



Federatie
**Medisch
Specialisten**

Operatieve behandeling bij HMSN

Inhoudsopgave

| | |
|--|----|
| Operatieve behandeling bij HMSN | 1 |
| Inhoudsopgave | 2 |
| Operaties aan de voeten bij HMSN | 3 |
| HMSN stadium en besluitvorming | 7 |
| Besluitvoering bij HMSN op jonge leeftijd (of een groeiend skelet) | 13 |
| Onderzoeken voor mogelijke chirurgische procedure bij HMSN | 18 |
| Post-operatieve verwachtingen wat betreft klachten en functioneren na de operatie van een HMSN patiënt | 23 |
| Voorkennis en ervaring waar de orthopedisch chirurg over moet beschikken voor het uitvoeren van operaties aan de voeten bij HMSN | 29 |
| Handoperaties bij HMSN | 33 |
| Doorverwijzing naar handchirurg voor operatief ingrijpen bij HMSN | 36 |
| Onderzoeken voorafgaand aan een handoperatie bij HMSN | 43 |
| Functie van de hand na operatie bij HMSN | 48 |
| Voorkennis chirurg bij handoperaties bij HMSN | 54 |
| Handorthesen bij HMSN-patiënten | 57 |
| Indicatie voor een handorthese bij HMSN | 59 |
| Type handorthese per indicatie bij HMSN | 62 |
| Heupdysplasie bij HMSN | 65 |
| Screening op heupdysplasie bij HMSN | 67 |
| Onderzoeken bij heupdysplasie bij HMSN | 72 |
| Voorkennis chirurg bij heupoperaties bij HMSN | 77 |

Operaties aan de voeten bij HMSN

Centrale vraag: Wanneer zijn operaties aan de voeten geïndiceerd bij een patiënt met HMSN?

Deelvragen:

1. In hoeverre heeft het stadium van HMSN invloed op de besluitvorming?
2. In hoeverre heeft leeftijd (of een groeiend skelet) invloed op de besluitvorming?
3. Welke onderzoeken moeten er worden verricht voor al dan niet tot een chirurgische procedure wordt besloten?
4. Wat mag de patiënt verwachten wat betreft de klachten en het functioneren na de operatie?
5. Moet de orthopedisch chirurg over specifieke kennis en ervaring beschikken voor het uitvoeren van de operaties aan de voeten bij HMSN?

Inleiding

Voetklachten komen veel voor bij mensen met HMSN en leveren een belangrijke bijdrage aan beperkingen die zij ervaren (Reilly 2017, Pareyson 2009). Door een voetoperatie wordt in principe een biomechanische verandering aangebracht in de voet. Het is aannemelijk dat bij HMSN alleen biomechanisch veroorzaakte problemen door een operatie kunnen worden aangepakt. Bij mensen met HMSN kunnen vermindering of toename van passieve beweeglijkheid (range of motion) van de gewrichten van de enkel en voet, verandering van voetvorm/deformiteit van de voet en vermindering van kracht en sensibiliteit vanuit biomechanisch oogpunt klachten en problemen veroorzaken (Reilly 2017). In tabel 1 staan de meest voorkomende voetproblemen bij mensen met HMSN en de biomechanische component(en) die kunnen bijdragen aan deze klachten.

Definitie voor biomechanische component(en): Afwijkingen in de (passieve) mobiliteit of stabiliteit van de gewrichten, de spierkracht of de anatomische vorm van de voet en enkel.

Tabel 1. Veelvoorkomende voetklachten bij mensen met HMSN en de biomechanische componenten die direct bijdragen aan deze klachten.

| Klacht | Component (de bijdragende componenten staan per klacht in volgorde van belangrijkheid) |
|--------------------------------------|--|
| Pijn (aan de voet) | Voetvorm; passieve beweeglijkheid van de gewrichten |
| Drukplekken (aan de voet) | Voetvorm; passieve beweeglijkheid van de gewrichten; sensibiliteit |
| Instabiliteit tijdens staan en lopen | Voetvorm; passieve beweeglijkheid van de gewrichten; sensibiliteit; kracht |
| Struikelen | Voetvorm; sensibiliteit, kracht |
| Vallen | Voetvorm; passieve beweeglijkheid van de gewrichten; sensibiliteit; kracht |
| Geen draagbare schoenen | Voetvorm |
| Beperkte loopafstand | Voetvorm; sensibiliteit; kracht |

NB Indirecte klachten zijn niet beschreven in deze tabel.

De biomechanische componenten die bijdragen aan de klachten kunnen worden verbeterd door verschillende chirurgische procedures. Globaal kunnen de chirurgische procedures worden ingedeeld in operaties van weke delen (peesreconstructies en tenotomieën), gewrichten (capsulotomie en artrodese) en de botten (osteotomieën). De specifieke operatietechnieken per categorie worden beschreven in appendix 1.

Zoeken en selecteren

Om de hoofdvraag en de subvragen te kunnen beantwoorden, is er een systematische literatuuranalyse verricht. In de databases Medline (OVID, 1946-2016), CENTRAL (1999-2016), PEDRO (1929-2016) en CINAHL (1976-2016) is tot en met februari 2016 met relevante zoektermen gezocht naar indicaties voor operaties bij patiënten met HMSN. De zoekverantwoording is weergegeven aan het einde van deze module. De literatuurzoekactie leverde 404 treffers op.

Een geselecteerd aantal leden van de werkgroep includeerde de titels en/of abstracts van deze 404 treffers op grond van de volgende selectiecriteria:

- RCT's of ander vergelijkend onderzoek, cohortonderzoek;
- het onderzoek werd uitgevoerd bij HMSN-patiënten;
- er werd in de studie onderzoek gedaan naar één of meerdere operatieve behandelingen aan de voet;
- de beschreven uitkomstmaat in de studie is een biomechanische (range of motion, voetdrukmeting) of functionele uitkomstmaat (bijvoorbeeld loopsnelheid, -afstand of -kwaliteit) of een uitkomstmaat op het gebied van kwaliteit van leven of algehele gezondheid of vragenlijsten.

Studies werden geëxcludeerd als ze niet voldeden aan bovengenoemde criteria bijvoorbeeld case-reports, proefdieronderzoek of een opsomming van chirurgische technieken of symptomen zonder dat een vergelijkende studie was verricht.

Op basis van titel en abstract werden in eerste instantie 45 studies voorgeselecteerd. Na raadpleging van de volledige tekst werden vervolgens 31 studies definitief geëxcludeerd (zie exclusietabel) en 14 studies geïnccludeerd.

Samenvatting literatuur

Alle studies zijn maximaal C-levelstudies waardoor de conclusie niet hoger is dan level 3 (zie de evidencetabel voor uitleg bewijskracht studies). De overgrote meerderheid van de studies is retrospectief en de selectie van patiënten is niet beschreven. Vermoedelijk betreft het "caseseries" of "convenience samples". Het grote manco is dat er vaak een slechte omschrijving was van hoe de vorm en functie van de voet waren voor de operatie en/of wat de indicatie voor het uitvoeren van de operatie was. Ook werden vaak meerdere chirurgische procedures in één operatie gecombineerd en werd niet beschreven wat de indicatie per procedure was. Er bestaat geen gestandaardiseerde methode (en zeker geen gevalideerde methode) om vorm en functie van de voet in kaart te brengen. Vergelijk van een situatie voor de operatie met de situatie na operatie berust op klinische beschrijvingen, niet-gevalideerde classificaties, niet-gevalideerde vragenlijsten en/of radiologisch onderzoek. Het gebruik van steeds andere parameters maakt vergelijk tussen de studies onmogelijk. In de studies waar dezelfde uitkomstparameter wordt gebruikt, is een mogelijk verschil in uitgangssituatie een bron voor bias. Verschillen in de wijze waarop en deskundigheid waarmee de chirurgische procedures in de verschillende instituten in de loop der jaren zijn uitgevoerd, vormen ook een mogelijke bron voor bias.

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijndatabase.

Referenties

- Barton T., Winson I. Joint Sparing Correction of Cavovarus Feet in Charcot-Marie-Tooth Disease What Are the limits? *Foot Ankle Clin N Am* 18 (2013) 673688.
- Beals T.C., Nickisch F. Charcot-Marie-Tooth Disease and the Cavovarus Foot. *Foot Ankle Clin N Am* 13 (2008) 259274.
- Boffeli T.J, Tabatt J.A. Minimally Invasive Early Operative Treatment of Progressive Foot and Ankle Deformity Associated With Charcot-Marie-Tooth Disease. *J Foot Ankle Surg.* 2015 Jul-Aug;54(4):701-8. doi: 10.1053/j.jfas.2014.03.019. Epub 2014 Aug 15.
- Brehm M.A., Nollet F. Beenorthesen bij neuromusculaire aandoeningen. Reed Business Education, Amsterdam; 2014
- Breusch S Wenz W Döderlein L. Function after correction of a clawed great toe by a modified Robert Jones transfer. *The Journal of bone and joint surgery. British volume* 2000 vol: 82 (2) pp: 250-254
- Chan, G., Sampath, J., Miller, F., Riddle, E. C., Nagai, M. K., & Kumar, S. J. (2007). The role of the dynamic pedobarograph in assessing treatment of cavovarus feet in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 27(5), 510516. Journal Article. <http://doi.org/10.1097/bpo.0b013e318070cbe8>
- Dreher, T., Wolf, S. I., Heitzmann, D., Fremd, C., Klotz, M. C., & Wenz, W. (2014). Tibialis posterior tendon transfer corrects the foot drop component of cavovarus foot deformity in charcot-marie-tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 96(6), 45662. <http://doi.org/10.2106/JBJS.L.01749>
- Faldini, C., Traina, F., Nanni, M., Mazzotti, A., Calamelli, C., Fabbri, D., Giannini, S. (2015). Surgical Treatment of Cavus Foot in Charcot-Marie-Tooth Disease: A Review of Twenty-four Cases: AAOS Exhibit Selection. *The Journal of Bone & Joint Surgery*, 97(6), e30e30. <http://doi.org/10.2106/JBJS.N.00794>
- Karlholm, S., & Nilsson, U. (1968). Operative treatment of the foot deformity in Charcot-Marie-Tooth disease. *Acta Orthopaedica Scandinavica*, 39(1), 101106. Journal Article. <http://doi.org/10.3109/17453676808989444>
- Leeuwesteijn, A. E. P. M., de Visser, E., & Louwerens, J. W. K. (2010). Flexible cavovarus feet in Charcot-Marie-Tooth disease treated with first ray proximal dorsiflexion osteotomy combined with soft tissue surgery: A short-term to mid-term outcome study. *Foot and Ankle Surgery*, 16(3), 142147. <http://doi.org/10.1016/j.fas.2009.10.002>
- Metaxiotis, D., Accles, W., Pappas, A., & Doederlein, L. (2000). Dynamic pedobarography (DPB) in operative management of cavovarus foot deformity. *Foot & Ankle International / American Orthopaedic Foot and Ankle Society [and] Swiss Foot and Ankle Society*, 21(11), 935947. Comparative Study, Journal Article.
- Miller, G. M., Hsu, J. D., Hoffer, M. M., & Rentfro, R. (1982). Posterior tibial tendon transfer: a review of the literature and analysis of 74 procedures. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 2(4), 363370.
- Napiontek, M., & Pietrzak, K. (2015). Joint preserving surgery versus arthrodesis in operative treatment of patients with neuromuscular polyneuropathy: questionnaire assessment. *European Journal of Orthopaedic Surgery & Traumatology*, 25(2), 391397. <http://doi.org/10.1007/s00590-014-1498-9>
- Pareyson D., Marchesi C. Diagnosis, natural history, and management of Charcot- Marie-Tooth disease. *Lancet Neurol* 8:654667, 2009 (uit artikel van Boffeli 2015)
- Reilly M.M., Pareyson D., Burns J., Laurá M., Shy M.E., Singh D., ENMC CMT Foot Surgery Study Group 221st ENMC International Workshop: Foot Surgery in Charcot-Marie-Tooth disease. *Neuromuscular Disorders* 27 (2017) 11381142.
- Roper, B. a, & Tibrewal, S. B. (1989). Soft tissue surgery in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. British Volume*, 71(1), 1720. Journal Article.
- Rosenbaum A.J., Lisella J., Patel N., Philips N. The Cavus Foot. *Med Clin N Am* 98 (2014) 301312
- Roy D.R., Al-Sayyad M.J. Complications of Surgery of the Foot and Ankle in Hereditary Neurologic Disorders. *Clinical*

Orthopaedics and Related Research Number 391, pp. 181187.

Saltzman, C. L., Fehrle, M. J., Cooper, R. R., Spencer, E. C., & Ponseti, I. V. (1999). Triple arthrodesis: twenty-five and forty-four-year average follow-up of the same patients. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 81(10), 1391-1402

Sammarco, G. J., & Taylor, R. (2001). Cavovarus foot treated with combined calcaneus and metatarsal osteotomies. *Foot & Ankle International / American Orthopaedic Foot and Ankle Society [and] Swiss Foot and Ankle Society*, 22(1), 1930. Clinical Trial, Journal Article, Research Support, Non-U.S. Govt.

Santavirta, S., Turunen, V., Ylinen, P., Konttinen, Y. T., & Tallroth, K. (1993). Foot and ankle fusions in Charcot-Marie-Tooth disease. *Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery*, 112(4), 1751-1759. Journal Article, Research Support, Non-U.S. Govt. <http://doi.org/10.1007/BF00662284>

Vinci P., Serrao M., Pierelli F., Sandrini G., Santilli V. Lower limb manual muscle testing in the early stages of Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. (Table II). *P. Functional Neurology* 2006; 21(3): 159-163.

Ward, C. M., Dolan, L. A., Bennett, D. L., Morcuende, J.A., & Cooper, R. R. (2008). Long-term results of reconstruction for treatment of a flexible cavovarus foot in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 90(12), 2631-2642. <http://doi.org/10.2106/JBJS.G.01356>

Wetmore, R. S., & Drennan, J. C. (1989). Long-term results of triple arthrodesis in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 71(3), 417-422. Journal Article.

Whitaker, J. M., Rousseau, L., Williams, T., Rowan, R. A., & Hartwig, W. C. (2002). Scoring system for estimating age in the foot skeleton. *American Journal of Physical Anthropology*, 118(4), 385-392. <http://doi.org/10.1002/ajpa.10109>

Wicart P. Cavus foot, from neonates to adolescents. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research* (2012) 98, 813-828.

Yagerman S.E., Cross M.B., Green, D.W., Scher D.M. Pediatric orthopedic conditions in Charcot Marie Tooth disease: a literature review. *Curr Opin Pediatr* 2012, 24:5056 DOI:10.1097/MOP.0b013e32834e9051.

HMSN stadium en besluitvorming

Uitgangsvraag

In hoeverre heeft het stadium van HMSN invloed op de besluitvorming?

Aanbeveling

Volg de biomechanische componenten van de voet (zie tabel 1) in de tijd om de mate van progressie na te kunnen gaan en de juiste behandeling (conservatief en operatief) te bepalen.

Tabel 1. Veelvoorkomende voetklachten bij mensen met HMSN en de biomechanische componenten die direct bijdragen aan deze klachten.

| Klacht | Component (de bijdragende componenten staan per klacht in volgorde van belangrijkheid) |
|--------------------------------------|--|
| Pijn (aan de voet) | Voetvorm; passieve beweeglijkheid van de gewrichten |
| Drukplekken (aan de voet) | Voetvorm; passieve beweeglijkheid van de gewrichten; sensibiliteit |
| Instabiliteit tijdens staan en lopen | Voetvorm; passieve beweeglijkheid van de gewrichten; sensibiliteit; kracht |
| Struikelen | Voetvorm; sensibiliteit, kracht |
| Vallen | Voetvorm; passieve beweeglijkheid van de gewrichten; sensibiliteit; kracht |
| Geen draagbare schoenen | Voetvorm |
| Beperkte loopafstand | Voetvorm; sensibiliteit; kracht |

NB Indirecte klachten zijn niet beschreven in deze tabel.

Volg de tabellen in appendix 1 om voor de drie verschillende functiestoornissen (voetvorm, sensibiliteit, kracht) en de stoornissen in de passieve beweeglijkheid van de voet te bepalen welke chirurgische procedure het meest geschikt is.

Bekijk gedurende het beloop van HMSN of een chirurgische procedure geïndiceerd is. De combinatie van stoornissen van functie, vorm en passieve beweeglijkheid bepaalt wat de meest geschikte samenstelling van chirurgische procedures is. Afhankelijk van het te verwachten resultaat van de operatie kan in overleg met de patiënt besloten worden of een ingreep inderdaad wordt uitgevoerd.

Overweeg bij een peestranspositie van een sterke spier (MRC4-5) deze pees te gebruiken om bij te dragen aan een actieve beweging in een gewenste richting. Een pees van een zwakke spier (MRC 1-3) kan alleen gebruikt worden om de passieve range in een niet-gewenste richting te beperken door de transpositie (tenodese-effect). Maak bij peestransposities bij voorkeur gebruik van die chirurgische techniek waarbij de aanhechting van een spier naar de aanhechting van een andere spier gaat.

In de indicatiestelling moeten naast de voetvorm, de passieve beweeglijkheid, de sensibiteit en de kracht van de spieren in het onderbeen (stoornisniveau) ook de klachten van de patiënt en het niveau van functioneren voor een operatie en het te verwachten niveau van functioneren na een operatie worden meegenomen.

Houd rekening met proximale zwakte die bij sommige vormen van HMSN en met eventuele afwijkingen in de gewrichten op knie- en heup niveau. Met name heupdysplasie heeft een verhoogde incidentie bij patiënten met HMSN. Zie de module 'Heupdysplasie bij HMSN'.

Inleiding

In deze module willen we onderzoeken of er een stadiëring beschreven wordt bij HMSN en of deze van invloed is op de besluitvorming bij het wel of niet opereren. Als er een stadiëring wordt beschreven, kan bovendien worden nagegaan welke chirurgische procedure wordt aanbevolen per stadium van de ziekte.

Conclusies

| In hoeverre heeft het stadium van HMSN invloed op de besluitvorming? | |
|--|--|
| Level 3 | Wekedelenchirurgie zou al in een vroege fase en voor het ontstaan van ernstige deformiteiten uitgevoerd moeten worden, alhoewel dit soort ingrepen zelfs bij oudere patiënten met ernstige misvormingen soms goede resultaten oplevert. Roper, 1989 |
| Level 3 | Een peestranspositie van de tibialis posterior zou alleen uitgevoerd moeten worden als onderdeel van een behandeling waarin toekomstige fusie nog mogelijk is. Miller, 1982 |
| Level 3 | Progressieve misvormingen van de voet die invloed hebben op het lopen en pasvorm van de schoen en brace zijn een indicatie voor primaire fusie. Santavirta, 1993 |
| Level 3 | Een triple arthrodese zou alleen moeten worden uitgevoerd bij patiënten met ernstige deformiteiten, ernstige pijnklachten, zeer ernstige paresen van de voet en cavovarusstand van de achtervoet. Een triple arthrodese is alleen geschikt voor patiënten die postoperatief blijvend gebruik van een orthese kunnen accepteren. Wetmore, 1989 |
| Level 3 | Indicaties om voor een chirurgische procedure te kiezen, zijn het niet accepteren van conservatieve behandeling, toenemende klachten en progressieve cavovarusvoetdeformiteit. Leeuwensteijn, 2010 |

Samenvatting literatuur

In geen van de geselecteerde artikelen werd specifiek een stadiëring van HMSN beschreven. Wel werden (biomechanische) componenten benoemd en een subjectief beschreven snelheid van verandering van deze componenten die mee werden gewogen in de besluitvorming voor een operatie. Verschillende studies relateerden de indicatie voor specifieke chirurgische procedures aan afwijkingen die op een bepaald moment in

de tijd werden gevonden en niet aan de progressie van deze afwijkingen. Roper (1989) gaf aan dat, bij voorkeur voordat er ernstige voetvormafwijkingen zijn, al gekozen zou moeten worden voor wekedelenchirurgie. Miller (1982) onderzocht een posticus transfer (transfer van de pees van de m. tibialis posterior) bij vijf HMSN-patiënten met indicatie een gesupineerde voet met varus- of equinovarusmisvorming. Hij concludeerde dat een posticus transfer alleen uitgevoerd zou moeten worden als het onderdeel is van een behandelplan met toekomstige fusies.

Als indicatie voor fusies werd genoemd een voetmisvorming die problemen met wandelen en het dragen van schoenen veroorzaakt (Santavirta 1993). Een triple artrodese zou alleen overwogen moeten worden bij patiënten met een zeer ernstige paresen en voetvormafwijkingen (Wetmore 1989). Leeuwenstein (2010) geeft als indicaties voor een chirurgische procedure in het algemeen het niet accepteren van conservatieve behandeling, toenemende klachten en progressieve cavovarusvoetdeformiteit.

Zoeken en selecteren

Van de veertien artikelen die werden geselecteerd op basis van het abstract bleken er vijf studies geschikt voor de wetenschappelijke onderbouwing van deze vraag (Santavirta 1993, Roper 1989, Miller 1982, Wetmore 1989, Leeuwenstein 2010). Hoewel van geen van deze vijf studies het specifieke doel was te kijken of de stadiëring van HMSN van invloed was op de keuze van de operatieve behandeling, kon er informatie uit de studies worden gedestilleerd over verschillende fases waarin HMSN-patiënten zich bevinden voor een bepaalde operatieve ingreep.

Naast deze vijf studies waren er nog drie review- en overviewartikelen die ingingen op deze vraag (Yagerman 2012, Roy 2001, Barton 2013).

Overwegingen

De geselecteerde literatuur is beperkt bruikbaar om een onderbouwd antwoord te geven op de gestelde vraag. Een stagering van HMSN wordt in geen van de studies beschreven maar zou ondersteunend kunnen zijn voor het besluit om al dan niet te opereren en welke chirurgische technieken het beste kunnen worden toegepast. Er zijn enkele voorbeelden van stagering van HMSN uit de literatuur (Vinci 2006) maar alle zijn 'expert opinion based' en er bestaat geen consensus over welke stagering de voorkeur heeft.

In de literatuur over voetoperaties zijn biomechanische afwijkingen op één punt in de tijd beschreven. Vervolgens zijn verschillende chirurgische procedures geëvalueerd waarbij de indicatie beperkt of niet wordt beschreven. Bovendien worden combinaties van verschillende chirurgische procedures toegepast waardoor niet duidelijk is welke biomechanische afwijking de indicatie was voor iedere afzonderlijke procedure.

Naast de zes studies gingen er nog drie review-/overviewartikelen (Yagerman 2012, Roy 2001, Barton 2013) in op de vraag in welk stadium van HMSN moet worden geopereerd. Alle reviewstudies gaven informatie over wanneer in het algemeen een operatie geïndiceerd zou zijn. Yagerman (2012) gaf aan dat een operatie overwogen zou moeten worden bij duidelijke progressie van de standsverandering van de voet, met toename van symptomen. Roy verklaarde dat de behandeling afhangt van leeftijd, (passieve) corrigeerbaarheid van de voet en de mate van disbalans in de spieren. Barton benadrukte een individuele benadering voor het bepalen van een chirurgische procedure.

Categorisering van voetafwijkingen

Op basis van expert opinion van de werkgroep is een indeling in categorieën opgesteld. Daarbij wordt de stand van de achtervoet, die al dan niet corrigeerbaar is, en de relatie van de stand van de achtervoet met de voorvoet gezien als de basis. De categorieën zijn echter geen stadia die achtereenvolgens worden doorlopen door elke individuele patiënt.

Indeling in stand van de voet:

- A. normale voet;
- B. diepstand eerste straal met soepele, passief gemakkelijk in neutraal te brengen achtervoet, milde cavovarusvoet. Voornamelijk voorvoetmisvorming;
- C. diepstand eerste straal met passief nog wel corrigeerbare maar niet meer soepele achtervoet en een meer uitgesproken cavovarusvoet;
- D. diepstand eerste straal met een niet-corrigeerbare cavovarus(achter)voet;
- E. volledig slappe voet, eerder een pes planus (platvoet, vluchtvalgus) dan een pes cavus of cavovarus. Er is meestal een volledige paralyse van alle spieren in het onderbeen en soms ook zwakte in de bovenbenen. De sensibiliteit is meestal ernstig gestoord. Dit ontstaat vaak direct na A bij snel progressieve HMSN.

De categorieën C tot en met E kunnen vervolgens elk verder nader worden gespecificeerd aan de hand van mogelijke additionele afwijkingen:

- met of zonder cavusstand van de middenvoet
- adductie van de middenvoet en de voorvoet;
- toegenomen steilstand calcaneus (calcaneal pitch);
- met of zonder verkorte kuit(spier);
- met of zonder problemen (instabiliteit / artrose/ beperkte passieve range of motion) in het bovenste spronggewricht;
- ernst en topografie sensibiliteitsproblemen;
- krachtverlies van de spieren van het onderbeen en het bovenbeen, ook meer proximaal;
- afwijkingen in de gewrichten op knie- en heupniveau (zie de module 'Heupdysplasie bij HMSN');
- afwijkende stand en passieve range of motion van de tenen.

Voor de overweging of een peestranspositie zinvol is, dient de kracht van de spieren in de voeten/onderbenen te worden beoordeeld. Voor het besluit voor een artrodese van het bovenste spronggewricht is de kracht van de quadriceps van belang, omdat de kracht op de knie die door de quadriceps moet worden opgevangen groter is na enkel-artrodese.

Dit resulteert in een overzichtelijk aantal categorieën waarbij de additionele kenmerken de mogelijkheid bieden om de grote variatie van HMSN-voetafwijkingen preciezer te beschrijven. Voor zover beschreven, worden deze componenten ook in de literatuur als belangrijk beschouwd bij het bepalen van de indicatie voor een operatie (Roy 2001, Beals 2008, Wicart 2012, Yagerman 2012, Barton 2013, Rosenbaum 2014).

Deze componenten moeten in de tijd vervolgd worden en afgezet worden tegen mate van progressie, leeftijd en de ernst van de klachten.

De hulpvraag van de patiënt en daaraan gerelateerd de verwachtingen van een behandeling spelen een belangrijke rol in de besluitvorming. De hulpvraag is altijd leidend in de keuze of en welk type chirurgische procedure zal worden uitgevoerd. In de module 'Post-operatieve verwachtingen HMSN patiënt' wordt verder ingegaan op wat een patiënt kan verwachten van een chirurgische procedure.

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijndatabase.

Referenties

- Barton T., Winson I. Joint Sparing Correction of Cavovarus Feet in Charcot-Marie-Tooth Disease What Are the limits? *Foot Ankle Clin N Am* 18 (2013) 673688.
- Beals T.C., Nickisch F. Charcot-Marie-Tooth Disease and the Cavovarus Foot. *Foot Ankle Clin N Am* 13 (2008) 259274.
- Boffeli T.J., Tabatt J.A. Minimally Invasive Early Operative Treatment of Progressive Foot and Ankle Deformity Associated With Charcot-Marie-Tooth Disease. *J Foot Ankle Surg.* 2015 Jul-Aug;54(4):701-8. doi: 10.1053/j.jfas.2014.03.019. Epub 2014 Aug 15.
- Brehm M.A., Nollet F. Beenorthesen bij neuromusculaire aandoeningen. Reed Business Education, Amsterdam; 2014
- Breusch S Wenz W Döderlein L. Function after correction of a clawed great toe by a modified Robert Jones transfer. *The Journal of bone and joint surgery. British volume* 2000 vol: 82 (2) pp: 250-254
- Chan, G., Sampath, J., Miller, F., Riddle, E. C., Nagai, M. K., & Kumar, S. J. (2007). The role of the dynamic pedobarograph in assessing treatment of cavovarus feet in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 27(5), 510516. Journal Article. <http://doi.org/10.1097/bpo.0b013e318070cbe8>
- Dreher, T., Wolf, S. I., Heitzmann, D., Fremd, C., Klotz, M. C., & Wenz, W. (2014). Tibialis posterior tendon transfer corrects the foot drop component of cavovarus foot deformity in charcot-marie-tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 96(6), 45662. <http://doi.org/10.2106/JBJS.L.01749>
- Faldini, C., Traina, F., Nanni, M., Mazzotti, A., Calamelli, C., Fabbri, D., Giannini, S. (2015). Surgical Treatment of Cavus Foot in Charcot-Marie-Tooth Disease: A Review of Twenty-four Cases: AAOOS Exhibit Selection. *The Journal of Bone & Joint Surgery*, 97(6), e30e30. <http://doi.org/10.2106/JBJS.N.00794>
- Karlholm, S., & Nilsson, U. (1968). Operative treatment of the foot deformity in Charcot-Marie-Tooth disease. *Acta Orthopaedica Scandinavica*, 39(1), 101106. Journal Article. <http://doi.org/10.3109/17453676808989444>
- Leeuwesteijn, A. E. E. P. M., de Visser, E., & Louwerens, J. W. K. (2010). Flexible cavovarus feet in Charcot-Marie-Tooth disease treated with first ray proximal dorsiflexion osteotomy combined with soft tissue surgery: A short-term to mid-term outcome study. *Foot and Ankle Surgery*, 16(3), 142147. <http://doi.org/10.1016/j.fas.2009.10.002>
- Metaxiotis, D., Accles, W., Pappas, A., & Doederlein, L. (2000). Dynamic pedobarography (DPB) in operative management of cavovarus foot deformity. *Foot & Ankle International / American Orthopaedic Foot and Ankle Society [and] Swiss Foot and Ankle Society*, 21(11), 935947. Comparative Study, Journal Article.
- Miller, G. M., Hsu, J. D., Hoffer, M. M., & Rentfro, R. (1982). Posterior tibial tendon transfer: a review of the literature and analysis of 74 procedures. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 2(4), 363370.
- Napiontek, M., & Pietrzak, K. (2015). Joint preserving surgery versus arthrodesis in operative treatment of patients with neuromuscular polyneuropathy: questionnaire assessment. *European Journal of Orthopaedic Surgery & Traumatology*, 25(2), 391397. <http://doi.org/10.1007/s00590-014-1498-9>
- Pareyson D., Marchesi C. Diagnosis, natural history, and management of Charcot- Marie-Tooth disease. *Lancet Neurol* 8:654667, 2009 (uit artikel van Boffeli 2015)
- Reilly M.M., Pareyson D., Burns J., Laurá M., Shy M.E., Singh D., ENMC CMT Foot Surgery Study Group 221st ENMC

- International Workshop: Foot Surgery in Charcot-Marie-Tooth disease. *Neuromuscular Disorders* 27 (2017) 11381142.
- Roper, B. a, & Tibrewal, S. B. (1989). Soft tissue surgery in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. British Volume*, 71(1), 1720. Journal Article.
- Rosenbaum A.J., Lisella J., Patel N., Philips N. The Cavus Foot. *Med Clin N Am* 98 (2014) 301312
- Roy D.R., Al-Sayyad M.J. Complications of Surgery of the Foot and Ankle in Hereditary Neurologic Disorders. *Clinical Orthopaedics and Related Research* Number 391, pp. 181187.
- Saltzman, C. L., Fehrle, M. J., Cooper, R. R., Spencer, E. C., & Ponseti, I. V. (1999). Triple arthrodesis: twenty-five and forty-four-year average follow-up of the same patients. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 81(10), 13911402
- Sammarco, G. J., & Taylor, R. (2001). Cavovarus foot treated with combined calcaneus and metatarsal osteotomies. *Foot & Ankle International / American Orthopaedic Foot and Ankle Society [and] Swiss Foot and Ankle Society*, 22(1), 1930. Clinical Trial, Journal Article, Research Support, Non-U.S. Govt.
- Santavirta, S., Turunen, V., Ylinen, P., Konttinen, Y. T., & Tallroth, K. (1993). Foot and ankle fusions in Charcot-Marie-Tooth disease. *Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery*, 112(4), 175179. Journal Article, Research Support, Non-U.S. Govt. <http://doi.org/10.1007/BF00662284>
- Vinci P., Serrao M., Pierelli F., Sandrini G., Santilli V. Lower limb manual muscle testing in the early stages of Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. (Table II). *P. Functional Neurology* 2006; 21(3): 159-163.
- Ward, C. M., Dolan, L. A., Bennett, D. L., Morcuende, J.A., & Cooper, R. R. (2008). Long-term results of reconstruction for treatment of a flexible cavovarus foot in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 90(12), 26312642. <http://doi.org/10.2106/JBJS.G.01356>
- Wetmore, R. S., & Drennan, J. C. (1989). Long-term results of triple arthrodesis in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 71(3), 417422. Journal Article.
- Whitaker, J. M., Rousseau, L., Williams, T., Rowan, R. A., & Hartwig, W. C. (2002). Scoring system for estimating age in the foot skeleton. *American Journal of Physical Anthropology*, 118(4), 385392. <http://doi.org/10.1002/ajpa.10109>
- Wicart P. Cavus foot, from neonates to adolescents. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research* (2012) 98, 813828.
- Yagerman S.E., Cross M.B., Green, D.W., Scher D.M. Pediatric orthopedic conditions in Charcot Marie Tooth disease: a literature review. *Curr Opin Pediatr* 2012, 24:5056 DOI:10.1097/MOP.0b013e32834e9051.

Besluitvoering bij HMSN op jonge leeftijd (of een groeiend skelet)

Uitgangsvraag

In hoeverre heeft leeftijd (of een groeiend skelet) invloed op de besluitvorming?

Aanbeveling

Leeftijd kan invloed hebben op besluitvorming voor het type chirurgische procedure totdat het voetskelet volgroeid is. Bij een volgroeid voetskelet (rond het twaalfde levensjaar bij meisjes en het zestiende levensjaar bij jongens) kunnen de aanbevelingen van vraag 3.1 gevolgd worden.

Houd bij kinderen onder de twaalf (meisjes) en zestien (jongens) een controlefrequentie aan van twee- tot viermaal per jaar vanwege de mogelijk snelle progressie van misvorming en klachten in perioden van snelle groei.

Het verdient de voorkeur een chirurgische procedure bij een kind met een niet-volgroeid skelet te beperken tot ingrepen die de groeischijven intact laten (weke delen en osteotomieën ingrepen).

Er is geen absolute contra-indicatie voor een artrodese bij kinderen met een niet-volgroeid voetskelet.

Inleiding

Afhankelijk van het type HMSN beginnen de symptomen op jonge leeftijd of juist op latere leeftijd (zie varianten in de 'Algemene inleiding' bij de aanverwante producten). Het voetskelet is op jongere leeftijd uitgegroeid dan de rest van het skelet (dus op een jongere leeftijd dan het bereiken van de volwassen lichaamslengte). Het voetskelet is bij meisjes uitgegroeid rond het twaalfde levensjaar en bij jongens rond het zestiende levensjaar (Whitaker 2002). In deze module willen we onderzoeken of bij kinderen met een nog niet uitgegroeid voetskelet een chirurgische procedure wellicht een ander effect heeft dan bij een volgroeid voetskelet en of dit van invloed is op de besluitvorming voor een chirurgische procedure.

Conclusies

| In hoeverre heeft leeftijd (of een groeiend skelet) invloed op de besluitvorming? | |
|---|---|
| Level 3 | De primaire resultaten na wekedelenchirurgie waren bij drie van de vier patiënten erg goed (kracht, staan en lopen) en dit resultaat bleef vier tot acht jaar na de operatie behouden. Bij een jonge patiënt (5 jaar) bleek wekedelenchirurgie niet nuttig gedurende 8,5 jaar omdat het progressieve natuurlijke beloop van HMSN (spieratrofie) de aanvankelijke effecten van de ingreep tenietdeden. Karlholm, 1968 |
| Level 3 | Om een goed resultaat van wekedelenchirurgie te verkrijgen, zou dit in een vroege fase moeten worden uitgevoerd, voordat er ernstige deformiteiten optreden. Roper, 1989 |
| Level 3 | In de groep kinderen met gewrichtsparende operaties waren de resultaten beter dan in de artrodese groep (gemeten met WOMAC, American Orthopedic Foot and Ankle Society [AOFAS]). Een triple artrodese zou alleen moeten worden uitgevoerd bij volwassenen omdat een triple artrodese uitgevoerd in de periode van botgroei kan leiden tot verkorting van de voet door verwijdering van een deel van het bot. Napiontek, 2015 |
| Level 3 | De resultaten van een triple artrodese nemen af over de tijd (periode van tien tot twintig jaar). Mede hierdoor kunnen patiënten later in hun leven klachten ondervinden wanneer ze op jonge leeftijd een triple artrodese ondergaan. In meer dan de helft van de patiënten in deze studie werd binnen acht weken na de triple-artrodese een peestransfer, achillesverlenging, (middenvoet)artrodese of een release van de fascia plantaris uitgevoerd. Saltzman, 1999 |

Samenvatting literatuur

Verschillende studies vermeldden dat chirurgische procedures wellicht nadelig zou zijn voor jonge kinderen. Dit betrof dan vooral fusies en peestransposities. De belangrijkste reden voor het afzien van chirurgische procedures bij jonge kinderen was het progressieve karakter van HMSN, waardoor het voordelige effect van de chirurgische procedure volledig te niet wordt gedaan bij progressie van HMSN (Karlholm 1968, Roper 1989, Napiontek 2015, Saltzman 1999). Daarentegen wordt door andere auteurs juist gesteld dat jonge kinderen een positief effect hebben van wekedelenchirurgie (Karlholm 1968, Roper 1989).

Zoeken en selecteren

Van de veertien artikelen die werden geselecteerd op basis van het abstract bleken er vier studies geschikt voor de wetenschappelijke onderbouwing van deze vraag (Karlholm 1968, Roper 1989, Napiontek 2015, Saltzman 1999). Hoewel van geen van deze vier studies het specifieke doel was te kijken of de leeftijd van de HMSN-patiënt van invloed was op de keuze van een chirurgische procedure, kon er informatie uit de studies worden gedestilleerd over leeftijdsfases van HMSN-patiënten en de keuze voor een bepaalde chirurgische procedure.

Overwegingen

In aanvulling op het stadium van de HMSN (zie subvraag 1) moet bij kinderen rekening worden gehouden met het volgende.

- Indien het voetskelet nog niet is uitgegroeid:
 - kan er snelle progressie van de misvormingen optreden in fasen van groei;
 - kan de lengtegroei van de voet worden beperkt als een groeischijf (epifysaarschijf) wordt opgeofferd;
- een cavovarusdeformiteit die echter ook zorgt voor een relatieve verkorting van de voet. Dit moet worden afgewogen tegen het lengteverlies door het opofferen van een epifysaarschijf;
- correctie van de diepstand van de eerste straal en van klauwtenten gaat gepaard met verlenging van de voet.

Bij een uitgegroeid voetskelet kan er uitgegaan worden van de besluitvorming zoals beschreven onder subvraag 1.

Bij kinderen die niet zijn uitgegroeid, kunnen de groeischijven intact worden gelaten door benige correcties uit te voeren door middel van correctie-osteotomieën buiten de lijn van de groeischijf. Een artrodese laat de groeischijf niet intact.

Er is geen absolute contra-indicatie voor het uitvoeren van een artrodese als een kind niet is uitgegroeid. Met name de in het verleden uitgevoerde triple artrodese met veel resectie van bot had een verkorting van de voet tot gevolg. Tegenwoordig ligt het accent bij het uitvoeren van een triple artrodese op het reponeren van de botstukken en veel minder op resectie van bot. Correctie van de cavovarusstand leidt tot een relatieve verlenging van de voet en compenseert over het algemeen het verlies aan groei.

In de review van Yagerman (2012) wordt opgemerkt dat bij oudere kinderen een combinatie van wekedelenchirurgie met osteotomie(ën) nodig is om een optimaal resultaat te behalen. In tal van (niet geselecteerde) artikelen, met name reviews, wordt gesuggereerd dat de combinatie van osteotomieën en wekedelenchirurgie op een jongere leeftijd een meer uitgebreide correctie (denk daarbij aan triple artrodese) op oudere leeftijd wellicht onnodig maakt.

De werkgroep adviseert om kinderen onder de twaalf (meisjes) en zestien (jongens) een controlefrequentie aan te houden van twee- tot viermaal per jaar vanwege de mogelijk snelle progressie van misvorming en klachten in perioden van snelle groei.

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijnendatabase.

Referenties

Barton T., Winson I. Joint Sparing Correction of Cavovarus Feet in Charcot-Marie-Tooth Disease What Are the limits? Foot Ankle Clin N Am 18 (2013) 673688.

Beals T.C., Nickisch F. Charcot-Marie-Tooth Disease and the Cavovarus Foot. Foot Ankle Clin N Am13 (2008) 259274.

Boffeli T.J, Tabatt J.A. Minimally Invasive Early Operative Treatment of Progressive Foot and Ankle Deformity Associated

- With Charcot-Marie-Tooth Disease. *J Foot Ankle Surg.* 2015 Jul-Aug;54(4):701-8. doi: 10.1053/j.jfas.2014.03.019. Epub 2014 Aug 15.
- Brehm M.A., Nollet F. Beenorthesen bij neuromusculaire aandoeningen. Reed Business Education, Amsterdam; 2014
- Breusch S Wenz W Döderlein L. Function after correction of a clawed great toe by a modified Robert Jones transfer. *The Journal of bone and joint surgery. British volume* 2000 vol: 82 (2) pp: 250-254
- Chan, G., Sampath, J., Miller, F., Riddle, E. C., Nagai, M. K., & Kumar, S. J. (2007). The role of the dynamic pedobarograph in assessing treatment of cavovarus feet in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 27(5), 510516. Journal Article. <http://doi.org/10.1097/bpo.0b013e318070cbe8>
- Dreher, T., Wolf, S. I., Heitzmann, D., Fremd, C., Klotz, M. C., & Wenz, W. (2014). Tibialis posterior tendon transfer corrects the foot drop component of cavovarus foot deformity in charcot-marie-tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 96(6), 45662. <http://doi.org/10.2106/JBJS.L.01749>
- Faldini, C., Traina, F., Nanni, M., Mazzotti, A., Calamelli, C., Fabbri, D., Giannini, S. (2015). Surgical Treatment of Cavus Foot in Charcot-Marie-Tooth Disease: A Review of Twenty-four Cases: AAOS Exhibit Selection. *The Journal of Bone & Joint Surgery*, 97(6), e30e30. <http://doi.org/10.2106/JBJS.N.00794>
- Karlholm, S., & Nilsson, U. (1968). Operative treatment of the foot deformity in Charcot-Marie-Tooth disease. *Acta Orthopaedica Scandinavica*, 39(1), 101106. Journal Article. <http://doi.org/10.3109/17453676808989444>
- Leeuwesteijn, A. E. P. M., de Visser, E., & Louwerens, J. W. K. (2010). Flexible cavovarus feet in Charcot-Marie-Tooth disease treated with first ray proximal dorsiflexion osteotomy combined with soft tissue surgery: A short-term to mid-term outcome study. *Foot and Ankle Surgery*, 16(3), 142147. <http://doi.org/10.1016/j.fas.2009.10.002>
- Metaxiotis, D., Accles, W., Pappas, A., & Doederlein, L. (2000). Dynamic pedobarography (DPB) in operative management of cavovarus foot deformity. *Foot & Ankle International / American Orthopaedic Foot and Ankle Society [and] Swiss Foot and Ankle Society*, 21(11), 935947. Comparative Study, Journal Article.
- Miller, G. M., Hsu, J. D., Hoffer, M. M., & Rentfro, R. (1982). Posterior tibial tendon transfer: a review of the literature and analysis of 74 procedures. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 2(4), 363370.
- Napiontek, M., & Pietrzak, K. (2015). Joint preserving surgery versus arthrodesis in operative treatment of patients with neuromuscular polyneuropathy: questionnaire assessment. *European Journal of Orthopaedic Surgery & Traumatology*, 25(2), 391397. <http://doi.org/10.1007/s00590-014-1498-9>
- Pareyson D., Marchesi C. Diagnosis, natural history, and management of Charcot- Marie-Tooth disease. *Lancet Neurol* 8:654667, 2009 (uit artikel van Boffeli 2015)
- Reilly M.M., Pareyson D., Burns J., Laurá M., Shy M.E., Singh D., ENMC CMT Foot Surgery Study Group 221st ENMC International Workshop: Foot Surgery in Charcot-Marie-Tooth disease. *Neuromuscular Disorders* 27 (2017) 11381142.
- Roper, B. a, & Tibrewal, S. B. (1989). Soft tissue surgery in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. British Volume*, 71(1), 1720. Journal Article.
- Rosenbaum A.J., Lisella J., Patel N., Philips N. The Cavus Foot. *Med Clin N Am* 98 (2014) 301312
- Roy D.R., Al-Sayyad M.J. Complications of Surgery of the Foot and Ankle in Hereditary Neurologic Disorders. *Clinical Orthopaedics and Related Research* Number 391, pp. 181187.
- Saltzman, C. L., Fehrle, M. J., Cooper, R. R., Spencer, E. C., & Ponseti, I. V. (1999). Triple arthrodesis: twenty-five and forty-four-year average follow-up of the same patients. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 81(10), 13911402
- Sammarco, G. J., & Taylor, R. (2001). Cavovarus foot treated with combined calcaneus and metatarsal osteotomies. *Foot & Ankle International / American Orthopaedic Foot and Ankle Society [and] Swiss Foot and Ankle Society*, 22(1), 1930. Clinical Trial, Journal Article, Research Support, Non-U.S. Govt.
- Santavirta, S., Turunen, V., Ylinen, P., Kontinen, Y. T., & Tallroth, K. (1993). Foot and ankle fusions in Charcot-Marie-Tooth disease. *Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery*, 112(4), 175179. Journal Article, Research Support, Non-U.S. Govt. <http://doi.org/10.1007/BF00662284>
- Vinci P., Serrao M., Pierelli F., Sandrini G., Santilli V. Lower limb manual muscle testing in the early stages of Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. (Table II). *P. Functional Neurology* 2006; 21(3): 159-163.
- Ward, C. M., Dolan, L. A., Bennett, D. L., Morcuende, J.A., & Cooper, R. R. (2008). Long-term results of reconstruction for treatment of a flexible cavovarus foot in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 90(12), 26312642. <http://doi.org/10.2106/JBJS.G.01356>

- Wetmore, R. S., & Drennan, J. C. (1989). Long-term results of triple arthrodesis in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 71(3), 417-422. Journal Article.
- Whitaker, J. M., Rousseau, L., Williams, T., Rowan, R. A., & Hartwig, W. C. (2002). Scoring system for estimating age in the foot skeleton. *American Journal of Physical Anthropology*, 118(4), 385-392. <http://doi.org/10.1002/ajpa.10109>
- Wicart P. Cavus foot, from neonates to adolescents. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research* (2012) 98, 813-828.
- Yagerman S.E., Cross M.B., Green, D.W., Scher D.M. Pediatric orthopedic conditions in Charcot Marie Tooth disease: a literature review. *Curr Opin Pediatr* 2012, 24:505-6 DOI:10.1097/MOP.0b013e32834e9051.

Onderzoeken voor mogelijke chirurgische procedure bij HMSN

Uitgangsvraag

Welke onderzoeken moeten er worden verricht voor al dan niet tot een chirurgische procedure wordt besloten?

Aanbeveling

Besteed in de anamnese aandacht aan:

- hulpvraag van de patiënt;
- klachtenpatroon;
- leeftijd en progressie van de misvorming;
- gerichte vragen om specifieke en algehele klachten en invloed op het functioneren als gevolg van HMSN te evalueren;
- conservatieve opties (orthesen/schoenen) die zijn toegepast en het resultaat ervan.

Besteed bij het lichamelijk onderzoek aandacht aan:

- standsafwijking en bewegingsbeperkingen van de enkel en de voet en of deze al dan niet corrigeerbaar zijn. Onderbeen endo- of exorotatie, achtervoet varus of valgus, inclusief Coleman block test om na te gaan of de achtervoet corrigeert bij acceptatie van de standsafwijking van de voorvoet, mediaal gewelf verhoogd of verstreken, diepstand eerste straal of hele voorvoet, voorvoet pro- of supinatie, stand tenen, verkorting m. soleus en m. gastrocnemius (dorsaalflexie beperking enkel) en eventueel van de andere spieren;
- symptomen van biomechanische overbelasting weke delen (bijvoorbeeld huid en subcutis en pezen) en gewrichten (bijvoorbeeld medio-laterale instabiliteit van de enkel);
- functieverlies (kracht en sensibiliteit van zowel onder- als bovenbenen).

Maak klinische foto's in ieder geval in voor- en achterwaartse en in laterale richting van de voeten om de stand en de vorm vast te leggen.

Maak gestandaardiseerde belaste röntgenfoto's in minimaal twee richtingen van de voeten en de enkels.

Overweeg een gangbeeldanalyse als aanvulling op het lichamelijk onderzoek en het radiologisch onderzoek waarbij spatiotemporele parameters en voetdrukmeting de meeste informatie lijken te geven.

Inleiding

Een deel van de afwijkingen die het gevolg zijn van HMSN kan voldoende in kaart worden gebracht door de anamnese en lichamelijk onderzoek in de spreekkamer. Voor een deel van de afwijkingen is echter aanvullend onderzoek nodig. Tot op heden bestaat geen consensus over welke onderzoeken moeten worden gedaan om de afwijkingen, veroorzaakt door HMSN, in kaart te brengen zodat een optimale beslissing over een chirurgische procedure kan worden genomen.

Conclusies

| Welke onderzoeken moeten er worden verricht voorafgaand aan een operatieve ingreep? | |
|---|--|
| Level 3 | De snelheid van progressie die beschreven wordt in de familiegeschiedenis kan van voorspellende waarde zijn voor de progressie bij een individuele patiënt. Karlholm, 1968; Santavira, 1993 |
| Level 3 | De uitkomsten van de Coleman block test zouden een indicator kunnen zijn of een cavusdeformiteit kan worden gecorrigeerd met alleen wekedelenchirurgie en osteotomie van de eerste metatarsaal. Voordat een triple artrodese wordt uitgevoerd, moet de positie van het enkelgewricht goed in kaart worden gebracht om vroegtijdige artrose in het bovenste spronggewricht te voorkomen. Napiontek, 2015 |
| Level 3 | Bij alle patiënten zou preoperatief een Coleman block test uitgevoerd moeten worden om er zeker van te zijn dat de cavovarusstand corrigeerbaar is bij correctie van de middenvoet en/of de voorvoet. Leeuwensteijn, 2010 |

Samenvatting literatuur

Twee studies benoemden familiegeschiedenis als belangrijke predicatieve factor voor de progressie van HMSN (Karlholm, 1968; Santavira, 1993). In twee andere studies (Napiontek 2015, Leeuwensteijn 2010) werd genoemd dat een goede klinische evaluatie nodig is om te besluiten welke operatie uitgevoerd zou moeten worden. De Coleman block test wordt als specifieke klinische test genoemd om te bepalen of de cavovarusstand corrigeerbaar is.

Zoeken en selecteren

Van de veertien artikelen die werden geselecteerd op basis van het abstract bleken er vier studies geschikt voor de wetenschappelijke onderbouwing van deze vraag (Karlholm 1968, Santavirta 1993, Napiontek 2015, Leeuwensteijn 2010). Hoewel van geen van deze vier studies het specifieke doel was te kijken welke onderzoeken gedaan moeten worden voor een beslissing over chirurgische procedures, kon er informatie uit de studies worden gedestilleerd over een aantal preoperatieve onderzoeken.

Overwegingen

Bij mensen met HMSN kunnen de volgende componenten vanuit biomechanisch oogpunt klachten en problemen veroorzaken. Voetvorm / deformiteit van de voet, passieve beweeglijkheid (range of motion) van de gewrichten van de enkel en voet en spierkracht. Omdat alleen deze biomechanische componenten kunnen worden veranderd door een operatie lijkt het zinvol het onderzoek voor de indicatiestelling op deze componenten te richten. In de literatuur worden deze componenten deels als zodanig benoemd. Meest genoemd in de literatuur worden de voetvorm/ deformiteit van de voet en de passieve beweeglijkheid van de enkel en de voet (Napiontek 2015, Leeuwensteijn 2010).

Naast de geïnccludeerde studies is er een aantal reviews waarin wordt besproken welke factoren belangrijk zijn om mee te nemen in de beslissing voor de juiste chirurgische procedure. In één review wordt vermeld dat ook de kwaliteit van de huid en de weke delen beoordeeld moet worden (Rosenbaum 2014). Vier reviews vermelden dat staande röntgenopnamen van de voet in drie richtingen moeten worden gemaakt met gestandaardiseerde uitkomstmaten (Yagerman 2012, Roy 2001, Beals 2008, Barton 2013, Rosenbaum 2014). Eveneens vier reviews vermelden dat een analyse van het looppatroon moet plaatsvinden voorafgaand aan het besluit om te opereren (Beals 2008, Krause 2012, Barton 2013, Rosenbaum 2014).

Door de experts uit de werkgroep wordt aanbevolen om uitgebreid onderzoek naar voetmisvorming uit te voeren waarbij gebruikgemaakt moet worden van zowel

- de anamnese,
- het lichamelijk onderzoek (zie Aanbevelingen voor componenten van het lichamelijk onderzoek);
- klinische foto's
- gestandaardiseerde, belaste röntgenfoto's met in ieder geval staande röntgenfoto's van de voet en de enkel in twee richtingen

De experts adviseren verder om altijd een vorm van gangbeeldanalyse te doen, waarbij twee vragen moeten worden beantwoord:

1. Zal een operatie aan de voeten het lopen niet verslechteren?
2. Zal een operatie aan de voet het lopen verbeteren?

In de mening van de experts van de werkgroep spelen niet alleen de voetdeformatie en de corrigeerbaarheid hiervan een rol in de besluitvorming maar ook de kracht en de sensibiliteit in het onderbeen en in het bovenbeen. Daarom moeten deze componenten ook mee worden genomen in het lichamelijk onderzoek voorafgaand aan de besluitvorming voor een operatie. Wanneer complexe problematiek en de ervaren beperkingen van de patiënt zorgvuldig geanalyseerd moeten worden in termen van stoornissen die eraan ten grondslag liggen, vormt een (geïnstrumenteerde) gangbeeldanalyse een belangrijk aanvullend onderzoek. Een dergelijke analyse maakt het mogelijk te onderzoeken welke gestoorde spier- en gewrichtsfuncties óf compensatiestrategieën verantwoordelijk zijn voor de geobserveerde afwijking in het lopen. Hiermee beschikt de behandelaar over objectieve, betrouwbare diagnostische informatie waarop hij een behandeladvies mede kan baseren. Daarom wordt het gebruik van een gangbeeldanalyse in het traject van zorgvraaganalyse aanbevolen (Brehm 2014). Er is geen standaardprotocol voor gangbeeldanalyse in Nederland.

Afhankelijk van de complexiteit en de uitgebreidheid van de biomechanische afwijkingen kan een gangbeeldanalyse bestaan uit:

- minimaal een gestandaardiseerde (video)observatie van het lopen in twee richtingen.
- een volledige geïnstrumenteerde 3D-gangbeeldanalyse.

Spatiotemporele parameters en dynamische voetdrukmeting lijken de meeste informatie te geven. In appendix 2 zijn per studie de methoden voor klinische beoordeling, beoordelingschalen en aanvullend onderzoek voor de voeten bij HMSN beschreven.

Om een afgewogen beslissing over een chirurgische procedure te kunnen nemen, moeten ook de toegepaste conservatieve maatregelen (oefentherapie, schoenaanpassingen en orthesen) inclusief het behaalde resultaat worden beschouwd. Meer informatie staat beschreven in het boek *beenorthesen bij neuromusculaire aandoeningen* (Brehm 2014).

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijndatabase.

Referenties

- Barton T., Winson I. Joint Sparing Correction of Cavovarus Feet in Charcot-Marie-Tooth Disease What Are the limits? *Foot Ankle Clin N Am* 18 (2013) 673688.
- Beals T.C., Nickisch F. Charcot-Marie-Tooth Disease and the Cavovarus Foot. *Foot Ankle Clin N Am* 13 (2008) 259274.
- Boffeli T.J, Tabatt J.A. Minimally Invasive Early Operative Treatment of Progressive Foot and Ankle Deformity Associated With Charcot-Marie-Tooth Disease. *J Foot Ankle Surg.* 2015 Jul-Aug;54(4):701-8. doi: 10.1053/j.jfas.2014.03.019. Epub 2014 Aug 15.
- Brehm M.A., Nollet F. *Beenorthesen bij neuromusculaire aandoeningen*. Reed Business Education, Amsterdam; 2014
- Breusch S Wenz W Döderlein L. Function after correction of a clawed great toe by a modified Robert Jones transfer. *The Journal of bone and joint surgery. British volume* 2000 vol: 82 (2) pp: 250-254
- Chan, G., Sampath, J., Miller, F., Riddle, E. C., Nagai, M. K., & Kumar, S. J. (2007). The role of the dynamic pedobarograph in assessing treatment of cavovarus feet in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 27(5), 510516. Journal Article. <http://doi.org/10.1097/bpo.0b013e318070cbe8>
- Dreher, T., Wolf, S. I., Heitzmann, D., Fremd, C., Klotz, M. C., & Wenz, W. (2014). Tibialis posterior tendon transfer corrects the foot drop component of cavovarus foot deformity in charcot-marie-tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 96(6), 45662. <http://doi.org/10.2106/JBJS.L.01749>
- Faldini, C., Traina, F., Nanni, M., Mazzotti, A., Calamelli, C., Fabbri, D., Giannini, S. (2015). Surgical Treatment of Cavus Foot in Charcot-Marie-Tooth Disease: A Review of Twenty-four Cases: AAOS Exhibit Selection. *The Journal of Bone & Joint Surgery*, 97(6), e30e30. <http://doi.org/10.2106/JBJS.N.00794>
- Karlholm, S., & Nilsson, U. (1968). Operative treatment of the foot deformity in Charcot-Marie-Tooth disease. *Acta Orthopaedica Scandinavica*, 39(1), 101106. Journal Article. <http://doi.org/10.3109/17453676808989444>
- Leeuwesteijn, A. E. E. P. M., de Visser, E., & Louwerens, J. W. K. (2010). Flexible cavovarus feet in Charcot-Marie-Tooth disease treated with first ray proximal dorsiflexion osteotomy combined with soft tissue surgery: A short-term to mid-term outcome study. *Foot and Ankle Surgery*, 16(3), 142147. <http://doi.org/10.1016/j.fas.2009.10.002>
- Metaxiotis, D., Accles, W., Pappas, A., & Doederlein, L. (2000). Dynamic pedobarography (DPB) in operative management of cavovarus foot deformity. *Foot & Ankle International / American Orthopaedic Foot and Ankle Society [and] Swiss Foot and Ankle Society*, 21(11), 935947. Comparative Study, Journal Article.
- Miller, G. M., Hsu, J. D., Hoffer, M. M., & Rentfro, R. (1982). Posterior tibial tendon transfer: a review of the literature and analysis of 74 procedures. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 2(4), 363370.
- Napiontek, M., & Pietrzak, K. (2015). Joint preserving surgery versus arthrodesis in operative treatment of patients with neuromuscular polyneuropathy: questionnaire assessment. *European Journal of Orthopaedic Surgery & Traumatology*, 25(2), 391397. <http://doi.org/10.1007/s00590-014-1498-9>
- Pareyson D., Marchesi C. Diagnosis, natural history, and management of Charcot- Marie-Tooth disease. *Lancet Neurol* 8:654667, 2009 (uit artikel van Boffeli 2015)
- Reilly M.M., Pareyson D., Burns J., Laurá M., Shy M.E., Singh D., ENMC CMT Foot Surgery Study Group 221st ENMC

- International Workshop: Foot Surgery in Charcot-Marie-Tooth disease. *Neuromuscular Disorders* 27 (2017) 11381142.
- Roper, B. a, & Tibrewal, S. B. (1989). Soft tissue surgery in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. British Volume*, 71(1), 1720. Journal Article.
- Rosenbaum A.J., Lisella J., Patel N., Philips N. The Cavus Foot. *Med Clin N Am* 98 (2014) 301312
- Roy D.R., Al-Sayyad M.J. Complications of Surgery of the Foot and Ankle in Hereditary Neurologic Disorders. *Clinical Orthopaedics and Related Research* Number 391, pp. 181187.
- Saltzman, C. L., Fehrlle, M. J., Cooper, R. R., Spencer, E. C., & Ponseti, I. V. (1999). Triple arthrodesis: twenty-five and forty-four-year average follow-up of the same patients. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 81(10), 13911402
- Sammarco, G. J., & Taylor, R. (2001). Cavovarus foot treated with combined calcaneus and metatarsal osteotomies. *Foot & Ankle International / American Orthopaedic Foot and Ankle Society [and] Swiss Foot and Ankle Society*, 22(1), 1930. Clinical Trial, Journal Article, Research Support, Non-U.S. Govt.
- Santavirta, S., Turunen, V., Ylinen, P., Konttinen, Y. T., & Tallroth, K. (1993). Foot and ankle fusions in Charcot-Marie-Tooth disease. *Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery*, 112(4), 175179. Journal Article, Research Support, Non-U.S. Govt. <http://doi.org/10.1007/BF00662284>
- Vinci P., Serrao M., Pierelli F., Sandrini G., Santilli V. Lower limb manual muscle testing in the early stages of Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. (Table II). *P. Functional Neurology* 2006; 21(3): 159-163.
- Ward, C. M., Dolan, L. A., Bennett, D. L., Morcuende, J.A., & Cooper, R. R. (2008). Long-term results of reconstruction for treatment of a flexible cavovarus foot in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 90(12), 26312642. <http://doi.org/10.2106/JBJS.G.01356>
- Wetmore, R. S., & Drennan, J. C. (1989). Long-term results of triple arthrodesis in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 71(3), 417422. Journal Article.
- Whitaker, J. M., Rousseau, L., Williams, T., Rowan, R. A., & Hartwig, W. C. (2002). Scoring system for estimating age in the foot skeleton. *American Journal of Physical Anthropology*, 118(4), 385392. <http://doi.org/10.1002/ajpa.10109>
- Wicart P. Cavus foot, from neonates to adolescents. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research* (2012) 98, 813828.
- Yagerman S.E., Cross M.B., Green, D.W., Scher D.M. Pediatric orthopedic conditions in Charcot Marie Tooth disease: a literature review. *Curr Opin Pediatr* 2012, 24:5056 DOI:10.1097/MOP.0b013e32834e9051.

Post-operatieve verwachtingen wat betreft klachten en functioneren na de operatie van een HMSN patiënt

Uitgangsvraag

Wat mag de patiënt verwachten wat betreft de klachten en het functioneren na de operatie?

Aanbeveling

Geef de patiënt voorlichting over het te verwachten resultaat van een voetoperatie bij HMSN:

- de operatie resulteert doorgaans in een stabiele, plantigraad belastbare voet;
- pijn kan worden verminderd door een operatie, mits de pijn biomechanisch veroorzaakt wordt;
- er kan een betere balans zijn tijdens staan en lopen na de operatie;
- de voet wordt makkelijker te beschoeien;
- er is onvoldoende informatie beschikbaar om te voorspellen of andere functionele maten door een voetoperatie zullen verbeteren (bijvoorbeeld loopsnelheid en -afstand).

Vergelijk het te verwachten resultaat van een operatie met het te verwachten resultaat van een niet-operatieve behandeling of geen behandeling.

De doelen (eerste aanbeveling 3.4) worden bij een operatie over het algemeen bewerkstelligd door een combinatie van chirurgische procedures uitgevoerd tijdens één operatie. Bij iedere voet dient een optimale combinatie van chirurgische procedures te worden uitgevoerd, afhankelijk van de voetvorm, de passieve beweeglijkheid, de kracht, de sensibiliteit, de hulpvraag en de functionele wensen. (Zie appendix 1 voor specifieke chirurgische procedures en het doel per procedure.)

Volg in het ideale geval patiënten na een operatie voor meerdere jaren om het langetermijneffect in kaart te brengen. Omdat revalidatieartsen patiënten doorgaans langer vervolgen dan orthopeden, kan het wenselijk zijn dat zij de langetermijnresultaten van een voetoperatie vervolgen. Er is op dit moment nog geen specifieke, gevalideerde methode om dit te doen. In ieder geval dienen zowel technische (passieve range, foto's, röntgenfoto's) uitkomsten van de operatie vervolgd te worden als functionele uitkomstmaten (vragenlijsten over dagelijks functioneren, testen voor loopvaardigheid, eventueel gangbeeldanalyse).

Registreer naast de uitkomsten van de operatie ook het natuurlijk beloop bij patiënten met HMSN die niet geopereerd zijn, in het ideale geval met dezelfde uitkomstmaten als bij geopereerde HMSN-patiënten.

Inleiding

Volgens de Nederlandse wet- en regelgeving moet er sprake zijn van 'informed consent' bij het nemen van een besluit voor een behandeling (wet WGBO volgens de KNMG). Als belangrijk onderdeel van informed consent dient een patiënt met HMSN te worden geïnformeerd over wat hij kan verwachten van een chirurgische

procedure. Dit dient te worden afgezet tegen andere, niet-operatieve opties. De hulpvraag van de patiënt is meestal leidend in het bespreken van de verwachtingen. Tot nu toe bestaat er echter geen systematische informatie over wat een patiënt kan verwachten als uiteindelijk resultaat van een chirurgische procedure.

Conclusies

| Wat mag men verwachten wat betreft de functie van de voet en de enkel na de operatie? | |
|---|--|
| Level 3 | Na peestransposities zouden de misvormingen gecorrigeerd moeten zijn en de voet gestabiliseerd. Schoenen en braces zouden gedragen moeten kunnen worden en de voet zou er cosmetisch acceptabel uit moeten zien. De voet zou vrij moeten zijn van drukplekken en de patiënt zou weer normaal moeten kunnen lopen. Karlholm, 1968; Miller 1982 |
| Level 3 | Na wekedelenchirurgie zou de patiënt een plantigrade voet mogen verwachten (neutrale stand van de voet in flexie/extensie en eversie/inversie) zonder dat nog een brace of een triple artrodese nodig is. Roper, 1989 |
| Level 3 | In de studie van Metaxiotis worden specifieke doelen genoemd van de operaties voor het opheffen van de cavovarusvoet: 1) corrigeren van de deformiteiten met als doel een plantigrade voet; 2) vergroten van de gewichtdragende oppervlakte en niet-gewichtdragende tenen gewichtdragend maken; 3) afname van de piekdruk; 4) een normale hiel-tot-teenafwikkeling. Metaxiotis 2000 |
| Level 3 | Verschiedende operaties (release fascia plantaris, osteotomie in de middenvoet, Jones-procedure) kunnen ertoe leiden dat er minder druk onder de bal van de grote teen komt. Postoperatief kan er nog steeds sprake zijn van een abnormaal looppatroon met verminderde druk onder de voorvoet en toegenomen druk onder de hiel. Een achillespeesverlenging verhoogt de druk onder de hiel. Chan 2007 |
| Level 3 | Na een reconstructie van een flexibele cavovarusvoet door wekedelen-ingrepen en osteotomie van de eerste metatarsaal is de kans op triple artrodese klein. De kans op artrose in de enkel is klein. De kans dat een tweede operatie moet worden uitgevoerd, is aanwezig bij patiënten met een slechtere score op de Short Form health survey voor kwaliteit van leven (SF 36) en Foot Function Index (FFI) en met een minder goede voetvorm (aan de hand van radiologische metingen). Ward 2008 |
| Level 3 | Na een peestranspositie van de tibialis posterior zou de verminderde voetheffing door de cavovarusmisvorming gecorrigeerd moeten zijn. De peestranspositie lijkt bovendien de actieve voetheffing te ondersteunen. Na de peestranspositie kan een verminderde actieve plantair flexie verwacht worden tijdens push-off. Dreher, 2014 |

| | |
|----------------|--|
| Level 3 | De Ankle Hind Foot Score van de American Orthopedic Foot and Ankle Society (AOFAS-score) verbeterde significant van gemiddeld 55 tot 76 punten (bij een maximale score voor een normale, pijnvrije voet van 100 punten), 29 maanden na peestranspositie van de tibialis posterior. Dreher 2014 |
| Level 3 | Wanneer in een vroeg stadium een minimaal invasieve behandeling wordt toegepast, kunnen hierdoor de deformerende krachten op de voet worden verminderd. De kans op een eventuele arthrodese van de enkel en de achtervoet en osteotomie in een latere fase neemt daardoor af. Zo kan actieve dorsiflexie en eversie zo lang mogelijk worden behouden. Boffeli, 2015 |
| Level 3 | Na een chirurgische procedure (combinatie van release van de fascia plantaris, osteotomie van de middenvoet, Jones-procedure en klauwteencorrecties) kan dorsiflexie van de voet veranderen van - 6 graden preoperatief naar 9 graden postoperatief (gemiddelde follow-up van zes jaar). Faldini&Ganini 2015 |
| Level 3 | In het onderzoek van Faldini werd de Maryland-score afgenomen. Deze score kan worden afgenomen om het functioneren te meten na een chirurgische procedure. De uitkomstmaat bevat verschillende categorieën: pijn, functioneren en functionele activiteit. De Maryland-score verbeterde na een gemiddelde follow-up van zes jaar van een gemiddelde score van 72 pre-operatief naar een score van 86 post-operatief na chirurgische behandeling (bij een maximale score voor een normale voet gelijk aan 100) (combinatie van release fascia plantaris, osteotomie van de middenvoet, Jones-procedure en klauwteencorrecties). Faldini&Ganini 2015 |
| Level 3 | Resultaten na een triple arthrodese kunnen in de eerste tien jaar erg goed zijn, maar daarna kunnen de positieve effecten verminderen (twintig jaar postoperatief). De triple arthrodese kan ervoor zorgen dat de schok absorptie van de midden- en achtervoet en de enkel afneemt waardoor het bovenste spronggewricht erg kwetsbaar wordt voor artrose door misvormingen van de voet. Wetmore, 1989 |
| Level 3 | Een triple arthrodese kan ervoor zorgen dat patiënten een verbeterde voetfunctie verkrijgen. Santavirta, 1993 |
| Level 3 | Het is mogelijk dat lange tijd na een triple arthrodese complicaties ontstaan zoals pijn tijdens het lopen en beperkte functionele mobiliteit. Ondanks deze complicaties is een groot deel van de patiënten tevreden met de verbeterde functionaliteit van de voet en zou een groot deel van de patiënten deze ingreep aanraden aan andere patiënten. Saltzman, 1999 |
| Level 3 | Door een combinatie van een calcaneus en metatarsale osteotomie kan de flexibiliteit en schokabsorptie van de voet behouden blijven doordat de gewrichten van de achter- en middenvoet intact blijven. Hierdoor kan artrose van het bovenste spronggewricht voorkomen worden. Over het algemeen is de patiënttevredenheid hoog na deze operaties. Sammarco, 2001 |

| | |
|----------------|--|
| Level 3 | Na een correctie-osteotomie van de eerste straal, gecombineerd met wekedelenchirurgie kan de voetfunctie verbeteren, pijn verminderen (verbeterde Foot Function Index score) en is het mogelijk om op blote voeten te lopen. Leeuwestijn 2010 |
|----------------|--|

Samenvatting literatuur

Als doel van de chirurgische procedure beschrijven de meeste studies een plantigrade, stabiele voet, ongeacht het type procedure. Eveneens beschrijft men dat een reductie van pijn (indien door een mechanische oorzaak) een belangrijk doel is van de operatie. Metaxiotis 2000 noemt expliciet de volgende doelen:

1. corrigeren van de deformiteiten met als doel een plantigrade voet;
2. vergroten van de gewichtdragende oppervlakte en niet-gewichtdragende tenen gewichtdragend maken;
3. afname van de piekdruk;
4. een normale hiel-tot-teenafwikkeling.

De meeste studies rapporteren een uitkomstmaat na de chirurgische procedure, gericht op het doel dat werd nagestreefd. De gerapporteerde uitkomstmaat verschilde echter per studie.

De triple artrodese is de meest toegepaste chirurgische procedure op gewrichtsniveau en werd beschreven in vijf studies. De resultaten van een triple artrodese lijken over het algemeen acceptabel, maar de range van het resultaat is groot, van slecht tot excellent. Vooral op lange termijn lijken pijn, beperkte functie en instabiliteit opnieuw op te treden. Secundaire verslechtering van de situatie ter hoogte van de enkel (bovenste spronggewricht) speelt daarbij een voorname rol. Deze verslechtering had echter geen effect op de tevredenheidsscore van de patiënten (Saltzman 1999). Het vermelden waard is dat in de betreffende studies geen correctie van de stand van de voorvoet is gedaan, wat impliceert dat correcties van de voet als totaal mogelijk suboptimaal waren. Bovendien kan de verslechtering gedurende de lange follow-up ook worden veroorzaakt door progressie van het ziektebeeld. Er was namelijk geen controlegroep.

Er is er een hoge mate van tevredenheid onder patiënten na een chirurgische procedure. Alle studies zijn echter beperkt tot caseseries zonder controlegroep en de indicatie voor een chirurgische procedure wordt in de studies niet beschreven. Verder zijn de toegepaste chirurgische technieken en de uitkomstmaten verschillend per studie waardoor de resultaten niet opgeteld of gegeneraliseerd kunnen worden.

Zoeken en selecteren

Van de veertien artikelen die werden geselecteerd op basis van het abstract bleken er twaalf studies geschikt voor de wetenschappelijke onderbouwing van deze vraag (Karlholm 1968, Miller 1982, Roper 1989, Metaxiotis 2000, Chan 2007, Ward 2008, Dreher 2014, Faldini&Ganini 2015, Wetmore 1989, Santavirta 1993, Sammarco 2001, Leeuwestijn 2010). Deze studies gaven in meer of mindere mate aan wat de verwachte uitkomsten zijn van verschillende chirurgische procedures.

Overwegingen

De experts sluiten zich aan bij de doelstellingen van voetoperaties bij HMSN die beschreven zijn in de literatuur: een plantigrade, stabiele, pijnvrije voet. Zij zijn van mening dat er ook doelen moeten worden gedefinieerd op functioneel niveau, met name verbetering van de balans tijdens staan en lopen. Als biomechanisch bepaalde pijn

de belangrijkste indicatie is, dient een inschatting te worden gemaakt van de verwachting van de loopvaardigheid na de operatie. Uiteindelijk moet de hulpvraag van de patiënt centraal staan bij evaluatie van het operatie resultaat. In de regel lijken de gestelde doelen door de operatie te worden behaald. Dit is tot op heden echter niet systematisch vastgelegd.

De follow-up dient bij voorkeur meerdere jaren te zijn omdat het beloop van HMSN in het algemeen langzaam progressief is. De follow-up hoeft niet per se door de orthopeed te worden gedaan, maar kan ook door andere leden van het behandelteam worden gedaan. De revalidatiearts volgt een patiënt meestal langer dan een orthopeed en kan daarom de aangewezen persoon zijn voor follow-up op de lange termijn.

De experts erkennen dat klachten van pijn en instabiliteit op termijn (deels) kunnen terugkeren door de progressie van HMSN. Als dit gebeurt, is het meestal na vele jaren. Doordat controlegroepen in onderzoek ontbreken, is niet duidelijk of dit een verslechtering is ten opzichte van het natuurlijk beloop. De experts denken dat door een operatie patiënten uiteindelijk zeker niet slechter en waarschijnlijk beter af zijn dan het natuurlijk beloop.

De artrose van het bovenste spronggewricht die kan optreden na een artrodese van het onderste spronggewricht, is volgens de experts een gevolg van onvoldoende correctie van de middenvoet en de voorvoet. In de ervaring van de experts treedt artrose van het bovenste spronggewricht niet vaker op dan in de algemene bevolking als in combinatie met de triple artrodese de stand van de voorvoet wordt gecorrigeerd.

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijndatabase.

Referenties

Barton T., Winson I. Joint Sparing Correction of Cavovarus Feet in Charcot-Marie-Tooth Disease What Are the limits? *Foot Ankle Clin N Am* 18 (2013) 673-688.

Beals T.C., Nickisch F. Charcot-Marie-Tooth Disease and the Cavovarus Foot. *Foot Ankle Clin N Am* 13 (2008) 259-274.

Boffeli T.J., Tabatt J.A. Minimally Invasive Early Operative Treatment of Progressive Foot and Ankle Deformity Associated With Charcot-Marie-Tooth Disease. *J Foot Ankle Surg.* 2015 Jul-Aug;54(4):701-8. doi: 10.1053/j.jfas.2014.03.019. Epub 2014 Aug 15.

Brehm M.A., Nollet F. Beenorthesen bij neuromusculaire aandoeningen. Reed Business Education, Amsterdam; 2014

Breusch S Wenz W Döderlein L. Function after correction of a clawed great toe by a modified Robert Jones transfer. *The Journal of bone and joint surgery. British volume* 2000 vol: 82 (2) pp: 250-254

Chan, G., Sampath, J., Miller, F., Riddle, E. C., Nagai, M. K., & Kumar, S. J. (2007). The role of the dynamic pedobarograph in assessing treatment of cavovarus feet in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 27(5), 510-516. Journal Article. <http://doi.org/10.1097/bpo.0b013e318070cbe8>

Dreher, T., Wolf, S. I., Heitzmann, D., Fremd, C., Klotz, M. C., & Wenz, W. (2014). Tibialis posterior tendon transfer corrects the foot drop component of cavovarus foot deformity in charcot-marie-tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 96(6), 456-462. <http://doi.org/10.2106/JBJS.L.01749>

Faldini, C., Traina, F., Nanni, M., Mazzotti, A., Calamelli, C., Fabbri, D., Giannini, S. (2015). Surgical Treatment of Cavus Foot in Charcot-Marie-Tooth Disease: A Review of Twenty-four Cases: AAOS Exhibit Selection. *The Journal of Bone & Joint Surgery*, 97(6), e30-e30. <http://doi.org/10.2106/JBJS.N.00794>

Karlholm, S., & Nilsson, U. (1968). Operative treatment of the foot deformity in Charcot-Marie-Tooth disease. *Acta*

- Orthopaedica Scandinavica, 39(1), 101106. Journal Article. <http://doi.org/10.3109/17453676808989444>
- Leeuwesteijn, A. E. E. P. M., de Visser, E., & Louwerens, J. W. K. (2010). Flexible cavovarus feet in Charcot-Marie-Tooth disease treated with first ray proximal dorsiflexion osteotomy combined with soft tissue surgery: A short-term to mid-term outcome study. *Foot and Ankle Surgery*, 16(3), 142147. <http://doi.org/10.1016/j.fas.2009.10.002>
- Metaxiotis, D., Accles, W., Pappas, A., & Doederlein, L. (2000). Dynamic pedobarography (DPB) in operative management of cavovarus foot deformity. *Foot & Ankle International / American Orthopaedic Foot and Ankle Society [and] Swiss Foot and Ankle Society*, 21(11), 935947. Comparative Study, Journal Article.
- Miller, G. M., Hsu, J. D., Hoffer, M. M., & Rentfro, R. (1982). Posterior tibial tendon transfer: a review of the literature and analysis of 74 procedures. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 2(4), 363370.
- Napiontek, M., & Pietrzak, K. (2015). Joint preserving surgery versus arthrodesis in operative treatment of patients with neuromuscular polyneuropathy: questionnaire assessment. *European Journal of Orthopaedic Surgery & Traumatology*, 25(2), 391397. <http://doi.org/10.1007/s00590-014-1498-9>
- Pareyson D., Marchesi C. Diagnosis, natural history, and management of Charcot- Marie-Tooth disease. *Lancet Neurol* 8:654667, 2009 (uit artikel van Boffeli 2015)
- Reilly M.M., Pareyson D., Burns J., Laurá M., Shy M.E., Singh D., ENMC CMT Foot Surgery Study Group 221st ENMC International Workshop: Foot Surgery in Charcot-Marie-Tooth disease. *Neuromuscular Disorders* 27 (2017) 11381142.
- Roper, B. a, & Tibrewal, S. B. (1989). Soft tissue surgery in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. British Volume*, 71(1), 1720. Journal Article.
- Rosenbaum A.J., Lisella J., Patel N., Philips N. The Cavus Foot. *Med Clin N Am* 98 (2014) 301312
- Roy D.R., Al-Sayyad M.J. Complications of Surgery of the Foot and Ankle in Hereditary Neurologic Disorders. *Clinical Orthopaedics and Related Research* Number 391, pp. 181187.
- Saltzman, C. L., Fehrle, M. J., Cooper, R. R., Spencer, E. C., & Ponseti, I. V. (1999). Triple arthrodesis: twenty-five and forty-four-year average follow-up of the same patients. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 81(10), 13911402
- Sammarco, G. J., & Taylor, R. (2001). Cavovarus foot treated with combined calcaneus and metatarsal osteotomies. *Foot & Ankle International / American Orthopaedic Foot and Ankle Society [and] Swiss Foot and Ankle Society*, 22(1), 1930. Clinical Trial, Journal Article, Research Support, Non-U.S. Govt.
- Santavirta, S., Turunen, V., Ylinen, P., Kontinen, Y. T., & Tallroth, K. (1993). Foot and ankle fusions in Charcot-Marie-Tooth disease. *Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery*, 112(4), 175179. Journal Article, Research Support, Non-U.S. Govt. <http://doi.org/10.1007/BF00662284>
- Vinci P., Serrao M., Pierelli F., Sandrini G., Santilli V. Lower limb manual muscle testing in the early stages of Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. (Table II). *P. Functional Neurology* 2006; 21(3): 159-163.
- Ward, C. M., Dolan, L. A., Bennett, D. L., Morcuende, J.A., & Cooper, R. R. (2008). Long-term results of reconstruction for treatment of a flexible cavovarus foot in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 90(12), 26312642. <http://doi.org/10.2106/JBJS.G.01356>
- Wetmore, R. S., & Drennan, J. C. (1989). Long-term results of triple arthrodesis in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 71(3), 417422. Journal Article.
- Whitaker, J. M., Rousseau, L., Williams, T., Rowan, R. A., & Hartwig, W. C. (2002). Scoring system for estimating age in the foot skeleton. *American Journal of Physical Anthropology*, 118(4), 385392. <http://doi.org/10.1002/ajpa.10109>
- Wicart P. Cavus foot, from neonates to adolescents. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research* (2012) 98, 813828.
- Yagerman S.E., Cross M.B., Green, D.W., Scher D.M. Pediatric orthopedic conditions in Charcot Marie Tooth disease: a literature review. *Curr Opin Pediatr* 2012, 24:5056 DOI:10.1097/MOP.0b013e32834e9051.

Voorkennis en ervaring waar de orthopedisch chirurg over moet beschikken voor het uitvoeren van operaties aan de voeten bij HMSN

Uitgangsvraag

Moet de orthopedisch chirurg over specifieke kennis en ervaring beschikken voor het uitvoeren van de operaties aan de voeten bij HMSN?

Aanbeveling

Laat voetoperaties bij mensen met HMSN uitgevoerd worden door een (orthopedisch) chirurg gespecialiseerd in voet- en enkelchirurgie met kennis van en ervaring met chirurgische procedures bij patiënten met HMSN.

De indicatiestelling voor een chirurgische procedure vindt bij voorkeur plaats in een multidisciplinair team. Hiervan maken in ieder geval de orthopedisch chirurg, gespecialiseerd in voet- en enkelchirurgie, en een revalidatiearts met ervaring op het gebied van gangbeeldanalyse en conservatieve behandeling van HMSN deel uit. Nauwe samenwerking met een orthopedisch schoentechnicus en instrumentmaker is tevens een vereiste. De neuroloog kan erbij betrokken worden om een inschatting te maken van de ernst van de progressie van de ziekte.

Waarborg binnen een multidisciplinair team de volgende items:

- in kaart brengen hulpvraag en functioneren;
- diagnostiek;
- indicatiestelling voor chirurgische procedure;
- nabehandeling na operatie;
- begeleiding wondzorg en immobilisatie;
- revalidatie/fysiotherapie (begeleiding en advies eerste lijn of verwijzende revalidatie-instelling);
- schoenaanpassingen of orthesen na de operatie indien van toepassing (indien mogelijk begeleiding en advies verwijzende revalidatie-instelling).

Inleiding

HMSN is een relatief zeldzame aandoening. Chirurgische procedures zijn maar bij een deel van de HMSN-patiënten geïndiceerd. De afwijkingen die door HMSN worden veroorzaakt die een effect hebben op de biomechanica zijn complex en het arsenaal aan chirurgische procedures is groot. Conform andere, minder voorkomende ingrepen zou het resultaat van een operatie beter kunnen zijn als deze worden geconcentreerd in centra met veel expertise. Tot op heden is niet bekend of kennis van en ervaring met voetoperaties bij mensen met HMSN inderdaad leidt tot betere resultaten. Naast de operatie op zich kunnen ook de indicatiestelling en de nabehandeling door concentratie leiden tot betere resultaten.

Conclusies

| | |
|--|--|
| Moet de orthopedisch chirurg over specifieke kennis en/of ervaring beschikken voor het uitvoeren van de operaties? | |
| Level 3 | De keuze van de chirurgische procedure, gewrichtssparend of een artrodese, hangt af van de ervaring van de chirurg. Naptiontek, 2015 |
| Level 4 | Om een triple artrodese uit te voeren, moet een orthopeed daar kennis van en ervaring mee hebben. Vanuit deze kennis en ervaring maakt de orthopeed een behandelplan waarin het verwijderen van de optimale hoeveelheid bot om de misvorming goed te corrigeren aan de orde komt. Wetmore, 1989 |

Samenvatting literatuur

Beide studies claimen dat de chirurg over specifieke kennis en/of ervaring moet beschikken. Het belang van kennis over de progressieve aard van HMSN met het oog op de keuze van de ingreep werd in beide studies genoemd. Indien complexe chirurgische procedures moeten worden uitgevoerd, wordt nogmaals benadrukt dat kennis en ervaring vereisten zijn. Daarnaast zijn kennis en ervaring van wezenlijk belang voor het maken van de keuze tussen een gewrichtssparende procedure (peestransfer, tenotomie of osteotomie) of een artrodese. Er is geen literatuur gevonden waarin de samenwerking van de (orthopedisch) chirurg in een multidisciplinair team en de nabehandeling werden beschreven.

Zoeken en selecteren

Van de veertien artikelen die werden geselecteerd op basis van het abstract bleken er twee studies geschikt voor de wetenschappelijke onderbouwing van deze vraag (Naptiontek 2014, Wetmore 1989). In deze studies werd gerefereerd aan de specifieke kennis waarover een chirurg moet beschikken om een operatie uit te voeren.

Overwegingen

De literatuur geeft aan dat specifieke kennis en ervaring noodzakelijk zijn bij de (orthopedisch) chirurg. De werkgroep sluit zich hierbij aan. Op grond van expert opinion adviseert de werkgroep aanvullend dat een (orthopedisch) chirurg met ervaring in voetoperaties bij HMSN in zijn besluitvorming deel uitmaakt van een multidisciplinair team. Het multidisciplinaire team bestaat bij voorkeur uit een revalidatiearts met specifieke kennis van HMSN en de conservatieve behandelingsmogelijkheden in relatie tot staan en lopen en kennis op het gebied van gangbeeldanalyse en een instrumentmaker en/of orthopedisch schoenmaker met ervaring met HMSN. Indien nodig kan een neuroloog gespecialiseerd in spierziekten erbij betrokken te zijn. De neuroloog kan informatie geven over de prognose van het krachtverlies en de sensibele stoornissen door de HMSN. Er kan worden gedacht over deelname van een fysiotherapeut of een physician assistant aan het team voor het in kaart brengen van het functioneren en de afname van klinimetrie. Het multidisciplinaire team is zowel betrokken bij de diagnostiek, indicatiestelling als bij de follow-up. De revalidatiearts kan, al dan niet in samenwerking met de schoentechnicus en de instrumentmaker, de te verwachten resultaten van conservatieve opties (training, hulpmiddelen, schoenen, orthesen) beschrijven en nagaan of conservatieve maatregelen in het verleden optimaal zijn uitgevoerd. Dit kan de patiënt helpen zijn of haar afweging te maken voor een chirurgische procedure. De werkgroep is van mening dat een optimaal resultaat van een operatie alleen gehaald kan worden

als de nazorg goed is geregeld. Dit betreft begeleiding van wondzorg en immobilisatie direct na de operatie, de revalidatie/fysiotherapie (begeleiding en advies eerste lijn of verwijzende revalidatie-instelling), schoenaanpassingen of orthesen na de operatie, indien van toepassing (indien mogelijk begeleiding en advies verwijzende revalidatie-instelling). Meer informatie staat beschreven in *Beenorthesen bij neuromusculaire aandoeningen* (Brehm 2014).

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijnen-database.

Referenties

- Barton T., Winson I. Joint Sparing Correction of Cavovarus Feet in Charcot-Marie-Tooth Disease What Are the limits? *Foot Ankle Clin N Am* 18 (2013) 673688.
- Beals T.C., Nickisch F. Charcot-Marie-Tooth Disease and the Cavovarus Foot. *Foot Ankle Clin N Am* 13 (2008) 259274.
- Boffeli T.J, Tabatt J.A. Minimally Invasive Early Operative Treatment of Progressive Foot and Ankle Deformity Associated With Charcot-Marie-Tooth Disease. *J Foot Ankle Surg.* 2015 Jul-Aug;54(4):701-8. doi: 10.1053/j.jfas.2014.03.019. Epub 2014 Aug 15.
- Brehm M.A., Nollet F. *Beenorthesen bij neuromusculaire aandoeningen*. Reed Business Education, Amsterdam; 2014
- Breusch S Wenz W Döderlein L. Function after correction of a clawed great toe by a modified Robert Jones transfer. *The Journal of bone and joint surgery. British volume* 2000 vol: 82 (2) pp: 250-254
- Chan, G., Sampath, J., Miller, F., Riddle, E. C., Nagai, M. K., & Kumar, S. J. (2007). The role of the dynamic pedobarograph in assessing treatment of cavovarus feet in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 27(5), 510516. Journal Article. <http://doi.org/10.1097/bpo.0b013e318070cbe8>
- Dreher, T., Wolf, S. I., Heitzmann, D., Fremd, C., Klotz, M. C., & Wenz, W. (2014). Tibialis posterior tendon transfer corrects the foot drop component of cavovarus foot deformity in charcot-marie-tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 96(6), 45662. <http://doi.org/10.2106/JBJS.L.01749>
- Faldini, C., Traina, F., Nanni, M., Mazzotti, A., Calamelli, C., Fabbri, D., Giannini, S. (2015). Surgical Treatment of Cavus Foot in Charcot-Marie-Tooth Disease: A Review of Twenty-four Cases: AAOS Exhibit Selection. *The Journal of Bone & Joint Surgery*, 97(6), e30e30. <http://doi.org/10.2106/JBJS.N.00794>
- Karlholm, S., & Nilsson, U. (1968). Operative treatment of the foot deformity in Charcot-Marie-Tooth disease. *Acta Orthopaedica Scandinavica*, 39(1), 101106. Journal Article. <http://doi.org/10.3109/17453676808989444>
- Leeuwesteijn, A. E. E. P. M., de Visser, E., & Louwerens, J. W. K. (2010). Flexible cavovarus feet in Charcot-Marie-Tooth disease treated with first ray proximal dorsiflexion osteotomy combined with soft tissue surgery: A short-term to mid-term outcome study. *Foot and Ankle Surgery*, 16(3), 142147. <http://doi.org/10.1016/j.fas.2009.10.002>
- Metaxiotis, D., Accles, W., Pappas, A., & Doederlein, L. (2000). Dynamic pedobarography (DPB) in operative management of cavovarus foot deformity. *Foot & Ankle International / American Orthopaedic Foot and Ankle Society [and] Swiss Foot and Ankle Society*, 21(11), 935947. Comparative Study, Journal Article.
- Miller, G. M., Hsu, J. D., Hoffer, M. M., & Rentfro, R. (1982). Posterior tibial tendon transfer: a review of the literature and analysis of 74 procedures. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 2(4), 363370.
- Napiontek, M., & Pietrzak, K. (2015). Joint preserving surgery versus arthrodesis in operative treatment of patients with neuromuscular polyneuropathy: questionnaire assessment. *European Journal of Orthopaedic Surgery & Traumatology*, 25(2), 391397. <http://doi.org/10.1007/s00590-014-1498-9>
- Pareyson D., Marchesi C. Diagnosis, natural history, and management of Charcot- Marie-Tooth disease. *Lancet Neurol* 8:654667, 2009 (uit artikel van Boffeli 2015)

- Reilly M.M., Pareyson D., Burns J., Laurá M., Shy M.E., Singh D., ENMC CMT Foot Surgery Study Group 221st ENMC International Workshop: Foot Surgery in Charcot-Marie-Tooth disease. *Neuromuscular Disorders* 27 (2017) 11381142.
- Roper, B. a, & Tibrewal, S. B. (1989). Soft tissue surgery in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. British Volume*, 71(1), 1720. Journal Article.
- Rosenbaum A.J., Lisella J., Patel N., Philips N. The Cavus Foot. *Med Clin N Am* 98 (2014) 301312
- Roy D.R., Al-Sayyad M.J. Complications of Surgery of the Foot and Ankle in Hereditary Neurologic Disorders. *Clinical Orthopaedics and Related Research* Number 391, pp. 181187.
- Saltzman, C. L., Fehrlé, M. J., Cooper, R. R., Spencer, E. C., & Ponseti, I. V. (1999). Triple arthrodesis: twenty-five and forty-four-year average follow-up of the same patients. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 81(10), 13911402
- Sammarco, G. J., & Taylor, R. (2001). Cavovarus foot treated with combined calcaneus and metatarsal osteotomies. *Foot & Ankle International / American Orthopaedic Foot and Ankle Society [and] Swiss Foot and Ankle Society*, 22(1), 1930. Clinical Trial, Journal Article, Research Support, Non-U.S. Govt.
- Santavirta, S., Turunen, V., Ylinen, P., Kontinen, Y. T., & Tallroth, K. (1993). Foot and ankle fusions in Charcot-Marie-Tooth disease. *Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery*, 112(4), 175179. Journal Article, Research Support, Non-U.S. Govt. <http://doi.org/10.1007/BF00662284>
- Vinci P., Serrao M., Pierelli F., Sandrini G., Santilli V. Lower limb manual muscle testing in the early stages of Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. (Table II). *P. Functional Neurology* 2006; 21(3): 159-163.
- Ward, C. M., Dolan, L. A., Bennett, D. L., Morcuende, J.A., & Cooper, R. R. (2008). Long-term results of reconstruction for treatment of a flexible cavovarus foot in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 90(12), 26312642. <http://doi.org/10.2106/JBJS.G.01356>
- Wetmore, R. S., & Drennan, J. C. (1989). Long-term results of triple arthrodesis in Charcot-Marie-Tooth disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 71(3), 417422. Journal Article.
- Whitaker, J. M., Rousseau, L., Williams, T., Rowan, R. A., & Hartwig, W. C. (2002). Scoring system for estimating age in the foot skeleton. *American Journal of Physical Anthropology*, 118(4), 385392. <http://doi.org/10.1002/ajpa.10109>
- Wicart P. Cavus foot, from neonates to adolescents. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research* (2012) 98, 813828.
- Yagerman S.E., Cross M.B., Green, D.W., Scher D.M. Pediatric orthopedic conditions in Charcot Marie Tooth disease: a literature review. *Curr Opin Pediatr* 2012, 24:5056 DOI:10.1097/MOP.0b013e32834e9051.

Handoperaties bij HMSN

Centrale vraag: Wanneer en voor welke patiënten (bij welke handfunctie) is chirurgische behandeling zinvol?

Deelvragen:

1. Wat is het juiste moment om de patiënt met HMSN voor operatief ingrijpen naar de handchirurg te verwijzen?
2. Welk onderzoek moet er worden gedaan voor al dan niet tot een operatie wordt besloten?
3. Wat mag men verwachten wat betreft de functie van de hand na de operatie? Welke handoperaties zijn wanneer het meest effectief?
4. Moet de handchirurg over specifieke kennis en ervaring beschikken voor het uitvoeren van de operaties?

Inleiding

Zwakte van met name de intrinsieke maar ook van de extrinsieke handspieren en een verstoring van de handfunctie komen al in een zeer vroeg stadium van HMSN voor (Burns 2008) en kunnen zorgen voor aanzienlijke beperkingen in de dagelijkse activiteiten (Eklund 2009, Videler 2009). Vaak neemt ook het gevoel af. Hierdoor kan iemand minder goed koude en warmte voelen, maar kan er wel pijn of een brandend gevoel zijn. Ten gevolge van de spierzwakte treden soms vormafwijkingen op aan de handen. De klauwhand is kenmerkend, maar komt niet frequent voor. Tezamen met het krachtverlies en de gevoelsstoornissen leidt dit tot een beperkte handfunctie. Wanneer de handproblemen ernstiger worden, kan de revalidatiearts verwijzen naar een chirurg voor ingrepen om de handfunctie te verbeteren. Operaties kunnen bijvoorbeeld bestaan uit transposities van pees/pezen in de hand/onderarm.

Zoeken en selecteren

Om de uitgangsvraag te kunnen beantwoorden, is er een systematische literatuuranalyse verricht naar de volgende wetenschappelijke vraagstelling: Wanneer en voor welke patiënten (bij welke handfunctie) is chirurgische behandeling zinvol?

In de databases Medline (OVID, 1946-2016), CENTRAL (1999-2016), PEDRO (1929-2016) en CINAHL (1976-2016) is tot en met februari 2016 met relevante zoektermen gezocht naar indicaties voor handoperaties bij patiënten met HMSN. De zoekverantwoording is weergegeven aan het einde van deze module. De literatuurzoekactie leverde 158 treffers op.

Een geselecteerd aantal leden van de werkgroep beoordeelde de titels en/of abstracts van deze 158 treffers op grond van de volgende criteria voor inclusie:

- RCT's of ander vergelijkend onderzoek, cohortonderzoek;
- het onderzoek wordt uitgevoerd bij HMSN-patiënten;
- er wordt in de studie onderzoek gedaan naar één of meerdere operatieve behandelingen aan de hand;
- de beschreven uitkomstmaat in de studie is een functionele uitkomstmaat (bijvoorbeeld handvaardigheid, nine-hole peg test, Kapandjimore, Range of Motion, hoekmetingen, krachtmetingen) of een uitkomstmaat op het gebied van kwaliteit van leven of algehele gezondheid of vragenlijsten.

Studies werden geëxcludeerd als het bijvoorbeeld een casestudie, proefdieronderzoek, een overzicht van chirurgische technieken of symptomen betrof.

Op basis van titel en abstract werden in eerste instantie 47 studies voorgeselecteerd. Na raadpleging van de volledige tekst werden vervolgens 28 studies geïncludeerd en 19 studies definitief geëxcludeerd. Van deze 28 studies betrof het slechts 5 studies bij HMSN-patiënten.

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijndatabase.

Referenties

- Burns J., Bray P., Cross L.A., North K.N., Ryan M.M., Ouvrier RA. Hand involvement in children with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Neuromuscul Disord* 2008; 18: 970973.
- Burkhalter- Greens Operative Hand Surgery, Philadelphia, Elsevier, 2005:1161-1196. 6e editie. Pagina 1100.
- Cambridge-Keeling C.A. Range-of-motion measurement of the hand. In: Mackin EJ, Callahan AD, Skirven TM, et al. eds. *Rehabilitation of the hand and upper extremity*. St. Louis: Mosby, Inc, 2002:169e82
- Camitz Greens Operative Hand Surgery, Philadelphia, Elsevier, 2005:1161-1196. 6e editie ref 34 pagina 1135
- Chalekson, C. P., Brown, R. E., Gelber, D. a, & Haws, M. J. (1999). Nerve decompression at the wrist in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 104(4), 9991002. <http://doi.org/10.1097/00006534-199909040-00015>.
- Eklund E., Svensson E., Häger-Ross C. Hand function and disability of the arm, shoulder and hand in Charcot-Marie-Tooth disease. *Disabil Rehabil* 2009; 31: 19551962.
- Ebenezer, M., Rao, K., & Parthebarajan, S. (2012). Factors affecting functional outcome of surgical correction of claw hand in leprosy. *Indian Journal of Leprosy*, 84(4), 259264.
- Eklund, E., Svensson, E., & Häger-Ross, C. (2009). Hand function and disability of the arm, shoulder and hand in Charcot-Marie-Tooth disease. *Disability and Rehabilitation*, 31(23), 19551962. <http://doi.org/10.1080/09638280902874170>.
- Estilow, S.H. Kozin b, A.M. Glanzman a, J. Burns c, F. R. (2012). Flexor digitorum superficialis opposition tendon transfer improves hand function in children with Charcot-Marie-Tooth disease: Case series. *Neuromuscular Disorders*, 22, 10901095.
- Gupta, V., Consul, A., & Swamy, M. K. S. (2015). Zancolli lasso procedure for correction of paralytic claw hands. *Journal of Orthopaedic Surgery*, 23(1), 1518.
- Ozkan, T., Ozer, K., Yukse, A., & Gulgonen, A. (2003). Surgical reconstruction of irreversible ulnar nerve paralysis in leprosy. *Leprosy Review*, 74(1), 5362.
- McEvvitt, E., & Schwarz, R. (2002). Tendon transfer for triple nerve paralysis of the hand in leprosy. *Leprosy Review*, 73(4), 319325.
- Malaviya, G. N. (2003). Comparative evaluation of effectiveness of different motor muscles in modified lasso procedure for correction of finger clawing. *Journal of Hand Surgery*, 28 B(6), 597601. [http://doi.org/10.1016/S0266-7681\(03\)00137-2](http://doi.org/10.1016/S0266-7681(03)00137-2).
- Miller MJ, Williams LL, Slack SL Nappin JF. The hand in charcot/marie-tooth disease. *Journal of Hand Surgery (British Volume, 1991)* 16B: 191-196.
- Rosi Reddy NR, K. S. (1981). Effects of fingers of leprosy patients having surgical removal of sublimus tendons. *Lepr India*, 53(4), 594599.
- Rosi Reddy N, Kolumban SL, F. E. (1983). The results of lumbrical replacement by extensor to flexor many tail operationa retrospective study. *Lepr India*, 55(3), 539546.
- Sane SB, Mehta JM, K. V. (1997). Application of measured tension technique in correction of claw fingers by tendon

transfer in leprosy. *Indian J Lepr.*, 69(1), 8392.

Sane S.B., Kulkarni V.N., M. J. (1997). Restoration of abduction-opposition in paralysed thumb in leprosy. *Indian J Lepr.*, 69(1), 8392.

Taylor, N. L., Raj, A. D., Dick, H. M., & Solomon, S. (2004). The correction of ulnar claw fingers: A follow-up study comparing the extensor-to-flexor with the palmaris longus 4-tailed tendon transfer in patients with leprosy. *Journal of Hand Surgery*, 29(4), 595604. <http://doi.org/10.1016/j.jhssa.2004.03.006>

Rath, S. (2006). Immediate Active Mobilization Versus Immobilization for Opposition Tendon Transfer in the Hand. *J Hand Surg Am*, 31(5), 754759.

Narayanakumar, T. S. (2008). Claw-finger correction in leprosy using half of the flexor digitorum superficialis. *The Journal of Hand Surgery, European Volume*, 33(4), 494500. <http://doi.org/10.1177/1753193408090768>.

Mathiowetz V., Kashman N, Volland G, et al. Grip and pinch strength: normative data for adults. *Arch Phys Med Rehabil* 1985;66:69e74.

Michelinakis, E., & Vourexakis, H. (1981). Tendon transfer for intrinsic-muscle paralysis of the thumb in Charcot-Marie Tooth neuropathy. *The Hand*, 13(3), 276278. <http://doi.org/10.1097/00006534-198309000-00084>.

Rath, S., Selles, R. W., Schreuders, T. A. R., Stam, H. J., & Hovius, S. E. R. (2009). A Randomized Clinical Trial Comparing Immediate Active Motion With Immobilization After Tendon Transfer for Claw Deformity. *Journal of Hand Surgery*, 34(3), 488494.e5. <http://doi.org/10.1016/j.jhssa.2008.11.014>.

Rath, S. (2008). Immediate Postoperative Active Mobilization Versus Immobilization Following Tendon Transfer for Claw Deformity Correction in the Hand. *Journal of Hand Surgery*, 33(2), 232240. <http://doi.org/10.1016/j.jhssa.2007.10.012>.

Schreuders T.A., Selles R.W., Roebroek M.E., Stam H.J. Strength measurements of the intrinsic hand muscles: a review of the development and evaluation of the Rotterdam intrinsic hand yometer. *J Hand Ther.* 2006;19(4):393-401.

Schwarz, R. (2003). Assessment of results of opponensplasty. *The Journal of Hand Surgery: Journal of the British Society for Surgery of the Hand*, 28(6), 593596.

Sollerman C., Ejeskar A. Sollerman hand function test. A standardised method and its use in tetraplegic patients. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1995;29:167e76.

Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., de Visser M., Nollet F. Limited upper limb functioning has impact on restrictions in participation and autonomy of patients with HMSN 1A, *J Rehabil Med* 2009; 41: 746750.

Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., Verhamme C., van den Berg L.H., Visser M., Nollet F. Tripod pinch strength and thumb opposition are the major determinants of manual dexterity in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010;81:828e833.

Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., de Visser M., Nollet F., Manual dexterity in hereditary Manual dexterity in hereditary motor and sensory neuropathy type 1a: severity of limitations and feasibility and reliability of two assessment instruments. *J Rehabil Med.* 2008 Feb;40(2):132-6. Doi: 10.2340/16501977-0143.

Weinstein S. Fifty years of somatosensory research: from the Semmes-Weinstein monofilaments to the Weinstein enhanced sensory test. *J Hand Ther* 1993;6:11e22

Wood, V. E., Huene, D., & Nguyen, J. (1995). Treatment of the upper limb in Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Hand Surgery (Edinburgh, Scotland)*, 20(4), 511518. [http://doi.org/10.1016/S0266-7681\(05\)80166-4](http://doi.org/10.1016/S0266-7681(05)80166-4).

Doorverwijzing naar handchirurg voor operatief ingrijpen bij HMSN

Uitgangsvraag

Wat is het juiste moment om de patiënt met HMSN voor operatief ingrijpen naar de handchirurg te verwijzen?

Aanbeveling

Geef bij de eerste symptomen van een beperkte handfunctie (type 2 of type 3 uit tabel 2) voorlichting over de mogelijkheid om bij toenemende beperkingen van de handfunctie te verwijzen naar de handchirurg om operatieve mogelijkheden te bespreken. Indien nodig kan ook worden verwezen naar een handtherapeut.

Maak bij het begeleiden van patiënten met HMSN gebruik van klinische indeling van de handfunctiestoornis (zie tabel 1) om samen met de patiënt te kunnen besluiten of conservatieve behandelingen of een chirurgische behandeling geïndiceerd is.

Meld patiënten met HMSN dat bij er een handfunctiestoornis type 3, 4 en 5 (tabel 1) sprake kan zijn van een operatie-indicatie, afhankelijk van hun hulpvraag.

Inleiding

Het reguliere beleid voor mensen met HMSN met klachten aan de handen zoals genoemd in de inleiding zijn behandelingen met fysiotherapie en ergotherapie gericht op het beperken van de gevolgen van de ziekte. In deze module onderzoeken we wanneer deze conservatieve behandelingen onvoldoende effect hebben en wanneer mensen met HMSN door de revalidatiearts verwezen dienen te worden naar een handchirurg om de mogelijkheden voor operatief ingrijpen te bespreken. Wat is het juiste moment (niet te vroeg maar ook niet te laat) om de handen te opereren? Zijn hiervoor indicaties te geven of is er een algoritme te geven dat hiervoor gevolgd moet worden? Is er een beslisboom te maken en zijn er randvoorwaarden te geven voor wel of niet opereren?

Conclusies

| | |
|--|--|
| <p>Wat is het juiste moment voor de revalidatiearts om de patiënt met HMSN voor operatief ingrijpen naar de chirurg te sturen?</p> <p>Wat is het juiste moment (niet te vroeg maar ook niet te laat) om de handen te opereren? Zijn hiervoor indicaties te geven of is er een algoritme te geven dat hiervoor gevolgd kan worden? Is er een beslisboom te maken en zijn er randvoorwaarden te geven voor wel of niet opereren?</p> | |
| Level 4 | <p>Als het verloop van de ziekte nog progressief is en de functie van de patiënt nog steeds afneemt, zou de chirurg pees transfers en/of stabiliserende procedures moeten gebruiken die niet zorgen voor achteruitgang van de handfunctie.</p> <p><i>Wood 1995</i></p> |
| Level 4 | <p>Bij patiënten die al langere tijd HMSN hebben, wordt geadviseerd om een fusie van het MP-gewricht van de duim uit te voeren, of extensor carpi ulnaris naar extensor pollicis brevis oppositie, transfer van de extensor indicis rondom de derde metacarpaal in de abductor pollicis voor de pincetgreep, en transfer van de pees van de abductor pollicis longus met gebruik van de palmaris longus of plantaris pees donor.</p> <p><i>Wood 1995</i></p> |
| Level 4 | <p>Als het klauwen van de vingers in ernstige mate aanwezig is, zou de palmaris longus verlengd met de palmaris fascia gebruikt kunnen worden als <i>Lasso Loop Procedure</i> rond de A1 pulley (begin van de peeskoker).</p> <p><i>Wood 1995</i></p> |
| Level 4 | <p>Veel patiënten die al langere tijd HMSN hebben, zullen tevreden zijn met een operatieve ingreep die de pincetgreep verbetert.</p> <p><i>Wood 1995</i></p> |
| Level 4 | <p>Resultaten van oppositieplastiek bij oudere patiënten werken net zo goed werkt als bij jongere patiënten. Leeftijd is dus geen contra-indicatie.</p> <p><i>Schwarz 2003</i></p> |
| Level 4 | <p>Er is bezorgdheid over de levensvatbaarheid van donorspiereen wat betreft het behoud van hun functie over de tijd, aangezien HMSN een progressieve ziekte is en patiënten bij een volgend consult vaak een spiervzwakking/atrofie vertonen. Dit moet patiënten er niet van weerhouden om verwezen te worden naar een chirurg om een peestransfer uit te voeren.</p> <p><i>Estilow 2012</i></p> |
| Level 4 | <p>Chirurgische ingrepen (peestransposities, arthrodesen, wekedelenchirurgie) lijken ook zinvol bij volwassen HMSN-patiënten met een lange geschiedenis van stoornissen en misvormingen.</p> <p><i>Chalekson 1999, Wood 1995, Estilow 2012</i></p> |

Samenvatting literatuur

Slechts enkele studies beschrijven operatieve ingrepen aan de handen bij patiënten met HMSN (Wood 1995, Chalekson 1999, Schwarz 2003, Estilow 2012). Deze studies hebben alle een lage level of evidence (zie de evidencetabel). In de genoemde studies worden meerdere opties besproken voor het herstel van de handfunctie door middel van verschillende peestransposities. Op grond van de (slechts) beperkt beschreven resultaten is geen op evidence gefundeerd oordeel te geven over de waarde van de diverse opties. In de studies worden

meerdere indicaties gegeven voor het starten van een operatieve behandeling van de handen. Hierbij komen de volgende indicaties naar voren:

- een verminderde oppositiemogelijkheid van de duim (Wood 1995, Schwarz 2003);
- een verminderde pincet- en driepuntsgreep (tripod pinch) (Wood 1995);
- het klauwen van de vingers (Wood 1995);
- dreigende contractuurvorming;
- toename van sensibiliteitsproblemen ten gevolge van zenuwcompressie (bijvoorbeeld n. medianus) (Chalekson 1999).

Zoeken en selecteren

Van de 28 artikelen die werden geselecteerd op basis van het abstract bleken er vijf studies geschikt voor de wetenschappelijke onderbouwing van deze vraag (Wood 1995, Chalekson 1999, Schwarz 2003, Estilow 2012) met in totaal 122 patiënten. In de studies worden meerdere indicaties gegeven voor het starten van een operatieve behandeling van de handen. Er zijn geen gerandomiseerde studies verricht naar het effect van operaties aan de handen van patiënten met HMSN in verschillende stadia van HMSN. De patiënten die zijn beschreven in de literatuur zijn niet homogeen in ernst van de aandoening. Daarnaast is er vaak sprake van een retrospectieve studie waarbij de preoperatieve problematiek van de hand niet goed is beschreven. Deze literatuur is niet bruikbaar om een op 'evidence' gebaseerd antwoord te geven op de gestelde vraag, maar leverde gecombineerd met andere studies wel een aantal inzichten op.

Overwegingen

Studies met patiënten met lepra tonen vergelijkbare handfunctieproblematiek. Het betreft meestal te onderscheiden peestransposities in wisselende combinaties.

Er zijn bij HMSN verschillende operatietechnieken beschreven waarbij er vaak een combinatie van technieken is toegepast. Het betreft meestal te onderscheiden peestransposities in wisselende combinaties. Bij HMSN zijn er geen vergelijkende studies gedaan naar chirurgische technieken, er kan dus geen eenduidige conclusie worden getrokken over de chirurgische technieken bij HMSN.

Om de relatieve onbekendheid met de operatieve mogelijkheden bij patiënten en artsen te verminderen is het zinvol om al in een vroeg stadium voorlichting te geven over de operatieve mogelijkheden. Dit mede omdat bij (te) late indicatiestelling tot een operatieve ingreep sprake kan zijn van contracturen die het resultaat negatief beïnvloeden; bij een transpositie dienen de gewrichten soepel te zijn om de benodigde kracht voor bewegen laag te houden.

Uit de goed opgezette studie van Videler blijkt dat afname van de kracht van de driepuntsgreep en een verminderde oppositiemogelijkheid een groot deel van het handfunctieverlies bij HMSN verklaren (Videler 2010). Verbetering van de handfunctie kan worden nagestreefd door peestransposities (zoals ook frequent wordt toegepast bij lepra en bij uitval van de motore functie van bijvoorbeeld de nervus medianus en ulnaris) (Wood 1995).

Aan de in de samenvatting van de literatuur genoemde aspecten liggen vooral de achteruitgang van de spierkracht en in mindere mate het verlies van sensibiliteit door de neuropathie ten grondslag (Wood 1995). Deze aspecten zijn ook beschreven in studies van Miller, Burns, Videler en Eklund naar het effect van de HMSN op de handfunctie (Miller 1991, Burns 2008, Videler 2010, Eklund 2009).

Om tot een juiste timing van de indicatiestelling te kunnen komen, is een classificatie van de handproblematiek bij HMSN gewenst. Een gevalideerde methode van classificeren van de handproblematiek bij HMSN ontbreekt echter. Hier wordt een voorstel geformuleerd gebaseerd op de pathofysiologie van de handfunctiestoornis bij HMSN, klinisch inzicht van meerdere experts en gegevens uit de literatuur over de factoren die de handfunctie bij HMSN beïnvloeden (Videler 2008). Spreken van classificatie suggereert dat er sprake is van een vast omschreven beloop van de handfunctieveranderingen bij mensen met een HMSN, dit is niet altijd het geval. Bij een aanzienlijk deel van de patiënten levert dit echter een bruikbare indeling op. Bij hantering van deze indeling is er sprake van mogelijkheid tot operatieve handfunctieverbetering bij type 3 en 4. Bij type 5 is er een vermindering van het effect van de ingreep door de contracturen.

Mogelijkerwijs kan ook het meten van de spierkracht en sensibiliteit in combinatie met (onderdelen van) de Sollermantest helpen bij het evalueren en vervolgen van de gevolgen van HMSN voor de handfunctie (Videler 2008).

De werkgroep stelt voor om besluitvorming te laten plaatsvinden onderstaand algoritme:

Categorieën afwijkingen van de hand bij HMSN

- A. Normale hand met normale functie en kracht.
- B. Hand met parese en normale functie aangaande grepen, soepel.
- C. Hand met parese en normale functie aangaande onbelaste grepen, bij krachtige pinch/lateraalgreep blijkt parese van oppositie (buckethandle-fenomeen) en eerste dorsale interosseus, geen adductiecontractuur
- D. Hand met parese en abnormale functie aangaande grepen, in combinatie met klauwstand.
- E. Hand met contracturen, dat wil zeggen neutrale positie niet haalbaar.
- F. Volledige parese zonder contractuur.

NB Bij al deze fasen kan er sprake zijn van sensibiliteitsstoornissen.

NB Deze indeling is gemaakt op basis van expert opinion.

Tabel 1: Indeling handproblematiek en bijbehorende risico's, beperkingen en behandel mogelijkheden

| Categorie | Gevolgen voor hand | Functieverlies* | Risico's op contracturen | Grepen die worden beperkt | Chirurgie |
|-----------|---------------------------------|---|--------------------------|---------------------------|----------------|
| A | Hand met normale functie | geen tot weinig krachtverlies van intrinsieke musculatuur | minimaal | - | geen chirurgie |

| | | | | | |
|---|---|--|--|--|--|
| B | Hand met parese en normale functie aangaande grepen | krachtverlies van intrinsieke en soms extrinsieke spieren | risico op contracturen, langzaam? | - | geen chirurgie |
| C | Hand met parese en normale functie aangaande onbelaste grepen, bij krachtige lateraalgreep blijkt parese oppositie en eerste dorsale interosseus | disbalans intrinsieke en extrinsieke spieren rondom duim | risico op contractuur CMC1 en 1 ^e web | oppositiegreep, driepuntsgreep, pincetgreep | spalk te overwegen chirurgie te overwegen |
| D | Hand met parese en abnormale functie aangaande grepen, in combinatie met klauwstand | uitgesproken krachtverlies intrinsieke en extrinsieke spieren met (neiging tot) klauwstand | risico op contractuur CMC1 en 1 ^e web risico van contractuur MCP- / PIP-gewrichten | oppositiegreep, driepuntsgreep, pincetgreep cilindergreep | spalk te overwegen chirurgie te overwegen |
| E | Hand met contracturen, dat wil zeggen normale positie niet haalbaar | uitgesproken krachtverlies intrinsieke en extrinsieke spieren met klauwstand | risico op contractuur CMC1 en 1 ^e web, risico voor contractuur MCP-/PIP-gewrichten | oppositiegreep, driepuntsgreep, pincetgreep, cilindergreep | chirurgie te overwegen, mogelijk wordt de indicatiestelling beperkt door contracturen |

| | | | | | |
|---|--|--|---|--|---|
| F | Hand met volledige paralyse, wel soepel | uitgesproken krachtverlies intrinsieke en extrinsieke spieren met klauwstand | risico op contractuur CMC1 en 1 ^e web, risico voor contractuur MCP-/PIP-gewrichten | | geen chirurgie overwegen, beperkt door peestranspositie |
|---|--|--|---|--|---|

*Sensibiliteitsverlies kan steeds een rol spelen, neemt meestal toe met de ernst en duur van HMSN.

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijndatabase.

Referenties

- Burns J., Bray P., Cross L.A., North K.N., Ryan M.M., Ouvrier RA. Hand involvement in children with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Neuromuscul Disord* 2008; 18: 970973.
- Burkhalter- Greens Operative Hand Surgery, Philadelphia, Elsevier, 2005:1161-1196. 6e editie. Pagina 1100.
- Cambridge-Keeling C.A. Range-of-motion measurement of the hand. In: Mackin EJ, Callahan AD, Skirven TM, et al. eds. *Rehabilitation of the hand and upper extremity*. St. Louis: Mosby, Inc, 2002:169e82
- Camitz Greens Operative Hand Surgery, Philadelphia, Elsevier, 2005:1161-1196. 6e editie ref 34 pagina 1135
- Chalekson, C. P., Brown, R. E., Gelber, D. a, & Haws, M. J. (1999). Nerve decompression at the wrist in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 104(4), 9991002. <http://doi.org/10.1097/00006534-199909040-00015>.
- Eklund E., Svensson E., Häger-Ross C. Hand function and disability of the arm, shoulder and hand in Charcot-Marie-Tooth disease. *Disabil Rehabil* 2009; 31: 19551962.
- Ebenezer, M., Rao, K., & Parthebarajan, S. (2012). Factors affecting functional outcome of surgical correction of claw hand in leprosy. *Indian Journal of Leprosy*, 84(4), 259264.
- Eklund, E., Svensson, E., & Häger-Ross, C. (2009). Hand function and disability of the arm, shoulder and hand in Charcot-Marie-Tooth disease. *Disability and Rehabilitation*, 31(23), 19551962. <http://doi.org/10.1080/09638280902874170>.
- Estilow, S.H. Kozin b, A.M. Glanzman a, J. Burns c, F. R. (2012). Flexor digitorum superficialis opponens tendon transfer improves hand function in children with Charcot-Marie-Tooth disease: Case series. *Neuromuscular Disorders*, 22, 10901095.
- Gupta, V., Consul, A., & Swamy, M. K. S. (2015). Zancolli lasso procedure for correction of paralytic claw hands. *Journal of Orthopaedic Surgery*, 23(1), 1518.
- Ozkan, T., Ozer, K., Yukse, A., & Gulgonen, A. (2003). Surgical reconstruction of irreversible ulnar nerve paralysis in leprosy. *Leprosy Review*, 74(1), 5362.
- McEvitt, E., & Schwarz, R. (2002). Tendon transfer for triple nerve paralysis of the hand in leprosy. *Leprosy Review*, 73(4), 319325.
- Malaviya, G. N. (2003). Comparative evaluation of effectiveness of different motor muscles in modified lasso procedure for correction of finger clawing. *Journal of Hand Surgery*, 28 B(6), 597601. [http://doi.org/10.1016/S0266-7681\(03\)00137-2](http://doi.org/10.1016/S0266-7681(03)00137-2).
- Miller MJ, Williams LL, Slack SL Nappin JF. The hand in charcot/marie-tooth disease. *Journal of Hand Surgery (British Volume, 1991)* 16B: 191-196.

- Rosi Reddy NR, K. S. (1981). Effects of fingers of leprosy patients having surgical removal of sublimus tendons. *Lepr India*, 53(4), 594599.
- Rosi Reddy N, Kolumban SL, F. E. (1983). The results of lumbrical replacement by extensor to flexor many tail operationa retrospective study. *Lepr India*, 55(3), 539546.
- Sane SB, Mehta JM, K. V. (1997). Application of measured tension technique in correction of claw fingers by tendon transfer in leprosy. *Indian J Lepr.*, 69(1), 8392.
- Sane S.B., Kulkarni V.N., M. J. (1997). Restoration of abduction-opposition in paralysed thumb in leprosy. *Indian J Lepr.*, 69(1), 8392.
- Taylor, N. L., Raj, A. D., Dick, H. M., & Solomon, S. (2004). The correction of ulnar claw fingers: A follow-up study comparing the extensor-to-flexor with the palmaris longus 4-tailed tendon transfer in patients with leprosy. *Journal of Hand Surgery*, 29(4), 595604. <http://doi.org/10.1016/j.jhssa.2004.03.006>
- Rath, S. (2006). Immediate Active Mobilization Versus Immobilization for Opposition Tendon Transfer in the Hand. *J Hand Surg Am*, 31(5), 754759.
- Narayanakumar, T. S. (2008). Claw-finger correction in leprosy using half of the flexor digitorum superficialis. *The Journal of Hand Surgery, European Volume*, 33(4), 494500. <http://doi.org/10.1177/1753193408090768>.
- Mathiowetz V., Kashman N, Volland G, et al. Grip and pinch strength: normative data for adults. *Arch Phys Med Rehabil* 1985;66:69e74.
- Michelinakis, E., & Vourexakis, H. (1981). Tendon transfer for intrinsic-muscle paralysis of the thumb in Charcot-Marie Tooth neuropathy. *The Hand*, 13(3), 276278. <http://doi.org/10.1097/00006534-198309000-00084>.
- Rath, S., Selles, R. W., Schreuders, T. A. R., Stam, H. J., & Hovius, S. E. R. (2009). A Randomized Clinical Trial Comparing Immediate Active Motion With Immobilization After Tendon Transfer for Claw Deformity. *Journal of Hand Surgery*, 34(3), 488494.e5. <http://doi.org/10.1016/j.jhssa.2008.11.014>.
- Rath, S. (2008). Immediate Postoperative Active Mobilization Versus Immobilization Following Tendon Transfer for Claw Deformity Correction in the Hand. *Journal of Hand Surgery*, 33(2), 232240. <http://doi.org/10.1016/j.jhssa.2007.10.012>.
- Schreuders T.A., Selles R.W., Roebroek M.E., Stam H.J. Strength measurements of the intrinsic hand muscles: a review of the development and evaluation of the Rotterdam intrinsic hand yometer. *J Hand Ther.* 2006;19(4):393-401.
- Schwarz, R. (2003). Assessment of results of opponensplasty. *The Journal of Hand Surgery: Journal of the British Society for Surgery of the Hand*, 28(6), 593596.
- Sollerman C., Ejeskar A. Sollerman hand function test. A standardised method and its use in tetraplegic patients. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1995;29:167e76.
- Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., de Visser M., Nollet F.. Limited upper limb functioning has impact on restrictions in participation and autonomy of patients with HMSN 1A, *J Rehabil Med* 2009; 41: 746750.
- Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., Verhamme C., van den Berg L.H., Visser M., Nollet F. Tripod pinch strength and thumb opposition are the major determinants of manual dexterity in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010;81:828e833.
- Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., de Visser M., Nollet F., Manual dexterity in hereditary Manual dexterity in hereditary motor and sensory neuropathy type 1a: severity of limitations and feasibility and reliability of two assessment instruments. *J Rehabil Med.* 2008 Feb;40(2):132-6. Doi: 10.2340/16501977-0143.
- Weinstein S. Fifty years of somatosensory research: from the Semmes-Weinstein monofilaments to the Weinstein enhanced sensory test. *J Hand Ther* 1993;6:11e22Wood, V. E., Huene, D., & Nguyen, J. (1995). Treatment of the upper limb in Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Hand Surgery (Edinburgh, Scotland)*, 20(4), 511518. [http://doi.org/10.1016/S0266-7681\(05\)80166-4](http://doi.org/10.1016/S0266-7681(05)80166-4).

Onderzoeken voorafgaand aan een handoperatie bij HMSN

Uitgangsvraag

Welk onderzoek moet er worden gedaan voor al dan niet tot een operatie wordt besloten?

Aanbeveling

Gebruik bij patiënten met HMSN bij het testen van handfunctie de Kapandji-oppositiescore* als maat voor de mogelijkheid tot oppositie, zowel voor follow-up als indicatiestelling.

Gebruik bij patiënten met HMSN bij het testen van handfunctie de nine-hole peg test* of three-item Sollerman test*.

Gebruik bij patiënten met een HMSN bij het beoordelen van de kracht van diverse grepen aanvullende onderzoekstechnieken waarbij de kracht van de driepunts, pincet- en vuistgreep gemeten wordt.

Indien een Rotterdam Intrinsic Hand Myometer (RIHM) aanwezig is dan kan ook de kracht van de intrinsieke musculatuur worden gemeten en vervolgd.

Overweeg zo nodig een sensibiliteitsonderzoek en eventueel aanvullend EMG-onderzoek voor het uitsluiten van bijkomende zenuwcompressie zoals CTS en ulnaropathie.

** Zie voor beschrijving tabel 1*

Inleiding

Om samen met de patiënt de keuze te maken voor wel of geen operatieve ingreep zijn verschillende lichamelijke en andere onderzoeken mogelijk ter ondersteuning van die keuze. In deze paragraaf willen we antwoord geven op de vraag welke onderzoeken hierbij het beste gebruikt kunnen worden.

Conclusies

| | |
|---------------------------------------|--|
| Welk onderzoek moet er worden gedaan? | |
| Level 3 | <p>Er zijn vier gebieden van handfunctie die onderzocht en geëvalueerd moeten worden:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. de verminderde geleidingssnelheid van de zenuwbanen; 2. de verminderde oppositie van de duim; 3. verslechterde pincetgreep; 4. het klauwen van de vingers. <p>Daarnaast moet de patiënt geïnformeerd worden over de progressiviteit van de ziekte. Wood 1995, Chalekson 1999</p> |

Samenvatting literatuur

Twee studies benoemden familiegeschiedenis als belangrijke voorspellende factor voor de progressie van HMSN (Wood 1995, Chalekson 1999). In de twee andere studies werd genoemd dat een goede klinische evaluatie nodig is om te besluiten welke operatie uitgevoerd zou moeten worden. Verschillende tests worden genoemd zoals spierkracht, beoordeling van de diverse handgrepen, afwezigheid van contracturen. Zie tabel 1 voor de specifieke testen die zijn beschreven in de literatuur.

Zoeken en selecteren

Van de 28 artikelen die werden geselecteerd op basis van het abstract bleken er twee studies geschikt voor de wetenschappelijke onderbouwing van deze vraag (Wood 1995, Chalekson 1999). Hoewel van geen van deze twee studies het specifieke doel was te bekijken welke onderzoeken moeten worden uitgevoerd om te beslissen over een operatie, kon er informatie uit de studies worden gedestilleerd over welke onderzoeken worden gedaan voordat al dan niet tot een operatie wordt overgegaan.

Overwegingen

Op basis van de beoordeelde literatuur is geen evidence based-advies te geven over welk onderzoek pre- en postoperatief ter evaluatie gedaan moet worden. Wel is duidelijk dat de oppositiemogelijkheid, de kracht van de driepuntsgreep en de aanwezigheid van contracturen van belang zijn bij de indicatiestelling tot een operatieve ingreep (Videler 2010). Deze aspecten dienen bij de indicatiestelling van een ingreep te worden betrokken. Op grond van de literatuur over HMSN en vanuit de rol als experts formuleert de werkgroep een aantal aanbevelingen voor het basis lichamelijke onderzoek bij patiënten met HMSN. Dit kan zowel worden gebruikt voor de lange termijnfollow-up als bij de indicatiestelling voor een ingreep.

Eventueel kan sensibiliteitsonderzoek gedaan worden en mogelijk aanvullend EMG-onderzoek voor het uitsluiten van bijkomende zenuwcompressie zoals CTS en ulnaropathie. In onderstaande tabel worden de meest belangrijke onderzoeken beschreven die men kan uitvoeren, rekening houdend met datgene wat hierboven is beschreven.

Tabel 1: Lichamelijk onderzoek en specifieke testen voor de hand bij HMSN

| Naam test | Referentie artikel | Korte beschrijving / uitvoering | Welke componenten worden getest? |
|--|--|--|---------------------------------------|
| Lichamelijk onderzoek: | | | |
| <ul style="list-style-type: none"> • AROM hand | Cambridge-Keeling 2002 | Standaard goniometrie | Beweeglijkheid |
| <ul style="list-style-type: none"> • PROM hand | Cambridge-Keeling 2002 | Standaard goniometrie | Beweeglijkheid |
| <ul style="list-style-type: none"> • oppositie duim | Kapandji 1992 | De duim wordt geopponeerd richting distale palmaire handlijn, score 0-10 | Oppositie duim |
| <ul style="list-style-type: none"> • sensibiteit | Weinstein 1993 | Semmes Weinstein Monofilament-test | Drempel voor gevoel |
| Testen | | | |
| <ul style="list-style-type: none"> • kracht driepuntsgreep | Mathiowetz et al, 1985 | | |
| <ul style="list-style-type: none"> • kracht pincetgreep | Mathiowetz et al, 1985 | | |
| <ul style="list-style-type: none"> • kracht vuistgreep | Mathiowetz et al, 1985 | | |
| <ul style="list-style-type: none"> • kracht intrinsieke musculatuur | Schreuders et al, 2006 | | |
| <ul style="list-style-type: none"> • three-item Sollerman test | Rosén and Lundborg, 2000; Sollerman 1995 | handvaardigheid | Taak 4, 8 en 10 van Sollermantest |
| <ul style="list-style-type: none"> • nine-hole peg test | Mathiowetz et al, 1985 | negen pluggen snel verplaatsen in bord | Onder andere beoordeling grijpfunctie |

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijndatabase.

Referenties

- Burns J., Bray P., Cross L.A., North K.N., Ryan M.M., Ouvrier R.A. Hand involvement in children with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Neuromuscul Disord* 2008; 18: 970973.
- Burkhalter- Greens Operative Hand Surgery, Philadelphia, Elsevier, 2005:1161-1196. 6e editie. Pagina 1100.
- Cambridge-Keeling C.A. Range-of-motion measurement of the hand. In: Mackin EJ, Callahan AD, Skirven TM, et al. eds. *Rehabilitation of the hand and upper extremity*. St. Louis: Mosby, Inc, 2002:169e82
- Camitz Greens Operative Hand Surgery, Philadelphia, Elsevier, 2005:1161-1196. 6e editie ref 34 pagina 1135
- Chalekson, C. P., Brown, R. E., Gelber, D. a, & Haws, M. J. (1999). Nerve decompression at the wrist in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 104(4), 9991002. <http://doi.org/10.1097/00006534-199909040-00015>.
- Eklund E., Svensson E., Häger-Ross C. Hand function and disability of the arm, shoulder and hand in Charcot-Marie-Tooth disease. *Disabil Rehabil* 2009; 31: 19551962.
- Ebenezer, M., Rao, K., & Parthebarajan, S. (2012). Factors affecting functional outcome of surgical correction of claw hand in leprosy. *Indian Journal of Leprosy*, 84(4), 259264.
- Eklund, E., Svensson, E., & Häger-Ross, C. (2009). Hand function and disability of the arm, shoulder and hand in Charcot-Marie-Tooth disease. *Disability and Rehabilitation*, 31(23), 19551962. <http://doi.org/10.1080/09638280902874170>.
- Estilow, S.H. Kozin b, A.M. Glanzman a, J. Burns c, F. R. (2012). Flexor digitorum superficialis opposition tendon transfer improves hand function in children with Charcot-Marie-Tooth disease: Case series. *Neuromuscular Disorders*, 22, 10901095.
- Gupta, V., Consul, A., & Swamy, M. K. S. (2015). Zancolli lasso procedure for correction of paralytic claw hands. *Journal of Orthopaedic Surgery*, 23(1), 1518.
- Ozkan, T., Ozer, K., Yukse, A., & Gulgonen, A. (2003). Surgical reconstruction of irreversible ulnar nerve paralysis in leprosy. *Leprosy Review*, 74(1), 5362.
- McEvvit, E., & Schwarz, R. (2002). Tendon transfer for triple nerve paralysis of the hand in leprosy. *Leprosy Review*, 73(4), 319325.
- Malaviya, G. N. (2003). Comparative evaluation of effectiveness of different motor muscles in modified lasso procedure for correction of finger clawing. *Journal of Hand Surgery*, 28 B(6), 597601. [http://doi.org/10.1016/S0266-7681\(03\)00137-2](http://doi.org/10.1016/S0266-7681(03)00137-2).
- Miller MJ, Williams LL, Slack SL Nappin JF. The hand in charcot/marie-tooth disease. *Journal of Hand Surgery (British Volume, 1991)* 16B: 191-196.
- Rosi Reddy NR, K. S. (1981). Effects of fingers of leprosy patients having surgical removal of sublimus tendons. *Lepr India.*, 53(4), 594599.
- Rosi Reddy N, Kolumban SL, F. E. (1983). The results of lumbrical replacement by extensor to flexor many tail operationa retrospective study. *Lepr India*, 55(3), 539546.
- Sane SB, Mehta JM, K. V. (1997). Application of measured tension technique in correction of claw fingers by tendon transfer in leprosy. *Indian J Lepr.*, 69(1), 8392.
- Sane S.B., Kulkarni V.N., M. J. (1997). Restoration of abduction-opposition in paralysed thumb in leprosy. *Indian J Lepr.*, 69(1), 8392.
- Taylor, N. L., Raj, A. D., Dick, H. M., & Solomon, S. (2004). The correction of ulnar claw fingers: A follow-up study comparing the extensor-to-flexor with the palmaris longus 4-tailed tendon transfer in patients with leprosy. *Journal of Hand Surgery*, 29(4), 595604. <http://doi.org/10.1016/j.jhsa.2004.03.006>
- Rath, S. (2006). Immediate Active Mobilization Versus Immobilization for Opposition Tendon Transfer in the Hand. *J Hand Surg Am*, 31(5), 754759.
- Narayanakumar, T. S. (2008). Claw-finger correction in leprosy using half of the flexor digitorum superficialis. *The Journal of Hand Surgery, European Volume*, 33(4), 494500. <http://doi.org/10.1177/1753193408090768>.
- Mathiowetz V., Kashman N, Volland G, et al. Grip and pinch strength: normative data for adults. *Arch Phys Med Rehabil* 1985;66:69e74.
- Michelinakis, E., & Vourexakis, H. (1981). Tendon transfer for intrinsic-muscle paralysis of the thumb in Charcot-Marie Tooth neuropathy. *The Hand*, 13(3), 276278. <http://doi.org/10.1097/00006534-198309000-00084>.
- Rath, S., Selles, R. W., Schreuders, T. A. R., Stam, H. J., & Hovius, S. E. R. (2009). A Randomized Clinical Trial Comparing

- Immediate Active Motion With Immobilization After Tendon Transfer for Claw Deformity. *Journal of Hand Surgery*, 34(3), 488494.e5. <http://doi.org/10.1016/j.jhssa.2008.11.014>.
- Rath, S. (2008). Immediate Postoperative Active Mobilization Versus Immobilization Following Tendon Transfer for Claw Deformity Correction in the Hand. *Journal of Hand Surgery*, 33(2), 232240. <http://doi.org/10.1016/j.jhssa.2007.10.012>.
- Schreuders T.A., Selles R.W., Roebroek M.E., Stam H.J. Strength measurements of the intrinsic hand muscles: a review of the development and evaluation of the Rotterdam intrinsic hand yometer. *J Hand Ther.* 2006;19(4):393-401.
- Schwarz, R. (2003). Assessment of results of opponensplasty. *The Journal of Hand Surgery: Journal of the British Society for Surgery of the Hand*, 28(6), 593596.
- Sollerman C., Ejeskar A. Sollerman hand function test. A standardised method and its use in tetraplegic patients. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1995;29:167e76.
- Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., de Visser M., Nollet F.. Limited upper limb functioning has impact on restrictions in participation and autonomy of patients with HMSN 1A, *J Rehabil Med* 2009; 41: 746750.
- Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., Verhamme C., van den Berg L.H., Visser M., Nollet F. Tripod pinch strength and thumb opposition are the major determinants of manual dexterity in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010;81:828e833.
- Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., de Visser M., Nollet F., Manual dexterity in hereditary Manual dexterity in hereditary motor and sensory neuropathy type 1a: severity of limitations and feasibility and reliability of two assessment instruments. *J Rehabil Med.* 2008 Feb;40(2):132-6. Doi: 10.2340/16501977-0143.
- Weinstein S. Fifty years of somatosensory research: from the SemmesWeinstein monofilaments to the Weinstein enhanced sensory test. *J Hand Ther* 1993;6:11e22Wood, V. E., Huene, D., & Nguyen, J. (1995). Treatment of the upper limb in Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Hand Surgery (Edinburgh, Scotland)*, 20(4), 511518. [http://doi.org/10.1016/S0266-7681\(05\)80166-4](http://doi.org/10.1016/S0266-7681(05)80166-4).

Functie van de hand na operatie bij HMSN

Uitgangsvraag

Wat mag men verwachten van de functie van de hand na de operatie? Welke handoperaties zijn wanneer het meest effectief?

Aanbeveling

Maak in overleg met de patiënt een keuze voor een chirurgische procedure of een combinatie van procedures aan de hand van de behoefte van de patiënt en het te verwachten resultaat van de operatieve ingreep.

Kies voor verbetering van de oppositie van de duim om de grijpfunctie aanzienlijk te verbeteren.

Overweeg de combinatie oppositieplastiek en adductieherstel van duim met een stabilisatie procedure van dig 2; dit zal de twee- en driepuntsgreep verbeteren en krachtiger maken.

Overweeg correctie van de klauwhand om de grijpfunctie van de hand verbeteren.

Inleiding

Volgens de Nederlandse wet- en regelgeving moet er sprake zijn van 'informed consent' bij het nemen van een besluit voor een behandeling (wet WGBO volgens de KNMG). Als belangrijk onderdeel van informed consent dient een patiënt met HMSN te worden geïnformeerd over wat hij kan verwachten van een operatie. Dit dient te worden afgezet tegen andere, niet-operatieve, opties. De hulpvraag van de patiënt is meestal leidend in het bespreken van de verwachtingen. Tot nu toe bestaat er echter geen systematische informatie over wat een patiënt kan verwachten als uiteindelijk resultaat van een operatie.

Conclusies

Wat mag men verwachten van de functie van de hand na de operatie? Welke handoperaties zijn wanneer het meest effectief?

| | |
|----------------|---|
| Level 3 | Na het verplaatsen van de flexor superficialis pees van de ringvinger naar de duim zou weer een goede oppositie verkregen kunnen worden waardoor ook <i>pulp to pulp</i> -pinch kan worden uitgevoerd. Het gebruik van de schaar, knopen openen en een horloge opdraaien kunnen hierdoor weer mogelijk worden evenals het sluiten van een rits of afsteken van een lucifer. Het uiterlijk van de handen kan ook verbeteren na deze ingreep. <i>Michelinakis 1981</i> |
| Level 3 | Wood <i>et al</i> (1995) beschrijven een aantal voorkeursingrepen: <u>geen oppositie</u> : transfer van extensor pollicis brevis naar de extensor carpi ulnaris zoals beschreven door Phalen&Miller (1947); <u>zwakke greep</u> : fusie van het MP-gewricht van de duim; <u>klauwen van de vingers</u> : de lassoloop-operatie zoals beschreven door Zancolli (1995). <i>Wood 1995</i> |
| Level 3 | Flexor digitorum superficialis oppositie peestransfer kan zorgen voor verbetering in palmaire abductie (30°/40°), oppositie (van duim naar alle vingers) en verkrijgen van verschillende grepen (<i>pincer, palmar en lateral</i>). Daarnaast kunnen handvaardigheidstesten verbeteren. Functionele verbeteringen kunnen worden verkregen op het gebied van zelfzorg (voeding, aankleden) en spelen. <i>Estilow 2012</i> |

Samenvatting literatuur

In de studies van Michelinakis 1981, Wood 1995 en Estilow 2012 worden meerdere opties besproken voor het herstel van de handfunctie doordat gebruik wordt gemaakt van verschillende peestransposities. Op grond van de (slechts) beperkt beschreven resultaten is geen enkel oordeel te geven over de waarde van de diverse opties, laat staan welke het meest effectief is bij HMSN. RCT's waarbij verschillende technieken met elkaar vergeleken worden, zijn er niet.

Zoeken en selecteren

Van de 28 artikelen die werden geselecteerd op basis van het abstract bleken er drie studies geschikt voor de wetenschappelijke onderbouwing van deze vraag (Michelinakis 1981, Wood 1995, Estilow 2012). Slechts enkele studies beschrijven operatieve ingrepen aan de handen bij patiënten met HMSN. Deze studies hebben alle een lage level of evidence (zie conclusietabel).

Overwegingen

Het vergelijken van de uitkomsten van de diverse studies is moeilijk omdat er in vrijwel elke studie een eigen chirurgische techniek wordt gebruikt of een modificatie op een bestaande techniek. Bij enkele studies worden ook meerdere technieken gecombineerd uitgevoerd.

Voor de functie van de hand zijn drie grepen het belangrijkste. Dit zijn de pincetgreep, driepuntsgreep en cilindergreep. Om bij HMSN de handfunctie wat deze grepen betreft te verbeteren, tracht men meestal

operatief de functie van de duim te verbeteren door meerdere aspecten te verbeteren (oppositie, adductie en stabiliseren dig II) naast een eventuele correctie van de klauwband. In de literatuur worden meerdere chirurgische technieken en modificaties daarop beschreven. De chirurgische procedures kunnen worden ingedeeld in operaties op het niveau aan de weke delen (peesretransposities en tenotomieën), gewrichten (capsulotomieën en artrodesen) en de botten (osteotomieën).

Hier volgt een overzicht van de mogelijke chirurgische technieken.

In Appendix 3 staan mogelijke chirurgische behandelingen aan de hand bij mensen met HMSN beschreven. Onderstaand overzicht is gebaseerd op basis van expert opinion en niet noodzakelijkerwijze de geselecteerde literatuur.

Herstel van de duimfunctie

Oppositie

- Flexor Digitorum Superficialis (FDS) 4 transfer volgens Royle-Thompson (FDS 3 geeft mogelijk krachtverlies).
- Abductor Digiti Minimi transfer volgens Huber (niet echt geschikt bij volwassenen in verband met lengte).
- Extensor Indicis transfer (Burkhalter) heeft de voorkeur. Geen krachtverlies en geen echt functieverlies (hooguit extensorlag dig 2). Insertie moet wel ulnair van MCP 1 zijn anders ontstaat een adductie in plaats van oppositie.
- Palmaris Longus transfer (Camitz 2005). Geeft meer palmar abductie dan oppositie.

Van de FDS-transfer voor de oppositie wordt aangegeven dat dit de meestvoorkomende is met uitstekende tot goede resultaten in 63% van de gevallen (McEvitt 2002).

Adductie

- ECRB-pees verlengen met peesretransplantaat tussen MC 3 en 4 naar volair transponeren en fixeren aan adductor peesinsertie.

Stabilisatie dig II

- Accessoire APL-pees verlengen met peesretransplantaat en fixeren aan insertie van m. interosseus.

Herstel van de klauwband

- Zancolli Lasso-procedure.
FDS-pees fixeren op A1- of A2-pulley. Er zijn veel variaties van deze ingreep.
- Stille-Bunnel-transpositie (dig 4 en 5).
FDS-pees splitsen en fixeren aan lateraalband om PIP in extensie te krijgen.
- ECRB of L transfer. Technisch lastig.

- Zancolli-capsulodese of Omer-modificatie. Waarschijnlijk onvoldoende op lange termijn.

Als uitkomstmaten om het effect van de handoperatie vast te stellen worden meestal de kracht van de driepunts-, pincet- en vuistgreep gebruikt. Daarnaast is de nine-hole peg test een veelgebruikte test om een indruk te krijgen van de vingervunctie. Ook tevredenheid van de patiënt is een vaak gebruikte uitkomstmaat. Verder worden er diverse andere uitkomstmaten gebruikt zoals anatomische stand en gewrichtshoeken. Er is geen algemene overeenstemmende uitkomstmaat tussen de studies die het vergelijken van de diverse studies mogelijk maakt.

Voor de **Zancolli Lasso-procedure** worden goede resultaten gevonden met een goede tot redelijk goede correctie van de stand bij 17 van de 19 patiënten en een verbetering van de grijpkracht bij 13 van de 19 patiënten (Gupta 2015). Bij vergelijking met een andere procedure wordt meer krachtherstel gezien en minder correctie van de klauwhand (Ozkan 2009). De Zancolli-procedure wordt vaker gebruikt om andere technieken mee te vergelijken.

Algemene voorwaarden operatie

Als algemene voorwaarden voor het slagen van een operatie wordt aangegeven door de werkgroepleden dat er geen contracturen mogen zijn. Op grond van de beperkte beschrijvingen van de resultaten in de literatuur, en het feit dat afname van de kracht van de driepuntsgreep en een verminderde oppositiemogelijkheid een groot deel van het handfunctieverlies bij HMSN verklaart (Videler 2010), komt de werkgroep tot de volgende aanbevelingen om de kracht van de driepuntsgreep en de oppositiemogelijkheid te verbeteren.

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijndatabase.

Referenties

Burns J., Bray P., Cross L.A., North K.N., Ryan M.M., Ouvrier RA. Hand involvement in children with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Neuromuscul Disord* 2008; 18: 970973.

Burkhalter- Greens Operative Hand Surgery, Philadelphia, Elsevier, 2005:1161-1196. 6e editie. Pagina 1100.

Cambridge-Keeling C.A. Range-of-motion measurement of the hand. In: Mackin EJ, Callahan AD, Skirven TM, et al. eds. *Rehabilitation of the hand and upper extremity*. St. Louis: Mosby, Inc, 2002:169e82

Camitz Greens Operative Hand Surgery, Philadelphia, Elsevier, 2005:1161-1196. 6e editie ref 34 pagina 1135

Chalekson, C. P., Brown, R. E., Gelber, D. a, & Haws, M. J. (1999). Nerve decompression at the wrist in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 104(4), 9991002. <http://doi.org/10.1097/00006534-199909040-00015>.

Eklund E., Svensson E., Häger-Ross C. Hand function and disability of the arm, shoulder and hand in Charcot-Marie-Tooth disease. *Disabil Rehabil* 2009; 31: 19551962.

Ebenezer, M., Rao, K., & Parthebarajan, S. (2012). Factors affecting functional outcome of surgical correction of claw hand in leprosy. *Indian Journal of Leprosy*, 84(4), 259264.

Eklund, E., Svensson, E., & Häger-Ross, C. (2009). Hand function and disability of the arm, shoulder and hand in Charcot-

- Marie-Tooth disease. *Disability and Rehabilitation*, 31(23), 19551962. <http://doi.org/10.1080/09638280902874170>.
- Estilow, S.H. Kozin b, A.M. Glanzman a, J. Burns c, F. R. (2012). Flexor digitorum superficialis opposition tendon transfer improves hand function in children with Charcot-Marie-Tooth disease: Case series. *Neuromuscular Disorders*, 22, 10901095.
- Gupta, V., Consul, A., & Swamy, M. K. S. (2015). Zancolli lasso procedure for correction of paralytic claw hands. *Journal of Orthopaedic Surgery*, 23(1), 1518.
- Ozkan, T., Ozer, K., Yukse, A., & Gulgonen, A. (2003). Surgical reconstruction of irreversible ulnar nerve paralysis in leprosy. *Leprosy Review*, 74(1), 5362.
- McEvvit, E., & Schwarz, R. (2002). Tendon transfer for triple nerve paralysis of the hand in leprosy. *Leprosy Review*, 73(4), 319325.
- Malaviya, G. N. (2003). Comparative evaluation of effectiveness of different motor muscles in modified lasso procedure for correction of finger clawing. *Journal of Hand Surgery*, 28 B(6), 597601. [http://doi.org/10.1016/S0266-7681\(03\)00137-2](http://doi.org/10.1016/S0266-7681(03)00137-2).
- Miller MJ, Williams LL, Slack SL Nappin JF. The hand in charcot/marie-tooth disease. *Journal of Hand Surgery (British Volume, 1991)* 16B: 191-196.
- Rosi Reddy NR, K. S. (1981). Effects of fingers of leprosy patients having surgical removal of sublimus tendons. *Lepr India*, 53(4), 594599.
- Rosi Reddy N, Kolumban SL, F. E. (1983). The results of lumbrical replacement by extensor to flexor many tail operationa retrospective study. *Lepr India*, 55(3), 539546.
- Sane SB, Mehta JM, K. V. (1997). Application of measured tension technique in correction of claw fingers by tendon transfer in leprosy. *Indian J Lepr.*, 69(1), 8392.
- Sane S.B., Kulkarni V.N., M. J. (1997). Restoration of abduction-opposition in paralysed thumb in leprosy. *Indian J Lepr.*, 69(1), 8392.
- Taylor, N. L., Raj, A. D., Dick, H. M., & Solomon, S. (2004). The correction of ulnar claw fingers: A follow-up study comparing the extensor-to-flexor with the palmaris longus 4-tailed tendon transfer in patients with leprosy. *Journal of Hand Surgery*, 29(4), 595604. <http://doi.org/10.1016/j.jhsa.2004.03.006>
- Rath, S. (2006). Immediate Active Mobilization Versus Immobilization for Opposition Tendon Transfer in the Hand. *J Hand Surg Am*, 31(5), 754759.
- Narayanakumar, T. S. (2008). Claw-finger correction in leprosy using half of the flexor digitorum superficialis. *The Journal of Hand Surgery, European Volume*, 33(4), 494500. <http://doi.org/10.1177/1753193408090768>.
- Mathiowetz V., Kashman N, Volland G, et al. Grip and pinch strength: normative data for adults. *Arch Phys Med Rehabil* 1985;66:69e74.
- Michelinakis, E., & Vourexakis, H. (1981). Tendon transfer for intrinsic-muscle paralysis of the thumb in Charcot-Marie Tooth neuropathy. *The Hand*, 13(3), 276278. <http://doi.org/10.1097/00006534-198309000-00084>.
- Rath, S., Selles, R. W., Schreuders, T. A. R., Stam, H. J., & Hovius, S. E. R. (2009). A Randomized Clinical Trial Comparing Immediate Active Motion With Immobilization After Tendon Transfer for Claw Deformity. *Journal of Hand Surgery*, 34(3), 488494.e5. <http://doi.org/10.1016/j.jhsa.2008.11.014>.
- Rath, S. (2008). Immediate Postoperative Active Mobilization Versus Immobilization Following Tendon Transfer for Claw Deformity Correction in the Hand. *Journal of Hand Surgery*, 33(2), 232240. <http://doi.org/10.1016/j.jhsa.2007.10.012>.
- Schreuders T.A., Selles R.W., Roebroek M.E., Stam H.J. Strength measurements of the intrinsic hand muscles: a review of the development and evaluation of the Rotterdam intrinsic hand yometer. *J Hand Ther.* 2006;19(4):393-401.
- Schwarz, R. (2003). Assessment of results of opponensplasty. *The Journal of Hand Surgery: Journal of the British Society for Surgery of the Hand*, 28(6), 593596.
- Sollerman C., Ejeskar A. Sollerman hand function test. A standardised method and its use in tetraplegic patients. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1995;29:167e76.
- Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., de Visser M., Nollet F.. Limited upper limb functioning has impact on restrictions in participation and autonomy of patients with HMSN 1A, *J Rehabil Med* 2009; 41: 746750.
- Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., Verhamme C., van den Berg L.H., Visser M., Nollet F. Tripod pinch strength and thumb opposition are the major determinants of manual dexterity in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010;81:828e833.
- Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., de Visser M., Nollet F., Manual dexterity in hereditary Manual dexterity in hereditary

motor and sensory neuropathy type 1a: severity of limitations and feasibility and reliability of two assessment instruments. *J Rehabil Med.* 2008 Feb;40(2):132-6. Doi: 10.2340/16501977-0143.

Weinstein S. Fifty years of somatosensory research: from the Semmes-Weinstein monofilaments to the Weinstein enhanced sensory test. *J Hand Ther* 1993;6:11e22
Wood, V. E., Huene, D., & Nguyen, J. (1995). Treatment of the upper limb in Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Hand Surgery (Edinburgh, Scotland)*, 20(4), 511-518.
[http://doi.org/10.1016/S0266-7681\(05\)80166-4](http://doi.org/10.1016/S0266-7681(05)80166-4).

Voorkennis chirurg bij handoperaties bij HMSN

Uitgangsvraag

Moet de handchirurg over specifieke kennis en ervaring beschikken voor het uitvoeren van de operaties?

Aanbeveling

Werk bij het behandelen en begeleiden van patiënten met handfunctiestoornissen bij HMSN bij voorkeur met ervaren handchirurgen. Verwijs bij voorkeur naar een handchirurgisch centrum waar de expertise aanwezig is.

Verwijs naar en werk samen met een handchirurg die bij voorkeur beschikt over specifieke ervaring op het gebied van patiënten met HMSN.

Zorg dat de handchirurg deel uitmaakt van een multidisciplinair team met in ieder geval een revalidatiearts en indien nodig een neuroloog.

Zorg dat het multidisciplinair team ervaring heeft met de problematiek bij HMSN en pre- en postoperatief een uitgebreide handfunctieanalyse kan uitvoeren.

Waarborg binnen een multidisciplinair team de volgende items: diagnostiek, gezamenlijke indicatiestelling en gezamenlijke follow-up van de patiënt.

Inleiding

Omdat HMSN een zeldzame aandoening is en chirurgische ingrepen zelden worden uitgevoerd, is er bij de handchirurgen over het algemeen weinig ervaring met deze ingrepen. Met goede oefentherapie (en vaak cilindrisch splinten van contracturen van de PIP-gewrichten) kunnen contracturen vaak dermate verbeterd worden dat een peestranspositie opnieuw overwogen kan worden.

Zoeken en selecteren

Van de 28 artikelen die werden geselecteerd op basis van het abstract bleek er één studie geschikt voor de wetenschappelijke onderbouwing van deze vraag (Sane 2 1997). In deze studie werd gerefereerd aan de specifieke kennis waarover een chirurg moet beschikken om een operatie uit te voeren.

Overwegingen

Volgens Sane 2 (1997) worden goede chirurgische resultaten alleen bereikt als de chirurg ervaring heeft opgedaan bij operaties aan veel handen. De specifieke kennis en ervaring van de handchirurg zijn geen onderwerp van studie van Sane 1997 geweest bij patiënten met HMSN. Wel wordt in sommige artikelen over peestransposities aangegeven dat ervaring bij de chirurg en therapeut van belang is. Bij enkele studies over lepra werd dit specifiek benoemd. Er hebben echter geen gecontroleerde studies plaatsgevonden waardoor de level of evidence laag is. Hierdoor zijn de overwegingen en aanbevelingen expert based.

De literatuur geeft aan dat specifieke kennis en ervaring noodzakelijk is bij de chirurg en het revalidatieteam.

Vanuit de werkgroep wordt benadrukt dat een chirurg in zijn besluitvorming deel moet uitmaken van een multidisciplinair team met revalidatiearts en/of neuroloog. Dit multidisciplinaire team is zowel betrokken bij de diagnostiek en indicatiestelling als follow-up. Ondanks het feit dat er geen onderzoek is verricht naar het belang van specifieke kennis en ervaring in de besluitvorming, benadrukt de werkgroep dat specifieke kennis en ervaring noodzakelijk is voor de besluitvorming. Dit om te komen tot een adequate evaluatie en advies. Deze specifieke kennis en ervaring zijn ook van belang bij het geven van voorlichting over het te verwachten resultaat.

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijndatabase.

Referenties

- Burns J., Bray P., Cross L.A., North K.N., Ryan M.M., Ouvrier R.A. Hand involvement in children with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Neuromuscul Disord* 2008; 18: 970973.
- Burkhalter- Greens Operative Hand Surgery, Philadelphia, Elsevier, 2005:1161-1196. 6e editie. Pagina 1100.
- Cambridge-Keeling C.A. Range-of-motion measurement of the hand. In: Mackin EJ, Callahan AD, Skirven TM, et al. eds. *Rehabilitation of the hand and upper extremity*. St. Louis: Mosby, Inc, 2002:169e82
- Camitz Greens Operative Hand Surgery, Philadelphia, Elsevier, 2005:1161-1196. 6e editie ref 34 pagina 1135
- Chalekson, C. P., Brown, R. E., Gelber, D. a, & Haws, M. J. (1999). Nerve decompression at the wrist in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 104(4), 9991002. <http://doi.org/10.1097/00006534-199909040-00015>.
- Eklund E., Svensson E., Häger-Ross C. Hand function and disability of the arm, shoulder and hand in Charcot-Marie-Tooth disease. *Disabil Rehabil* 2009; 31: 19551962.
- Ebenezer, M., Rao, K., & Parthebarajan, S. (2012). Factors affecting functional outcome of surgical correction of claw hand in leprosy. *Indian Journal of Leprosy*, 84(4), 259264.
- Eklund, E., Svensson, E., & Häger-Ross, C. (2009). Hand function and disability of the arm, shoulder and hand in Charcot-Marie-Tooth disease. *Disability and Rehabilitation*, 31(23), 19551962. <http://doi.org/10.1080/09638280902874170>.
- Estilow, S.H. Kozin b, A.M. Glanzman a, J. Burns c, F. R. (2012). Flexor digitorum superficialis opposition tendon transfer improves hand function in children with Charcot-Marie-Tooth disease: Case series. *Neuromuscular Disorders*, 22, 10901095.
- Gupta, V., Consul, A., & Swamy, M. K. S. (2015). Zancolli lasso procedure for correction of paralytic claw hands. *Journal of Orthopaedic Surgery*, 23(1), 1518.
- Ozkan, T., Ozer, K., Yukse, A., & Gulgonen, A. (2003). Surgical reconstruction of irreversible ulnar nerve paralysis in leprosy. *Leprosy Review*, 74(1), 5362.
- McEvitt, E., & Schwarz, R. (2002). Tendon transfer for triple nerve paralysis of the hand in leprosy. *Leprosy Review*, 73(4), 319325.
- Malaviya, G. N. (2003). Comparative evaluation of effectiveness of different motor muscles in modified lasso procedure for correction of finger clawing. *Journal of Hand Surgery*, 28 B(6), 597601. [http://doi.org/10.1016/S0266-7681\(03\)00137-2](http://doi.org/10.1016/S0266-7681(03)00137-2).
- Miller MJ, Williams LL, Slack SL Nappin JF. The hand in charcot/marie-tooth disease. *Journal of Hand Surgery (British Volume, 1991)* 16B: 191-196.
- Rosi Reddy NR, K. S. (1981). Effects of fingers of leprosy patients having surgical removal of sublimus tendons. *Lepr India*, 53(4), 594599.
- Rosi Reddy N, Kolumban SL, F. E. (1983). The results of lumbrical replacement by extensor to flexor many tail operationa retrospective study. *Lepr India*, 55(3), 539546.

- Sane SB, Mehta JM, K. V. (1997). Application of measured tension technique in correction of claw fingers by tendon transfer in leprosy. *Indian J Lepr.*, 69(1), 8392.
- Sane S.B., Kulkarni V.N., M. J. (1997). Restoration of abduction-opposition in paralysed thumb in leprosy. *Indian J Lepr.*, 69(1), 8392.
- Taylor, N. L., Raj, A. D., Dick, H. M., & Solomon, S. (2004). The correction of ulnar claw fingers: A follow-up study comparing the extensor-to-flexor with the palmaris longus 4-tailed tendon transfer in patients with leprosy. *Journal of Hand Surgery*, 29(4), 595604. <http://doi.org/10.1016/j.jhssa.2004.03.006>
- Rath, S. (2006). Immediate Active Mobilization Versus Immobilization for Opposition Tendon Transfer in the Hand. *J Hand Surg Am*, 31(5), 754759.
- Narayanakumar, T. S. (2008). Claw-finger correction in leprosy using half of the flexor digitorum superficialis. *The Journal of Hand Surgery, European Volume*, 33(4), 494500. <http://doi.org/10.1177/1753193408090768>.
- Mathiowetz V., Kashman N, Volland G, et al. Grip and pinch strength: normative data for adults. *Arch Phys Med Rehabil* 1985;66:69e74.
- Michelinakis, E., & Vourexakis, H. (1981). Tendon transfer for intrinsic-muscle paralysis of the thumb in Charcot-Marie Tooth neuropathy. *The Hand*, 13(3), 276278. <http://doi.org/10.1097/00006534-198309000-00084>.
- Rath, S., Selles, R. W., Schreuders, T. A. R., Stam, H. J., & Hovius, S. E. R. (2009). A Randomized Clinical Trial Comparing Immediate Active Motion With Immobilization After Tendon Transfer for Claw Deformity. *Journal of Hand Surgery*, 34(3), 488494.e5. <http://doi.org/10.1016/j.jhssa.2008.11.014>.
- Rath, S. (2008). Immediate Postoperative Active Mobilization Versus Immobilization Following Tendon Transfer for Claw Deformity Correction in the Hand. *Journal of Hand Surgery*, 33(2), 232240. <http://doi.org/10.1016/j.jhssa.2007.10.012>.
- Schreuders T.A., Selles R.W., Roebroek M.E., Stam H.J. Strength measurements of the intrinsic hand muscles: a review of the development and evaluation of the Rotterdam intrinsic hand yometer. *J Hand Ther.* 2006;19(4):393-401.
- Schwarz, R. (2003). Assessment of results of opponensplasty. *The Journal of Hand Surgery: Journal of the British Society for Surgery of the Hand*, 28(6), 593596.
- Sollerman C., Ejeskar A. Sollerman hand function test. A standardised method and its use in tetraplegic patients. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1995;29:167e76.
- Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., de Visser M., Nollet F.. Limited upper limb functioning has impact on restrictions in participation and autonomy of patients with HMSN 1A, *J Rehabil Med* 2009; 41: 746750.
- Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., Verhamme C., van den Berg L.H., Visser M., Nollet F. Tripod pinch strength and thumb opposition are the major determinants of manual dexterity in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010;81:828e833.
- Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., de Visser M., Nollet F., Manual dexterity in hereditary Manual dexterity in hereditary motor and sensory neuropathy type 1a: severity of limitations and feasibility and reliability of two assessment instruments. *J Rehabil Med.* 2008 Feb;40(2):132-6. Doi: 10.2340/16501977-0143.
- Weinstein S. Fifty years of somatosensory research: from the Semmes-Weinstein monofilaments to the Weinstein enhanced sensory test. *J Hand Ther* 1993;6:11e22
- Wood, V. E., Huene, D., & Nguyen, J. (1995). Treatment of the upper limb in Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Hand Surgery (Edinburgh, Scotland)*, 20(4), 511518. [http://doi.org/10.1016/S0266-7681\(05\)80166-4](http://doi.org/10.1016/S0266-7681(05)80166-4).

Handorthesen bij HMSN-patiënten

Centrale vraag: Wanneer is welk type handorthese zinvol?

Deelvragen:

1. Wat is een indicatie voor een handorthese?
2. Welk type handorthese is geschikt bij welke indicatie?

Inleiding

De kracht van de driepuntsgreep en de mogelijkheid tot oppositie van de duim zijn de belangrijkste determinanten van beperkte handvaardigheid bij HMSN-patiënten (Videler 2010). Deze resultaten vormen belangrijke aangrijpingspunten om binnen de therapeutische aanpak de handvaardigheid te verbeteren zodat het dagelijks functioneren van HMSN-patiënten behouden blijft of kan worden verbeterd.

Deze module gaat over de handorthesen, voor informatie over beenorthesen/orthopedisch schoeisel wordt verwezen naar het boek beenorthesen bij NMA (Brehm 2014).

Zoeken en selecteren

Om de uitgangsvraag te kunnen beantwoorden is er een systematische literatuuranalyse verricht naar de volgende wetenschappelijke vraagstelling: Welk type handorthese is geschikt voor welk type indicatie bij HMSN-patiënten?

In de databases Medline (OVID, 1946-2016), CENTRAL (1999-2016), PEDRO (1929-2016) en CINAHL (1976-2016) is tot en met februari 2016 met relevante zoektermen gezocht naar indicaties voor handorthesen bij patiënten met HMSN. De zoekverantwoording is weergegeven aan het einde van deze module. De literatuurzoekactie leverde 46 treffers op.

Een geselecteerd aantal leden van de werkgroep includeerde de titels en/of abstracts van deze 46 treffers op grond van de volgende selectiecriteria:

- RCT's of ander vergelijkend onderzoek, cohort-onderzoek;
- het onderzoek wordt uitgevoerd bij HMSN-patiënten;
- er wordt in de studie onderzoek gedaan naar één of meerdere handorthesen;
- de beschreven uitkomstmaat in de studie is een functionele uitkomstmaat (bijvoorbeeld handvaardigheid, nine-hole peg test, Kapandjiscore, Range of Motion-hoekmetingen, krachtmetingen, ADL-activiteiten), een uitkomstmaat op het gebied van kwaliteit van leven of algehele gezondheid of vragenlijsten.

Studies werden geëxcludeerd als het bijvoorbeeld een casestudie was of proefdieronderzoek of een overzicht van chirurgische technieken of symptomen.

Op basis van titel en abstract werden in eerste instantie tien studies voorgeselecteerd. Na raadpleging van de volledige tekst werden vervolgens negen studies definitief geëxcludeerd (zie exclusietabel) en slechts één studie geïncludeerd (Videler 2012).

Samenvatting literatuur

Met behulp van een orthese is het mogelijk om de oppositie van de duim te verbeteren en daardoor dus ook het functioneren van de bovenste extremiteit.

In de studie van Videler (2012) is een voor en na-vergelijking bij ortheseverstreking bij dertien HMSN-patiënten type I uitgevoerd. Deze groep patiënten kreeg een neopreen duimoppositie-orthese voor hun dominante hand. De Sollermantest, MHOQ en COPM werden voor en na een periode van vijf weken orthesegebruik afgenomen om respectievelijk de handvaardigheid, functioneren van de bovenste extremiteit en verandering in de uitvoering en tevredenheid van activiteiten te meten. Vanuit deze studie werd geconcludeerd dat een orthese voor de duimoppositie effectief kan worden toegepast om het functioneren van de bovenste extremiteit te verbeteren bij HMSN-patiënten. Behalve de studie van Videler (2012) is er dus nauwelijks tot geen bewijs uit de literatuur over indicatiestellingen van handorthesen bij HMSN-patiënten. Vanuit de beschikbare literatuur kan er op dit moment geen gefundeerd advies worden gegeven over welke type handorthese geschikt is voor welke HMSN-patiënt.

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijnen database.

Referenties

Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., de Visser M., Nollet F. Limited upper limb functioning has impact on restrictions in participation and autonomy of patients with HMSN 1A. *J Rehabil Med* 2009; 41: 746750.

Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., Verhamme C., van den Berg L.H., de Visser M., Nollet F. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. Tripod pinch strength and thumb opposition are the major determinants of manual dexterity in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. 2010 Aug;81(8):828-33.

Videler, A., Eijffinger, E., Nollet, F., & Beelen, A. (2012). A thumb opposition splint to improve manual dexterity and upper-limb functioning in Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Rehabilitation Medicine*, 44(3), 249253.

<http://doi.org/10.2340/16501977-0932>.

Therapeutische handorthesen, P. van Lede en G. van Veldhoven, 1999, ISBN 90-8043338-3-7.

Indicatie voor een handorthese bij HMSN

Uitgangsvraag

Wat is een goede indicatie voor een handorthese?

Aanbeveling

Overweeg een duimoppositieorthese bij mensen met HMSN met een verlies van de driepuntsgreep en pincetgreep door oppositiezwakte om de handvaardigheid en het functioneren van de arm te verbeteren.

Overweeg een duimoppositieorthese bij mensen met HMSN om het effect van een voorgenomen operatie ter verbetering van de oppositie van de duim te beoordelen.

Inleiding

Een handorthese kan voor meerdere indicaties worden voorgeschreven bij mensen met HMSN. Hierbij kan gedacht kan worden aan immobilisatie, mobilisatie (redressie door verschillende technieken) positionering van duim/vingers en stabilisatie (beperking van beweeglijkheid) enzovoort (*Therapeutische handorthesen*, 1999). In het kader van deze richtlijn wordt bij deze patiëntengroep in relatie tot operatieve behandeling slechts op twee indicaties voor handorthesen ingegaan. Allereerst de functionele handorthese waarbij door toepassing van de orthese de handfunctie toeneemt onder andere door een betere positionering van de duim ten opzichte van de vingers waardoor een betere driepunts- en pincetgreep mogelijk wordt (Videler 2012). Ten tweede kan een dergelijke orthese ook worden toegepast in een preoperatief traject waarbij met behulp van de orthese het behandelteam en de patiënt met HMSN een beoordeling kunnen geven van het effect van een betere positionering en stabiliteit van de duim.

Uit onderzoek van Videler blijkt dat de kracht van de driepuntsgreep en de mogelijkheid tot oppositie van de duim de belangrijkste determinanten zijn van beperkte handvaardigheid bij HMSN-patiënten (Videler 2010). Deze resultaten vormen belangrijke uitgangspunten om binnen de functionele aanpak met behulp van orthesen de handvaardigheid te verbeteren zodat het dagelijks functioneren van HMSN-patiënten behouden blijft of kan worden verbeterd.

Conclusies

Wat is een goede indicatie voor een handorthese?

| | |
|----------------|--|
| Level 3 | Voor duimoppositie kan een orthese effectief worden toegepast. Door een orthese kan het functioneren van de arm worden verbeterd bij HMSN-patiënten. Videler 2012 |
|----------------|--|

Samenvatting literatuur

Er is slechts één studie die systematisch het effect van een functionele orthese bij HMSN heeft onderzocht (Videler 2012). Bij gebruik van een oppositiespalk bleek er een significante verbetering van de handfunctie gemeten met de Sollermantest. Ook verbeterde de ervaren handfunctie (Michigan Hand Outcome

Questionnaire) en de tevredenheid met de handfunctie (COPM). Deze studie laat echter nog vele vragen onbeantwoord omdat de orthese kortdurend werd gedragen (maximaal vijf weken). Er is geen langetermijnmeting waarbij de invloed van, noch de compliance met de spalk werd bepaald.

Zoeken en selecteren

Op basis van titel en abstract werden in eerste instantie tien studies voorgeselecteerd. Na raadpleging van de volledige tekst werden vervolgens negen studies definitief geëxcludeerd (zie exclusietabel) en slechts één studie geïnccludeerd (Videler 2012).

Er is slechts één publicatie bij HMSN-patiënten waarbij het effect van een functionele orthese is geëvalueerd.

Overwegingen

De literatuur geeft geen antwoord op de vraag wat een goede indicatie is om een handorthese voor te schrijven bij HMSN-patiënten. Een handorthese kan helpen bij de behandeling van disfunctioneren van de hand of pols. Een handorthese is een hulpmiddel dat de pols en/of hand ondersteunt, stabiliseert of corrigeert. Afhankelijk van de klachten kan de hand rusten of juist beter bewegen. Er is een heel scala aan mogelijke orthesen. Specifiek voor HMSN-patiënten is er een tweedeling in de keuzemogelijkheden:

- duim oppositieorthesen;
- orthesen voor het tegengaan van klauwstand (zoals bijvoorbeeld Knuckle bender-orthese) of voor de preventie/vermindering van flexiecontracturen van de PIP-gewrichten.

In sommige gevallen wordt een orthese gebruikt als een operatie aan de hand/pols wordt overwogen. Dan kan met een orthese worden bekeken en gevoeld hoe de stand van de hand zal zijn na de operatieve ingreep. Uiteraard kan de orthese/orthese alleen de veranderde positie nabootsen zoals een verbeterde oppositie van de duim, maar niet de toename in (pinch)kracht die als gevolg van een oppositieplastiek te verwachten is (Videler 2012). Vaak wordt ook een transpositie voor verbetering van de duimadductie toegevoegd, deze kan niet door een proeforthese worden beoordeeld.

Een ander belangrijk punt is dat er weinig bekend is over het chronisch gebruik van handorthesen. Ten eerste is er geen kennis over de compliance van het dragen van handorthesen en daarnaast ook niet over de langetermijneffecten van het dragen van handorthesen.

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijndatabase.

Referenties

Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., de Visser M., Nollet F. Limited upper limb functioning has impact on restrictions in participation and autonomy of patients with HMSN 1A. J Rehabil Med 2009; 41: 746750.

Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., Verhamme C., van den Berg L.H., de Visser M., Nollet F. J Neurol Neurosurg Psychiatry. Tripod pinch strength and thumb opposition are the major determinants of manual dexterity in Charcot-Marie-

Tooth disease type 1A.2010 Aug;81(8):828-33.

Videler, A., Eijffinger, E., Nollet, F., & Beelen, A. (2012). A thumb opposition splint to improve manual dexterity and upper-limb functioning in Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Rehabilitation Medicine*, 44(3), 249-253.

<http://doi.org/10.2340/16501977-0932>.

Therapeutische handorthesen, P. van Lede en G. van Veldhoven, 1999, ISBN 90-8043338-3-7.

Type handorthese per indicatie bij HMSN

Uitgangsvraag

Welk type handorthese is geschikt bij welk type indicatie?

Aanbeveling

Maak bij mensen met HMSN in een vroeg stadium gebruik van maatwerkspalken als sensibiliteitsverlies en atrofie van de handmusculatuur het gebruik van confectiespalken niet mogelijk maken.

Overweeg bij mensen met HMSN gebruik te maken van een spalk die de duim oppositie verbetert om de handvaardigheid en het functioneren van de arm te verbeteren.

Inleiding

Een handorthese kan voor meerdere indicaties worden voorgeschreven bij mensen met HMSN. Gedacht kan worden aan immobilisatie, mobilisatie (redressie door verschillende technieken) positionering van duim/vingers en stabilisatie (beperking van beweeglijkheid) enzovoort (*Therapeutische handorthesen*, P. van Lede en G. van Veldhoven, 1999, ISBN 90-8043338-3-7). Zoals bij paragraaf 5.1 beschreven, is er in het kader van deze richtlijn alleen gekeken naar de functionele handorthese waarbij door toepassing van de orthese de handfunctie toeneemt onder andere door een betere positionering van de duim ten opzichte van de vingers waardoor een betere driepunts- en pincetgreep mogelijk wordt (Videler 2012). Ten tweede kan een preoperatieve orthese bij de patiënt met HMSN behulpzaam zijn om een beoordeling te geven van het effect van een betere positionering en stabiliteit van de duim bij operatief ingrijpen.

Conclusies

| Welk type handorthese is geschikt bij welk type indicatie? | |
|--|---|
| Level 3 | Een duimoppositieorthese kan effectief worden voorgeschreven bij HMSN-patiënten om de handvaardigheid en het functioneren van de bovenste extremiteit te verbeteren. <i>Videler 2012</i> |
| Level 3 | Patiënten vermeldden dat wanneer zij hun orthese droegen, het makkelijker was om bepaalde activiteiten uit te voeren zoals het oppakken van kleine voorwerpen of gebruiken van keukengerei, ritsen, handen schudden en het oppakken van geld. Daarnaast bleek dat na het dragen van de orthese de duim beter in oppositie bleef, zelfs op het moment dat de orthese niet gedragen werd. <i>Videler 2012</i> |
| Level 3 | De nadelen van het dragen van een orthese zijn problemen rondom hygiëne zoals zelfverzorging, toiletgang, koken en overmatig zweten tijdens warm weer. Hoewel de orthese zorgt voor een functionele positie van de duim, kan de orthese niet compenseren voor een zwakke pinchkracht. <i>Videler 2012</i> |
| Level 3 | Tijdens het dragen van de orthese staan de vingers minder in klauwstand en lijkt de hand meer ontspannen. <i>Videler 2012</i> |

Samenvatting literatuur

Voor het type orthese bij HMSN is het resultaat van literatuurstudie zeer beperkt. In de studie van Videler wordt ingegaan op het type orthese dat wordt gebruikt om de functionele inzet van de hand te verbeteren (Videler 2012). Op grond van een goed opgezette studie van Videler blijkt dat afname van de kracht van de driepuntsgreep en een verminderde oppositiemogelijkheid een groot deel van het handfunctieverlies bij HMSN verklaart (Videler 2010). Op grond van deze determinanten is in deze studie gekozen voor een spalk die beide componenten beïnvloedt, dat wil zeggen dat door een betere plaatsing van de duim in oppositie er weer een driepuntsgreep mogelijk wordt. Dit heeft een significante invloed op de handfunctie.

Zoeken en selecteren

Op basis van titel en abstract werden in eerste instantie tien studies voorgeselecteerd. Na raadpleging van de volledige tekst werden vervolgens negen studies definitief geëxcludeerd (zie exclusietabel) en slechts één studie geïnccludeerd (Videler 2012).

Er is slechts één publicatie bij HMSN-patiënten waarbij het effect van een functionele orthese is geëvalueerd.

Overwegingen

Aangezien er vanuit de literatuur geen antwoord kan worden gegeven op de vraag, moet een beroep worden gedaan op de kennis van de experts op het gebied van handorthesen. Uit de presentatie van L. Klaus op het ISPO-congres (Keuzebepaling Orthesen, ISPO-congres Nieuwegein, 2005) blijkt dat de keuze van een handorthese afhankelijk is van:

- medische indicatie (aandoening)
- beoogd doel (functie)

- mogelijkheden/beperkingen
- toepasbaarheid in de ADL.

De keuze voor de uitvoering en het materiaal van een handorthese wordt bepaald door de gebruiksduur (voor korte duur kan worden gekozen voor gips of tape, voor langere duur elastische orthese, kunststof of leer) en door persoonsgebonden factoren zoals ADL-activiteiten, allergieën en werkzaamheden. Naar het oordeel van de experts worden bij de HMSN-patiënten door atrofie en door de verminderde sensibiliteit meer eisen gesteld aan pasvorm. Als gevolg van de atrofie krijgt de hand een andere vorm en is er minder afsteuning op de weke delen mogelijk. Hierdoor kunnen er eerder drukplekken ontstaan. De keuze voor zachtere materialen zoals neopreen en goede polstering is vaak nodig.

Experts benadrukken dat het belangrijk is zich te realiseren dat HMSN een bilaterale aandoening is. Hier moet rekening mee gehouden worden bij de keuze van het model van de orthese. Het model moet het mogelijk maken dat de patiënt zelfstandig en zonder veel moeite de orthese aan en uit kan doen. Een belangrijke afweging hierbij is of gekozen wordt voor confectie (waar dit kan) en maatwerk (waar dit moet).

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijnendatabase.

Referenties

Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., de Visser M., Nollet F. Limited upper limb functioning has impact on restrictions in participation and autonomy of patients with HMSN 1A. *J Rehabil Med* 2009; 41: 746750.

Videler A.J., Beelen A., van Schaik I.N., Verhamme C., van den Berg L.H., de Visser M., Nollet F. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. Tripod pinch strength and thumb opposition are the major determinants of manual dexterity in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. 2010 Aug;81(8):828-33.

Videler, A., Eijffinger, E., Nollet, F., & Beelen, A. (2012). A thumb opposition splint to improve manual dexterity and upper-limb functioning in Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Rehabilitation Medicine*, 44(3), 249253.

<http://doi.org/10.2340/16501977-0932>.

Therapeutische handorthesen, P. van Lede en G. van Veldhoven, 1999, ISBN 90-8043338-3-7.

Heupdysplasie bij HMSN

Centrale vraag: Wanneer is screening van heupdysplasie geïndiceerd?

Deelvragen:

1. Voor welke groep patiënten is screening op heupdysplasie geïndiceerd?
2. Welk onderzoek moet er worden gedaan?
3. Moet de orthopedisch chirurg over specifieke kennis en ervaring beschikken voor het uitvoeren van de deze operaties?

Inleiding

Bij HMSN-patiënten komt heupdysplasie frequenter voor dan onder de gehele bevolking. De beginleeftijd is variabel, maar bij de ernstigere vormen ontstaan de heupproblemen eerder. Ook zijn mensen met HMSN I en meisjes/vrouwen vaker aangedaan. Het is onbekend waardoor dit komt.

De incidentie van heupdysplasie bij HMSN-patiënten is niet bekend. Het blijkt dat er zeer waarschijnlijk een causaal verband bestaat tussen HMSN I en het ontwikkelen van heupdysplasie. De meest waarschijnlijke verklaring voor het ontwikkelen van heupdysplasie bij HMSN lijkt een disbalans in de heupmusculatuur. Dit is echter moeilijk te rijmen met het juist vooral distale karakter van deze neuropathie. Of deze disbalans sensibel en/of motorisch van aard is, is moeilijk te zeggen. Bij jonge HMSN-patiënten valt verder op dat er een snel progressief beloop kan zijn van de dysplastische veranderingen van de heup. Het is belangrijk dat artsen die (jonge) patiënten met HMSN behandelen, bedacht zijn op het bestaan en het mogelijk ontwikkelen van heupdysplasie bij deze specifieke patiëntengroep. Een goede follow-up van kinderen en jonge adolescenten met HMSN is nodig om de developmentale heupdysplasie tijdig op te sporen. De dysplastische veranderingen van de heup bij HMSN-patiënten kunnen immers zeer progressief van karakter zijn.

Zoeken en selecteren

Om de uitgangsvraag te kunnen beantwoorden, is er een systematische literatuuranalyse verricht naar de volgende wetenschappelijke vraagstelling: Wanneer is screening van heupdysplasie geïndiceerd?

In de databases Medline (OVID, 1946-2016), CENTRAL (1999-2016), PEDRO (1929-2016) en CINAHL (1976-2016) is tot en met februari 2016 met relevante zoektermen gezocht naar indicaties voor screening van heupdysplasie bij patiënten met HMSN. De zoekverantwoording is weergegeven aan het einde van deze module. De literatuurzoekactie leverde 35 treffers op.

Een geselecteerd aantal leden van de werkgroep bekeek de geïncludeerde titels en/of abstracts van deze 35 treffers op grond van de volgende selectiecriteria:

- RCT's of ander vergelijkend onderzoek, cohortonderzoek;
- het onderzoek is uitgevoerd bij HMSN-patiënten;
- er wordt in de studie onderzoek gedaan naar één of meerdere operatieve behandeling aan de heup;
- de beschreven uitkomstmaat in de studie is een functionele uitkomstmaat (bijvoorbeeld loopkarakteristieken, loopafstand, 'range of motion', hoekmetingen, krachtmetingen) of een uitkomstmaat op het gebied van kwaliteit van leven of algehele gezondheid of vragenlijsten.

Studies werden geëxcludeerd als het bijvoorbeeld een casestudie was, proefdieronderzoek of een overzicht van operatietechnieken of symptomen. Op basis van titel en abstract werden dertien studies geselecteerd.

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijndatabase.

Referenties

- Aronsson D.D., Goldberg M.J., Kling T.F. Jr, et al. Developmental dysplasia of the hip [erratum appears in Pediatrics 1994 Oct;94(4 Pt 1):470]. *Pediatrics* 1994;94:2018.
- Bamford, N. S., White, K. K., Robinett, S. a., Otto, R. K., & Gospe, S. M. (2009). Neuromuscular hip dysplasia in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 51(5), 408411.
- Cady R.B. Developmental dysplasia of the hip: definition, recognition, and prevention of late sequelae. *Pediatr Ann* 2006;35:92101.
- Canavese, F., & Sussman, M. D. (2009). Strategies of hip management in neuromuscular disorders: Duchenne Muscular Dystrophy, Spinal Muscular Atrophy, Charcot-Marie-Tooth Disease and Arthrogryposis Multiplex Congenita. *HIP International*, 19(1 SUPPL. 6), S46-52.
- Chan, G., Bowen, J. R., & Kumar, S. J. (2006). Evaluation and Treatment of Hip Dysplasia in Charcot-Marie-Tooth Disease. *Orthopedic Clinics of North America*, 37(2), 203209.
- Cucuzzella, T. R., Guille, J. T., & MacEwen, G. D. (1996). Charcot-Marie-Tooth disease associated with hip dysplasia: a case report. *Delaware Medical Journal*, 68(6), 305307.
- Driscoll, S. W., & Skinner, J. (2008). Musculoskeletal Complications of Neuromuscular Disease in Children. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*, 19(1), 163194.
- Kumar, S. J., Marks, H. G., Bowen, J. R., & MacEwen, G. D. (1985). Hip dysplasia associated with Charcot-Marie-Tooth disease in the older child and adolescent. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 5(5), 511514.
- McGann, R., & Gurd, A. (2002). The association between Charcot-Marie-Tooth disease and developmental dysplasia of the hip. *Orthopedics*, 25(3), 337339.
- Novais, E. N., Bixby, S. D., Rennick, J., Carry, P. M., Kim, Y. J., & Millis, M. B. (2014). Hip dysplasia is more severe in charcot-marie-tooth disease than in developmental dysplasia of the hip. *Clinical Orthopaedics and Related Research*, 472(2), 665673.
- Samilson R.L., Tsou P., Aamoth G., et al. Dislocation and subluxation of the hip in cerebral palsy. Pathogenesis, natural history and management. *J Bone Joint Surg Am* 1972;54: 86373.
- Van Erve R.H.G.P., D. A. P. P. M. (1999). Developmental hip dysplasia in hereditary motor and sensory neuropathy type 1. *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 19(1), 9296.
- Walker, J. L., Nelson, K. R., Heavilon, J. a, Stevens, D. B., Lubicky, J. P., Ogden, J. a, & VandenBrink, K. a. (1994). Hip abnormalities in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 14(1), 5459.

Screening op heupdysplasie bij HMSN

Uitgangsvraag

Voor welke groep patiënten is screening op heupdysplasie geïndiceerd?

Aanbeveling

Controleer bij kinderen met een HMSN die jonger zijn dan acht jaar de heupen op dysplasie door middel van een jaarlijkse röntgenfoto.

Controleer bij kinderen met een HMSN die ouder zijn dan acht jaar eens in de twee jaar door middel van een röntgenfoto, tot het einde van de groei.

Overweeg om bij iedere volwassen patiënt met HMSN eenmalig een heup/bekkenopname te maken als er een voornemen tot enkel/voetoperatie is.

Overweeg bij kinderen van ouders met HMSN ook op heupdysplasie te screenen conform bovenstaand advies.

Inleiding

In deze module willen we onderzoeken welke groep HMSN-patiënten gescreend zou moeten worden op heupdysplasie. Met name: op welke leeftijd is follow-up noodzakelijk en is het risico afhankelijk van het type HMSN?

Conclusies

Voor welke groep patiënten is screening op heupdysplasie geïndiceerd?

| | |
|----------------|--|
| Level 3 | Om heupdysplasie vroegtijdig te kunnen opsporen en behandelen, kan het verstandig zijn ieder jaar een röntgencontrolefoto te maken van het bekken van alle kinderen met HMSN. Digitale röntgentechnieken helpen de stralingsbelasting tot het minimum te beperken. Kumar 1985 |
| Level 3 | Om heupdysplasie eerder vast te stellen, zouden de heupen bij kinderen met HMSN regelmatig onderzocht moeten worden. Op dezelfde wijze zouden patiënten met een primaire heupdysplasie en verdenking op een neurologische aandoening grondig neurologisch en elektrofysiologisch onderzoek moeten krijgen om de diagnose HMSN uit te sluiten. <i>Cucuzzella 1996</i> |
| Level 3 | Patiënten met HMSN zouden zorgvuldig en regelmatig onderzocht moeten worden op heupdysplasie. Patiënten met heupdysplasie zouden onderzocht moeten worden op HMSN. <i>Van Erve 1999</i> |
| Level 3 | Hoewel alle patiënten met HMSN routinematig gescreend moeten worden met voor-achterwaartse röntgenfoto's (in staande positie) zou ook elke patiënt die een Trendelenburggang heeft of zwaait tijdens het lopen zorgvuldig onderzocht moeten worden. De heupstoornis bij HMSN heeft een neuromusculaire oorsprong waarbij twee ontstaansprocessen een rol spelen: een primaire en een secundaire vervorming. De primaire vervorming ontstaat door zwakte van de proximale musculatuur van de heup, met name de heupabductoren en -extensoren. In de loop van de tijd leidt deze zwakte tot een ondiep acetabulum en een valgus anteversie van de femurhals (secundaire vervorming). <i>Chan 2006</i> |

Samenvatting literatuur

In de populatie kinderen zonder neuromusculaire aandoeningen is de incidentie van aangeboren heupdysplasie 1 per 85 (1.1%), waarbij het vijf keer vaker voorkomt bij meisjes (Cady 2006, Aronsson 1994). In een studie van Walker uit 1994 zijn de röntgenfoto's van 74 HMSN-patiënten in een ziekenhuis in Chicago onderzocht. De gemiddelde leeftijd waarop de foto's zijn gemaakt, was 11,5 jaar. Van deze patiënten bleken er zes te zijn met heupdysplasie, een prevalentie van 8.1%.

Canavese zag dat zich bij HMSN I een hogere incidentie heupdysplasie presenteerde dan bij HMSN II wat zich meestal openbaarde tussen het tiende en twintigste levensjaar. Meestal is heupdysplasie in het beginstadium asymptomatisch (zeker bij kinderen) terwijl het zich in een latere fase pas uit waardoor een afwijkend looppatroon ontstaat op basis van pijn (Canavese 2009, Chan 2006). De pijn is vaak een indicatie van vorderende artrose van het heupgewricht bij bijvoorbeeld een gesubluxeerde/dysplastische heup (Chan 2006).

De functionele problemen die gerelateerd zijn aan heupdysplasie zijn moeilijkheden met zitten, positioneren, transfers maken, perineale hygiëne, aankleden en pijn (Samilson 1972, Lett 1984). Andere mogelijke problemen zijn drukplekken en deformiteiten. Zitproblemen zijn vaak erg complex aangezien deze groep kinderen ook vaak andere aandoeningen heeft zoals scoliose en scheefstand van het bekken (Samilson 1972, Lett 1984).

De mogelijke operaties bij heupdysplasie bij kinderen en jongvolwassenen met HMSN komen overeen met de 'idiopathische' heupdysplasiepopulatie.

| <i>Chirurgische procedure</i> | <i>Doel</i> |
|---|-------------------------------|
| Niet gesloten Y-kraakbeen | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Dega/Pemberton/Salter • Triple osteotomie • eventueel gecombineerd met een Deroterende Variserende Osteotomie (DVO) | Betere overhuiving van de kop |
| Gesloten Y-kraakbeen | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Triple osteotomie • Peri acetabulaire osteotomie • Pandak-plastiek | Betere overhuiving van de kop |

Zoeken en selecteren

Van de 35 artikelen die werden geselecteerd op basis van het abstract zijn er vier studies die een beschrijving van heupdysplasie bij HMSN-patiënten (Kumar 1985, van Erve 1999, Cucuzzella 1996, Chan 2006). Deze studies hebben alle een lage evidentie (zie evidencetabel). De meeste studies geven een beschrijving van één of meerdere patiënten en eventueel hun familieleden of de behandelmogelijkheden bij heupdysplasie worden genoemd. Er zijn geen studies waar specifiek wordt aangegeven bij welke groep HMSN-patiënten gescreend zou moeten worden.

Overwegingen

Bij een dysplastische heup is sprake van een onderontwikkeling van de kom terwijl de kop wel groter wordt met gevolg dat een te kleine kom ontstaat voor de grote kop. Bij ernstiger vormen is er sprake van een subluxatie dan wel een luxatie van de heup. Bij HMSN kan er ook sprake zijn van een disbalans tussen de adductoren en psoas aan de ene zijde en de abductoren aan de andere zijde. Dit kan een progressieve deformatie van het acetabulum veroorzaken met als gevolg een sublatie/luxatie van de heup.

Men kan beter op jonge leeftijd controleren op heupdysplasie, aangezien de ingreep en nabehandeling dan een stuk minder belastend zal zijn. Daarnaast is het krachtverlies van de abductoren bij operatieve ingreep op jonge leeftijd minder en herstelt deze beter dan bij volwassenen. Wanneer heupdysplasie pas op latere leeftijd wordt gediagnosticeerd en geopereerd, zal deze ingreep zwaarder zijn voor de patiënt en technisch ook lastiger uit te voeren. Als er in een te late fase geopereerd wordt bij heupdysplasie zijn de resultaten vaak slechter. Tevens zijn er dan vaak al kenmerken van vorderende artrose; zeker bij een subluxatie is het technisch vaak niet meer mogelijk om de heup te reconstrueren (terug in de kom te zetten), aangezien het gewricht niet meer congruent is.

Als men alleen screent en beoordeelt op de klinische symptomen, is men in de meeste gevallen te laat. Over het algemeen komt een patiënt pas in een late fase bij de arts vanwege pijnklachten in de lies of lage rug of aan de buitenzijde van de heup. Met twintig, dertig jaar heeft patiënt vaak pijn en kunnen beide heupen al duidelijke kenmerken van artrose laten zien bij een dysplastische heup.

Op grond van de beperkt beschikbare literatuur kan worden geconcludeerd dat alle kinderen met HMSN regelmatig (jaarlijks) gecontroleerd moet worden op heupdysplasie (Kumar 1985, Chan 2006, Cucuzzella 1996, McGann 2002, Van Erve 1999, Bamford 2009).

Vanuit de expert opinion wordt geadviseerd om in een vroege fase te screenen, anders heeft men op latere leeftijd kans op forse heupproblematiek. Bij kinderen jonger dan acht jaar zou één keer per jaar gescreend kunnen worden, terwijl dit bij kinderen die ouder dan acht jaar zijn eens in de twee jaar voldoende zou zijn. Op individuele basis kunnen deze screeningstermijnen afwijken indien daar aanleiding toe is.

Naast bovenstaande adviezen is er nog de overweging om bij kinderen met ouders die HMSN hebben standaard te screenen op heupdysplasie.

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijndatabase.

Referenties

- Aronsson D.D., Goldberg M.J., Kling T.F. Jr, et al. Developmental dysplasia of the hip [erratum appears in Pediatrics 1994 Oct;94(4 Pt 1):470]. *Pediatrics* 1994;94:2018.
- Bamford, N. S., White, K. K., Robinett, S. a., Otto, R. K., & Gospe, S. M. (2009). Neuromuscular hip dysplasia in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 51(5), 408411.
- Cady R.B. Developmental dysplasia of the hip: definition, recognition, and prevention of late sequelae. *Pediatr Ann* 2006;35:92101.
- Canavese, F., & Sussman, M. D. (2009). Strategies of hip management in neuromuscular disorders: Duchenne Muscular Dystrophy, Spinal Muscular Atrophy, Charcot-Marie-Tooth Disease and Arthrogryposis Multiplex Congenita. *HIP International*, 19(1 SUPPL. 6), S46-52.
- Chan, G., Bowen, J. R., & Kumar, S. J. (2006). Evaluation and Treatment of Hip Dysplasia in Charcot-Marie-Tooth Disease. *Orthopedic Clinics of North America*, 37(2), 203209.
- Cucuzzella, T. R., Guille, J. T., & MacEwen, G. D. (1996). Charcot-Marie-Tooth disease associated with hip dysplasia: a case report. *Delaware Medical Journal*, 68(6), 305307.
- Driscoll, S. W., & Skinner, J. (2008). Musculoskeletal Complications of Neuromuscular Disease in Children. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*, 19(1), 163194.
- Kumar, S. J., Marks, H. G., Bowen, J. R., & MacEwen, G. D. (1985). Hip dysplasia associated with Charcot-Marie-Tooth disease in the older child and adolescent. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 5(5), 511514.
- McGann, R., & Gurd, A. (2002). The association between Charcot-Marie-Tooth disease and developmental dysplasia of the hip. *Orthopedics*, 25(3), 337339.
- Novais, E. N., Bixby, S. D., Rennick, J., Carry, P. M., Kim, Y. J., & Millis, M. B. (2014). Hip dysplasia is more severe in charcot-

- marie-tooth disease than in developmental dysplasia of the hip. *Clinical Orthopaedics and Related Research*, 472(2), 665-673.
- Samilson R.L., Tsou P., Aamoth G., et al. Dislocation and subluxation of the hip in cerebral palsy. Pathogenesis, natural history and management. *J Bone Joint Surg Am* 1972;54: 863-73.
- Van Erve R.H.G.P., D. A. P. P. M. (1999). Developmental hip dysplasia in hereditary motor and sensory neuropathy type 1. *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 19(1), 92-96.
- Walker, J. L., Nelson, K. R., Heavilon, J. a, Stevens, D. B., Lubicky, J. P., Ogden, J. a, & VandenBrink, K. a. (1994). Hip abnormalities in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 14(1), 54-59.

Onderzoeken bij heupdysplasie bij HMSN

Uitgangsvraag

Welk onderzoek moet er worden gedaan?

Aanbeveling

Maak voor de screening op developmentale hip dysplasia een bekkenfoto in voor-achterwaartse richting of een echo afhankelijk van de leeftijd.

Maak een röntgenfoto in voor-achterwaartse richting (liggend), waarbij de benen iets geabduceerd dienen te worden.

Inleiding

Om samen met de patiënt de keuze te maken om wel of niet te kiezen voor een operatieve ingreep bij heupdysplasie zijn verschillende onderzoeken mogelijk ter ondersteuning van de keuze. In deze paragraaf willen we antwoord geven op de vraag welke onderzoeken hierbij het beste gebruikt kunnen worden.

Conclusies

| Welk onderzoek moet er worden gedaan? | |
|---------------------------------------|--|
| Level 3 | Om heupdysplasie vroegtijdig te kunnen opsporen en behandelen, kan het verstandig zijn ieder jaar een röntgen controlefoto te maken van de heupen van alle kinderen met HMSN. Digitale röntgentechnieken helpen de stralingsbelasting tot het minimum te beperken. Kumar 1985 |
| Level 3 | Na het vaststellen van heupdysplasie werden standaardröntgenfoto's van het bekken gemaakt. De heup werd beschouwd als afwijkend indien: a) NSA > 147° (NSA = neck shaft angle; de hoek tussen de femurnek en het femur); b) C-E angle < 20° (C-E angle = center edge angle; de hoek tussen het midden van de heupkop en de rand van het acetabulum); c) migratiepercentage van Reimers > 20°. Abnormale waarden in alle drie genoemde maten waren nodig om de diagnose dysplasie te stellen. Walker 1994. |
| Level 3 | Om heupdysplasie eerder vast te stellen, zouden de heupen bij kinderen met HMSN regelmatig onderzocht moeten worden met röntgenfoto's als het lichamelijk onderzoek daar aanleiding toe geeft. Op dezelfde wijze zouden patiënten met een primaire heupdysplasie en verdenking op een neurologische aandoening grondig neurologisch en elektrofysiologisch onderzoek moeten krijgen om de diagnose HMSN uit te sluiten. Cucuzzella 1996 |

| | |
|----------------|---|
| Level 3 | <p>Wanneer de diagnose HMSN is gesteld, moet een voor-achterwaartse röntgenfoto van het bekken worden gemaakt (in staande positie). Regelmatige radiologische controle zal ten minste iedere twee jaar moeten worden uitgevoerd.</p> <p>Chan 2006</p> |
| Level 3 | <p>Een röntgenfoto van het bekken in liggende positie (met 20 tot 30° abductie en 20 tot 30° interne rotatie van de femur) helpt bij het bepalen van de werkelijke hoeveelheid valgus en anteversie van de femurnek en femur.</p> <p>De uitkomsten van het radiologisch onderzoek moeten gerelateerd worden aan klinische bevindingen om de juiste behandeling te bepalen.</p> <p>Een CT-scan, en met name een driedimensionale weergave, kan nuttig zijn bij de kwantitatieve analyse van dysplasie van het acetabulum. Andere beeldvormende technieken spelen weinig tot geen rol bij het analyseren van heupafwijkingen bij HMSN.</p> <p>Chan 2006</p> |
| Level 3 | <p>Radiologische metingen worden gebruikt om heupafwijkingen te evalueren. De acetabulaire index meet de helling van het acetabulum dak in vergelijking met de lijn van Hilgenreiner. Een acetabulaire index groter dan 30° duidt op dislocatie, hoewel de nauwkeurigheid van de meting afhankelijk is van de positie van de patiënt en de leeftijd. Bij coxa valga is de hoek tussen dijbeenhals en dijbeenschacht toegenomen. De hoek tussen dijbeenhals en dijbeenschacht van een pasgeboren is 150° en 120° tot 135° bij volwassenen. Bij volwassen worden coxa valga vastgesteld als deze hoek groter dan 135° is.</p> <p>Driscoll 2008</p> |
| Level 3 | <p>Met gebruik van de Thomas-test en Elytest (voor rek op de rectus femoris).</p> <p>Heupadductiecontracturen kunnen beoordeeld worden door de heup en knie te strekken (gracilis stretch) en buigen.</p> <p>Heuprotatie kan het best bepaald worden wanneer het kind op de buik ligt.</p> <p>Een ogenschijnlijk beenlengteverschil kan beoordeeld worden met de Galeazzi-test, waarbij het kind op zijn rug ligt met heupen en knieën gebogen. Wanneer de knieën niet op gelijke hoogte liggen, is de laagste van de twee mogelijk gesubluxeerd of gedислоceerd in posterieure richting.</p> <p>Driscoll 2008</p> |
| Level 3 | <p>Voor-achterwaartse röntgenfoto's van het bekken bij gestrekte benen tonen mogelijk subluxatie, dislocatie en laterale uitsparing van het femurkop.</p> <p>Driscoll 2008</p> |
| Level 3 | <p>Bij zuigelingen met HMSN I wordt screening met echografie aanbevolen. Bij HMSN type 2 wordt aanbevolen het bekken elke twee jaar te screenen met röntgenfoto's [Chan 2006].</p> <p>Driscoll 2008</p> |

| | |
|----------------|---|
| Level 3 | <p>Bij pasgeborenen gaat de voorkeur uit naar echografie als beeldvormend onderzoek bij een vermoeden op een heupafwijking (op basis van voorgeschiedenis of lichamelijk onderzoek) omdat met echo kraakbeen kan worden weergegeven.</p> <p>Omdat de femurkoppen pas verbenen op een leeftijd van drie tot zes maanden, geven röntgenfoto's het verband tussen de femur en het acetabulum mogelijk niet volledig weer (Cady 2006).</p> <p>Herhalen van de echografie wordt aanbevolen omdat vals-positieve bevindingen niet ongewoon zijn bij pasgeborenen.</p> <p>Driscoll 2008</p> |
| Level 3 | <p>Driedimensionale beeldvorming met CT kan aanvullende details geven over de femurkop in relatie tot het acetabulum en daarmee bijdragen aan het plannen van chirurgische ingrepen. Met CT-onderzoek is bijvoorbeeld meer duidelijkheid te geven over de locatie van acetabulaire dysplasie.</p> <p>Driscoll 2008</p> |
| Level 3 | <p>Hoewel MRI niet frequent gebruikt wordt, kan dit onderzoek nuttig zijn bij het evalueren van de heup met een nog niet geossificeerde femurkop die resistent is tegen conservatieve behandeling en niet op een andere manier goed in beeld gebracht kan worden voor het plannen van een operatie.</p> <p>Driscoll 2008</p> |
| Level 3 | <p>De ernst van de acetabulaire dysplasie werd beoordeeld op staande voor-achterwaartse en valse-profielen röntgenfoto's van het bekken.</p> <p>Novais 2014</p> |
| Level 3 | <p>De ernst van acetabulaire dysplasie werd beoordeeld op een voor-achterwaartse X-foto terwijl de patiënt stond en ook op <i>faux profile</i> X-foto's van de heup (hierbij staat de patiënt met het bekken 65° gedraaid in het transversale vlak), De <i>lateral center edge angle</i> van Wiberg alsook de <i>acetabular roof obliquity angle</i> van Tönis werden gemeten op de voor-achterwaartse X-foto en de <i>anterior center edge angle</i> van Lequesne en de Seze werd gemeten op de <i>faux profile</i> X-foto's. Deze uitkomstmaten zijn de hoeken tussen gefingeerde lijnen door/in het bekken en van de femurkop.</p> <p>Daarnaast werd de ernst van acetabulaire dysplasie en de mate van heup-subluxatie geëvalueerd door het acetabulaire volume, het acetabulaire gebied, het femurkopgebied, het gedeelte van de femurkop dat door de acetabulum bedekt wordt, en het percentage van het femurkop dat door de acetabulum wordt bedekt, te beoordelen op een 3D CT-reconstructiemodel.</p> <p>Novais 2014</p> |

Samenvatting literatuur

Vanuit de literatuur wordt een aantal onderzoeken geopperd die gebruikt kunnen worden in de diagnostiek van heupdysplasie. In de meeste gevallen wordt een voor-achterwaartse foto van het bekken genoemd (Kumar 1985, Cucuzzella 1996, Chan 2006, Driscoll 2008, Novais 2014). Daarnaast beschijft de literatuur ook opties voor echografie (Cady 2006), MRI (Driscoll 2008) en een 3D CT-reconstructiemodel (Driscoll 2008, Novais 2014).

Chan geeft specifiek aan in hoeverre het femur gedraaid en geabduceerd moet zijn voor het maken van een voor-achterwaartse foto, om iets te kunnen zeggen over de valgusstand van de femurnek of hoe groot de anteversie in het femur is (Chan 2006). In het artikel van Driscoll worden verschillende indexen genoemd die met behulp van een röntgenfoto van het bekken aangeven of er sprake is van bijvoorbeeld dislocatie of coxa valga (Driscoll 2008).

Zoeken en selecteren

Van de 35 artikelen die werden geselecteerd op basis van het abstract bleken er zes studies geschikt voor de wetenschappelijke onderbouwing van deze vraag (Kumar 1985, Cucuzzella 1996, Chan 2006, Driscoll 2008, Novais 2014, Cady 2006). Hoewel van geen van deze zes studies het specifieke doel was te kijken welk onderzoek gedaan moest worden, kon er informatie uit de studies worden gedestilleerd over de diagnostiek bij HMSN-patiënten en heupdysplasie.

Overwegingen

Een CT-scan wordt niet aanbevolen voor de diagnostiek, maar alleen preoperatief in de planningsfase voor een operatieve ingreep.

Maak voor de screening op developmentale hip dysplasie een bekkenfoto in voor-achterwaartse richting of een echo afhankelijk van de leeftijd.

Een echo is mogelijk tot de leeftijd van negen maanden en wordt dus niet aanbevolen bij kinderen ouder dan negen maanden.

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijndatabase.

Referenties

Aronsson D.D., Goldberg M.J., Kling T.F. Jr, et al. Developmental dysplasia of the hip [erratum appears in Pediatrics 1994 Oct;94(4 Pt 1):470]. Pediatrics 1994;94:2018.

Bamford, N. S., White, K. K., Robinett, S. a., Otto, R. K., & Gospe, S. M. (2009). Neuromuscular hip dysplasia in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. Developmental Medicine and Child Neurology, 51(5), 408411.

Cady R.B. Developmental dysplasia of the hip: definition, recognition, and prevention of late sequelae. Pediatr Ann 2006;35:92101.

Canavese, F., & Sussman, M. D. (2009). Strategies of hip management in neuromuscular disorders: Duchenne Muscular Dystrophy, Spinal Muscular Atrophy, Charcot-Marie-Tooth Disease and Arthrogryposis Multiplex Congenita. HIP International, 19(1 SUPPL. 6), S46-52.

Chan, G., Bowen, J. R., & Kumar, S. J. (2006). Evaluation and Treatment of Hip Dysplasia in Charcot-Marie-Tooth Disease. Orthopedic Clinics of North America, 37(2), 203209.

Cucuzzella, T. R., Guille, J. T., & MacEwen, G. D. (1996). Charcot-Marie-Tooth disease associated with hip dysplasia: a case report. Delaware Medical Journal, 68(6), 305307.

- Driscoll, S. W., & Skinner, J. (2008). Musculoskeletal Complications of Neuromuscular Disease in Children. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*, 19(1), 163194.
- Kumar, S. J., Marks, H. G., Bowen, J. R., & MacEwen, G. D. (1985). Hip dysplasia associated with Charcot-Marie-Tooth disease in the older child and adolescent. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 5(5), 511514.
- McGann, R., & Gurd, A. (2002). The association between Charcot-Marie-Tooth disease and developmental dysplasia of the hip. *Orthopedics*, 25(3), 337339.
- Novais, E. N., Bixby, S. D., Rennick, J., Carry, P. M., Kim, Y. J., & Millis, M. B. (2014). Hip dysplasia is more severe in charcot-marie-tooth disease than in developmental dysplasia of the hip. *Clinical Orthopaedics and Related Research*, 472(2), 665673.
- Samilson R.L., Tsou P., Aamoth G., et al. Dislocation and subluxation of the hip in cerebral palsy. Pathogenesis, natural history and management. *J Bone Joint Surg Am* 1972;54: 86373.
- Van Erve R.H.G.P., D. A. P. P. M. (1999). Developmental hip dysplasia in hereditary motor and sensory neuropathy type 1. *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 19(1), 9296.
- Walker, J. L., Nelson, K. R., Heavilon, J. a, Stevens, D. B., Lubicky, J. P., Ogden, J. a, & VandenBrink, K. a. (1994). Hip abnormalities in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 14(1), 5459.

Voorkennis chirurg bij heupoperaties bij HMSN

Uitgangsvraag

Moet de orthopedisch chirurg over specifieke kennis en ervaring beschikken voor het uitvoeren van de deze operaties?

Aanbeveling

Verwijs naar een centrum waar bekkenoperaties gedaan worden en waar de kinderorthopedie in de volle breedte wordt bedreven.

De orthopedisch chirurg heeft contact met een revalidatiearts en neuroloog uit een multidisciplinair team die ervaring met HMSN hebben.

Controleer bij oudere patiënten met een loopstoornis of er sprake is van heupproblematiek en denk dan aan a) 'normale' artrose of b) voortijdige artrose of c) heupdysplasie die vervroegd klachten geeft.

Inleiding

Chirurgische procedures voor heupdysplasie zijn maar bij een deel van de HMSN-patiënten geïndiceerd. De afwijkingen die door HMSN worden veroorzaakt die een effect hebben op de biomechanica zijn complex en het arsenaal aan chirurgische procedures is groot. Conform andere, minder voorkomende ingrepen zou het resultaat van een operatie beter kunnen zijn als deze worden geconcentreerd in centra met veel expertise. Tot op heden is niet bekend of kennis van en ervaring met heupoperaties bij mensen met HMSN inderdaad leidt tot betere resultaten. Naast de operatie op zich kunnen ook de indicatiestelling en de nabehandeling potentieel door concentratie leiden tot betere resultaten.

Conclusies

| | |
|--|---|
| Moet de orthopedisch chirurg over specifieke kennis en ervaring beschikken voor het uitvoeren van de deze operaties? | |
| Level 3 | <p>De nervus ischiadicus moet beschermd worden tijdens de operatie en terwijl de patiënt in het gips zit.</p> <p>Patiënten met perifere neuropathieën kunnen ernstige zwakte ontwikkelen tijdens immobilisatie. Daarom dient een stijve interne fixatie na alle osteotomieën te worden gebruikt zodat de immobilisatie tot een minimum beperkt is. Na elke chirurgische procedure moet fysiotherapie worden gevolgd.</p> <p><i>Kumar 1985</i></p> |
| Level 3 | <p>Als er een operatie geïndiceerd is, dan zou dit een triple osteotomie van het bekken moeten zijn om het acetabulum te verplaatsen.</p> <p><i>Van Erve 1999</i></p> |
| Level 3 | <p>Een overweging bij de behandeling van deze heupen moet de gevoeligheid voor rek van de zenuwen zijn. De meeste osteotomieën zijn open wig-osteotomieën die het heupbeen verlengen en de nervus ischiadicus kunnen rekken.</p> <p>Bij het uitvoeren van de acetabulaire procedure moet u voorzichtig zijn, onnodige rek op de zenuw of direct letsel door retractoren in de inkeping van de heup (sciatic notch) moet worden voorkomen. Momenteel geven de auteurs de voorkeur aan een aanpassing van de triple osteotomie zoals beschreven door Lipton en Bowen. Het gebruik van intraoperatieve monitoring door Somato Sensory Evoked Potential (SSEP) en door de Motor Evoked Potential (MEP) kan helpen om onomkeerbare schade aan de zenuw te voorkomen. Zodra de acetabulaire deficiëntie is gecorrigeerd, moet de femorale component van de heupdysplasie worden beoordeeld. Als na het herstel van het bekken niet alle componenten van de dysplasie zijn gecorrigeerd, moet de vervorming in het proximale femur worden aangepakt. Als het probleem secundair is, door anteversie, moet een derotatie worden uitgevoerd. Als er sprake is van coxa valga, is een variserende osteotomie nodig.</p> <p><i>Chan 2006</i></p> |

Samenvatting literatuur

De enige aanbevelingen die worden gegeven, zijn de adviezen over het soort ingreep (Van Erve 1999) en aanbevelingen omtrent de operatieve ingreep (Kumar 1985, Van Erve 1999, Chan 2006). Daarnaast geeft Kumar bijvoorbeeld het advies om voorzichtig te zijn met de peroneale zenuw en de nervus ischiadicus tijdens de operatie en om immobilisatie na de operatie te minimaliseren om spierzwakte zoveel mogelijk te voorkomen (Kumar 1985).

Zoeken en selecteren

Van de 35 artikelen die werden geselecteerd op basis van het abstract bleken drie studies geschikt voor de wetenschappelijke onderbouwing van deze vraag (Kumar 1985, van Erve 1999, Chan 2006). In de gevonden literatuur worden geen aanbevelingen gegeven over de specifieke kennis die de orthopedisch chirurg zou moeten bezitten, om een operatie bij HMSN-patiënten met heupdysplasie uit te voeren.

Overwegingen

Heupoperaties bij mensen met HMSN dienen te worden uitgevoerd door een orthopedisch chirurg gespecialiseerd in bekkenchirurgie met kennis en ervaring op het gebied van HMSN.

Bij voorkeur vindt de operatie plaats in een centrum waar bekkenoperaties gedaan worden en waar de kinderorthopedie in de volle breedte wordt bedreven.

Op grond van expert opinion adviseert de werkgroep aanvullend dat een orthopedisch chirurg met ervaring in heupoperaties bij HMSN in zijn besluitvorming deel uitmaakt van een multidisciplinair team. Het multidisciplinaire team bestaat bij voorkeur uit een revalidatiearts, met specifieke kennis van HMSN en de conservatieve behandelingsmogelijkheden in relatie tot staan en lopen en kennis op het gebied van gangbeeldanalyse, en een instrumentmaker en/of orthopedisch schoenmaker met ervaring met HMSN. Indien nodig kan een neuroloog, gespecialiseerd in spierziekten, betrokken worden. De neuroloog kan informatie geven over de prognose van het krachtverlies en de sensibele stoornissen door de HMSN. Er kan worden gedacht over deelname van een fysiotherapeut of een physician assistant aan het team voor het in kaart brengen van het functioneren en de afname van klinimetrie. Het multidisciplinaire team is zowel betrokken bij de diagnostiek, de indicatiestelling als de follow-up. De revalidatiearts kan, al dan niet in samenwerking met de schoentechnicus en de instrumentmaker, de te verwachten resultaten van conservatieve opties (training, hulpmiddelen, schoenen, orthesen) beschrijven en nagaan of conservatieve maatregelen in het verleden optimaal zijn uitgevoerd. Dit kan de patiënt helpen om zijn of haar afweging te maken voor een chirurgische procedure. De werkgroep is van mening dat een optimaal resultaat van een operatie alleen gehaald kan worden als de nazorg goed is geregeld. Dit betreft begeleiding van wondzorg en immobilisatie direct na de operatie, de revalidatie/fysiotherapie (begeleiding en advies eerste lijn of verwijzende revalidatie instelling).

De orthopedisch chirurg

- De orthopedisch chirurg moet contact hebben met een revalidatiearts en neuroloog die ervaren zijn in de HMSN-zorg. De patiënt hoeft niet tijdens elke controle op een gezamenlijk spreekuur te komen.
- De orthopedisch chirurg heeft de leiding in indicatiestelling en koppelt dit vervolgens terug aan het team.

Verantwoording

Laatst beoordeeld : 01-03-2018

Laatst geautoriseerd : 01-03-2018

Voor de volledige verantwoording, evidence tabellen en eventuele aanverwante producten raadpleegt u de Richtlijndatabase.

Referenties

Aronsson D.D., Goldberg M.J., Kling T.F. Jr, et al. Developmental dysplasia of the hip [erratum appears in Pediatrics 1994 Oct;94(4 Pt 1):470]. Pediatrics 1994;94:2018.

Bamford, N. S., White, K. K., Robinett, S. a., Otto, R. K., & Gospe, S. M. (2009). Neuromuscular hip dysplasia in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. Developmental Medicine and Child Neurology, 51(5), 408411.

Cady R.B. Developmental dysplasia of the hip: definition, recognition, and prevention of late sequelae. Pediatr Ann 2006;35:92101.

Canavese, F., & Sussman, M. D. (2009). Strategies of hip management in neuromuscular disorders: Duchenne Muscular

Dystrophy, Spinal Muscular Atrophy, Charcot-Marie-Tooth Disease and Arthrogryposis Multiplex Congenita. *HIP International*, 19(1 SUPPL. 6), S46-52.

Chan, G., Bowen, J. R., & Kumar, S. J. (2006). Evaluation and Treatment of Hip Dysplasia in Charcot-Marie-Tooth Disease. *Orthopedic Clinics of North America*, 37(2), 203209.

Cucuzzella, T. R., Guille, J. T., & MacEwen, G. D. (1996). Charcot-Marie-Tooth disease associated with hip dysplasia: a case report. *Delaware Medical Journal*, 68(6), 305307.

Driscoll, S. W., & Skinner, J. (2008). Musculoskeletal Complications of Neuromuscular Disease in Children. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*, 19(1), 163194.

Kumar, S. J., Marks, H. G., Bowen, J. R., & MacEwen, G. D. (1985). Hip dysplasia associated with Charcot-Marie-Tooth disease in the older child and adolescent. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 5(5), 511514.

McGann, R., & Gurd, A. (2002). The association between Charcot-Marie-Tooth disease and developmental dysplasia of the hip. *Orthopedics*, 25(3), 337339.

Novais, E. N., Bixby, S. D., Rennick, J., Carry, P. M., Kim, Y. J., & Millis, M. B. (2014). Hip dysplasia is more severe in charcot-marie-tooth disease than in developmental dysplasia of the hip. *Clinical Orthopaedics and Related Research*, 472(2), 665673.

Samilson R.L., Tsou P., Aamoth G., et al. Dislocation and subluxation of the hip in cerebral palsy. Pathogenesis, natural history and management. *J Bone Joint Surg Am* 1972;54: 86373.

Van Erve R.H.G.P., D. A. P. P. M. (1999). Developmental hip dysplasia in hereditary motor and sensory neuropathy type 1. *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 19(1), 9296.

Walker, J. L., Nelson, K. R., Heavilon, J. a, Stevens, D. B., Lubicky, J. P., Ogden, J. a, & VandenBrink, K. a. (1994). Hip abnormalities in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 14(1), 5459.