

CMT kitapçığı

Charcot-Marie-Tooth hastalığı olan kişilerin ortotik tedavisi için bir konsept

1. baskı



Giriş

CMT kitapçığı, periferik sinir hastalığının ortotik tedavisi için ilk kez sunduğumuz bir konsepttir. Charcot-Marie-Tooth hastalığı endikasyonu yeni olmasa da yardımcı tıbbi malzemelerin sağlanmasında hâlâ sorunlar var.

Görünüşe göre, doğru ortezi seçmek nispeten basittir: Hastaların çoğunda tibial kasların (dorsal ekstansörler) zayıflığı nedeniyle düşük ayak söz konusu olduğundan, bu hastalara genellikle basit, geleneksel ortezler takılmaktadır. Hastalığın seyrinde baldır kasları (plantar fleksörler) da etkilenirse, bu yardımcıların sağladığı minimum destek artık yeterli olmaz.

Hastalar, özellikle hazır yardımcı malzemeler konusunda çoğu zaman sorunlar yaşıyor. Bu sözde basit yaklaşım sadece aşırı veya yetersiz kullanıma değil, aynı zamanda çukur ayak gibi ayak deformasyonlarına bağlı uyum sorunlarına da yol açar, hatta bazen ortez takıldığında ağrıya neden olur.

Bu kitapçık, bu iki kas grubundaki (dorsal ekstansörler ve plantar fleksörler) zayıflığın özelliklerini tanımanıza ve bunları kişiye özel bir ortezle hedefe yönelik bir şekilde ele almanıza yardımcı olmak için tasarlanmıştır. Ayrıca, Orthosis Configurator'dan, hastalığın seyrinde ortaya çıkan birçok özelliğe tepki verebileceğiniz plug + go modülerliğine kadar modern ortezlerin birçok olasılığına dikkat çekiyoruz.

CMT kitapçığının, bu hastalığın ortezle tedavisi konusunda size bir miktar açıklık sağlayacağını umuyor ve Charcot-Marie-Tooth ile ilgili deneyimlerinizi bizimle paylaşmanızdan memnuniyet duyacağımızı belirtmek istiyoruz.

F I O R & G E N T Z Ekibiniz

İçindekiler

Charcot-Marie-Tooth hastalığı (CMT)

CMT nedir?	4
Nedenleri	4
CMT'nin alt grupları	5
Semptomları	6
Teşhis	6

Terapi hedefi	8
---------------	---

Ortez tedavisi

Geleneksel ortezler	10
Geleneksel ortezlerin dezavantajları	12
Ortez gereklilikleri	13

CMT hastaları için yeni seçenekler

Orthosis Configurator	14
plug + go modülerliği	16

Dorsal ekstansörler – İşlev ve patoloji

Sağlıklı dorsal ekstansörlerin işlevi	18
Dorsal ekstansörlerin zayıflığının etkileri	20

Plantar ekstansörler – İşlev ve patoloji

Ayakta durma	22
Yürüme	22

Dorsal ekstansörlerin zayıflığında ortez	24
--	----

Plantar fleksörlerin ek zayıflığında ortez	28
--	----

Ek: Dengeleme mekanizmaları	32
-----------------------------	----

Sözlük

Şu sayfa itibarıyla	34
---------------------	----

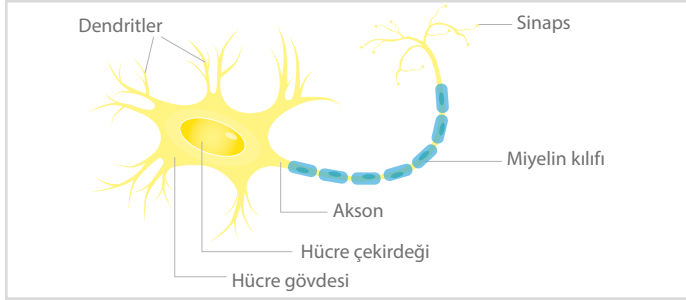
Literatür bilgileri

Şu sayfa itibarıyla	42
---------------------	----

CMT nedir?

Kalıtsal motor-duyarlı nöropati tip I (HMSN I) olarak da bilinen Charcot-Marie-Tooth hastalığı (CMT), periferik sinirler üzerinde etkili olan ve vücudun çeşitli bölgelerinde ilerleyici kas dokusu ve dokunma hissi kaybı ile karakterize edilen bir grup kalıtsal bozukluktur.

Periferik sinirler merkezi sinir sisteminin (omurilik ve beyin) dışında yer alır. Bu sinirler kasları kontrol eder ve kişinin dokunma hissini algılayabilmesi için kol ve bacaklardan gelen uyarıları beyne iletir. Diğer şeylerin yanı sıra, bir periferik sinir, sinir iletiminin iç kısmı olan akson ve aksonun etrafında koruyucu bir tabaka oluşturan miyelin kılıfından oluşur. CMT bir periferik sinirin aksonunu, miyelin kılıfını ya da her ikisini birden etkileyebilir.



Hastalık adını, onu ilk tanımlayan üç doktordan almıştır: Jean-Martin Charcot (1825-1893), Pierre Marie (1853-1940) ve Howard Henry Tooth (1856-1925). CMT en yaygın kalıtsal nörolojik bozukluktur ve yaklaşık 2500 kişiden birinde görülür.

Nedenleri

CMT, bir veya daha fazla gendeki mutasyonların neden olduğu genetik bir bozukluktur. Bu mutasyonlar, periferik sinirlerin akson ve/veya miyelin kılıfının yapısını ve işlevini bozarak dejenerasyona neden olur ve beyin ile ekstremiteler arasındaki sinir sinyallerinin aktarımını bozar. Hastalıktan muzdarip gen, ebeveynlerden birinden veya her ikisinden de miras alınabilir. Nadir durumlarda, kişi ebeveynlerinden miras almadan kendiliğinden hastalıkla doğabilir. CMT'nin beş ana türünün her birinin farklı nedenleri vardır.

CMT'nin alt grupları

CMT1 en yaygın görülen tiptir ve tüm vakaların yaklaşık üçte birini oluşturur. Koruyucu miyelin kılıfına zarar veren genetik kusurlardan kaynaklanır ve genellikle demiyelinizan CMT olarak adlandırılır. Hangi genin etkilendiğine bağlı olarak A'dan F'ye kadar alt tiplere ayrılır:

- CMT1A, kromozom 17 üzerindeki PMP22 geninin duplikasyonundan kaynaklanır (CMT1'in en yaygın alt tipi),
- CMT1B, kromozom 1 üzerindeki MPZ geninin mutasyonundan kaynaklanır (CMT1'in en yaygın ikinci alt tipi),
- CMT1C, LITAF genindeki bir kusurdan kaynaklanır (nadir),
- CMT1D, ERG2 genindeki bir kusurdan kaynaklanır (nadir),
- CMT1E (HNPP olarak da bilinir), PMP22 genindeki bir kusurdan kaynaklanır (nadir) ve
- CMT1F, NEFL genindeki bir kusurdan kaynaklanır.

CMT2, aksonun yapısı ve işlevinde önemli bir rol oynayan bir gendeki kusurlardan kaynaklanır ve genellikle aksonal CMT olarak adlandırılır. Bu hastalığın alt tipleri de vardır: CMT2A, MFN2 genindeki bir mutasyondan kaynaklanır ve CMT'nin en yaygın aksonal tipidir ve vakaların %30-40'ını oluşturur. Diğer alt tipler nadirdir ve RAB7 genindeki kusurların neden olduğu CMT2B, TRPV4 genindeki kusurların neden olduğu CMT2C ve GARS genindeki kusurların neden olduğu CMT2D'yi içerir.

Dejerine-Sottas hastalığı olarak da bilinen CMT3, PO veya PMP22 genindeki kusurların neden olduğu nadir bir tiptir.

CMT4, miyelin kılıfını etkileyen ve genellikle otozomal resesif bir şekilde kalıtılan başka bir nadir tiptir. Erken çocukluk döneminde başlar ve farklı alt tipleri vardır: GDAP1 genindeki mutasyonların neden olduğu CMT4A ve MTMR2 genindeki bir kusurun neden olduğu CMT4B1.

Charcot-Marie-Tooth hastalığı (CMT)

Semptomları

CMT'nin ilk semptomları genellikle çocuklukta veya erken yetişkinlikte, nadiren de olsa daha geç ortaya çıkar, bazı kişilerde 30 veya 40 yaşına kadar görülmez. Belirtiler periferik olarak, yani eller ve ayaklar gibi vücudun distal bölümlerinde başlar. Hastalık ilerledikçe semptomlar kötüleşebilir. Proksimal, yani gövdeye yakın bölgeler de etkilenmektedir. Semptomlar arasında şunlar yer alır:

- Çukur ayak ve çekiç parmak gibi ayak deformiteleri
- Hastalığın başlangıcında düşük ayak (ilk belirti)
 - Salınım aşamasında artmış diz ve kalça fleksiyonu (leylek yürüyüşü)
 - *Initial contact*'ta (ilk temas) ayak ucu ile yere basma (step yürüyüşü)
- Kas dokusu kaybı ve bunun sonucunda uyluk ve alt bacakların çevresinde azalma
- Bacaklarda ve ayaklarda, daha sonra ellerde ve ön kollarda kas güçsüzlüğü
 - Hızlı kas yorulması
 - Ayakta durma ve yürüme zorluğu
 - Sık sık düşme veya takılma
 - Yürüme kabiliyetinde azalma
- Kollarda, bacaklarda ve ayaklarda hassasiyet bozuklukları

Teşhis

Fiziksel muayene kapsamında doktor ellerde, kollarda ve ayaklarda kas güçsüzlüğü, ayak deformiteleri (örn. çekiç parmaklar veya çukur ayaklar) ve reflekslerde azalma olup olmadığını kontrol eder. Diğer muayeneler:

- Elektronörografi (ENG): Sinir iletim hızının ölçülmesi (sinirler tarafından iletilen elektrik sinyallerinin hızı ve gücü)
- Elektromiyografi (EMG): Kasların sıkılmasında elektriksel aktivitenin ölçümü
- Sinir biyopsisi: Baldırdan bir periferik sinir parçasının çıkarılması ve incelenmesi
- Kan örnekleri aracılığıyla yapılan genetik testler: Hatalı gen veya genlerin yerlerinin belirlenmesi



Charcot-Marie-Tooth hastalığında (CMT) periferik sinirlerde meydana gelen hasarın şu anda bir tedavisi yoktur. Bu nedenle tedavi, semptomları tedavi ederek vücut fonksiyonunu geri kazanmaya veya sürdürmeye odaklanmaktadır. CMT semptomları büyük ölçüde alt ekstremitelere odaklandığından, CMT terapisi esas olarak ağrısız, verimli ve mümkün olduğunca fizyolojik ayakta durma ve yürüme için temel oluşturmayı amaçlamaktadır. Aşağıda aşamalarıyla gösterilen fizyolojik yürüyüş modeli, bu terapötik hedefe ulaşmak için bir referans görevi görür. CMT terapisi aşağıdaki öğeleri içerebilir:

Ağrı kesiciler: Kas spazmlarına veya sinir hasarına genellikle ağrı eşlik eder. Ağrı hafifletici ilaçlar, rahatlatıcı duruşlara veya telafi mekanizmalarına gerek kalmadan ağrısız hareket etmeyi sağlar.

Fizyoterapi/ergoterapi: Hedefe yönelik ve hafif egzersizler kasları güçlendirmeye ve esnetmeye yardımcı olabilir ve kas gerginliğini ve ilerleyen kas atrofisini önleyebilir.

Cerrahi müdahaleler: Hastalık nedeniyle sıklıkla ciddi ayak deformasyonları gelişir ve ciddi kısıtlamalara yol açar. Bazı durumlarda, operasyonlar ayağın biyomekanik durumunu iyileştirir ve ayak deformasyonlarının kötüleşmesini önler.

Ortopedik yardımcı cihazlar: Ortezler gibi yardımcı cihazların ayakta dururken ve yürürken denge sağlaması amaçlanmaktadır. Aslında, şimdiye kadar birçok hafif cihaz, salınım aşamasında düşük bir ayağı nötral bir pozisyonda tutmak ve böylece ayağın sallanmasına izin vermek için tasarlanmıştır.

Jacquelin Perry'ye göre fizyolojik yürüyüş modelinin münferit aşamalara

sınıflandırılması

İngilizce tanımlar (kısaltmalar)									
<i>initial contact (IC)</i>	<i>loading response (LR)</i>	<i>early mid stance (MSt)</i>	<i>mid stance (MSt)</i>	<i>late mid stance (MSt)</i>	<i>terminal stance (TSt)</i>	<i>pre swing (PSw)</i>	<i>initial swing (ISw)</i>	<i>mid swing (MSw)</i>	<i>terminal swing (TSw)</i>
Türkçe tanımlar									
İlk temas	Yük aktarımı	Orta duruş aşaması (erken aşama)	Orta duruş aşaması	Orta duruş aşaması (geç aşama)	Duruş aşaması sonu	Salınım aşaması hazırlığı	Salınım aşaması başlangıcı	Orta salınım aşaması	Salınım aşaması sonu
Çift adım oranı									
%0	%0–12	%12–31			%31–50	%50–62	%62–75	%75–87	%87–100
Kalça açısı									
20° fleksiyon	20° fleksiyon	10° fleksiyon	Nötral sıfır	5° ekstansiyon	20° ekstansiyon	10° ekstansiyon	15° fleksiyon	25° fleksiyon	20° fleksiyon
Diz açısı									
0–3° fleksiyon	15° fleksiyon	12° fleksiyon	8° fleksiyon	5° fleksiyon	0–5° fleksiyon	40° fleksiyon	60° fleksiyon	25° fleksiyon	0–2° ekstansiyon
Ayak bileği açısı									
Nötral sıfır	5° plantar fleks.	Nötral sıfır	5° dorsal ekst.	8° dorsal ekst.	10° dorsal ekst.	15° plantar fleks.	5° plantar fleks.	Nötral sıfır	Nötral sıfır

Geleneksel ortezler

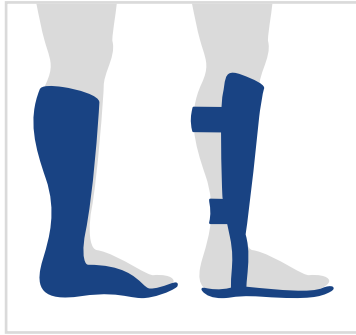
Şimdiye kadar ortez tedavisi çoğunlukla tabanlık, destek veya büyük ölçüde ön yapımlı alt bacak ortezleri gibi hafif yardımcılarla gerçekleştirilmiştir. Her yardımcı belirli bir fayda sağlamaktadır. Ancak hastanın dezavantajları da kabul etmesi gerekir.

Bandajlar hastalara çeşitli tasarım ve malzemelerde, genelde hazır özel yardımcıları olarak tedarik edilmektedir. Amaç, üst ayak bileği eklemine hafif bir destek sağlayarak salınım aşamasında ayağı neredeyse nötral bir pozisyonda tutmaktır. Ancak, bu yardımcıların ayak kaldırma etkisi birçok durumda yetersizdir. Bunun dışında bir stabilizasyon, ayak bileği eklemindeki hareketliliği temelden kısıtlamadan sağlanamaz.



Bandajlar

Sabit AFO'lar ön veya arka kaplama ile mevcuttur. Bunlar polipropilen veya karbondan yapılmış hazır veya kişiye özel AFO'lardır. Sabit AFO'lar genellikle salınım aşamasında ayağı kaldırarak diz ve ayak bileği eklemi stabilize etmek amaçlandığında kullanılır. Sert yapı ve üst ayak bileği eklemindeki hareket serbestliğinin tamamen engellenmesi sayesinde hem ayağın kaldırılması hem de eklem stabilizasyonu sağlanır. Ancak, bu şekilde fizyolojik bir yürüyüş modeli elde edilemez.



SAFO

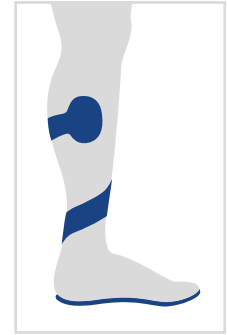
FRAFO

Posterior-leaf-spring (PLS) AFO'lar da polipropilen veya karbondan yapılır. Aşıl tendonu bölgesinde, dar bir yay (polipropilen veya karbondan yapılmış) ayak bölümü ile arka alt bacak desteğini birbirine bağlar. Bu bağlantı ayak ve alt bacak arasındaki hareketi sağlar. Polipropilenden yapılmış hafif ve kişiye özel PLS AFO'lar basit ayak kaldırıcı ortezler olarak kullanılırken, güçlü karbon yaylara sahip PLS AFO'lar plantar fleksör zayıflığı olan hastalar için kullanılır. Tüm PLS AFO'lar üst ayak bileği eklemine belirli bir derecede hareket serbestliğine izin verir. Ancak, tanımlanmış bir dönüş merkezi olmadığı için bunlar fizyolojik hareketler değildir.



Posterior-leaf-spring AFO

Karbon spiral ortezler yeni bir yardımcı türüdür. Bu bireyselleştirilmiş yardımcının spirali hastaya uyarlanabilir ve izole peroneal sinir felci durumunda salınım aşamasında ayağı kaldırır. Spiralin sertliğine bağlı olarak, karbon fiberlerin hizalanması dorsal ekstansiyon yönünde hareket özgürlüğü sağlar ve salınım aşamasının başlatılmasını destekler. Ancak, plantar fleksörler zayıfsa diz ve ayak bileği ekleminde stabilizasyon sağlanamaz. Spiral ortez daha sonra hastalığın gidişatına göre uyarlanamaz.



Spiral ortez

Geleneksel ortezlerin dezavantajları

Mevcut tüm tedaviler başarılı bir terapiyle sonuçlanabilir, ancak her tasarımın avantajlarının yanı sıra dezavantajları da olduğundan olumsuz etkileri de olabilir. Charcot-Marie-Tooth'un (CMT) karakteristik semptomları, geleneksel ortezlerle tekrarlayan sorunlara yol açmaktadır:

1. Uyum sorunları

CMT ayak deformasyonlarıyla ilişkili olduğundan, birçok hazır ortezde genellikle uyum sorunları yaşanmaktadır. Ayak deformasyonlarının ne kadar belirgin olduğuna bağlı olarak, bu sorun rahatsızlık verici bir kullanıma, cilt tahrişine veya aşınmasına ve hatta ağrıya yol açabilir. Bu nedenle bir ortez her zaman bir ölçü alınarak hasta için özel olarak tasarlanmalıdır.

2. Eksik ayar seçenekleri

CMT, dorsal ekstansörlerin yetersizliğinden kaynaklanan sorunlarla başlar. Bu nedenle birçok hafif ortez, düşük bir ayağı dengelemek ve bacağın serbestçe sallanmasına izin vermek için tasarlanmıştır. Hastalığın gidişatı sırasında plantar fleksörler de etkilenirse, bu tür yardımcı diz ve ayak bileği eklemi sabitlemek için çok az stabilite sunar. Ayarlama seçeneklerinin eksikliği nedeniyle uyarlanabilirlik mümkün değildir. Bu nedenle bir ortez her zaman ayarlanabilir olmalıdır.

3. Eksik hareket özgürlüğü

Hastalıktan sadece dorsal ekstansörler etkilenirse, üst ayak bileği eklemindeki hareket aralığının tamamen engellenmesi, yürürken büyük kısıtlamalara yol açar. Bu aşırı zorlanma hastanın yardımcıyı tolere etmesini azaltır. Plantar fleksörler zayıfsa, diz ve ayak bileği ekleminin stabilizasyonu genellikle hareket özgürlüğünün engellenmesiyle sağlanır ve bu da fizyolojik yürümeyi engeller.

Ortez gereklilikleri

Engelsiz salınım, takılmadan hareket etmeyi sağlar. Bu nedenle CMT hastaları için bir ortezin en önemli gerekliliği, salınım aşaması sırasında ayağı neredeyse nötral bir pozisyonda tutmasıdır. Bu pozisyon, hasta dengeleme mekanizmaları geliştirmeden hasta bacağın salınım yapmasını sağlar. Dengeleme mekanizmalarından kaçınılmalıdır çünkü bunlar yürürken enerji tüketiminin artmasına neden olur ve diğer vücut yapılarına aşırı yük bindirir (bkz. ek). Bu asgari gerekliliğin ötesinde, aşağıdakiler sağlanmalıdır:

1. Hareketliliğin sürdürülmesi

CMT kas dokusu kaybıyla ilişkili olduğundan, anatomik ayak bileği ekleminin sert bir ortez içinde tamamen hareketsiz hale getirilmesinden kaynaklanan ek atrofi önlenmelidir. Ortezler aynı zamanda kas gelişimini amaçlayan fizyoterapiyi de desteklemeli ve bu tür bir immobilizasyonla başarıları engellememelidir. Bu nedenle ortezler üst ayak bileği ekleminde hareket özgürlüğüne izin vermelidir.

2. Stabilite oluşturulması

Ayakta dururken ve yürürken, plantar fleksörler tarafından oluşturulan ön ayak kaldıracı diz ve ayak bileği ekleminde gerekli stabiliteyi sağlar. Hastalık plantar fleksörlerin yanı sıra dorsal ekstansörleri de etkiliyorsa, ön ayak kaldıracı mekanik bir dorsal durdurucu tarafından harici olarak etkinleştirilir. Bu nedenle ortezler ayakta dururken ve yürürken dorsal ekstansiyona karşı yeterli direnç sağlamalıdır.

3. Uyarlamaların sağlanması

CMT semptomları ilerleme gösterir. Başlangıçta sadece dorsal ekstansörler etkilenmiş olsa bile, kas zayıflığı daha sonraki bir aşamada plantar fleksörlere yayılabilir. Ortezler, değişen destek ihtiyaçlarını karşılamak için hastalığın ilerlemesine uyarlanabilir olmalıdır.

Kişiye özel bir ortez tarafından sağlanan destek seviyesini belirlemek ve yetersiz veya aşırı yerleştirmeden kaçınmak için, yerleştirme planlanmadan önce bozulmuş kas grupları belirlenmelidir. CMT hastalarında, dorsal ekstansörler genellikle ilk olarak etkilenir, bu da ayak kaldırıcıdaki izole bir zayıflık ve bu bağlamda geliştirilen dengeleme mekanizmaları ile kendini gösterir. Hastanın yürüyüş şeklinin, fizyolojik yürüyüş şeklinden sapmalar açısından incelendiği görsel bir yürüyüş analizi, plantar fleksörlerin de zayıf olup olmadığını gösterebilir. Fizyolojik ayakta durma ve yürümenin yanı sıra dorsal ekstansörler ve plantar fleksörlerin zayıflığına bağlı sapmalar hakkında daha fazla bilgi sonraki bölümlerde bulunabilir. Bir kas fonksiyon testi, etkilenmiş olabilecek kas gruplarının durumu hakkında daha kesin bilgiler sağlar. Bunun nedeni, bir kas grubunun zayıflığının ayakta durma ve yürüme üzerinde her zaman görünür bir etkiye sahip olmamasıdır.

Orthosis Configurator

Bacaktaki altı ana kas grubunun kas durumuna ek olarak, ortez planlanırken ayrıntılı bir değerlendirme kapsamında diğer hasta verileri de toplanır. Bu veriler, gerekli işlevselliğin, destek seviyesinin ve ortez üzerinde beklenen yükün hesaplanmasında rol oynar. FIOR & GENTZ Orthosis Configurator bu hesaplamayı sizin için üstlenir. Yapılandırma işlemi sırasında ortez tipi, tasarımı, sistem eklemleri, sistem genişliği, varsa kullanılacak yay üniteleri ve diğer birçok ortez verisi hakkında öneriler alacaksınız.

Orthosis Configurator'ı tekrarlanabilir bir ortez oluşturmak ve ortez verilerini kaydetmek için kullanabilirsiniz – belgelenmiş tedaviniz için önemli bir yapı taşı. Tedavi formunu doldurun ve web sitemiz veya www.orthosis-configurator.com adresinden Orthosis Configurator'a erişin. Daha sonra aşağıdaki adımlarda size rehberlik edilecektir:

**1**

Hasta verileri

İlk adım, ortezinizi planlamak için ilgili tüm hasta verilerini girmektir.

2

Sistem yapı parçaları

Bu merkezi bölüm ortez tasarımı ve sistem yapı parçaları için öneriler içerir. Öneriler işlevsel olarak hasta verileriyle eşleştirilir ve beklenen yükleri karşılar.

3

Bireysel uyarlamalar

Üçüncü adımda, sistem eklemlerinizin şeklini ve malzemesini uyarlayabilirsiniz.

4

Sonuç

Son adımda, yapılandırma sonuçlarınızı kaydedip gönderebilir ve tedavi belgeleri için yazdırabilirsiniz. Ayrıca bir hesaplama önerisi oluşturabilir ve ürünleri doğrudan web mağazası üzerinden sipariş verebilirsiniz.

**Orthosis
Configurator**



özelliğine sahip sistem diz eklemleri

şimdi **diz seviyesine de**

esnek bir şekilde takılabilir



plug + go modülerliği

Hastalık ilerledikçe, dorsal ekstansörlere ek olarak plantar fleksörler de etkilenebilir. Bu durumlarda, CMT hastaları diz ve ayak bileği eklemi stabilize etmek için daha yüksek derecede desteğe ihtiyaç duyarlar. Bu tür ortezler, dorsal ekstansiyona karşı dinamik direnç oluşturan fonksiyonel unsurlar gerektirir. plug + go modülerliği, yeni bir ortez üretmek zorunda kalmadan hastalığın neden olduğu değişikliklere uyum sağlamayı mümkün kılar. FIOR & GENTZ'in mevcut birçok sistem ayak bileği eklemi sayesinde ortez, hastanın destek gereksinimlerine mümkün olan en iyi şekilde uyarlanabilir.

Aşağıda listelenen eklemlere ek olarak, diğer sistem ayak bileği eklemleri de plug + go modülerliği ile uyumludur. Belirli koşullar altında NEURO CLASSIC-SPRING sistem ayak bileği eklemi ve NEURO CLASSIC-SWING sistem ayak bileği eklemi de plug + go modülerliği kapsamında kullanılabilir.



özelliğine sahip sistem ayak bileği eklemleri



Dorsal ekstansörler - İşlev ve patoloji

Sağlıklı dorsal ekstansörlerin işlevi

Tibial kasları, üst ayak bileği ekleminde dorsal ekstansiyona neden oldukları için dorsal ekstansörler olarak adlandırılır. Fizyolojik yürüyüş sırasında, dorsal ekstansörler *pre swing* ile *loading response* aşamasına kadar aktiftir. Aktiviteleri süresince, anatomik ayak bileği eklemi stabilize etmek, ayağı kaldırmak ve yük transferi sırasında şokları absorbe etmek için farklı işlevler yerine getirirler, böylece üç farklı çalışma türü gerçekleştirirler.

Dorsal ekstansörlerin konsantrik kas çalışması

Pre swing aşamada, dorsal ekstansörler üst ayak bileği eklemi stabilize etmek için plantar fleksörlerin aktivitesine karşı konsantrik olarak çalışır. *Initial swing* itibarıyla, bacağı salınım aşamasına hazırlamak için ayak neredeyse nötral bir konuma getirilir.

Dorsal ekstansörlerin izometrik kas çalışması

Mid swing ile *initial contact* aşamasına kadar, dorsal ekstansörler izometrik kas çalışmasıyla ayağı neredeyse nötral bir pozisyonda tutar. Salınım aşamasında, bu pozisyon aşağıdakilere yol açar:

- bacağın düz bir şekilde sallanması
- yaklaşık 60°'lik fizyolojik diz eklemi açısı
- düz bir duruş
- topuk ile *initial contact*

Dorsal ekstansörlerin eksantrik kas çalışması

Loading response aşamasında, dorsal ekstansörlerin eksantrik kas çalışmasıyla ayak kontrollü bir şekilde plantar fleksiyona doğru indirilir ve kas kontrollü bir şekilde gerilir. Bu mekanizma, *initial contact* aşamasından sonra vücudun şok emilimine önemli bir katkı sağlar ve aşağıdakilere yol açar:

- kontrollü bir yük transferi
- dizde bir fleksiyon hareketi
- yaklaşık 15°'lik fizyolojik diz eklemi açısı



Dorsal ekstansörlerin zayıflığının etkileri

Push off'ta sorunlar

Initial swing

Zayıf dorsal ekstansörler, salınım fazının başlamasını desteklemek için *initial swing* aşamasında ayağı nötral bir konuma getiremez. *Push off* bozulur. Ayak parmağının yerden ayrılması aşağıdaki şekilde mümkün olmaktadır:



- Fizyolojik olmayan diz eklemleri açısının 60°'den fazla olması
- Etkilenen tarafta pelvisin aşırı kalkması
- Üst gövdenin kontralateral tarafa doğru eğimi

Salınım aşamasında ayak sarkması

Mid swing ıla terminal swing

Mid swing itibarıyla da fizyolojik ayak kaldırma hareketi gerçekleşmez. Dikkat çekici bir şekilde sarkan ayak, bacağın tökezlemeden sallanmasını sağlamaya yönelik dengeleme mekanizmalarına yol açar (bkz. ek):



- kalçanın ve dizin fleksiyonunda artış (leylek yürüyüşü)
- pelvisin yanal olarak kaldırılması (kalça yürüyüşü)
- aşırı kalça abdüksiyonu (sirkumdüksiyon)

Mid swing'de düşük ayak takılmaya neden olabilir.

Yanlış yük transferi (aktivite seviyesi 1 ve 2)

Loading response

Düşük ayak nedeniyle, aktivite derecesi düşüğe *initial contact* sırasında topuk değil ön ayak yere temas eder ve bunun sonucunda adım uzunluğu kısalır. Yük ters yönde aktarılır (step yürüyüşü):



- Topuğun indirilmesi ve üst ayak bileği ekleminde dorsal ekstansiyon hareketi
- Ekstansiyon hareketi ve fizyolojik olmayan diz ekstansiyonu
- Bu da yetersiz şok emilimine neden olur

KontROLSÜZ yük transferi (aktivite seviyesi 3 ve 4)

Loading response

Yüksek aktivite seviyesine sahip hastalar özellikle büyük adımlar atıyorsa, düşük bir ayağa sahip olmalarına rağmen *initial contact* topukla yapılır. Ancak, zayıf dorsal ekstansörler *loading response*'da yük transferini kontrol edemez:



- ayak çok hızlı indirilir
- ayak yere değdiğinde duyulabilir ses
- fizyolojik olmayan diz ekstansiyonu

Ayakta durma

Sağlıklı plantar fleksörler sayesinde güvenli duruş

Baldır kasları plantar fleksörler olarak bilinir çünkü üst ayak bileği ekleminde plantar fleksiyon oluştururlar. Plantar fleksörler, ön ayak kaldıracını aktive ederek ve böylece vücudun ağırlık merkezini ayakların üzerinde tutarak dinamik duruşta önemli bir rol oynar. Ön ayak kaldıracı, ayak bileği pivot noktası ile yuvarlanma çizgisi arasındaki alandır ve zemindeki destek yüzeyini oluşturur. Vücudun ağırlık merkezi, destek yüzeyinin üzerinde güvenli bir şekilde öne ve arkaya kaydırılabilir. Vücut ne kadar öne doğru eğilirse, ayak bileği eklemindeki tork ve dolayısıyla plantar fleksörler tarafından uygulanacak kuvvet o kadar büyük olur. Vücudun ağırlık merkezi destek yüzeyinin üzerinde olduğu sürece, sağlıklı plantar fleksörler vücudu sabit bir dengede tutar. Vücudun ağırlık merkezi destek yüzeyinin üzerinde dengelendiğinde, fizyolojik diz eklemi açısı yaklaşık 0° ile 5°'dir.

Zayıf plantar fleksörler nedeniyle dengesiz duruş

Plantar fleksörlerin kas durumu, zayıflıkları nedeniyle azalır. Kas durumu ne kadar düşükse, ön ayak kaldıracı plantar fleksörler tarafından o kadar az etkinleştirilebilir. Kas durumu ne kadar düşükse, destek yüzeyi de o kadar küçük olur.

Plantar fleksörler tamamen felç olursa, ön ayak kaldıracı etkinleştirilmez. Bu nedenle, destek yüzeyi yoktur ve vücut ağırlığı öne doğru kaydırılamaz. Sonuç olarak, vücut sadece ayak bileği pivot noktasının tam üzerinde dengesiz ve fizyolojik olmayan bir pozisyonda dengelenebilir. Vücut ağırlığının öne doğru kaydırılması düşmeye neden olur. Sadece bir bacağın plantar fleksörleri zayıflamışsa, hasta ayakta durabilir ancak zayıf olan bacağın hiperekstansiyona getirme eğilimindedir (Res. 1). Ortaya çıkan patolojik diz eklemi açısı duruş stabilitesini geçici olarak iyileştirir de, zamanla dizdeki bağlar kalıcı olarak aşırı gerilir. Bu da sağlık sorunlarına yol açar.



Res. 1

Yürüme

Sağlıklı plantar fleksörler sayesinde fizyolojik yürüme

Yürürken, plantar fleksörler duruş aşamasında *mid stance*'den *pre swing*'e kadar aktiftir ve diz ve ayak bileği ekleminin stabilize edilmesine ve salınım aşamasının başlatılmasına (*push off*) katkıda bulunur. *Mid stance*'de, sağlıklı plantar fleksörler tibianın ileri hareketini ve dolayısıyla eksantrik kas çalışması yoluyla dorsal ekstansiyonu kontrol ederek üst ayak bileği eklemini stabilize eder. Bu yürüyüş evresinde, dizi saran gastrocnemius kasının yardımıyla 0° ile 5°'lik fizyolojik bir diz eklemi açısı korunur. Diz ekleminin stabilizasyonu *terminal stance*'de de devam eder. Plantar fleksörler, üst ayak bileği eklemini stabilize eden ve böylece topuğu yerden kaldıran ve vücut ağırlığını kaldıran anatomik ön ayak kaldıracını etkinleştirir. Vücudun ağırlık merkezinin kaldırılması, akıcı ve enerji tasarrufu sağlayan yürüyüşe önemli bir katkı sağlar. *pre swing*'de, plantar fleksörler konsantrik kas çalışması ve bunun sonucunda ortaya çıkan aktif plantar fleksiyon yoluyla salınım aşamasını (*push off*) başlatır (Res. 4).

Zayıf plantar fleksörler nedeniyle patolojik yürüme

Duruş aşamasında, zayıf plantar fleksörler üst ayak bileği eklemini stabilize edemez. Stabilitate kaybını dengelemek için, diz *mid stance* itibarıyla hiperekstansiyona getirilir (Res. 2). *Terminal stance* sırasında, ön ayak kaldıracı zemin reaksiyon kuvvetine karşı koymak için etkinleştirilemez. Sonuç olarak, topuk ve dolayısıyla vücut ağırlığı kaldırılmaz (Res. 3), bu da yürürken enerji tüketimini büyük ölçüde artırır. Zayıf plantar fleksörler *pre swing*'de aktif plantar fleksiyonu gerçekleştiremez, bu da fizyolojik *push off* olmadığı anlamına gelir. Kontralateral tarafta, *loading response*'de çok fazla diz fleksiyonu vardır (Res. 4).



Res. 2



Res. 3



Res. 4

Belirti

Periferik sinirlerdeki hasar nedeniyle, CMT hastaları başlangıçta temel olarak dorsal ekstansörlerin zayıflığından şikâyetçidir ve bu da ayağın yetersiz şekilde kaldırılmasına neden olur. Şunlar görünür:

- *push off*'ta sorunlar
- Salınım aşamasında ayak sarkması
- Dengeleme mekanizmaları

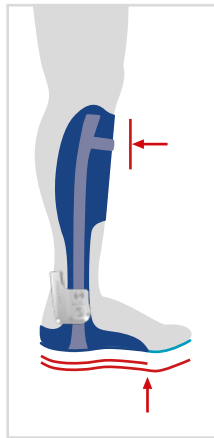
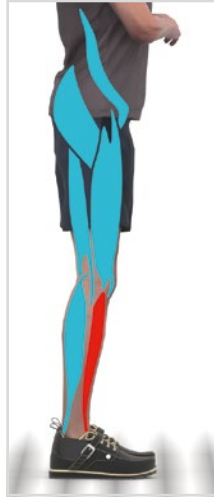
Kas fonksiyon testi, kas güçsüzlüğünün boyutu hakkında bilgi verir. Hastalıktan sadece dorsal ekstansörler etkileniyorsa, ayak kaldırma ortezi ile tedavi yeterlidir. Bu ortezin, hastanın kısıtlama olmadan yürümesine izin vermesi için:

- özel olarak üretilmiş olmalıdır
- üst ayak bileği ekleminde hareket özgürlüğüne izin vermelidir
- hastalığın seyrine uyulanabilir olmalıdır

Tavsiye edilen ortez

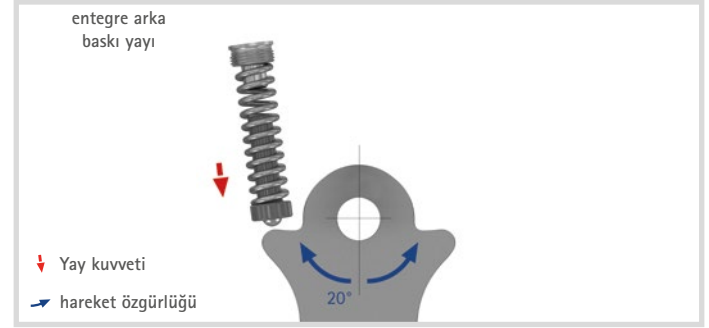
Yüksek ön kaplamalı, uzun, kısmen esnek ayak bölümüne (esnek ayak parmağı alanına sahip rijit taban) ve NEURO CLASSIC-SPRING sistem ayak bileği ekleminde sahip dinamik bir AFO önerilir.

NEURO CLASSIC-SPRING sistem ayak bileği eklemi, normal yay kuvvetine ve 20° hareket serbestliğine sahip entegre bir baskı yayına sahiptir.



NEURO CLASSIC-SPRING sistem ayak bileği eklemi

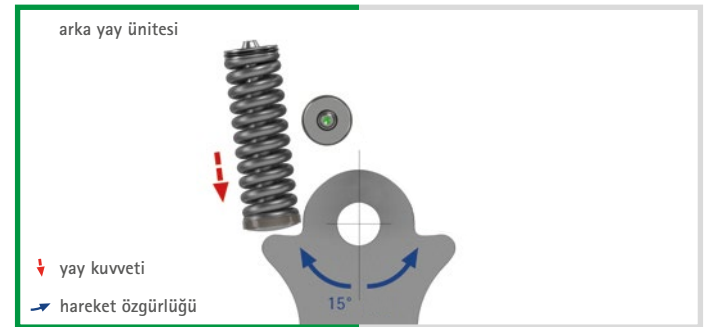
Bir NEURO CLASSIC-SPRING sistem ayak bileği eklemi, fonksiyonel ünitenin değiştirilmesi ile plug + go modülerliğine sahip başka bir sistem ayak bileği eklemine dönüştürülebilir.



Bilgi: Hastanız son derece büyük adımlar atıyorsa, zayıf dorsal ekstansörlere rağmen topukla *initial contact* sağlayabilir (örn. aktivite seviyesi 3 veya 4 olan). Bu durumda ortezi, NEURO CLASSIC-SWING sistem ayak bileği eklemi ile takın.

NEURO CLASSIC-SWING sistem ayak bileği eklemi

NEURO CLASSIC-SWING sistem ayak bileği ekleminin yay ünitesi, *loading response*'de ayağın kontrollü bir şekilde kaldırılmasını ve indirilmesini sağlar. Yay ünitesi tarafından sağlanan tam destek, dorsal ekstansörlerin kas durumuna bağlıdır. Hassas bir kas fonksiyonu testi yapın ve verileri Orthosis Configurator'a girin. Orthosis Configurator, kullanılacak yay ünitesi için bir öneri sunar.



AFO aracılığıyla fizyolojik yürüyüş modeli

NEURO CLASSIC-SPRING sistem ayak bileği eklemine sahip bir AFO, (*ankle-foot orthosis*; Türkçe: ayak bileği ayak ortezi) klasik bir özelleştirilmiş ayak kaldırmacı ortezdir. Aksi takdirde sert olan AFO'nun mekanik pivot noktası, anatomik ayak bileği eklemine pivot noktası ile aynı hizadadır.

Initial swing: Ayak kaldırmacı ortez, *push off* sırasında ayağı nötral bir konuma getirir ve bacak ileri harekete doğru hızlandırılabilir (Res. 1).

Mid swing ile *terminal swing*: NEURO CLASSIC-SPRING sistem ayak bileği eklemine sahip AFO, ayağı fizyolojik bir ayak yüksekliğinde tutar ve 60°'lik fizyolojik bir diz eklemi açısına yol açar. Ayak kaldırma bacağın düz bir şekilde sallanmasını sağlar. Böylece dengeleme mekanizmaları önlenmiş olur (Res. 2).

Initial contact: NEURO CLASSIC-SPRING sistem ayak bileği eklemine sahip bir AFO'nun ayak kaldırmacı işlevi, *initial contact* sırasında topuğun yere ilk olarak temas etmesini sağlar (Res. 3).

Loading response: Ortezin doğru mekanik pivot noktası ve *initial contact* sırasında fizyolojik topuk teması, ayak bileği hareketinin doğru yönünde fizyolojik, pasif plantar fleksiyonu sağlar. Bu doğru rotasyon, dorsal ekstansörlerin nörolojik reaktivasyonunu destekler ve yaklaşık 15°'lik fizyolojik bir diz fleksiyon açısı sağlar (Res. 4).



Res. 1

Res. 2

Res. 3

Res. 4

AFO ile ilgili bilgiler

Aktivite derecesi 1 ve 2: NEURO CLASSIC-SPRING sistemi ayak bileği eklemine baskı yayı, salınım aşamasında asılı bir ayağı kaldırır, bu da *initial contact* sırasında ilk olarak topuğun yere değmesi anlamına gelir. Kısaltılmış adım uzunluğu nedeniyle, ayak kaldırmacı işlevli bu sistem ayak bileği eklemine baskı yayının yay kuvveti, *loading response*'da fizyolojik yük transferini sağlamak için yeterlidir.

Bitmiş ortezin yapısının değiştirilmesi veya uyarlanması gerekiyorsa, NEURO VARIO-SPRING 2 sistem ayak bileği eklemi kullanılması tavsiye edilebilir. NEURO CLASSIC-SPRING sistemi ayak bileği eklemi ile aynı işlevlere ek olarak, ayarlanabilir bir dorsal durdurucu ile donatılmıştır.



Aktivite derecesi 3 ve 4: NEURO CLASSIC-SWING sistem ayak bileği eklemi ile ayağın kontrollü olarak indirilmesi için direnç, değiştirilebilir ön sıkıştırılabilir yay üniteleri kullanılarak ayarlanabilir. Pasif plantar fleksiyonun kontrolü, *loading response*'da fizyolojik diz eklemi açısı üzerinde olumlu bir etkiye sahiptir.

Bitmiş ortezin yapısının değiştirilmesi veya uyarlanması gerekiyorsa, NEURO VARIO-SWING sistem ayak bileği eklemi kullanılması tavsiye edilebilir. NEURO CLASSIC-SWING sistemi ayak bileği eklemi ile aynı işlevlere ek olarak, ayarlanabilir bir dorsal durdurucu ile donatılmıştır.



Kas gücüne ve diğer kas gruplarının felçten etkilenip etkilenmediğine bağlı olarak, farklı sistem eklemlerine sahip farklı bir ortez türü uygun olabilir. FIOR & GENTZ'in Orthosis Configurator'ı kullanarak uygun sistem genişliğinde bir sistem eklemi ve gerekli tüm bileşenler ve malzemelerle optimum ortezi yapılandırın.



Orthosis
Configurator

Belirti

Ağır vakalarda, periferik sinirlerdeki hasar dorsal ekstansörlere ek olarak plantar fleksörlere de uzanabilir. Plantar fleksörlerin zayıflığı nedeniyle, anatomik ön ayak kaldıracının aktivasyonu bozulur:

- *Mid stance*'de eksik stabilizasyon
- *Terminal stance*'de topuk kaldırma yok
- Vücut ağırlığında artış yoktur

Kas fonksiyon testi, kas güçsüzlüğünün tam boyutu hakkında bilgi verir. Hastalık sadece dorsal ekstansörleri değil aynı zamanda plantar fleksörleri de etkilediğinden, ayak kaldıracı ortez ile tedavi artık yeterli değildir. Bir ortez, hastanın diz ve ayak bileği eklemlerini stabilize eden fonksiyonel unsurlar içermelidir. Ayrıca:

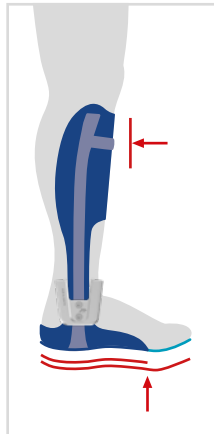
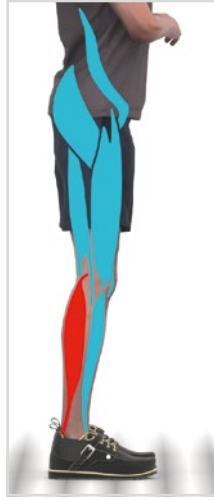
- özel olarak üretilmiş olmalıdır
- üst ayak bileği ekleminde hareket özgürlüğüne izin vermemelidir
- hastalığın seyrine ayarlanabilir olmalıdır

Tavsiye edilen ortez

Yüksek ön kaplamalı, uzun, kısmen esnek ayak bölümüne (esnek ayak parmağı alanına sahip rijit taban) ve NEURO SWING sistem ayak bileği eklemine sahip dinamik bir AFO önerilir.

Kullanılacak yay üniteleri:

- Arka: mavi işaret (normal yay kuvveti, maks. 15° hareket serbestliği)
- Ön: sarı işaret (çok güçlü yay kuvveti, maks. 10° hareket serbestliği)

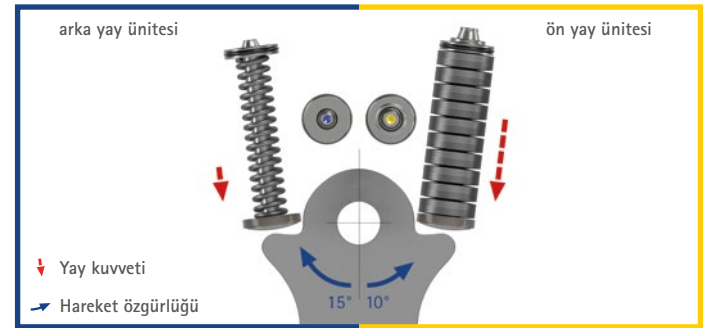


NEURO SWING sistem ayak bileği eklemi

Şunlar aracılığıyla patolojik yürüyüş modeline bireysel uyarlama:

- değiştirilebilir yay üniteleri,
- ayarlanabilir yapı,
- ayarlanabilir hareket serbestliği.

Her üç ayar da birbirinden bağımsız olarak değiştirilebilir ve birbirini etkilemez.



Önerilen yay üniteleri olası bir başlangıç tedavisini temsil etmektedir. AFO'nun tam desteği yay ünitelerinin yay kuvvetleri aracılığıyla ayarlanabilir. Aşırı kullanımdan kaçınmak ve sadece gerektiği kadar yay kuvveti seçmek önemlidir.

Yay üniteleri tarafından sağlanan tam destek, dorsal ekstansörlerin ve plantar fleksörlerin kas durumuna bağlıdır. Hassas bir kas fonksiyonu testi yapın ve verileri Orthosis Configurator'a girin. Orthosis Configurator, kullanılacak yay üniteleri için bir öneri sunar.

AFO aracılığıyla fizyolojik yürüyüş modeli

NEURO SWING sistem ayak bileği eklemine sahip özelleştirilmiş bir AFO, önceden sıkıştırılmış yay üniteleri aracılığıyla dinamik bir dorsal durdurucuya sahiptir. Sonuç olarak, bu AFO ön ayak kaldıracını etkinleştirir ve güvenli bir duruş ve 0° ila 5° fizyolojik diz eklemi açısının restorasyonunu sağlar (Res. 1).

Mid stance: NEURO SWING sistem ayak bileği eklemindeki ön yay ünitesinin yüksek direnci, *late mid stance*'den itibaren diz ve üst ayak bileği eklemi stabilize eden bir diz uzatma momenti oluşturur. Hasta, dizin hiperekstansiyonunu önleyen ön alt bacak kaplaması aracılığıyla vücut ağırlığını orteze uygulayabilir (Res. 2).

Terminal stance: NEURO SWING sistemi ayak bileği ekleminin sarı yay ünitesi, ön ayak kaldıracını harici olarak etkinleştirecek ve topuğu kaldıracak kadar güçlüdür (Res. 3). Topuk kaldırma vücudun ağırlık merkezini yükselterek kontralateral bacağın fizyolojik diz ekstansiyonunu sağlar (Res. 4). Bu da daha az enerji tüketimi ile akıcı bir yürüyüş modeli yaratır.

Pre swing: *Late mid stance*'den itibaren ön yay ünitesine verilen enerji, temel avara ulaşılan kadar tekrar serbest bırakılır ve böylece *push off*'u destekler (Res. 4).



Res. 1

Res. 2

Res. 3

Res. 4

AFO ile ilgili bilgiler

Zayıf veya tamamen felçli plantar fleksörler için en uygun tedavi, mekanik sistem ayak bileği eklemi ve dorsal durdurucuya sahip özelleştirilmiş bir AFO'dan oluşur. Dinamik dorsal durdurucu ve önceden sıkıştırılmış yay ünitelerine sahip NEURO SWING sistem ayak bileği eklemi en uygun olanıdır. Bu AFO güvenli bir şekilde ayakta durmayı sağlar. Yürürken, üst ayak bileği eklemindeki hareket özgürlüğü fizyolojik yürüyüşü geri kazandırır ve sağlıklı kasların gücü korunur. Aynı zamanda dizin hiperekstansiyonunu önler.

Plantar fleksörler zayıfsa, NEURO SWING sistem ayak bileği eklemine sahip bir AFO, koltuk değnekleri ve tekerlekli yürüteçler gibi geleneksel yürüme yardımcılarının yerini tamamen alabilir ve aynı zamanda güvenli ve eller serbest bir şekilde ayakta durmayı ve yürümeyi sağlayabilir. NEURO SWING sistem ayak bileği eklemi, gerektiğinde yay kuvvetinin, yapının ve hareket özgürlüğünün ayrı ayrı ayarlanmasına olanak tanır.

NEURO SWING FIT AFO test ortezi ile, önceden özelleştirilmiş bir AFO hazırlamak zorunda kalmadan hastanızın NEURO SWING sistem ayak bileği ekleminden ne ölçüde yararlandığını kontrol edebilirsiniz. Önceden monte edilmiş NEURO SWING karbon sistem ayak bileği eklemli NEURO SWING FIT AFO test ortezi hazır, yani konfeksiyon üretim bir ortezdır. Dinamik durduruculara sahip bir sistem ayak bileği ekleminin (örn. NEURO SWING) takıldığı kişiye özel bir AFO ile takılmadan önce test ortezi olarak kullanılır.



Kas gücüne ve diğer kas gruplarının felçten etkilenip etkilenmediğine bağlı olarak, farklı sistem eklemlerine sahip farklı bir orteZ türü uygun olabilir. FIOR & GENTZ'in Orthosis Configurator'ını kullanarak uygun sistem genişliğinde bir sistem eklemi ve gerekli tüm bileşenler ve malzemelerle optimum orteZi yapılandırın.

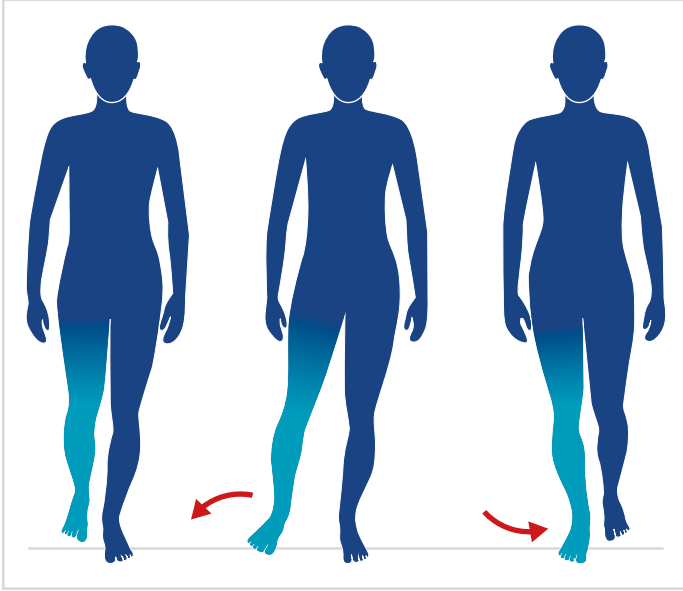


Orthosis
Configurator

Normal yürüme sırasında takılmadan ileri doğru hareket edebilmek için salınan bacağın etkili bir şekilde kısaltılması gerekir. Bu durum, salınım aşamasında fizyolojik kalça ve diz fleksiyonu ve dorsal ekstansiyonu ile oluşturulur.

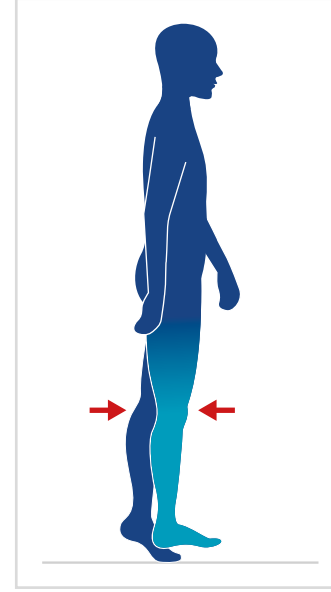
Bazı yürüyüş patolojilerinde, örneğin kalça veya diz fleksörlerinin işlevini yitirmesi durumunda, sallanan bacağın bu kısaltması bozulur. Dorsal ekstansörler başarısız olursa, salınım aşamasındaki plantar fleksiyonun artmasıyla salınan bacak etkili bir şekilde uzatılır. Kilitli bir KAFO takıldığında, diz ekleminin kalıcı olarak kilitlenmesi nedeniyle diz fleksiyonu da mümkün değildir.

Vücut, salınım aşamasındaki bu fonksiyonel kısalma eksikliğini üç farklı şekilde dengeleyebilir:



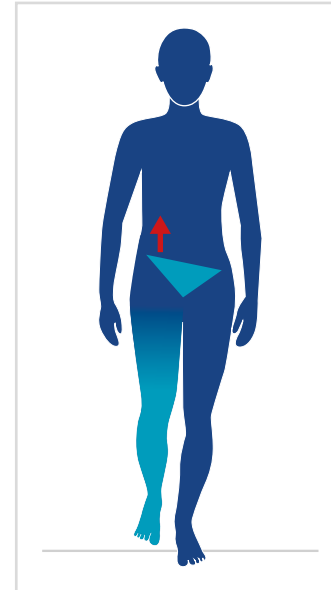
Sirkumdüksiyon

Salınım aşaması sırasında bacak, destek bacağının etrafında yarı dairesel bir hareketle öne doğru getirilir. Kalça ekleminde dış rotasyon görülür. Bu hareket uzun vadede kendini gösterip kalça sorunlarına yol açabilir.



Vaulting

Bu dengeleme mekanizması kontralateral plantar fleksiyonu tanımlar. Etkilenen bacak etkili bir şekilde uzatıldığından veya esnetilemediğinden, kontralateral destekleyici bacak bunun yerine sallanmaya izin vermek için uzatılır.



Kalça yürüyüşü

Kalça yürüyüşü, salınan bacak tarafında pelvisin aşırı kaldırılması anlamına gelir. Bu, uzatılmış sallanan bacağa takılmadan sallanması için gereken alanı sağlar.

Abdüksiyon

(Lat. *abducere* = uzaklaştırmak, çekmek, götürmek): Vücudun bir bölümünün vücut merkezinden uzağa hareket ettirilmesi. Addüksiyona ↑karşı harekettir.

AFO

(İng. *ankle-foot orthosis*): Ayak bileği eklemi ve ayağı saran ortez için kullanılan terim.

Akson

(Yun. *axon* = Eksen): Sinir hücresinin uzantısı. Elektriksel uyarıları hücre gövdesinden diğer sinir hücrelerine iletir. Eksen ve çevresindeki ↑miyelin kılıfından oluşan birime sinir lifi denir.

Alt tipler

(Lat. *sub* = etrafında, çevresinde, karşısında, yanında; Yun. *týpos* = tip, tür): Alt tür, yan tür, alt form.

Çekiç parmak

Bir ayak parmağının ana ekleminden hiperekstansiyonda olduğu ve parmak orta ekleminden güçlü bir şekilde büküldüğü, parmak uç ekleminden ise uzatılmış olarak kaldığı ve yere doğru baktığı ayak parmaklarının yanlış dizilimi.

Charcot-Marie-Tooth

(kıs. CMT); kalıtsal motor-duyarlı nöropati tip I (HMSN I) olarak da bilinir: Çeşitli klinik ve genetik nedenleri ve belirtileri olan periferik sinir sistemi hastalığı. CMT, vücudun ↑distal kısımlarında (eller ve ayaklar) başlayan semptomlarla ilerleyici bir seyir izler.

Cilt tahrişi veya aşınması

Cilt tahrişi, etkilenen cilt bölgesinde kızarıklık, kaşıntı, yanma, gerginlik veya rahatsızlık şeklinde kendini gösteren kalıcı tahrişin neden olduğu bir cilt değişikliğidir. Cilt aşınması, etkilenen bölgede bir veya daha fazla cilt katmanının aşınması veya sıyrılması anlamına gelir.

Çukur ayak (ayak deformasyonları)

Ayağın uzunlamasına kemerinin güçlü bir şekilde yukarı doğru çekildiği ve ayak arkasının normalden daha yüksek olduğu ayak deformasyonu. ↑Çekiç veya pençe parmaklar genellikle paralel olarak gelişir. Çukur ayak nedeniyle, ayakta dururken ve yürürken vücut ağırlığı ayak tabanının daha küçük bir kısmı tarafından taşınır ve bu nedenle ayak tabanı daha fazla zorlanmaya maruz kalır.

Demiyelinizan

↑Miyelin kılıfının kaybını ifade eder. Demiyelinizasyon, miyelinsizlik olarak da bilinir.

Dengeleme mekanizması

(Lat. *compensare* = dengeleme, değiştirme): Belirli bir hedefe ulaşmak için ↑fizyolojik hareket eksikliğinin dengelenmesi veya değiştirilmesi. Salınım aşamasında ayak kaldırma veya diz fleksiyonu eksikliği, hedefe ulaşmak için çeşitli mekanizmalarla dengelenebilir (bu durumda: bacağın sallanması).

Dinamik

(Yun. *dynamikos* = etkili, güçlü): Hareket sergileyen, momentum ve enerji ile karakterize edilen. Bu nedenle dinamik bir ↑AFO anatomik ayak bileği ekleminden harekete izin verir.

Distal

(Lat. *distare* = uzak olmak): Vücudun merkezinden uzak konumda. Distalin zıttı ↑proksimaldir.

DNS

Deoksiribonükleik asit (İng. DNA = *deoxyribonucleic acid*): Canlı organizmaların ve bazı virüslerin genetik bilgilerini taşıyan, farklı yapı taşlarından (deoksiribonükleotitler) oluşan bir madde.

Dorsal durdurucu

Ortezin, ↑dorsal ekstansiyon derecesini sınırlayan bir yapıcı unsur. ↑Ön ayak kaldırıcı bir dorsal durdurucu ile etkinleştirilerek ayakta durma yüzeyi oluşturulur. Buna ek olarak, ortezin ayak bölümüyle birlikte bir dorsal durdurucu dizde bir uzama momenti yaratır ve *terminal stance*'den itibaren topuk yerden serbest bırakılır.

Dorsal ekstansiyon

Ayağın kaldırılması veya alt bacak ile ayak arasındaki açının azaltılması. Bu hareket (↑fleksiyon) nedeniyle *dorsifleksiyon* (İng. *dorsiflexion*) olarak da bilinir. Ancak işlevsel olarak, ↑ekstansiyon (uzatma) anlamında bir germe hareketidir. ↑Plantar fleksiyona karşı harekettir.

Dorsal ekstansörler

Halk arasında tibial kasları olarak da bilinir. Ayağın kalkmasını sağlayan kaslar.

Düşük ayak

Ayağın artık aktif olarak uzatılamaması veya kaldırılmaması ve bu nedenle salınım aşamasında pasif olarak aşağı sarkması sonucu oluşan bozukluk. Bu bozukluğun nedeni peroneal sinir felci veya dorsal ekstansörlerin zayıflığıdır. Düşük ayağın diğer isimleri damla ayak ve gevşek ayaktır.

Eksantrik

(Lat. *ex* = dışında; *centro* = merkez): Bir merkezin dışında veya bir merkez noktasından uzakta yer almak. Mekanik bağlamda bu, kuvvetin merkezin dışına uygulandığı anlamına gelir. ↑Fizyolojik bağlamda, bir kas, bir eklem hareketini kontrol etmek için aktif olarak uzayarak ve frenleyerek eksantrik çalışma gerçekleştirir.

Ekstansiyon

(Lat. *extendere* = uzatmak): Bir eklem aktif veya pasif uzatma hareketidir. Ekstansiyon bükmenin (↑fleksiyon) tersi bir harekettir ve karakteristik olarak eklem açısında bir artışa yol açar.

Fizyolojik

(Yun. *physis* = doğa; *logos* = öğretti): Yaşamın doğal süreçleriyle ilgili.

Fleksiyon

(Lat. *flectere* = bükmek): Bir eklem aktif veya pasif bükülme hareketi. Fleksiyon, uzatmanın (↑ekstansiyon) tersi bir harekettir ve karakteristik olarak eklem açısında bir azalmaya yol açar.

FRAFO

(İng. *floor-reaction AFO*): *Terminal stance*'den itibaren diz veya kalça ekstansiyon momenti sağlayan bir ön kaplamaya sahip rijit ortez. FRAFO'lar polipropilen veya karbon fiberden üretilir ve rijit veya yarı esnek bir ayak bölümüne sahip olabilir. Ancak, diğer ↑AFO'lar da ↑yer reaksiyon kuvveti ile etkileşime girdiği için FRAFO adı yanıltıcıdır.

Gen

Protein üretimi için yapı planı içeren bir DNA dizisi. Bu plana göre oluşturulan proteinler, canlı bir organizmanın işlevlerinin temelini oluşturur.

İlerici

(Lat. *progredere* = ilerlemek, ilerletmek): Bir hastalığın ilerlemesi veya bir hastalıkla ilişkili ↑septomların şiddeti.

İşlevsel unsur

Ortez ile gerçekleştirilebilen hareketten sorumlu olan bir sistem ayak bileği ekleminin parçası. Örneğin, ortez bir harekete izin verir, engeller veya dinamik olarak kontrol eder.

İzometrik

(Yun. *iso* = eşit; *metros* = ölçü): Aynı boyutsal uzantıyı korumak. İzometrik kas çalışması, uzunlukta bir değişiklik olmadan yapılan bir kas kasılması türüdür. Bu, herhangi bir eklem hareketine neden olunmadığı anlamına gelir.

KAFO

(İng. *knee-ankle-foot orthosis*): Diz eklemi, ayak bileği eklemi ve ayağı saran ortez için kullanılan terim

Karbon spiral ortez

Alt bacağın etrafını spiral şeklinde saran karbon liflerinden üretilmiş ↑AFO. Liflerin hizalanması bu orteye özel dinamik özellikler kazandırır.

Kas atrofisi

(Yun. *atrophia* = zayıflama, cılızlaşma): Azalan gerilme nedeniyle bir iskelet kasının çevresinde gözle görülür azalma.

Kas durumu

Kas durumu, bir kas grubu (örneğin diz fleksörleri) tarafından uygulanan kuvveti değerlendirmek için kullanılan bir göstergedir. Bu güç, ilgili hareketin ne ölçüde gerçekleştirilebileceğini belirlemek için her bir kas grubunu test eden kas fonksiyon testi (Janda'ya göre) ile belirlenir. Manuel olarak oluşturulan bir direncin veya yer çekiminin aşılmaya çalışıldığına bağlı olarak, altı değerlendirme seviyesine göre bir sınıflandırma yapılır:

0 (sıfır)	Komple felç, kasılma yok
1 (iz)	Görünür/dokunsal aktivite, eksik hareket oranı
2 (çok zayıf)	Yer çekimi etkisi olmadan hareket mümkün
3 (zayıf)	Yer çekimine karşı güç geliştirme
4 (iyi)	Hafif dirence karşı güç geliştirme
5 (normal)	Güçlü dirence karşı güç geliştirme

Konsantrik

(Lat. *con* = ile; *centrum* = merkez): Merkezi bir noktaya doğru ilerleyen; ortak bir merkezi olan. Mekanik bağlamda bu, kuvvetin tam olarak merkeze uygulandığı anlamına gelir. ↑ Fizyolojik bağlamda, bir kas kısalarak konsantrik iş gerçekleştirir ve böylece bir eklem hareketi meydana getirir.

Kontralateral

(Lat. *contra* = karşı; *latus* = yan, kenar): Bir vücudun karşı tarafında bulunmak.

Kromozom

Her hücrenin içinde bulunan ve genleri içeren yapı. Her vücut hücresi 23 çift halinde düzenlenmiş 46 kromozom içerir. İnsan kromozomlarının yarısı ve dolayısıyla genlerin yarısı bir ebeveyninden gelir.

Leykle yürüyüşü

Patolojik olarak değişmiş yürüme şekli: Bu dengeleme mekanizması, düşük ayakla takılmadan salınımı mümkün kılmak için tasarlanmıştır. Artan kalça ve diz fleksiyonu bir leyleğin yürüyüşünü andırır.

Miyelin kılıfı

(Yun. *myelos* = İlik): Medüller kılıf olarak da adlandırılır. Omurgalıların sinir hücresi süreçlerinin (↑akson) bir kısmını spiral şeklinde çevreleyen, protein ve yağlardan oluşan koruyucu tabaka. Bu tabaka sinir hücrelerinin uyarıları hızlı bir şekilde iletmesini sağlar.

Morbus

(Lat.): Hastalık

Mutasyon

(Lat. *mutare* = değiştirmek/değişim, dönüştürmek): ↑Genetik yapıda kendiliğinden meydana gelen, kalıcı bir değişiklik (biyoloji).

Nörolojik

(Yun. *neuron* = sinir; *logos* = öğreti): Sinir sistemi ile ilgili.

Otozomal resesif

Otozomal resesif aktarımda, etkilenmemiş ebeveynlerden hastaya biri babadan diğeri anneden gelen değişmiş gen aktarılır. Hastalık sadece 1-22 arasındaki her iki kromozomda da belirli bir gende aynı değişiklik bulunursa ortaya çıkar.

Ön ayak kaldıracı

Üst ayak bileği ekleminden ayak parmaklarının parmak ana eklemlerine kadar uzanan anatomik kaldıraç kolu.

Patolojik

(Yun. *pathos* = acı; hastalık): Hastalıklı (değişmiş).

Periferik

(Yun. *peripherēs* = dönmek): Vücudun dış bölgelerinde yer almak. Periferik sinir sistemi, sinir sisteminin beyin ve omuriliğin bir parçası olmayan kısmıdır.

Peroneal sinir felci

↑Dorsal ekstansörlerin felcine neden olan peroneal sinir (fibular sinir) hasarı.

Plantar fleksiyon

Ayağın indirilmesi veya alt bacak ile ayak arasındaki açının büyümesi. ↑Dorsal ekstansiyona karşı harekettir.

Plantar fleksörler

Halk arasında baldır kasları olarak da bilinir. Ayağın inmesini sağlayan kaslar.

Posterior-leaf-spring AFO

(Lat. *posterior* = arka; İng. *leaf spring* = yaprak yay): Aşıl tendonunun arkasına takılan yaprak yaylı alt bacak ortezi, genellikle karbondan yapılır.

Proksimal

(Lat. *proximus* = sıradaki): Vücudun merkezine doğru uzanan. Proksimalin zıttı ↑distaldır.

Push off

Pre swing'de ayak parmaklarını yerden kaldırmak. Bu, bacağın ileri doğru hareket etmesini hızlandırır.

SAFO

(İng. *solid ankle-foot orthosis*): Rijit alt bacak ortezi. SAFO terimi uluslararası alanda polipropilenden yapılmış rijit ↑AFO'lar için kullanılmaktadır. Statik AFO'lar da rijit AFO'lar olduğundan, mevcut kullanımında kesin değildir.

Semptomlar

Bir hastalıkla bağlantılı olarak ortaya çıkan ve hasta veya doktor tarafından gözlemlenen tüm belirtilerin toplamı.

Step yürüyüşü

Patolojik olarak değişmiş yürüme şekli: Ayağın ucunu yere koyarak yapılan bu yürüyüş, bir dikiş makinesindeki step ayağının hareketlerine benzemektedir.

Tibia

(Lat. *tibia* = kaval kemiği): Hem diz hem de ayak bileği ekleminin bir parçası olan iki alt bacak kemiğinden daha güçlü olanı.

Yay ünitesi

Sistem ayak bileği bağlantılarında kullanılmak üzere tasarlanmış önceden sıkıştırılmış baskı yayları veya özel katmanlı disk yaylar.

Yer reaksiyon kuvveti

(Kıs. YRK): Yerdeki vücut ağırlığına karşı bir tepki olarak ortaya çıkan kuvvet. Yer reaksiyon kuvveti vektörü, yer reaksiyon kuvvetinin büyüklüğünü, kaynağını ve etki yönünü görselleştiren teorik bir çizgidir.



Kıs. Kaynak

- [Ban] Banchs I, Casasnovas C et al. (2009): Diagnosis of Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Biomedicine & Biotechnology* 2009.
- [Bor] Borghi C, Sassi S et al. (2023): Effect of Ankle-Foot Orthoses in Pediatric Patients with Hereditary Motor-Sensory Neuropathy. A Case Series Study. *Children* 10(9): 1529.
- [Bur] Burke K, Cornell K et al. (2021): A Pilot Study to Assess the Immediate Effect of Dynamic Carbon Ground Reaction Ankle Foot Orthoses on Balance in Individuals with Charcot-Marie-Tooth in a Clinical Setting. *Physical Medicine & Rehabilitation International* 8(3): 1183.
- [Cas] Casasnovas C, Cano LM et al. (2008): Charcot-Marie-tooth disease. *Foot & Ankle Specialist* 1(6): 350–354.
- [Don] Don R, Serrao M et al. (2007): Foot drop and plantar flexion failure determine different gait strategies in Charcot-Marie-Tooth patients. *Clinical Biomechanics* 22(8): 905–916.
- [Duf] Dufek JS, Neumann ES et al. (2014): Functional and dynamic response characteristics of a custom composite ankle foot orthosis for Charcot-Marie-Tooth patients. *Gait & Posture* 39(1): 308–313.
- [New] Newman CJ, Walsh M et al. (2007): The characteristics of gait in Charcot-Marie-Tooth disease types I and II. *Gait & Posture* 26(1): 120–127.
- [Öün] Öunpuu S, Garibay E et al. (2021): The impact of orthoses on gait in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *Gait & Posture* 85: 198–204.
- [Par] Park J, Joo SY et al. (2023): Gait Pattern in Charcot-Marie-Tooth Disease Type 1A According to Disease Severity. *Journal of Personalized Medicine* 13(10): 1473.
- [Per] Perry J, Burnfield JM (2010): *Gait Analysis – Normal and Pathological Function*. 2. baskı. Thorofare: Slack.

Kıs. Kaynak

- [Phi] Phillips M, Radford K et al. (2011): Ankle foot orthoses for people with Charcot Marie Tooth disease – views of users and orthotists on important aspects of use. *Disability and Rehabilitation: Assistive Technology* 6(6): 491–499.
- [Phi2] Phillips MF, Robertson Z et al. (2012): A pilot study of a crossover trial with randomized use of ankle-foot orthoses for people with Charcot-Marie-tooth disease. *Clinical Rehabilitation* 26(6): 534–544.
- [Sch] Scherb D, Steck P et al. (2023): The Determination of Assistance-as-Needed Support by an Ankle-Foot Orthosis for Patients with Foot Drop. *International Journal of Environmental Research and Public Health* 20(17): 6687.
- [Vin] Vinci P, Gargiulo P (2008): Poor compliance with ankle-foot-orthoses in Charcot-Marie-Tooth disease. *European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine* 44(1): 27–31.
- [Vin2] Vinci P, Paoloni M et al. (2010): Gait analysis in a patient with severe Charcot-Marie-Tooth disease. A case study with a new orthotic device for footdrop. *European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine* 46(3): 355–361.
- [Woj] Wojciechowski E, Sman A et al. (2017): Gait patterns of children and adolescents with Charcot-Marie-Tooth disease. *Gait & Posture* 56: 89–94.
- [Zuc] Zuccarino R, Anderson KM et al. (2021): Satisfaction with ankle foot orthoses in individuals with Charcot-Marie-Tooth disease. *Muscle & Nerve* 63(1): 40–45.



Orthosis Configurator

PR0284-TR-2024-04

FIOR & GENTZ

Gesellschaft für Entwicklung und Vertrieb von orthopädietechnischen Systemen mbH

Dorette-von-Stern-Straße 5
21337 Lüneburg (Almanya)

☎ +49 4131 24445-0
☎ +49 921 95659554

✉ info@fior-gentz.de
🌐 www.fior-gentz.com