

Praktische handvatten voor training bij DMD

Praktische handvatten voor uithoudingsvermogenstraining en spierkracht en duurkracht training bij patiënten met Duchenne spierdystrofie

Algemeen: het is aan te bevelen om met ouders periodiek (bijvoorbeeld eens per 6 maanden) een activiteitendagboek bij te houden voor een week om de hoeveelheid bewegementen en de duur bij te houden. Op deze manier kan er bepaald worden of er eventueel meer training nodig is, de trainings- en/of beweegintensiteit aangepast moet worden in verband met eventuele overbelasting en op welk gebied er eventueel meer training nodig of gewenst is. Zo nodig kan de ergotherapeut meedenken over het inbouwen van trainingsaspecten in dagelijkse activiteiten. Voordelen hiervan zijn onder andere dat het vaak geen of minder extra tijd vraagt, (oefeningen) minder snel vergeten worden en het mogelijk minder belastend is voor jongens/mannen als ook voor de ouder(s)/verzorger(s)/familie.

Op de volgende pagina's wordt per ziektefase de algemene handvatten, aandachtspunten en praktische mogelijkheden voor training weergegeven. Het eerste deel van de schema's betreft de training van het uithoudingsvermogen en het tweede deel de training van de spierkracht en de duurkracht.

De volgende handvatten worden gegeven in de richtlijn. Neem deze in acht bij het uitvoeren van training zoals beschreven in onderstaande tabel.

- Stimuleer de patiënt om een actieve leefstijl aan te houden, en het doen van fysieke (dagelijkse) activiteiten (bijvoorbeeld verplaatsen en zelfverzorging) zoveel mogelijk in het dagelijkse leven te incorporeren.
- Overweeg, in overleg met de patiënt en ouders, aanvullende training aan te bieden indien er sprake is van:
 - bewegingsarmoede (minder dan 2 tot 3 keer per week matig intensief bewegen (zoals bijvoorbeeld hydrotherapie of gym) op het moment dat dit fysiek nog wel mogelijk zou zijn*); en/of
 - verminderde fitheid; en/of
 - dreigend verlies van functionele vaardigheden (bijvoorbeeld, opstappen van stoepjes, opstaan vanuit zit, heffen van de armen, omrollen et cetera); en/of
 - aanwezigheid van een hulpvraag op het gebied van uithoudingsvermogen of duurkracht (bijvoorbeeld verminderd vermogen tot volhouden van activiteiten zoals het overbruggen van afstanden of het staande transfers kunnen blijven maken bij overgangperiodes van ambulante naar non-ambulante fase, of bijvoorbeeld bij dreigend verlies van specifieke door de patiënt aangegeven belangrijke vaardigheden).
- Overweeg de volgende componenten in het trainingsschema op te nemen:

- training van het uithoudingsvermogen met een lage/matige intensiteit (aerobe training met een lage/matige intensiteit (Omni schaal score 5 tot 7) voor tenminste 20 tot 25 minuten);
- training van krachthoudingsvermogen (de intensiteit laag (50 tot 60% van het 1 herhalingsmaximum volgens het Holten diagram, waarbij de 50-60% bij benadering bepaald wordt en niet middels een daadwerkelijk 1RM bepaling om overbelasting te voorkomen) en per te trainen onderdeel tenminste 2 series met 25 herhalingen).
- Kies ervoor om de training zo functioneel mogelijk te maken en afgestemd op de wensen van de patiënt en de haalbaarheid. Heb hiernaast aandacht voor de emotionele impact en mogelijke demotivatie die lichamelijke achteruitgang tijdens een trainingsperiode kan hebben op zowel patiënt als ouders.
- Betrek bij (jongere) patiënten ouders actief bij het oefenen. Bied hen een mogelijkheid om een actieve bijdrage te leveren waardoor zij medeverantwoordelijk zijn in het behandelproces.
- Vermijd:
 - het trainen op hartslag; meestal is de rusthartslag verhoogd en kan de maximale hartslag niet worden behaald in verband met perifere beperkingen (de hartslag kan wel indicatief gebruikt worden om te zien of er sprake is van verhoging van de inspanning); en
 - excentrische bewegingen (waarbij spieren verlengen terwijl ze kracht leveren); en
 - trainen met een hoge mechanische weerstand.

Overleg bij symptomen van klinische cardiomyopathie met de zorgcoördinator.

- Pas bij tekenen van overbelasting het trainingsschema aan. Symptomen van overbelasting zijn:
 - langer aanhoudende spierpijn (>24 uur),
 - bruine urine (hemoglobinuremie),
 - verminderd vermogen tot uitvoeren van dagelijkse activiteiten gerelateerd aan de training.
- Overleg waar nodig met een (kinder)fysiotherapeut en/of ergotherapeut met specifieke expertise op het gebied van Duchenne Spierdystrofie (DMD).

** Neem hierbij de verschillende ziekte fases in ogenschouw zoals hieronder beschreven!*

Uithoudingsvermogenstraining bij Duchenne Spierdystrofie, handvatten per ziektefase.

	Praktische handvatten
Ziektespecifieke fase	

Vroeg ambulant (3 tot 7 jaar)*

In deze fase is het niet altijd noodzakelijk (kinder)fysiotherapie aan te bieden. Indien er geen motorische hulpvraag is en er is voldoende beweging gedurende de week dan volstaat het periodiek monitoren van het activiteitsniveau van het kind (bijvoorbeeld eens per 3 maanden) waarbij ook de tips en adviezen die hiernaast beschreven staan besproken kunnen worden.

Algemeen:

- Tenminste 2-3 keer per week gedurende 30 minuten achter elkaar matig intensief actief zijn (gym, buitenspelen, fysiotherapie en alle andere beweegvormen kunnen hier onder vallen).
- Train het uithoudingsvermogen functioneel. Bepaal de intensiteit voornamelijk op subjectieve maten (matige ervaren vermoeidheid, Omni schaal score 5-7). Het trainen op basis van hartslag is niet goed mogelijk door een verhoogde rusthartslag en mogelijk beperkte maximale hartslag.
- Streef indien mogelijk de Nederlandse norm gezond bewegen na (in totaal 1 uur per dag matig intensief bewegen) maar let hierbij op mogelijke overbelasting.

Belangrijke aandachtspunten:

- De jongens veel bewegingservaring laten op doen om zich motorisch zo goed mogelijk te ontwikkelen.
- Afwegen training/bewegingsdoelen versus participatie doelen (het heeft bijvoorbeeld geen zin een jongen naar een vriendje te laten lopen als hij daarna geen energie meer over heeft om met dit vriendje te spelen).

Praktische mogelijkheden:

- Starten met het gebruik van een loopfiets of fiets (2 of 3 wieler) om langere afstanden af te leggen.
- Een-twee keer per week zwemles aanbieden aan jongens vanaf 5 jaar (al dan niet in regulier zwemonderwijs) waarbij er voldoende rust en activiteit afgewisseld wordt.
- Vanaf 6 jaar starten met 2-3 maal per week 20 minuten fietsen (twee of driewieler al dan niet met trapondersteuning).
- Kennis laten maken met verschillende sport- of activiteiten mogelijkheden in de buurt, al dan niet aangepast, maar in ieder geval met aandacht voor afwisseling activiteit en rust.

- Stimuleren om dagelijkse vaardigheden waar mogelijk zelf te blijven doen, denk aan (onderdelen van) zelfverzorging, huishoudelijke taakjes (ook hier is het aan te bevelen additioneel een ergotherapeut te raadplegen).

***De leeftijden aangegeven bij de verschillende ziektefasen zijn indicatief en staan niet vast**

Ziektespecifieke fase	Praktische handvatten
Laat ambulant (7 tot-12jaar)*	<p data-bbox="443 505 590 544">Algemeen:</p> <ul data-bbox="499 576 1856 722" style="list-style-type: none"> • Tenminste 2 tot 3 keer per week gedurende 30 minuten achter elkaar actief zijn (gym, buitenspelen, fysiotherapie en alle andere beweegvormen kunnen hier onder vallen). • Streef indien mogelijk de Nederlandse norm gezond bewegen na (in totaal 1 uur per dag matig intensief bewegen) maar let in deze fase goed op mogelijke overbelasting. <p data-bbox="443 755 827 794">Belangrijke aandachtspunten:</p> <ul data-bbox="499 826 1913 972" style="list-style-type: none"> • Motorische vaardigheden op het gebied van ambulantie, transfers en rompbalans zo lang mogelijk behouden daarbij rekening houdend met mogelijkheden, wensen en voorkeuren van de jongens en hun familie. • Afwegen training/bewegingsdoelen versus participatie doelen (bijvoorbeeld het heeft geen zin een jongen naar een vriendje te laten lopen als hij daarna geen energie meer over heeft om met dit vriendje te spelen). <p data-bbox="443 1005 789 1044">Praktische mogelijkheden:</p> <ul data-bbox="499 1076 1934 1472" style="list-style-type: none"> • Starten met het gebruik van een handbewogen rolstoel (overweeg hoepelondersteuning) of fiets (2 of 3 wieler, al dan niet met elektrische ondersteuning) om langere afstanden af te leggen. • Hydrotherapie of zwemmen met familie/vrienden aanraden als beweegvorm waarbij er voldoende rust en activiteit afgewisseld wordt. • Twee - driemaal maal per week 20 minuten fietsen, liefst buiten en zo nodig met elektrische trapondersteuning. Indien buiten fietsen geen optie is kan er ook gebruik gemaakt worden van een hometrainer. • Sport en activiteitendeelname aanbevelen en bestendigen (participatie!). • Activiteiten aanbieden die uithoudingsvermogen vragen van de benen en/of armen (bijvoorbeeld fietsen, zwemmen, roeien, steppen, wandelen et cetera deze activiteiten dienen aangepast te worden aan de mogelijkheden van de patiënt

- Stimuleren om dagelijkse vaardigheden waar mogelijk zelf te blijven doen, denk aan (onderdelen van) zelfverzorging, huishoudelijke taken (ook hier is het aan te bevelen additioneel een ergotherapeut te raadplegen).

***De leeftijden aangegeven bij de verschillende ziektefasen zijn indicatief en staan niet vast.**

Ziektespecifieke fase	Praktische handvatten
Vroeg non-ambulant (12 tot 18 jaar)*	<p>Algemeen:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tenminste 2 tot 3 keer per week gedurende 30 minuten achter elkaar actief zijn (gym, buitenspelen, fysiotherapie, hydrotherapie en alle andere beweegvormen kunnen hier onder vallen). <p>Belangrijke aandachtspunten:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Motorische vaardigheden op het gebied van armfunctie zo lang mogelijk behouden daarbij rekening houdend met mogelijkheden, wensen en voorkeuren van de jongens en hun familie. • Motorische vaardigheden op het gebied van romp en balans (denk aan zit balans, rollen in bed et cetera) zo lang mogelijk behouden daarbij rekening houdend met mogelijkheden, wensen en voorkeuren van de jongens en hun familie. • Afwegen training/bewegingsdoelen versus participatie doelen (in principe mag de tijdsinvestering in training de participatie niet in de weg staan of belemmeren. Idealiter wordt er een actief participatie doel nagestreefd). <p>Praktische mogelijkheden:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Starten met het gebruik van hoepelondersteuning (elektrisch ondersteund) op een rolstoel en blijven gebruiken zo lang als mogelijk. • Hydrotherapie of zwemmen met familie/vrienden aanraden waarbij er voldoende rust en activiteit afgewisseld wordt. • Twee - driemaal per week 20 minuten fietsen op een arm ergometer met ondersteuning of hoepelen in de rolstoel (afstand afleggen) met behulp van elektrische ondersteuning. • Sport en activiteitendeelname aanbevelen en bestendigen (participatie!). • Activiteiten aanbieden die uithoudingsvermogen vragen van de armen (bijvoorbeeld volleybal, badminton, werpsporten of spellen, rolstoel hockey, boccia et cetera maar ook gamen is een optie); deze activiteiten dienen aangepast te worden aan de mogelijkheden van de patiënt waarbij in eerste instantie de schouderspieren het

belangrijkst zijn en naarmate de tijd vordert zal dit verschuiven naar de elleboog regio en nog later de pols/hand/vinger regio.

- Overweeg dynamische armondersteuning met als doel de armspieren meer te gebruiken. (let op! aanvraag verloopt in principe via een revalidatie centrum; revalidatie arts/ergotherapeut/fysiotherapeut).
- Stimuleer dagelijkse vaardigheden waar mogelijk zelf te blijven doen, denk aan (onderdelen van) zelfverzorging, huishoudelijke taakjes maar ook schrijven, gamen, bespelen van een instrument et cetera (ook hier is het aan te bevelen additioneel een ergotherapeut te raadplegen).

***De leeftijden aangegeven bij de verschillende ziektefasen zijn indicatief en staan niet vast**

Ziektespecifieke fase	Praktische handvatten
Laat non-ambulant (> 18 jaar)*	<p>Algemeen:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tenminste 1 tot 2 (indien mogelijk 3) keer per week gedurende 30 minuten achter elkaar actief zijn (fysiotherapie, hydrotherapie en alle andere beweegvormen kunnen hier onder vallen). <p>Belangrijke aandachtspunten:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Motorische vaardigheden op het gebied van arm en handfunctie maar ook rompbalans zo lang mogelijk behouden daarbij rekening houdend met mogelijkheden, wensen en voorkeuren van de mannen en hun familie. • Afwegen training/bewegingsdoelen versus participatie doelen (in principe mag de tijdsinvestering in training de participatie niet in de weg staan of belemmeren. Idealiter wordt er een actief participatie doel nagestreefd). <p>Praktische mogelijkheden:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hydrotherapie of zwemmen met familie/vrienden aanraden waarbij er voldoende rust en activiteit afgewisseld wordt. • Indien mogelijk twee - driemaal per week 20 minuten fietsen op een arm ergometer met ondersteuning. • Sport en activiteitendeelname aanbevelen en bestendigen (participatie!). • Activiteiten aanbieden die uithoudingsvermogen vragen van de armen (bijvoorbeeld onderhandse sporten of spellen zoals rolstoel hockey, boccia et cetera, maar ook gamen is een optie); deze activiteiten dienen aangepast te worden aan de mogelijkheden van de patiënt waarbij met name de pols/hand/vinger regio belangrijk is. Om deze activiteiten aan te passen is het aan te raden om samen te werken met een ergotherapeut.

- Stimuleer dagelijkse vaardigheden waar mogelijk zelf te blijven doen, denk aan (onderdelen van) zelfverzorging, huishoudelijke taken maar ook bijvoorbeeld schrijven, gamen, spelen van een instrument etc. (ook hier is het aan te bevelen additioneel een ergotherapeut te raadplegen).

***De leeftijden aangegeven bij de verschillende ziektefasen zijn indicatief en staan niet vast**

Spierkracht en duurkracht training bij Duchenne Spierdystrofie, handvatten per ziektefase.

Ziektespecifieke fase	Praktische handvatten
<p>Vroeg ambulans (3 tot 7 jaar)*</p> <p>In deze fase is het niet altijd noodzakelijk (kinder) fysiotherapie aan te bieden. Indien er geen motorische hulpvraag is en er is voldoende beweging gedurende de week dan volstaat het periodiek monitoren van het activiteitsniveau van het kind (bijvoorbeeld eens per 3 maanden) waarbij ook de tips en adviezen die hiernaast beschreven staan besproken kunnen worden.</p>	<p>Algemeen:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Kies indien mogelijk praktische en functionele bewegingen voor de krachttraining. Voer de bewegingen eventueel met een lage weerstand uit (50 tot 60% One Repetition Maximum (1RM) volgens Holten, waarbij de 50-60% bij benadering bepaald wordt en niet middels een daadwerkelijk 1RM bepaling om overbelasting te voorkomen) en kies voor 2 series van 25 herhalingen • Indien belangrijke functionele vaardigheden als opstaan van de grond en opstaan van een stoel geoefend worden betreft dit al snel een oefening met een hogere weerstand (ongeveer 70-80% 1RM) waarbij het aantal herhalingen dus ook aangepast moet worden naar 5 tot 7. <p>Belangrijke aandachtspunten:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Aandacht besteden aan balans en evenwicht (statisch en dynamisch). • In het kader van de motorische ontwikkeling is het goed dat verschillende sprongvormen geobserveerd worden maar niet in de hoeveelheid aantallen en series zoals hierboven beschreven getraind worden omdat deze oefenvormen > 50 tot 60% van het 1RM betreffen. Het gaat erom of de jongens het kunnen, het dient niet specifiek getraind te worden omdat met name de landing gepaard gaat met excentrische krachtmomenten. • Het onderhouden van de spier en duurkracht van met name de benen is van belang in deze fase.

Praktische mogelijkheden:

- Functionele vaardigheden, zoals het maken van opstapjes, opstaan van een stoel of traplopen et cetera.
 - Indien voor traplopen gekozen wordt als trainingsvorm is het verstandig om na het traplopen met bijvoorbeeld een glijbaan of een lift naar beneden te gaan om de excentrische trainingsprikkel te vermijden. Indien dit niet mogelijk is kan er ook overwogen worden om de afstapjes te verkleinen door bijvoorbeeld gebruik te maken van easy steps (minder hoge afstap).
- Functionele oefeningen of geïsoleerde bewegingen
 - Denk hierbij bijvoorbeeld aan een bal schoppen, materialen wegduwen met de benen of meer geïsoleerde oefeningen (mogelijk op fitnessapparatuur)
 - Denk hierbij ook aan de kracht van de voetheffers door bijvoorbeeld op de hielen te lopen of de voeten naar dorsaalflexie te bewegen in langzit.

***De leeftijden aangegeven bij de verschillende ziektefasen zijn indicatief en staan niet vast.**

Ziektespecifieke fase	Praktische handvatten
Laat ambulant (7 tot 12jaar)*	<p>Algemeen:</p> <ul style="list-style-type: none">• Kies indien mogelijk praktische en functionele bewegingen voor de krachttraining. Voer de bewegingen eventueel met een lage weerstand uit (50 tot 0% 1RM volgens Holten, waarbij de 50-60% bij benadering bepaald wordt en niet middels een daadwerkelijk 1RM bepaling om overbelasting te voorkomen) en kies voor 2 series van 25 herhalingen.• Indien belangrijke functionele vaardigheden als opstaan van de grond en opstaan van een stoel geoefend worden betreft dit al snel een oefening met een hogere weerstand (ongeveer 70 tot 80% 1RM) waarbij het aantal herhalingen dus ook aangepast moet worden naar 5 tot 7. <p>Belangrijke aandachtspunten:</p> <ul style="list-style-type: none">• Blijf aandacht besteden aan balans en evenwicht (statisch en dynamisch).

- Het onderhouden van de spier en duurkracht van met name de benen is van belang in deze fase maar er dient nu ook aandacht besteed te worden aan de armfunctie en de romp.

Praktische mogelijkheden:

- Functionele vaardigheden, zoals het maken van opstapjes, opstaan van een stoel of uitvalspassen et cetera.
- Functionele oefeningen of geïsoleerde bewegingen van de benen:
 - denk hierbij bijvoorbeeld aan een bal schoppen, materialen wegduwen met de benen of meer geïsoleerde oefeningen (mogelijk op fitnessapparatuur).
 - denk hierbij ook aan de kracht van de voetheffers door bijvoorbeeld op de hielen te lopen of de voeten naar dorsaalflexie te bewegen in langzit.
- Functionele oefeningen of geïsoleerde bewegingen van de armen.
- In deze fase is de kracht van de schoudermusculatuur in eerste instantie het belangrijkste maar de activiteiten/oefeningen dienen aangepast te worden aan de mogelijkheden van de patiënt. Naarmate de tijd vordert zal de elleboog regio en later de pols/hand/vinger regio steeds belangrijker worden:
 - belangrijk is om wel alle regio's van het begin af aan mee te nemen in de training;
 - denk hierbij aan het heffen van de armen tegen de zwaartekracht in (al dan niet met weerstand afhankelijk van de kracht van deze spiergroepen);
 - denk hierbij ook aan zelfstandig aan- en uitkleden en eten en drinken.

***De leeftijden aangegeven bij de verschillende ziektefasen zijn indicatief en staan niet vast.**

Ziektespecifieke fase	Praktische handvatten
Vroeg non-ambulant (12 tot 18 jaar)*	<p>Algemeen:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Kies indien mogelijk praktische en functionele bewegingen voor de krachttraining. Voer de bewegingen eventueel met een lage weerstand uit (50 tot 60% 1RM volgens Holten, waarbij de 50-60% bij benadering bepaald wordt en niet middels een daadwerkelijk 1RM bepaling om overbelasting te voorkomen) en kies voor 2 series van 25 herhalingen. <p>Belangrijke aandachtspunten:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Het onderhouden van de spier en duurkracht van de armen en de romp is het meest van belang in deze fase maar ook de benen kunnen nog getraind worden.

Praktische mogelijkheden:

- Functionele oefeningen of geïsoleerde bewegingen van de armen (eventueel kan er bij deze oefeningen ook gebruik gemaakt worden van een dynamische armsteun):
 - in de eerste fase is de kracht van de schoudermusculatuur het belangrijkste maar later ook die van de onderarm en handen;
 - denk hierbij aan het heffen van de armen tegen de zwaartekracht in (al dan niet met weerstand afhankelijk van de kracht van deze spiergroepen);
 - actief (helpen bij het) maken van transfers;
 - denk hierbij ook aan zelfstandig aan- en uitkleden en eten en drinken;
 - het brengen van de hand naar de mond (al dan niet met weerstand afhankelijk van de kracht van deze spiergroepen);
 - vingerymnastiek met bijvoorbeeld elastiekjes;
 - ook gamen kan een oefenvorm zijn.
- Functionele oefeningen of geïsoleerde bewegingen van de romp:
 - denk hierbij bijvoorbeeld aan tot zit komen vanuit lig;
 - denk hierbij ook aan bijvoorbeeld het omrollen in bed;
 - actief (helpen bij het) maken van transfers.
- Functionele oefeningen of geïsoleerde bewegingen van de benen:
 - denk hierbij bijvoorbeeld aan een bal schoppen of materialen wegduwen;
 - denk hierbij ook aan de kracht van de voetheffers door bijvoorbeeld de voeten naar dorsaalflexie te bewegen in langzit.

***De leeftijden aangegeven bij de verschillende ziektefasen zijn indicatief en staan niet vast.**

Ziektespecifieke fase	Praktische handvatten
Laat non-ambulant (> 18 jaar)*	<p>Algemeen:</p> <ul style="list-style-type: none">• Kies indien mogelijk praktische en functionele bewegingen voor de krachttraining. Voer de bewegingen eventueel met een lage weerstand uit (50 tot 60% 1RM volgens Holten, waarbij de 50-60% bij benadering bepaald wordt en niet middels een daadwerkelijk 1RM bepaling om overbelasting te voorkomen) en kies voor 2 series van 25 herhalingen.

Belangrijke aandachtspunten:

- Het onderhouden van de spier en duurkracht van de onderarmen en de pols/hand/vinger regio is het meest van belang in deze fase.

Praktische mogelijkheden:

- Functionele oefeningen of geïsoleerde bewegingen van de armen:
 - het brengen van de hand naar de mond (al dan niet met ondersteuning afhankelijk van de kracht van deze spiergroepen);
 - vingergymnastiek met bijvoorbeeld elastiekjes;
 - het bedienen van een game controller.
 - het gebruiken van muziekinstrumenten via de (drum)computer.

***De leeftijden aangegeven bij de verschillende ziektefasen zijn indicatief en staan niet vast.**