

Ehlers Danlos Syndroom, interventie met Manuele Therapie Utrecht?!

MSPT 2012 AMSTERDAM

E.J. SENGERS

3 **Ehlers Danlos Syndroom, interventie met Manuele Therapie Utrecht?!**

4 **Samenvatting**

5 Inleiding:

6 In dit case report wordt een manueel therapeutische behandeling (methode van der Bijl,
7 School voor Manuele Therapie Utrecht (MTU)) beschreven bij een patiënt met een
8 functiestoring en pijnklachten van de nek én bekend met het Ehlers Danlos Syndroom (EDS).
9 EDS is een verzamelnaam voor een heterogene groep van zeldzame erfelijke
10 bindweefselaandoeningen. De elastische eigenschappen van het collageen nemen door een
11 gen mutatie toe, het sturend bindweefsel beïnvloedt daarmee de arthrokinematica van het
12 gewricht en afhankelijk van de activiteit en het vermogen van het musculoskeletale systeem
13 om op verstoringen te reageren zal de statische- en dynamische stabiliteit afnemen en kunnen
14 hypermobiliteit, functiestoringen en pijnklachten ontstaan. EDS is een relatieve contra-
15 indicatie voor manuele therapie, maar voor MTU zijn juist arthrokinematische klachten een
16 indicatie.

17 Methode: Een niet-manipulatieve gecontroleerde gewrichts-mobiliserende driedimensionale
18 MTU behandeling bij een EDS patiënt met functiestoringen en pijnklachten van de nek,
19 waarbij de gewrichtsklachten een verondersteld gevolg zijn van arthrogene functiestoringen
20 van het bewegingsapparaat.

21 Resultaat: Er wordt een positief behandel-effect bereikt, drie MTU behandelingen geven bij de
22 beschreven patiënt pijnvermindering en functieherstel.

23 Conclusie: MTU lijkt uitermate geschikt om functiestoornissen bij EDS te behandelen.
24 Passieve driedimensionale MTU mobilisatietechnieken rondom momentane rotatieassen van
25 de gewrichten beïnvloeden collageen en matrix. De fysiologische bewegingspatronen zullen
26 mogelijk een stijver gedrag van het bindweefsel tot gevolg hebben zonder hierbij de
27 elasticiteit van het collageen extra te vergroten, dit in tegenstelling tot eindstandige
28 mobilisatietechnieken. Echter is er behoefte voor verder onderzoek om een verantwoorde
29 behandelkeuze te maken, wel of geen manuele therapie bij EDS, in relatie tot statische en
30 dynamische stabiliteit en deze inzichtelijk te maken.

31 **Keywords: Ehlers-Danlos Syndrome, Joint hypermobility, Physiotherapy, manual**
32 **therapy, collagen.**

33 =====

34 Inleiding.

35 In dit case report wordt een manueel therapeutische behandeling, methode van der Bijl,
36 School voor Manuele Therapie Utrecht (MTU) beschreven, bij een patiënt met een
37 functiestoring en pijnklachten van de nek én bekend met het Ehlers Danlos Syndroom. Een
38 dilemma vanuit de fysio/manueel therapeutische praktijk was aanleiding voor het schrijven
39 van dit case report. Voorafgaand aan de in dit case report besproken casus bezocht een patiënt
40 met EDS en forse acute pijnklachten van de lage rug de praktijk, met het dwingende verzoek
41 voor een behandeling manuele therapie. Het dilemma: is het verantwoord met een
42 arthrokinematische functiestoring met pijnklachten waarbij, op basis van EDS, gemuteerd
43 collageen verantwoordelijk is voor de toename van de elasticiteit van het bindweefsel en de
44 verminderde neuromusculaire aansturing van de gewrichten, te behandelen met MTU?
45 Immers wat is de invloed van MTU op de klachten en hoe is de relatie met de actieve- en
46 passieve stabiliteit van de gewrichten en daarmee het uiteindelijk functioneren van de patiënt.
47 Evidentie vanuit de literatuur bleek zeer beperkt beschikbaar. De doelstelling van dit case
48 report is dan ook om te beschrijven waarom juist een MTU behandeling geschikt kan zijn
49 voor deze klachten en daarnaast het effect van deze behandeling bij een patiënt met een
50 functiestoring en pijnklachten van de nek én bekend met EDS te beschrijven, waarbij gemeten
51 wordt op pijnvermindering en functieherstel. De onderzoeksvraag is: Wat is het effect van
52 MTU op functiestoringen én pijnklachten van de nek bij een patiënt bekend met het Ehlers
53 Danlos Syndroom?

54 Het Ehlers Danlos Syndroom

55 Het Ehlers Danlos Syndroom is een verzamelnaam voor een heterogene groep van zeldzame
56 bindweefselaandoeningen, die meestal autosomaal dominant of autosomaal recessief erfelijk
57 zijn(1). Bij EDS nemen, als gevolg van een gen mutatie in het collageen, de elastische
58 eigenschappen van sturend bindweefsel en het neuromusculaire systeem toe en de stabiliteit in
59 de gewrichten af(1-3). Naast gewrichtsklachten ontstaan afwijkingen in het collageen van
60 interne organen, huid, zenuwweefsel en bloedvaten(1). EDS komt gemiddeld bij 1:5000 tot
61 1:10.000 personen voor(1;4;5). Er zijn in Nederland circa 3.340 mensen met EDS(5). Een
62 huisarts met een normpraktijk van 2.500 patiënten, die dertig jaar werkt, heeft op basis van
63 deze cijfers ten hoogste één patiënt met EDS in zijn praktijk(5). EDS wordt aan de hand van
64 de Villefranche classificatie (zie bijlage 1) in een zestal typen, op basis van klinische,
65 genetische en biochemische kenmerken, onderverdeeld (2). Het klassieke- en
66 hypermobiliteitstype zijn samen, met 90 %, het meest voorkomend(1;5). De klachten(tabel 1)

67 bestaan bij deze groep voornamelijk uit hypermobiliteit, (sub)luxaties en chronische pijn(3).
68 Pijnklachten zijn de meest voorkomende klacht bij EDS(3;6). Voermans et al. verrichtten in
69 2010 onderzoek naar pijnklachten onder Nederlandse 273 EDS patiënten. Uit dit onderzoek
70 blijkt dat gemiddeld 90% lijdt aan chronische pijnklachten gerelateerd aan hypermobiliteit,
71 (sub)luxaties en voorafgaande chirurgie. Van de onderzochte groep gebruikt 88%
72 pijnmedicatie waarbij 71% is gerelateerd aan (sub)luxaties. De pijnklachten zijn voornamelijk
73 gelokaliseerd in de nek, schouders, onderarmen, lage rug/bekken en benen(6;7) en hebben een
74 negatief effect op de kwaliteit van leven(8). De klachten uiten zich in beperkingen van
75 activiteiten in het dagelijks leven, veroorzaken slaapstoornissen en chronische
76 vermoeidheid(3;6;8;9). Het instellen van pijnmedicatie verbetert voor deze groep de kwaliteit
77 van leven(8).

78 Elastische eigenschappen collageen in relatie tot bewegen

79 Bij EDS nemen, als gevolg van een gen mutatie in het collageen, de elastische eigenschappen
80 van het bindweefsel toe(4;10;11). De aanleg van de vlechtende spiraliserende rangschikking
81 van microfibrillen, waaruit de collageenfibrillen ontstaan, muteren en vormen uiteindelijk
82 gezamenlijk collageene vezels die als structuur een beperkte trekvastheid hebben(11;12). Het
83 gemuteerde collageen is de oorzaak van pathologische functiestoringen in gewrichten en het
84 neuromusculaire systeem(1;4;13). Er zijn aanwijzingen dat door de collageenafwijking ook
85 het spierweefsel en zenuwweefsel aangedaan zijn(13;15;16). Het spierweefsel toont een
86 lagere passieve spierspanning bij passief bewegen(17), een lagere dichtheid van echo-
87 intensiteit (13) en verminderde spierpeesstijfheid(17). De proprioceptie is, in de vorm van
88 positioneringszin en vibratiezin, duidelijk verminderd.(15)

89 Bij een normale beweging van een gewricht worden de fysiologische contactoppervlakken en
90 fysiologische bewegingspatronen van het betreffende gewricht normaal uitgevoerd waarbij
91 het kruispunt van sturend collageen samenvallen met de momentane rotatie-as(14) er staat dan
92 geen extra trek op de ligamenten op het moment dat de arthrokinematische verhouding in
93 rol/schuif goed verloopt(14). Maar indien de verhouding in rol en schuif, schommel en glij,
94 spin en tol verandert en daarmee de arthrokinematica(10;14) en momentane bewegingsassen
95 verplaatsen, ontstaan er functiestoringen bij bewegen en dreigt een gewricht, afhankelijk van
96 de toename van elasticiteit van het collageen en conditie van het neuromusculaire systeem, te
97 luxeren(10;14). Als de momentane rotatie-as, zoals bij EDS, verplaatst waarbij het gewricht
98 dreigt te luxeren, ontstaat er a-fysiologische trek op het kapsel en band apparaat(14).

99 Statische- en dynamische stabiliteit

100 Een hypermobiel gewricht hoeft geen klachten te geven, maar als de arthrokinematische
101 verhoudingen bij bewegen uit de pas lopen en het vermogen van het musculoskeletale
102 systeem om hierop te reageren afneemt, zal de statische- en dynamische stabiliteit afnemen en
103 ontstaan (sub)luxaties waardoor, op basis van weefselreacties, pijnklachten ontstaan. (1;4;6)

104 Voor de stabiliteit van een gewricht zijn het neuromusculaire systeem(19;20), vorm van het
105 gewricht(10;12;14;31), situatie waarin het zich bevindt(31), krachterspel van sturend
106 collageen (in relatie tot zwaartekracht)(10;12;14;31) en taak én uitvoering van de taak
107 bepalend(31). Reeves et al. spreken van statische- en dynamische stabiliteit die afhankelijk
108 zijn van de taak die uitgevoerd dient te worden, statisch of dynamisch(31). Indien er sprake is
109 van overeenstemming van de genoemde factoren kunnen we spreken van stabiliteit en dan is
110 optimaal functioneren mogelijk(14;31). Bij EDS is dus, op basis van functiestoringen van het
111 sturend collageen en neuromusculaire systeem, sprake van bedreiging van de statische- en
112 dynamische stabiliteit.

113 De huidige “state of art” behandeling van EDS

114 De huidige “state of art” behandeling van EDS is, bij voorkeur in multidisciplinair
115 teamverband, gericht op voorlichting, preventie van klachten, het bestrijden van symptomen
116 (1;3-5;18) en bestaat uit het instellen van pijnmedicatie, fysiotherapie, psychosociale
117 begeleiding en chirurgisch ingrijpen(1;3-5;9;19;20). Fysiotherapie is gericht op training van
118 spierkracht en proprioceptie in relatie tot stabiliteit, waarbij medische fitness, het aanleren
119 van de principes van belasting/belastbaarheid, hydrotherapie, TENS en informatie en
120 advisering de belangrijkste bestanddelen zijn.(1;3;18;19). De behandeling van
121 arthrokinematische functiestoringen wordt in de literatuur niet beschreven. Rombaut et al.
122 rapporteren in 2011 na onderzoek onder EDS patiënten (n=79) dat 63.4%, in het algemeen,
123 een positief resultaat van fysiotherapiebehandeling ervaart(3).

124 Manuele Therapie Utrecht, methode van der Bijl (MTU)

125 Manuele Therapie Utrecht, methode van der Bijl, is één van de vier stromingen manuele
126 therapie in Nederland(12). MTU is een volledig geprotocolleerde behandeling, op grond van
127 een eveneens geprotocolleerde analyse van voorkeurshoudingen en bewegingen(21). De
128 behandeling is een niet manipulatieve therapie, waarbij de behandelaar gecontroleerde
129 gewrichts-mobiliserende driedimensionale technieken uitvoert in gewrichten(21). Er wordt

130 om zogenoemde momentane rotatieassen bewogen(21). Tijdens deze mobilisatie wordt
131 getracht de arthrokinematische beweging te optimaliseren(21). Een mobilisatie wordt
132 gecontroleerd driedimensionaal over het fysiologische bewegingstraject, rustig, vloeiend met
133 een zestal herhalingen en met weinig kracht uitgevoerd, zonder een eindgrens te willen
134 passeren bewogen om daarmee volgens de principes van de MTU het maximale resultaat te
135 bereiken(21). De mobilisatie wordt uitgevoerd in de bewegingsketen en volgens het
136 tegenkantelingsprincipe, dat wil zeggen botstuk A beweegt voorover en het aangrenzende
137 botstuk B beweegt dan (relatief) achterover. Dit geldt ook voor links- en rechts kanteling en
138 links- en rechtsom rotatie(21). De achterliggende gedachte is dat de sturing in het gewricht
139 door het collageen van kapsel en ligamenten wordt bepaald en hiermee de ligging en
140 verplaatsing van de bewegingsas in het gewricht(10,14). MTU is geïndiceerd bij
141 gewrichtsklachten op basis van arthrogene functiestoringen van het bewegingsapparaat(21) en
142 het therapeutisch effect wordt verklaard uit het herstellen van de ligging van de
143 rotatieassen(10;14;21).

144 Manuele therapie en EDS

145 Manuele therapie is een bewezen effectieve behandeling bij lage rug- en nekkklachten(22-24),
146 maar EDS wordt als een relatieve contra-indicatie voor manuele therapie gezien (12). De
147 gegeneraliseerde toename van elasticiteit van het EDS collageen is als pathologische
148 hypermobiliteit een reden om niet te kiezen voor mobilisatie en/of manipulatie(12).
149 Anderzijds is MTU geïndiceerd bij gewrichtsklachten op basis van arthrogene
150 functiestoringen, zoals bij EDS. In de literatuur is er weinig evidentie beschikbaar over EDS
151 en manuele therapie. Dit leidt tot de volgende **probleemstelling**: *Manuele therapie blijkt*
152 *bewezen effectief te zijn bij nek- en rugklachten(22-24) maar, EDS is een relatieve contra*
153 *indicatie vanwege pathologische hypermobiliteit(12). De toegenomen elastische*
154 *eigenschappen van het collageen zijn verantwoordelijk voor arthrogene functiestoringen en*
155 *resulteren in gewrichtsklachten(10,14). MTU is geïndiceerd bij gewrichtsklachten op basis*
156 *van arthrogene functiestoringen van het bewegingsapparaat(21). Het kan juist zinvol zijn*
157 *MTU met haar gecontroleerde driedimensionale technieken in te zetten, om de ligging van de*
158 *rotatieassen in de gewrichten en de arthrokinematica te herstellen, omdat er bij EDS sprake*
159 *is van functiestoringen op basis van verstoorde arthrokinematica(10;14;21).*

160

161

162 **Casus beschrijving.**

163 Het gaat in deze casusbespreking over een 41 jarige vrouw met nekklasten én EDS
164 (diagnose 2011). De revalidatiearts heeft haar in april 2013 ingestuurd voor behandeling van
165 haar nekklasten en begeleiding bij het afstemmen belasting/belastbaarheid. Medio 2012 was
166 mw. een periode onder fysiotherapeutische behandeling (3 maanden, 9 behandelingen) voor
167 klachten van de thoracale wervelkolom en handen. Mw. geeft aan dat de nekklasten 3-4 jaar
168 bestaan, maar dat de huidige klachten sinds drie maanden intensiever worden, de nek af en toe
169 “klikt” en soms wisselend qua duur is geblokt. Mw. kan moeilijk linksom draaien en bij
170 bewegen nemen de pijnklachten toe. De slaaphouding verergert de klachten, waarbij rotatie
171 pijnklachten geeft, haar wakker maakt en een slaapprobleem veroorzaakt. Rust in een
172 antalgische houding geeft pijnvermindering. Het hoofd voelt zwaar, mw. heeft de neiging het
173 hoofd te steunen bij pijnklachten. De klachten beperken haar bij de verzorging van haar
174 dochtertje van 2. Het beperkt draaien van de nek hindert mw. bij het autorijden, linksom
175 draaien kan moeilijk en maakt rijden onveilig. Mw. bezocht in 2010, op verzoek van de
176 huisarts, een neuroloog, omdat mw. regelmatig viel bij het fietsen. De neuroloog constateerde
177 geen neurologische afwijkingen. Met betrekking tot de nek geeft mw. geen trauma,
178 neurologische en vasculaire problemen aan. Mw. benoemt verder een elleboogluxatie 1984;
179 enkelfractuur met vertraagde genezing 1988; slotklachten knie 2001; luxatie en sub-luxatie
180 van de re heup in thuissituatie (conservatief behandeld door orthooped) november 2012.
181 Verder met enige regelmaat luxaties van vingerkootjes en de linker schouder. Operaties:
182 1988: 2x enkel; 1990: fixatie flexorpees duim links; 2001: nettoyage knie rechts; 2011: sectio
183 met wondbreuk. Medicatie: Tramadol 1x daags 50 mg en paracetamol 500mg 1x daags.
184 Hobby's: wandelen, fietsen, paardrijden. Gezinssituatie: echtgenoot met astma en
185 hyperventilatieklachten, 3 zonen van 16, 14 en 12, waarvan er één onder toezicht staat van de
186 jeugdzorg en een dochtertje van 2. Verder is het van belang te vermelden dat de diagnose
187 EDS, tijdens haar 2^e zwangerschap (tweeling) in 2011 werd gesteld. Mw. verloor één embryo,
188 de amnionstreng bleef achter, dit was aanleiding voor de gynaecoloog mw. door te sturen naar
189 het LUMC, waar EDS werd geconstateerd. *De hulpvraag omschrijft mw. als volgt: “Ik wil
190 graag m'n dochter goed kunnen verzorgen, een betere nachtrust en veilig kunnen autorijden.”*

191

192

193

194 Op basis van de anamnese werden de volgende hypothesen geformuleerd:

- 195 1. Ten gevolge van de veranderde elasticiteit van het sturend collageen kunnen
196 momentane rotatieassen verplaatsen en daarmee de arthrokinematica van het gewricht
197 beïnvloeden, functiestoringen in de nek ontstaan die gepaard gaan met pijnklachten
198 (10;14).
- 199 2. Aspecifieke klachten kunnen functiestoringen in de nek veroorzaken en gepaard gaan
200 met pijnklachten(12).
- 201 3. Functiestoringen in de nek die gepaard gaan met pijnklachten kunnen ontstaan als
202 compensatiemechanisme van een arthrokinematische functiestoornissen elders in de
203 bewegingsketen(12).

204

205 Evaluatie gebruikte meetinstrumenten

206 **De behandeldoelen** zijn gericht op herstel van functie- en activiteitsniveau. Mw. wil haar
207 kindje kunnen verzorgen, veilig kunnen autorijden en daarbij het hoofd linksom kunnen
208 draaien en tijdens de slaaphouding geen hinder hebben van haar nek. Herstel van de
209 bewegingsfunctie van nekwervelkolom en daarmee het verminderen van de pijnklachten sluit
210 daarmee aan op de hulpvraag. Voor de evaluatie van de behandeldoelen zal het hierbij moeten
211 gaan om het meten en inzichtelijk krijgen van pijnklachten, activiteiten, ROM, mate van
212 hypermobiliteit en mate van isometrische spierkracht van de nekwervelkolom. Er wordt
213 gekozen voor: de Numeric Pain Rating Scale (NRPS) om de pijn te meten, de Neck Disability
214 Index (NDI) om activiteitsniveau te evalueren en Bubble inclino-/goniometer om de
215 verandering in ROM te meten. Om de mate van hypermobiliteit bij EDS te meten wordt een
216 standaard test toegepast, de Beighton test. De Beighton test is een negen punten score systeem
217 waarbij een aantal tests gedaan wordt om de mate van laxiteit en hypermobiliteit te meten. In
218 een schaal van 1 tot 9 varieert de mate van geringe laxiteit tot ernstige pathologie zoals EDS.
219 Om inzicht te verkrijgen in de isometrische spierkracht en het uithoudingsvermogen van de
220 diepe nekspiermusculatuur wordt de Deep Neck Flexor Endurance Test (DNFET) ingezet. De
221 validiteit, betrouwbaarheid en responsiviteit en goede praktische toepasbaarheid van de
222 genoemde meetinstrumenten maken het mogelijk de resultaten objectief te meten.

223

224

225

226 • **NPRS**

227 De NPRS is een betrouwbaar en veel gebruikt meetinstrument voor het meten van
228 pijnklachten(25;26). De NPRS wordt gebruikt om een verandering van de pijnklachten te
229 meten. Een minimale verandering van 2 zal worden gehanteerd als grens om het effect van de
230 behandeling te duiden (27). Er wordt bij aanvang een nulmeting T-nul en een afsluitende
231 meting T-zes uitgevoerd. Voor de NPRS gelden een ICC =.72 en MCID =2 (25)

232 • **NDI**

233 De NDI is een modificatie van de Oswestry en wordt specifiek ingezet bij het meten van
234 activiteiten in relatie tot pijn bij nekklachten. De items en antwoordcategorieën zijn in
235 vergelijking met de Oswestry specifiek aangepast voor nekklachten. De interne consistentie is
236 goed, Cronbach's alpha = 0.80, en de test-hertest betrouwbaarheid is goed over een periode
237 van twee dagen $r = 0,89$. De correlatie van de NDI met de McGill Pain Questionnaire $r = 0.70$
238 (28)

239 • **Bubble inclinometer**

240 De Bubble inclinometer^{figuur 2} en goniometer zijn gebruikt voor het meten van de bewegingen
241 van de cervicale wervelkolom. Het zijn eenvoudig toepasbare meetinstrumenten, beschikbaar
242 in de praktijk en zijn valide en betrouwbaar. Voor de metingen van de cervicale wervelkolom
243 zijn de volgende gegevens beschikbaar in de literatuur: Flexie/extensie: ICC = .89 (.77, .94)
244 (29); Lat.flexie:ICC = .77 (.58, .88) (29) en Rotatie: ICC= .88 (.55, .90)(29)

245

246 • **Beighton test**

247 Deze test wordt ingezet voor de inschatting van de mate van hypermobiliteit. Het is een
248 uitermate betrouwbare en veel toegepaste test om de hypermobiliteit aan te tonen. De
249 Beighton's score ($r = 0.92$; $p = 0.0001$) is gevalideerd voor volwassenen. De sensitiviteit 93%
250 en specificiteit 93% zijn hoog (4).

251 • **De Deep Neck Flexor Endurance Test**

252 De DNFET wordt ingezet voor het verkrijgen van inzicht in de isometrische spierkracht en
253 het uithoudingsvermogen van de diepe nek musculatuur. De kritieke grens van de test ligt bij
254 mannen op 39 seconden en bij vrouwen op 29 seconden. Lagere scores, gemeten in seconden,

255 duiden op een lager spieruithoudingsvermogen. (ICC = 0.983; standard error of the mean =
256 8.94; smallest real difference = 24.7)(30)

257 Het onderzoek

258 De bepaling van deze bewegingsassen MTU wordt bepaald aan de hand van de
259 bewegingsanalyse van voorkeursbewegingen en voorkeursposities van de patiënt. Deze
260 analyse bestaat uit 26 metingen van links-rechts verschillen in beweging en houding. Het
261 passieve bewegingsonderzoek werd voorzichtig, rustig, gecontroleerd uitgevoerd, door middel
262 van driedimensionale bewegingen (combinaties van flexie/extensie, links en rechts rotatie en
263 links en rechts lateroflexie) per cervicaal niveau. De ROM van de cervicale wervelkolom is
264 gemeten met de Bubble inclinometer (flexie, extensie en lateroflexie) en
265 goniometer(rotatie).(tabel 3) De cervicale compressietest en spiertesten bleken negatief. Om
266 inzicht te krijgen in de hypermobiliteit, wordt de Beighton test (tabel 2) uitgevoerd.
267 Achtereenvolgens worden punten toegekend indien de extensie van de beide pinken $>90^{\circ}$, de
268 duimen tegen radiaire onderarm aan bewogen kunnen worden, de ellebogen en knieën $>10^{\circ}$
269 hyperextensie en indien bij flexie van de wervelkolom de handen plat op de vloer komen.
270 Deze test is positief, een score 8 uit 9 en waarbij de linker duim niet scoort na een
271 corrigerende flexorpeesoperatie. De DNFET (figuur 2) is een test voor de isometrische
272 spierkracht en het uithoudingsvermogen van de diepe nekmusculatuur. De patiënt ligt in
273 ruglig op de bank. Het hoofd rust op de bank (zonder kussen), kin ingetrokken en patiënt tilt
274 het hoofd isometrisch ongeveer 2,5 cm van de bank op. De onderzoeker plaatst de hand op de
275 tafel juist onder het occiput van de patiënt en richt zich op de huidplooi in de hals van de
276 patiënt. De onderzoeker meet de tijd waarin de patiënt in staat is het hoofd in dezelfde positie
277 opgeheven te houden. De test wordt beëindigd als de huidplooi in de hals wordt gescheiden of
278 het hoofd van de patiënt de hand van de onderzoeker raakt. De test is met 6 sec. onder de
279 norm van 29.

280 Conclusie onderzoek

281 MTU behandeling is geïndiceerd en biedt mogelijkheden omdat de gewrichtsklachten op basis
282 van arthrogene functiestoringen in het bewegingsapparaat aanwezig zijn. De ROM van de nek
283 is asymmetrisch en beperkt (tabel 3). De Beighton scoort 8 uit 9, er is sprake van EDS met
284 hypermobiliteit (tabel 2). De pijnklachten zijn fors (score 10&8) (tabel 4) en de NDI score
285 geeft een ernstige hinder in activiteiten aan (score 54) (tabel 5). De isometrische spierkracht
286 en uithoudingsvermogen van de diepe nekmusculatuur (DNFET =6 sec) zijn verminderd.

287 Extra aandacht voor de stabiliteit is dus van belang. Informatie over statische- en dynamische
288 stabiliteit en oefeningen voor de nek moeten de behandeling completeren.

289 De behandeling en resultaten

290 De behandeling is, gefaseerd met evaluaties en instructies met betrekking tot het actief
291 stabiliseren van het hoofd, uitgevoerd conform het tegenkantelingsprincipe van de MTU. Aan
292 de hand van het bewegingsanalyse werd de mobilisatierichting bepaald die rustig worden
293 uitgevoerd, over het fysiologische bewegingstraject, zonder kracht, zonder pijn en binnen de
294 grenzen van het bewegingstraject. De bewegingen werden 6 keer uitgevoerd, waarbij de
295 schedel in een voorover-kanteling, links-lateroflexie en rechtsom-rotatie. De cervicale
296 wervelkolom volgde met C2, C4 en C6 deze beweging. C1, C3, C5 en C7 bewogen volgens
297 het tegenkantelingsprincipe in een achterover-kanteling, rechts lateroflexie en linksom-rotatie.
298 Thoracaal werden de even wervels behandeld, een achterover-kanteling, rechts lateroflexie en
299 linksom-rotatie. De linker scapula en even ribben links werden bewogen ten opzichte van de
300 aangrenzende botstukken in een achterover-kanteling, abductie en exorotatie.

301 Mw. geeft na de drie behandelingen een duidelijke verbetering aan; ervaart ruimte in
302 bewegen, heeft een betere nachtrust en autorijden lukt goed. Het verzorgen van haar
303 dochtertje is soms nog moeilijk. Mw. heeft meer energie, geeft aan dat ze actiever is en
304 minder klachten ervaart, is zich meer bewust van haar beweging en energie verdeling.
305 Objectief is er sprake van: een toename van de ROM (tabel 3), een afname van de
306 pijnklachten met 2x5 punten (tabel 4) en een afname van hinder in activiteitsniveau van 54
307 naar 22 (tabel 5).

308 Evaluatie aan de hand van de hypothesen

- 309 1. Er is sprake van hypermobiliteit. De arthrogene component is, gezien de beperking in
310 ROM, aanwezig. Ten gevolge van de veranderde elasticiteit van het sturend collageen
311 kunnen momentane rotatieassen verplaatsen en daarmee de arthrokinematica van het
312 gewricht beïnvloeden, waardoor functiestoornissen in de nek ontstaan met
313 bewegingsbeperkingen en pijnklachten tot gevolg. Deze aanname maakt een MTU
314 gerechtvaardigd en het behandelresultaat staft deze aanname.
- 315 2. Aspecifieke klachten kunnen functiestoringen in de nek veroorzaken en gepaard gaan
316 met pijnklachten Het behandelresultaat is objectief aangetoond, echter de aanname kan
317 noch ontkent of bewezen worden.

318 3. Functiestoringen in de nek die gepaard gaan met pijnklachten kunnen ontstaan als
319 compensatiemechanisme van arthrokinematische functiestoornissen elders in de
320 bewegingsketen. Ook deze aanname kan noch ontkent of bewezen worden, de
321 bewegingsketen is gedeeltelijk behandeld met driedimensionale technieken vanuit de
322 MTU.

323

324 Discussie

325 Normaal gesproken wordt de stabiliteit van een gewricht bepaald door de vorm(10;12;14;31),
326 sturing van kapsel en ligamenten(10;14), het neuromusculaire systeem(19;20), de situatie(31),
327 de taak en uitvoering van de taak(31). Hypermobiliteit hoeft niet altijd een reden te zijn voor
328 functiestoringen en verstoorde arthrokinematica(12) mits de verhouding rol en schuif in de
329 juiste verhouding plaatsvinden en het krachtenspel van spieren, zwaartekracht en externe
330 krachten in en rond het gewricht in balans zijn(12). De pathologische hypermobiliteit en
331 neuromusculaire aansturing bij EDS bepalen enerzijds (19;20) en taak en uitvoering van de
332 taak en situatie bepalen anderzijds het krachtenspel in het gewricht(31). De grenzen zijn per
333 patiënt individueel bepaald, worden deze grenzen overschreden dan ontstaan klachten zoals
334 vermeld in tabel 1. Pijnklachten komen veel en in ernstige mate voor(3;32) en zijn een gevolg
335 van weefselreacties na het overschrijden van bewegingsgrenzen ((sub)luxaties)(4). MTU kan
336 de arthrokinematica beïnvloeden, maar de patiënt moet ook actief kunnen controleren en
337 stabiliseren. De mate van hypermobiliteit in relatie tot de actieve stabiliteit en uit te voeren
338 taak zorgt dan ook voor het dilemma, wel of geen interventie met MTU. De DNFET is een
339 hulpmiddel, maar is dit toereikend en wat is er voor andere gewrichten beschikbaar? Zijn er
340 alternatieven?

341 De fysiotherapeutische behandeling bij EDS richt zich met oefentherapie, fitness en
342 proprioceptie-training op statische- en dynamische stabiliteit en symptomatisch op het
343 verminderen van pijnklachten(3;4;18). In de literatuur is er geen beschrijving over
344 fysiotherapie en de arthrokinematische sturing van het gewricht te vinden. MTU kan, in
345 tegenstelling tot fysiotherapie, de arthrokinematische beweging optimaliseren door het
346 toepassen van driedimensionale mobilisatie-technieken, functiestoornissen beïnvloeden en in
347 de beschreven casus de arthrokinematische beweging en functie optimaliseren(21). Juist
348 omdat bij EDS het collageen is aangedaan en de momentane rotatieassen verplaatsen, immers
349 de gewrichten (sub)luxeren, is het gunstig dat MTU hier invloed op heeft. Het therapeutisch
350 effect van MTU wordt verklaard uit het herstellen van de ligging van de rotatieassen in de

351 gewrichten(10;14;21) en daarmee de verhouding rol en schuif en verminderd daarmee de trek
352 op het sturend collageen van het gewricht(11;14). In tegenstelling tot andere manuele
353 technieken zoals bv. een mobilisatietechniek vanuit de eindgrens(12) wordt de MTU
354 mobilisatie ingestuurd over het fysiologische traject(21). Deze passieve driedimensionale
355 mobilisatie, volgens de fysiologische bewegingspatronen waarbij het gehele bewegingstraject
356 gebruikt wordt, geven een prikkel aan het collageen waarbij de ordening van de collageen en
357 matrix een stijver gedrag van het bindweefsel tot gevolg heeft. (10;11;14). MTU kan dus een
358 duidelijke meerwaarde hebben voor de EDS patiënt! Daarmee lijkt MTU uitermate geschikt
359 om functiestoringen en pijnklachten van de nek bij deze patiënt met EDS te behandelen, mede
360 omdat er op deze manier van passief bewegen in tegenstelling tot eindstandige mobilisaties,
361 geen extra beroep wordt gedaan op de elasticiteit van het collageen maar zelfs een prikkel tot
362 ordening van de matrix geeft. MTU heeft dus duidelijk een toegevoegde waarde. De
363 hypothese: “functiestoornissen van de cervicale wervelkolom in combinatie met pijnklachten
364 van de nek én Ehlers Danlos Syndroom komen in aanmerking voor MTU” kan, gezien het
365 behandelresultaat in deze casus en onderliggende theorie, aangenomen worden. Maar daarnaast
366 blijft het ook van belang statische- en dynamische stabiliteit te creëren voor optimaal
367 functioneren op activiteiten en participatieniveau.

368 Conclusies

369 De MTU is een niet manipulatieve therapie, waarbij gecontroleerde gewrichts-mobiliserende
370 driedimensionale technieken uitgevoerd worden in de gewrichten. Juist omdat, in
371 tegenstelling tot mobiliserende technieken die uitgaan vanuit de eindpositie van een gewricht,
372 de mobilisatie met weinig kracht, rustig over het fysiologisch traject tot aan de eindgrens
373 zonder deze te willen passeren, vloeiend met een aantal herhalingen uitgevoerd wordt, lijkt
374 MTU uitermate geschikt om functiestoornissen en pijnklachten bij EDS te behandelen. MTU
375 grijpt in op de functiestoring van het gewricht en tracht de arthrokinematische verhoudingen
376 goed te laten verlopen zonder de elasticiteit van het collageen extra aan te spreken en zelfs een
377 positieve prikkel aan het collageen aan te bieden waardoor de ordening van de collageen en
378 matrix toeneemt en het een stijver gedrag van bindweefsel tot gevolg heeft. In de besproken
379 casus blijkt het mogelijk zowel subjectief voor patiënt als objectief voor de behandelaar
380 functiestoornissen en pijnklachten te verminderen.

381 Om de statische- en dynamische stabiliteit te creëren heeft de patiënt actief bewegen nodig.
382 Want als de statische- en dynamische stabiliteit voldoende zijn, het krachtenspel van spieren,

383 zwaartekracht en externe krachten in en rond het gewricht in balans is en in overeenstemming
384 met de taak en uitvoering van die taak, ontstaan geen nieuwe (sub)luxaties en
385 gewrichtsklachten waardoor bewegen met EDS en hypermobiliteit in dat geval zonder
386 klachten kan. Een combinatie van ingrijpen op de arthrokinematische beweging (MTU) en
387 met voldoende statische- en dynamische stabiliteit gedoseerd en gecontroleerd leren te
388 bewegen (MTU&FT) moeten samen komen.

389 De beslissing om tot behandeling over te gaan bleek, na evaluatie van de behandeltraject en
390 doelen, in deze casus de juiste. Het voorafgaand aan de behandeling bepalen van het
391 vermogen van de patiënt om een gewricht na behandeling te stabiliseren is moeilijk, zeker bij
392 EDS. Daarmee is dit de kern van de behoefte die is ontstaan om verder onderzoek te
393 verrichten naar de mogelijkheid een leidraad te ontwikkelen voor deze keuze wel/geen MTU
394 interventie bij volgende behandelverzoeken van EDS patiënten voor manuele therapie.

395

396

397

398

399

400

401

402

403

404

405

406

407

408

409

410

411

412

413 *Reference List*

414

415 (1) *Jacobs JWG. Ehlers-Danlos syndroom : een multidisciplinaire benadering. Amsterdam:*
416 *Boom; 2005.*

417 (2) *Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, Tsipouras P, Wenstrup RJ. Ehlers-Danlos*
418 *syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. Ehlers-Danlos National Foundation*
419 *(USA) and Ehlers-Danlos Support Group (UK). Am J Med Genet 1998 Apr 28;77(1):31-7.*

420 (3) *Rombaut L, Malfait F, De Wandele, I, Cools A, Thijs Y, De PA, et al. Medication, surgery,*
421 *and physiotherapy among patients with the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome.*
422 *Arch Phys Med Rehabil 2011 Jul;92(7):1106-12.*

423 (4) *Beighton, P.Grahame R, Bird H. Hypermobility of Joints. 4 th ed. 2012.*

424 (5) *Informatie voor de huisarts over het Ehlers-Danlos syndroom. Vereniging van Ehlers-*
425 *Danlos Patiënten, Nederland.; 2012.*

426 (6) *Voermans NC, Knoop H, Bleijenberg G, van Engelen BG. Pain in ehlers-danlos syndrome is*
427 *common, severe, and associated with functional impairment. J Pain Symptom Manage 2010*
428 *Sep;40(3):370-8.*

429 (7) *Sacheti A, Szemere J, Bernstein B, Tafas T, Schechter N, Tsipouras P. Chronic pain is a*
430 *manifestation of the Ehlers-Danlos syndrome. J Pain Symptom Manage 1997 Aug;14(2):88-*
431 *93.*

432 (8) *Voermans NC, Knoop H. Both pain and fatigue are important possible determinants of*
433 *disability in patients with the Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type. Disabil Rehabil*
434 *2011;33(8):706-7.*

435 (9) *Rombaut L, Malfait F, De Paepe A, Rimbaut S, Verbruggen G, De Wandele, I, et al.*
436 *Impairment and impact of pain in female patients with Ehlers-Danlos syndrome: a*
437 *comparative study with fibromyalgia and rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum 2011*
438 *Jul;63(7):1979-87.*

439 (10) *Riezebos C. De bewegingsbeperking: collageen bindweefsel en mobilisatie. Versus,*
440 *Tijdschrift voor Fysiotherapie 2006;24(6):159-84.*

441 (11) *Moree de, JJ. Dynamiek van het menselijk bindweefsel, functie, beschadiging en herstel. 5*
442 *ed. Bohn Stafleu Van Loghum; 2008.*

443 (12) *Egmond DL, Schuitemaker R. Extremititeiten, Manuele Therapie In Enge En Ruime Zin. 10*
444 *ed. Bohn Stafleu Van Loghum; 2009.*

445 (13) *Voermans NC, van Alfen AN, Pillen S, Lammens M, Schalkwijk J, Zwarts MJ, et al.*
446 *Neuromuscular involvement in various types of Ehlers-Danlos syndrome. Ann Neurol 2009*
447 *Jun;65(6):687-97.*

448 (14) *Oonk H. Osteo- en Arthrokinematika. Weert: Uitgeverij Henric Graaff van IJssel; 1988.*

449 (15) *Rombaut L, De Paepe A, Malfait F, Cools A, Calders P. Joint position sense and vibratory*
450 *perception sense in patients with Ehlers-Danlos syndrome type III (hypermobility type). Clin*
451 *Rheumatol 2010 Mar;29(3):289-95.*

- 452 (16) Rombaut L. *Quadriceps muscle mass and function in patients with the hypermobility type of*
453 *Ehlers-Danlos Syndrome. Arthritis Care Res (Hoboken) 2013 Jan 17.*
- 454 (17) Rombaut L, Malfait F, De Wandele, I, Mahieu N, Thijs Y, Segers P, et al. *Muscle-tendon*
455 *tissue properties in the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome. Arthritis Care Res*
456 *(Hoboken) 2012 May;64(5):766-72.*
- 457 (18) Castori M. *Ehlers-danlos syndrome, hypermobility type: an underdiagnosed hereditary*
458 *connective tissue disorder with mucocutaneous, articular, and systemic manifestations.*
459 *ISRN Dermatol 2012;2012:751768.*
- 460 (19) Castori M, Morlino S, Celletti C, Celli M, Morrone A, Colombi M, et al. *Management of*
461 *pain and fatigue in the joint hypermobility syndrome (a.k.a. Ehlers-Danlos syndrome,*
462 *hypermobility type): principles and proposal for a multidisciplinary approach. Am J Med*
463 *Genet A 2012 Aug;158A(8):2055-70.*
- 464 (20) Paepe A.de, Malfait F. *The Ehlers-Danlos syndrome, a disorder with many faces. Clin*
465 *Genet 2012 Jul;82(1):1-11.*
- 466 (21) Bijl vdG. *Het individuele functiemodel in de manuele therapie Lochem-Gent: De*
467 *Tijdstroom BV; 1986.*
- 468
469 (22) Groeneweg R, Kropman H, Leopold H, van AL, Mulder J, van Tulder MW, et al. *The*
470 *effectiveness and cost-evaluation of manual therapy and physical therapy in patients with*
471 *sub-acute and chronic non specific neck pain. Rationale and design of a Randomized*
472 *Controlled Trial (RCT). BMC Musculoskelet Disord 2010;11:14.*
- 473 (23) Gross AR, Kay T, Hondras M, Goldsmith C, Haines T, Peloso P, et al. *Manual therapy for*
474 *mechanical neck disorders: a systematic review. Man Ther 2002 Aug;7(3):131-49.*
- 475 (24) Hoving JL, Koes BW, de Vet HC, van der Windt DA, Assendelft WJ, van MH, et al. *Manual*
476 *therapy, physical therapy, or continued care by a general practitioner for patients with neck*
477 *pain. A randomized, controlled trial. Ann Intern Med 2002 May 21;136(10):713-22.*
- 478 (25) Bolton JE, Wilkinson RC. *Responsiveness of pain scales: a comparison of three pain*
479 *intensity measures in chiropractic patients. J Manipulative Physiol Ther 1998 Jan;21(1):1-*
480 *7.*
- 481 (26) Ostelo RW, Deyo RA, Stratford P, Waddell G, Croft P, Von KM, et al. *Interpreting change*
482 *scores for pain and functional status in low back pain: towards international consensus*
483 *regarding minimal important change. Spine (Phila Pa 1976) 2008 Jan 1;33(1):90-4.*
- 484 (27) Bolton JE, Humphreys BK, van Hedel HJ. *Validity of weekly recall ratings of average pain*
485 *intensity in neck pain patients. J Manipulative Physiol Ther 2010 Oct;33(8):612-7.*
- 486 (28) Vernon H, Mior S. *The Neck Disability Index: a study of reliability and validity. J*
487 *Manipulative Physiol Ther 1991 Sep;14(7):409-15.*
- 488 (29) Piva SR, Erhard RE, Childs JD, Browder DA. *Inter-tester reliability of passive*
489 *intervertebral and active movements of the cervical spine. Man Ther 2006 Nov;11(4):321-*
490 *30.*
- 491 (30) James G, Doe T. *The craniocervical flexion test: intra-tester reliability in asymptomatic*
492 *subjects. Physiother Res Int 2010 Sep;15(3):144-9.*

- 493 (31) *Reeves NP, Narendra KS, Cholewicki J. Spine stability: the six blind men and the elephant.*
494 *Clin Biomech (Bristol , Avon) 2007 Mar;22(3):266-74.*
- 495 (32) *Rombaut L, Malfait F, Cools A, De Paepe A, Calders P. Musculoskeletal complaints,*
496 *physical activity and health-related quality of life among patients with the Ehlers-Danlos*
497 *syndrome hypermobility type. Disabil Rehabil 2010;32(16):1339-45.*
498
499