



Neuromusculaire Aandoeningen (NMA)

Kennisgroep Speciaal

Kennisgroep Speciaal is een samenwerkingsverband van organisaties voor speciaal (Mytyl)onderwijs gericht op het delen en ontwikkelen van kwalitatief hoogstaande kennis en expertise die duurzaam en toekomstgericht is. Einddoel daarbij blijft altijd de vraag: "Wat kan ik voor de leerling en zijn omgeving betekenen?"

Zie voor uitgebreide informatie: www.kennisgroepspeciaal.nl.

Over de kenniskaarten

De informatie op de kenniskaarten is een samenvatting van de beschikbare kennis vanuit diverse bronnen en heeft steeds betrekking op één specifiek ziektebeeld, beperking of ontwikkelingsgebied in relatie tot de schoolpraktijk. Er is een uitgebreide reeks kenniskaarten beschikbaar. Collega's met veel kennis over het onderwerp schrijven samen de kenniskaart. Het zijn professionals die elkaar aanvullen vanuit diverse disciplines (onderwijs, zorg en (para)medici). Zij brengen kennis, specifiek gericht op de schoolpraktijk, in. Binnen revalidatiecentra zijn folders over veel ziektebeelden en beperkingen beschikbaar. Die folders zijn meer gericht op medische en revalidatieaspecten.

Alle kenniskaarten zijn ook in digitale vorm beschikbaar op onze website. Eventuele tussentijdse aanvullingen en correcties worden daar direct doorgevoerd. Zie: www.kennisgroepspeciaal.nl/kenniskaarten.

De foto's in deze kenniskaart dienen uitsluitend als illustratie gezien te worden en de kinderen op de foto's zijn niet per se representatief voor het onderwerp van de kenniskaart.

Kenniskaart Neuromusculaire Aandoeningen (NMA)

Informatiefolder voor professionals in het onderwijs

Geachte collega,

U hebt te maken of u krijgt te maken met een leerling met een neuromusculaire aandoening binnen uw klas of school. Wij willen u graag informeren over NMA en wat dit voor een leerling in het primair en voortgezet onderwijs betekent.

Zijn er na het lezen van deze informatie nog vragen, neem dan contact met ons op via de website www.kennisgroepspeciaal.nl of met de organisatie waarvan u deze kenniskaart hebt gekregen.



Wat zijn Neuromusculaire Aandoeningen (NMA)?

Men spreekt veelal over 'Spierziekten', hoewel deze term niet de volledige lading dekt.

De Neuromusculaire aandoeningen vormen een heterogene groep van veelal erfelijke aandoeningen waarbij vermindering of verlies van motorische functies op de voorgrond staat. Een aantal neuromusculaire aandoeningen heeft een ernstig progressief beloop, met vroegtijdige afhankelijkheid van hulpmiddelen (waaronder een elektrische rolstoel) en een beperkte levensverwachting.

Het zo vroeg mogelijk stellen van de diagnose is enerzijds van belang voor een optimale begeleiding en behandeling, anderzijds kan het geven van erfelijkheidsinformatie veelal herhaling van de aandoening in het gezin of de familie voorkomen.

Onder Neuromusculaire aandoeningen vallen aandoeningen van:

- de motorische voorhoorn (gelegen in de voorhoorn van het ruggenmerg), zoals SMA;
- de wortels en de plexus (complex van uittredende zenuwweefsels uit het wervelkanaal);

- de perifere zenuw (verbindend zenuwweefsel naar de betreffende spier of spiergroep), zoals HMSN;
- de neuromusculaire overgang (plaats van prikkeloverdracht van zenuw- naar spierweefsel);
- de spier (het weefsel waarin de kracht wordt gegenereerd om een beweging tot stand te brengen), zoals Duchenne MD.

Kenmerken

Kenmerken van de twee meest voorkomende neuromusculaire aandoeningen:

1. Duchenne Musculaire Dystrofie (DMD) is de bekendste en meest ernstige vorm van spierdystrofie. Kenmerkend is de progressieve afbraak van spiervezels door het ontbreken van het eiwit dystrofine in de spiercel, met als gevolg uitgebreide spierzwakte. Duchenne MD komt voor bij 1 op de 3500-4000 levend geboren jongens.

Na een licht vertraagde motorische ontwikkeling gedurende de eerste levensjaren, manifesteert zich bij de peuter een sluipende spierzwakte van het onderlichaam. Vanaf de basisschoolleeftijd

wordt de motorische achteruitgang zichtbaar, vooral bij het lopen. Het kind valt vaker en heeft moeite met opstaan (*Gowers sign*) waardoor de leerling angstig kan worden, vooral in gezelschap van druk spelende kinderen. Tijdens het spelen kunnen kinderen met Duchenne niet zo hard lopen en niet zo snel klauteren, zij kunnen niet altijd goed meedoen met spelletjes en zijn eerder moe. Tillen van zware voorwerpen, openen van zware deuren en traplopen is moeilijk of onmogelijk. Luisteren naar deze signalen is van belang om oververmoeidheid te vermijden.

Grote spiergroepen verzwakken eerder dan de kleine, zoals de vingermusculatuur. Hierdoor is computergebruik lang mogelijk. De rolstoel kan bevrijdend werken: voortbewegen vergt minder inspanning; de jongens zijn mobieler en onafhankelijker. De (elektrische) rolstoel biedt meer veiligheid; de leerling met Duchenne wordt niet meer omgeduwd door medeleerlingen en kan beter meedoen tijdens buitenspelen en gymlessen. Na verloop van tijd zien we een afname van de arm- en handfunctie. De handen kunnen niet meer worden opgetild tegen de zwaartekracht in. Dit heeft directe gevolgen voor de zelfredzaamheid, eerst vooral voor zelfstandig eten en het computergebruik; later voor het gebruik van mobiele telefoon en besturing van rolstoel. Vanaf ongeveer twaalf jaar is er een toename van spierzwakte met ademhalings- en hartproblemen. Doordat de leerling voortdurend in de rolstoel

zit, ontstaat er een scoliose van de wervelkolom (een vergroeiing). Kinderen met Duchenne hebben vaak een scala aan lichamelijke klachten (vermoeidheid, hoofdpijn, slaapproblemen, pijn enz.) met concentratieproblemen tot gevolg.

2. Spinale Musculaire Atrofie (SMA) is een erfelijke aandoening van de motorische voorhoorncellen, met een herkenbaar eigen ziektebeloop. Deze kinderen komen niet tot zelfstandig lopen en zijn (elektrische) rolstoelafhankelijk. SMA komt voor bij 1-2 op de 10.000 pasgeborenen.

Er zijn verschillende vormen van SMA. Op school hebt u meestal te maken met de intermediaire vorm van SMA: type II. Jonge kinderen met SMA kunnen meestal niet zelfstandig lopen. Ze verplaatsen zich kruipend binnenshuis en gebruiken al snel een elektrische rolstoel. De zithouding vraagt ondersteuning om een vroegtijdige scoliose te voorkomen. Deze leerlingen beschikken over geïsoleerde vingerbewegingen en dat is van belang voor computergebruik. De intelligentie is normaal, vaak bovengemiddeld, zodat deze leerlingen naar het regulier onderwijs gaan. Leerlingen met SMA zijn fysiek beperkt, maar hebben daarentegen competenties op uiteenlopend gebied, zodat zij in staat zijn tot het opbouwen van een sociaal netwerk. Met het toenemen van de leeftijd staan problemen rondom de adem-

haling op de voorgrond. Het gaat vooral om luchtweginfecties, longontstekingen met ineffectieve hoest met in een latere fase problemen met de gaswisseling in de longen.

Revalidatie en onderwijs

Zorg voor een goede afstemming tussen ouders, behandelaars en begeleiders in zorg en onderwijs, gericht op het inventariseren van de mogelijkheden en beperkingen van de leerling. Op basis daarvan is het mogelijk de functionele verwachtingen naar de toekomst (ontwikkelingsprofiel) te formuleren. De behandeling is vooral gericht op het inperken van de progressie van de lichamelijke symptomen en de gevolgen ervan en op het verbeteren van de kwaliteit van leven.

In de dagelijkse onderwijspraktijk kunt u de volgende onderzoek- en behandel mogelijkheden tegenkomen:

- **MFM: Motor Function Measure for neuromuscular disease:** een meetinstrument om de functionele motorische activiteiten (zoals opstaan, lopen en traplopen, evenals fijnmotorische vaardigheden) bij NMA in kaart te brengen en de veranderingen in de tijd te evalueren.

Naast bovengenoemde NMA zien we in de schoolleeftijd soms ook **Hereditaire Motorische en Sensorische Neuropathieën (HMSN)**; we gaan hier in deze kenniskaart niet verder op in.

- **Corticosteroidbehandeling:** vindt plaats bij DMD met als doel de ambulante fase te verlengen door het positieve effect op spierkracht, functionaliteit en ademhaling.
- **Airstacken:** het 'doorblazen' van de longen begint vaak al op jonge leeftijd (vanaf ongeveer zes jaar) om infecties en dicht-slibben van de kleinere luchtwegen in de longen te beperken. Indien nodig vindt dit ook op school plaats. Activiteiten die de ademhalingsfuncties aanzetten, zoals zwemmen en het bespelen van blaasinstrumenten worden gestimuleerd.
- **Ademhalingsondersteuning:** door de niet toereikende longfunctie zal de beademing aanvankelijk 's nachts met een neuskap plaatsvinden. Bij continue beademing wordt het beademingstoestel op de rolstoel geplaatst.

Vaak zien we al op jonge leeftijd een *spondylodese*, waarbij de wervelkolom operatief wordt vastgezet om de gevolgen van de scoliose te beperken.

Het realiseren en evalueren van diverse aanpassingen en voorzieningen zoals schoolmeubilair, driewiel fiets (indien nodig met trapondersteuning), (elektrische) rolstoel, tilvoorziening etc. vraagt voortdurend aandacht en afstemming met ouders en school.

Gevolgen voor schoolvaardigheden

De gevolgen voor de schoolvaardigheden zijn divers. Gedurende de schoolcarrière blijft het afstemmen met ouders en behandelaars/begeleiders van belang, afhankelijk van individuele hulpvragen en onderwijsbehoeften. Aanvankelijk richt men zich op het verbeteren van vaardigheden, later op het compenseren van blijvende beperkingen, door aangepast schoolmeubilair, de positie in de klas, aanpassingen van schrijf- en tekeninstrumenten, alternatieven voor het schrijven, aanpassingen in materialen en methodes tijdens de gymles etc.

Daarnaast is het welzijn van de leerling in de groep van belang; het omgaan met anders zijn en zich geaccepteerd voelen in de groep. Denk dan aan het buiten spelen, overblijven, toiletbezoek (bij afnemende zelfredzaamheid tot volledige afhankelijkheid van hulp), sportdagen, uitstapjes etc.

Door het gebruik van de (elektrische) rolstoel zal er op school aandacht moeten zijn voor extra ruimte tussen de tafels, een liftvoorziening, aanpassingen in de toiletruimte enz.

Tips voor de begeleiding

- Het is essentieel voor het zelfvertrouwen en de toekomst van leerlingen met NMA andere talenten optimaal te benutten, zoals communicatieve en sociale vaardigheden.
- Maak gebruik van de creativiteit en het denk- en leervermogen van de leerling met NMA. Computers/tablets zijn daarbij essentieel.
- Bij leerlingen met NMA laat de spierkracht het afweten, maar niet hun ambities, hun onafhankelijkheid in denken, hun drive om te leren en plezier te houden in het leven.
- Onrealistische verwachtingen vormen een obstakel, maar geen verwachtingen hebben is de grootste valkuil! De levensverwachting is toegenomen en nieuwe behandelmogelijkheden dienen zich aan waardoor aandacht voor de psychologische aspecten steeds belangrijker wordt.
- Respecteer en stimuleer de autonomie van de leerling, ondanks de toenemende fysieke afhankelijkheid.
- Creëer een goed totaalbeeld van de capaciteiten van de leerling op alle gebieden, zodat je hem op zijn niveau kunt aanspreken. Benut de sterke kanten van de leerling om oplossingen te zoeken.
- Bied jongens met DMD extra structuur en ondersteuning als er sprake is van expressieve taalproblemen (het vlot produceren van taal levert problemen op). Samen met mogelijke

concentratieproblemen kan dat gevolgen hebben voor het automatiseren en plannen van activiteiten of leervaardigheden.

- Zorg tijdig voor adequate hulp bij problemen op het gebied van zelfredzaamheid, zoals toiletbezoek. Ondanks aangepaste toegankelijkheid en gebruiksvriendelijkheid van de toiletten zal er op een bepaald moment een onderwijs-assistent of verzorger nodig zijn om de gewenste fysieke hulp te bieden.
- Het uitvoeren van handelingen kost meer tijd. Houd er rekening mee dat veel schoolvaardigheden daardoor meer energie vergen, met mogelijk vermoeidheid als gevolg.
- In het kader van het welzijn van de leerling kan een spreekbeurt een optie zijn, waarbij de leerling van uit zijn eigen beleving vertelt over ervaringen met NMA. Juist het inzoomen op mogelijkheden en creatieve oplossingen (bijvoorbeeld met hulpmiddelen) is belangrijk voor het welbevinden in de klas.

Boven alles geldt het motto:

*Gewoon waar mogelijk,
speciaal waar nodig!*

Wat leerlingen hiervan zelf vertellen...

Loek

"Op school kan ik zelf beslissen wanneer ik ga schrijven of mijn notebook gebruik: in mijn werkboeken schrijf ik en als ik erg veel moet schrijven gebruik ik mijn notebook. Ik kan dat zelf bepalen!"

Willem

"Sinds ik mijn elektrische rolstoel heb kan ik weer meedoen in de pauze. Vorig jaar was ik steeds bang om te vallen op het plein wanneer iemand uit de klas voorbij rende of mij aantikte. Nu ben ik een van de snelsten van de klas en word ik door de anderen gekozen!"

Marleen

"Als de eindexamens voorbij zijn, wil ik graag bijles geven aan leerlingen van school. Dat wil ik voor alle vakken die ik in mijn pakket heb, behalve voor Frans. Dat is een mooi bijbaantje waardoor ik extra vakantiegeld kan verdienen. Om dit bekend te maken kan ik een bericht op het leerlingenweb laten plaatsen, zeg maar een advertentie. En dan ga ik volgend jaar starten met de opleiding bouwkunde."

Meer informatie

Websites

www.spierziekten.nl

Naast medische informatie treft u hier ook informatie over lotgenoten aan.

www.duchenne.nl/#duchenne-spierdystrofie

Duchenne Parent Project.

[www.lumc.nl/org/humane-genetica/research/research-line-1/DuchenneMuscularDystrophy\(DMD\)](http://www.lumc.nl/org/humane-genetica/research/research-line-1/DuchenneMuscularDystrophy(DMD))

Informatie van het Leids Universitair Medisch Centrum.

www.umcg.nl/nl/zorg/ouders/zob2/Zenuw_en_spierziekten_bij_kinderen

Informatie van het Universitair Medisch Centrum Groningen.

www.vsca.nl/thuisbeademing

Informatie over thuisbeademing.

www.fysionet-evidencebased.nl

Motorische schrijfproblemen bij kinderen. KNGF richtlijn. Kijk onder 'Evidence Statements'.

www.oepenbenen.nu/nl/transitienet

Groei-wijzer.

Publicaties

- **Kinderrevalidatie.** Mijna Hadders-Algra, Karel Maathuis, Robert F. Pangalila, Jules G. Becher, Jan de Moor (2015, 5^e geheel herziene druk). *Koninklijke Van Gorcum, Assen.*
- **Kinderfysiotherapie.** Ron van Empelen, Ria Nijhuis-van der Sanden, Annelies Hartman (2013, 3^e herziene druk). *Reed Business Education, Amsterdam.*
- **De psychologie van Duchenne spierdystrofie.** Jos Hendriksen, Ruben Hendriksen, Elizabeth Vroom (2010, 1^e druk), *Duchenne Parent Project.*

Beeldmateriaal

- **DVD Op eigen kracht.** Kinderen en jongeren met een spierziekte op weg naar zelfstandigheid. *Vereniging Spierziekten Nederland 2011.*

Dit is een uitgave van Kennisgroep Speciaal, bestaande uit:



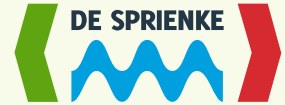
Onderwijscentrum
Leijpark

veerkrachtig onderwijs
voor SO en VSO



De Kleine Prins

Creëert mogelijkheden



Uitdaging Beweging Perspectief

stichting
de **KORRE**

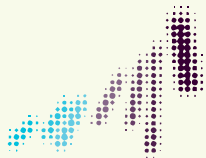


Mytyschool
Roosendaal



adelante

haal het beste uit jezelf



inos

Stichting
Katholiek Onderwijs
Breda



mytyschool
eindhoven

MYTYLSCHOOL
GABRIËL
's-hertogenbosch