

The neuromechanical and behavioural adaptations to dynamic arm supports in neuromuscular disorders

Citation for published version (APA):

Essers, J. M. N. (2023). *The neuromechanical and behavioural adaptations to dynamic arm supports in neuromuscular disorders*. [Doctoral Thesis, Maastricht University]. Maastricht University. <https://doi.org/10.26481/dis.20230331je>

Document status and date:

Published: 01/01/2023

DOI:

[10.26481/dis.20230331je](https://doi.org/10.26481/dis.20230331je)

Document Version:

Publisher's PDF, also known as Version of record

Please check the document version of this publication:

- A submitted manuscript is the version of the article upon submission and before peer-review. There can be important differences between the submitted version and the official published version of record. People interested in the research are advised to contact the author for the final version of the publication, or visit the DOI to the publisher's website.
- The final author version and the galley proof are versions of the publication after peer review.
- The final published version features the final layout of the paper including the volume, issue and page numbers.

[Link to publication](#)

General rights

Copyright and moral rights for the publications made accessible in the public portal are retained by the authors and/or other copyright owners and it is a condition of accessing publications that users recognise and abide by the legal requirements associated with these rights.

- Users may download and print one copy of any publication from the public portal for the purpose of private study or research.
- You may not further distribute the material or use it for any profit-making activity or commercial gain
- You may freely distribute the URL identifying the publication in the public portal.

If the publication is distributed under the terms of Article 25fa of the Dutch Copyright Act, indicated by the "Taverne" license above, please follow below link for the End User Agreement:

www.umlib.nl/taverne-license

Take down policy

If you believe that this document breaches copyright please contact us at:

repository@maastrichtuniversity.nl

providing details and we will investigate your claim.

8.1 ENGLISH SUMMARY

Upper extremity strength and mobility is impaired in people with neuromuscular disorders. As a result, people with neuromuscular disorders generally have limitations in eating/drinking and performing personal hygiene activities, which leads to restrictions in daily life. A dynamic arm support can help to alleviate some parts of these barriers. Consequently, people using an arm support are able to regain some motor capabilities and independence. However, the satisfaction level with the support device is generally low with a relatively high discontinuation rate over longer periods of time, which indicates that improvements are necessary. This thesis focussed on the consequences of upper extremity muscular weakness in neuromuscular disorders and the interaction with a dynamic arm support. First, we combined recent evidence with current expert opinions to create a structured overview and facilitate future research (Chapter 2). Subsequently, the following chapters addressed a few of the identified research gaps. To this effect, the impact of muscular weakness on body functions and activity limitations was investigated in a controlled environment to provide a better understanding of the interactions between these components (Chapter 3). Furthermore, the impact of a dynamic arm support, Gowing, was investigated in that same environment in addition to the previous interactions (Chapter 4). Then, the impact of a dynamic arm support at the users' homes was investigated over the course of a few weeks to collect evidence in a real life environment (Chapter 5). Finally, these chapters were followed by a general discussion (Chapter 6) and a valorisation (Chapter 7) to facilitate collaboration amongst stakeholders, such as arm support users, developers, clinicians, and researchers.

8.1.1 A framework to better understand disease and user-device interactions

The structured overview and established framework (chapter 2) provided evidence of the impact dynamic arm supports had on body functions and daily life activities of people with neuromuscular disorders. This evidence was synthesized from current literature and interviews with stakeholders from a patient community, support developers, clinical, rehabilitation, and research settings. The evidence included eight published articles, two non-peer reviewed articles, and fifteen stakeholders. The resulting framework facilitates the ability to describe what people are able to do in a very controlled (motor capacity) and in a home environment (motor capability), and what they actually do on a daily basis (motor performance) depending on their impairments (body functions), limitations and restrictions (activity and participation), and personal and environmental factors. We found that current literature mostly investigated the motor capacity of muscle function, joint mobility, and upper body functionality, and a few studies also addressed the impact on activity and participation. In addition, experts considered knowledge on device utilisation in the daily environment as important. Evidence showed that people with a neuromuscular disorder had a smaller reachable workspace (chapters 2-4), their movements were slower (chapter 2, 4), and their control of the shoulder girdle was compromised (chapter 3 and 4) compared with healthy participants and activities performed in a controlled environment. Similarly, their ability to perform these tasks at home was limited, as seen for example, from a reduced frequency of lifting their hand to mouth to independently eat and drink without a dynamic arm support (chapter 5). The dynamic arm support increased the overall reachable workspace (chapter 2 and pilot testing) and the movement repeatability at home (chapter 5), altered the motor control (chapter 4), and decreased movement speed (chapter 4). Furthermore, most users perceived benefits from using a dynamic arm support in their daily life activities (chapters 2 and 5). However, the limited range of motion in the other directions than against gravity and its increased risk for collisions with the environment, may cause disadvantages in performing daily life activities if the environment is not suited to accommodate the device (chapter 2 and 5).

8.1.2 Motor control alterations due to disease and interactions with a dynamic arm support

People with Facioscapulohumeral dystrophy (FSHD) have progressive loss of muscle strength, mostly in the shoulder area, and consequently scapular winging, joint instability, and a decline in upper extremity functionality. This leads to compensatory strategies that require increased effort and difficulties when performing activities of daily life. Therefore, in chapter 3 and 4, we investigated the motor control of FSHD with novel techniques to verify certain aspects of their body functions and the impact of a dynamic arm support. We measured the muscle activity of eight shoulder muscles and kinematics of the upper extremity of fourteen participants with FSHDs and fourteen healthy controls performing several tasks. Motor control was investigated as muscle synergies extracted via non-negative matrix factorization of electromyography data. Kinematic data was used to extract shoulder joint motion and task performance. First, we focused on select body functions and motor capacity in chapter 3 by isolating motion from the shoulder girdle in two

planes, frontal and sagittal. Second, we integrated tasks that mimic activities of daily life and required multi-joint motion in chapter 4. Third, the impact of a dynamic arm support was investigated by repeating these tasks with a support device in chapter 4. Chapter 3 revealed that motor control is altered in FSHD compared to healthy controls during upper arm elevation in the frontal and sagittal plane. In general, two muscle synergies were sufficient in both populations. The first synergy accounted for the vast majority (50-74%) of muscle activity variance in both populations and planes of motion and the second synergy for most of the remaining variance. Furthermore, the lower scapular rotators contributed less and compensatory activity was found for muscles surrounding the glenohumeral joint in FSHDs. The alterations in FSHDs were different for the planes of motion suggesting that motor control of the lower scapular rotators affected the scapulohumeral rhythm. Overall, participants with FSHD displayed less muscle activity and reached less high in the frontal than the sagittal plane and in both planes less than healthy controls. Chapter 4 showed the impact of a dynamic arm support, Gowing, in FSHD with respect to healthy for five tasks that mimic activities of daily life. These tasks were 1) pushing and pulling an object, 2) simulated drinking with a cup of 200 grams, 3) simulated eating with a spoon, and 4) reaching towards a target at shoulder height on the ipsilateral side and 5) on the contralateral side. We used Pearson's correlation coefficient (r) to express the consistency, correlations within populations, and similarity, correlations between populations, of motor control under influence of disease and the interaction with a dynamic arm support. Furthermore, task performance was extracted from kinematic data as task duration, smoothness, and efficiency. First, up to four synergies were extracted where $>70\%$ of the participants generally required two synergies to perform a task. The number of extracted synergies were not significantly different between support conditions for each population. The first and second ranked synergies in terms of variance accounted for were considered for further analysis. Second, when comparing populations without the use of a dynamic arm support, the motor control was found to be altered and less consistent in FSHDs than in healthy controls (first r : -0.34 and second synergy r : -0.41). Third, when introducing the dynamic arm support, both populations showed alleviated muscle efforts, but only controls showed to have an affected motor control from the facilitated arm elevation (r : +0.25 to +0.40). Fourth, similarity between populations increased (r : +0.12), yet for FSHDs, the internal consistency remained unaffected and lower than that of healthy controls. To summarize, in chapters 3 and 4 we found that motor control is altered, less consistent, and less affected by the arm support, Gowing, in FSHDs compared with healthy controls. Furthermore, these alterations appeared to be affected by plane of motion and activity of daily life. Also, the large group variances indicate that individual characteristics, such as individual-specific deficits of muscle weakness and respective development of compensatory strategies, have a large influence on motor control. Therefore, an assessment of the muscles' coordination is recommended to reveal individual synergies and to design evidence-based therapy for the management of the condition. Finally, the biomechanical consequences of using an arm support should be further investigated in people with FSHD on deeper-layered shoulder muscles and to evaluate long-term benefits.

8.1.3 Daily life benefits and usage characteristics of dynamic arm supports

The impact of a dynamic arm support in a free-living environment was addressed in chapter 5 in order to establish a link between body functions and activity and participation. Participants with a neuromuscular disorder that used a dynamic arm support were monitored in daily life through activity trackers and self-reports. We integrated environmental and personal factors, as the perceived benefits of the devices, and long-term measurements by monitoring the use for up to three weeks. The integration of the multi-sensor network and self-reports provided context to dynamic arm support use and their daily life benefits. These benefits were experienced mainly during activities involving movement against gravity. Furthermore, the measured use did not change over time. However, self-reports overestimated the actual use by up to three-fold compared to the activity tracker's measures. A combination of objective and subjective methods is recommended for meaningful and quantifiable mobility benefits during activities of daily life. However, the assessment methods need to be simplified to reduce the burden on the participant. Furthermore, to determine the mobility benefits and device effectiveness, integration of relevant International Classification of Functioning, disability, and health (ICF) components is necessary.

8.1.4 Take home messages

Several lessons were learned during this research project. First, to facilitate a better understanding of how people with a neuromuscular disorder interact with dynamic arm supports the framework proposed above should be used. Thereby, it is important to incorporate what users can do and want to do, reflecting their capabilities and needs in various environments, respectively. Second, the evidence in this framework should be expanded, including the influence of personal and environmental factors when developing and deploying a device. Third, short-term and long-term measurements should be included to monitor adaptations over time. Adaptations include disease progression, but also the effect of training with a device and other changes in all framework combinations. Fourth, include user satisfaction as guidance to evaluate the device effectiveness. In line with users' capabilities and needs, the end goal is to enhance the quality of life experience by the user. Dynamic arm supports have the potential to do so, yet the current platform shaped by the efforts of stakeholders seems to not be sufficiently supported to fulfil this goal in the long term. Therefore, collaborations across expert fields, such as arm support users, developers, clinicians, and researchers, are necessary to create a better understanding of the disease and user-device interaction.

8.2 NEDERLANDSE SAMENVATTING

De kracht en mobiliteit van de bovenste extremiteit is verminderd bij mensen met neuromusculaire aandoeningen. Als gevolg hiervan hebben mensen met neuromusculaire aandoeningen over het algemeen beperkingen bij het eten/drinken en het uitvoeren van persoonlijke hygiënische activiteiten, wat leidt tot beperkingen in het dagelijks leven. Een dynamische armondersteuning kan helpen om sommige van deze beperkingen te verlichten. Daardoor kunnen mensen die een armondersteuning gebruiken weer wat motoriek en zelfstandigheid terugkrijgen. De tevredenheid is echter over het algemeen laag met een relatief hoog percentage van stopzettingen over een langere periode, wat erop wijst dat verbeteringen noodzakelijk zijn. Dit thesis richtte zich op de gevolgen van spierzwakte van de bovenste extremiteit bij neuromusculaire aandoeningen op lichaamsfuncties en dagelijkse activiteiten en de interactie met een dynamische armondersteuning. Ten eerste hebben we recent bewijs uit de literatuur gecombineerd met actuele meningen van experts om een gestructureerd overzicht te creëren en toekomstige onderzoeksvoorstellen te vergemakkelijken (hoofdstuk 2). Deze onderzoeksrichtingen werden vervolgens in de opvolgende hoofdstukken behandeld om enkele van de geïdentificeerde hiaten in kennis aan te pakken. Ten tweede werd de impact van spierzwakte op lichaamsfuncties en dagelijkse activiteiten onderzocht in een gecontroleerde omgeving om een beter begrip te krijgen van de interacties tussen deze componenten (hoofdstuk 3). Ten derde werd de impact van een dynamische armondersteuning, Gowing, in diezelfde omgeving onderzocht naast de eerdere interacties (hoofdstuk 4). Ten vierde werd in de loop van een paar weken de impact van een dynamische armondersteuning onderzocht in de dagelijkse leefomgeving van de gebruikers om van kennis over een gecontroleerde naar een thuisomgeving over te hevelen (hoofdstuk 5). Ten slotte werden deze hoofdstukken gevolgd door een algemene discussie (hoofdstuk 6) en de valorisatie (hoofdstuk 7) om de samenwerking tussen belanghebbenden, zoals gebruikers van armondersteuning, ontwikkelaars, klinici, en onderzoekers, te vergemakkelijken.

8.2.1 Een kader om ziekte en gebruiker-apparaat interacties beter te begrijpen

Het gestructureerde overzicht en het vastgestelde kader (hoofdstuk 2) leverden bewijs van de impact van dynamische armsteunen op lichaamsfuncties en dagelijkse levensactiviteiten van mensen met neuromusculaire aandoeningen. Dit bewijs werd gesynthetiseerd uit de huidige literatuur en interviews met belanghebbenden uit de patiënten gemeenschap, ontwikkelaars van armondersteuning, klinische, revalidatie en onderzoek omgevingen. Het bewijsmateriaal omvatte acht gepubliceerde artikelen, twee niet-peer-reviewed artikelen en vijftien belanghebbenden. Het resulterende raamwerk maakt het mogelijk te beschrijven wat mensen kunnen doen in een zeer gecontroleerde (motorische capaciteit) en in een thuisomgeving (motorische vermogen), en wat ze daadwerkelijk dagelijks doen (motorische prestatie), afhankelijk van hun beperkingen (lichaamsfuncties), barrières en restricties (activiteit en participatie), en persoonlijke en omgevingsfactoren. Wij vonden dat de huidige literatuur vooral de motorische capaciteit van spierfunctie, gewrichtsmobiliteit en functionaliteit van het bovenlichaam onderzocht, en een paar studies ook in gingen op de impact op activiteit en participatie. Daarnaast vonden experts kennis over het gebruik van hulpmiddelen in de dagelijkse omgeving belangrijk. Uit de gegevens bleek dat mensen met een neuromusculaire aandoening een kleinere bereikbare werkruimte hadden (hoofdstuk 2-4), dat hun bewegingen trager waren (hoofdstuk 2, 4) en dat hun controle over de schoudergordel aangetast was (hoofdstuk 3 en 4) in vergelijking met gezonde deelnemers en activiteiten in een gecontroleerde omgeving. Ook was hun vermogen om deze taken thuis uit te voeren beperkt, zoals blijkt uit de verminderde frequentie waarmee zij hun hand naar de mond brengen om zelfstandig te eten en te drinken zonder dynamische armondersteuning (hoofdstuk 5). De dynamische armondersteuning vergrootte de totale bereikbare werkruimte (hoofdstuk 2 en proeftesten), de herhaalbaarheid van bewegingen thuis (hoofdstuk 5), veranderde de motorische controle (hoofdstuk 4) en verminderde de bewegingssnelheid (hoofdstuk 4). Bovendien beleefden de meeste gebruikers voordelen van het gebruik van een dynamische armondersteuning bij hun dagelijkse activiteiten (hoofdstuk 2 en 5). Het beperkte bewegingsbereik in de andere richtingen dan tegen de zwaartekracht in en het verhoogde risico op botsingen met de omgeving kunnen echter nadelen veroorzaken bij het uitvoeren van activiteiten in het dagelijks leven als de omgeving niet geschikt is voor het hulpmiddel (hoofdstuk 2 en 5).

8.2.2. Veranderingen in motorische controle ten gevolge van ziekte en interacties met een dynamische arondersteuning

Mensen met Facioscapulohumerale dystrofie (FSHD) hebben een progressief verlies van spierkracht, vooral in het schoudergebied, en als gevolg daarvan een afstaand schouderblad, gewrichtsinstabiliteit en een afname van de functionaliteit van de bovenste extremiteit. Dit leidt tot compensatiestrategieën die meer inspanning vergen en het moeilijk maken om activiteiten van het dagelijks leven uit te voeren. Daarom hebben we in hoofdstuk 3 en 4 de motorische controle van FSHD onderzocht met nieuwe technieken om bepaalde aspecten van hun lichaamsfuncties en de impact van een dynamische arondersteuning na te gaan. We maten de spieractiviteit van acht schouderpijeren en de kinematica van de bovenste extremiteit van veertien deelnemers met FSHD en veertien gezonde controles die verschillende taken uitvoerden. Motorische controle werd onderzocht als spiersynergiën geëxtraheerd via niet-negatieve matrix factorisatie van elektromyografische data. Kinematische gegevens werden gebruikt om de beweging van het schoudergewricht en de taakuitvoering te extraheren. Eerst richtten we ons op geselecteerde lichaamsfuncties en motorische capaciteit in hoofdstuk 3 door beweging van de schoudergordel in twee vlakken, frontaal en sagittaal, te isoleren. Ten tweede integreerden wij in hoofdstuk 4 taken die activiteiten van het dagelijks leven nabootsen en beweging van meerdere gewrichten vereisen. Ten derde werd het effect van een dynamische arondersteuning onderzocht door deze taken te herhalen met een ondersteuningsapparaat in hoofdstuk 4. Hoofdstuk 3 liet zien dat de motorische controle veranderd is bij FSHD in vergelijking met gezonde controles tijdens bovenarmheffing in het frontale en sagittale vlak. In het algemeen waren twee spiersynergiën voldoende in beide populaties. De eerste synergie was verantwoordelijk voor de overgrote meerderheid (50-74%) van de variantie in spieractiviteit van beide populaties en bewegingsvlakken en de tweede synergie voor het grootste deel van de resterende variantie. Verder droegen de onderste schouderblad rotators minder bij en werd compenserende activiteit gevonden voor spieren rond het glenohumerale gewricht in FSHDs. De veranderingen in FSHDs waren verschillend voor de bewegingsvlakken wat suggereert dat motorische controle van de onderste schouderblad rotators het scapulohumerale ritme beïnvloedde. Over het algemeen vertoonden deelnemers met FSHD minder spieractiviteit en reikten ze minder hoog in het frontale dan het sagittale vlak en in beide vlakken minder dan gezonde controles. Hoofdstuk 4 toonde het effect van een dynamische arondersteuning, Gowing, bij FSHD ten opzichte van die bij gezonde controles voor vijf taken die activiteiten van het dagelijks leven nabootsen. Deze taken waren 1) duwen en trekken aan een voorwerp, 2) gesimuleerd drinken met een beker van 200 gram, 3) gesimuleerd eten met een lepel, en 4) reiken naar een doel op schouderhoogte aan dezelfde zijde en 5) aan de tegengestelde zijde. Wij gebruikten Pearsons correlatiecoëfficiënt (r) om de consistentie, correlaties binnen populaties, en de overeenkomst, correlaties tussen populaties, van de spiersynergiën onder invloed van de ziekte en de interactie met een dynamische arondersteuning uit te drukken. Daarnaast werden uit de kinematische gegevens taakprestaties geëxtraheerd als taakduur, soepelheid en efficiëntie. Ten eerste werden maximaal vier synergiën geëxtraheerd, waarbij >70% van de deelnemers doorgaans twee synergiën nodig hadden om een taak uit te voeren. Het aantal geëxtraheerde synergiën verschilde niet significant tussen de ondersteuningsvoorwaarden voor elke populatie. De als eerste en tweede gerangschikte synergiën in termen van verklaarde variantie werden vervolgens meegenomen voor verdere analyse. Ten tweede, bij het vergelijken van populaties zonder het gebruik van een dynamische arondersteuning, bleken de spiersynergiën bij FSHDs veranderd en minder consistent te zijn dan bij gezonde controles (eerste r : -0,34 en tweede synergie r : -0,41). Ten derde, bij invoering van de dynamische arondersteuning vertoonden beide populaties verminderde spierinspanningen, maar alleen de controles vertoonden beïnvloede spiersynergiën door de gefaciliteerde armheffing (r : +0,25 tot +0,40). Ten vierde nam de overeenkomst tussen populaties toe (r : +0,12), maar voor FSHDs bleef de interne consistentie onaangetaast en lager dan die van gezonde controles. Samenvattend vonden we in hoofdstuk 3 en 4 dat de motorische controle, onderzocht als spiersynergiën, veranderd is, minder consistent is en minder beïnvloed wordt door arondersteuning, Gowing, bij FSHDs in vergelijking met gezonde controles. Verder bleken deze veranderingen beïnvloed te worden door het bewegingsvlak en de activiteit van het dagelijks leven. Ook wijzen de grote groepsvariaties erop dat individuele kenmerken, zoals individu-specifieke tekorten van spierzwakte en respectievelijk ontwikkeling van compensatiestrategieën, een grote invloed te hebben op de motorische controle. Daarom wordt een beoordeling van de coördinatie van de spieren aanbevolen om individuele spiersynergiën bloot te leggen en kennis gedreven therapie te ontwerpen voor het beheer van de aandoening. Ten slotte moeten de biomechanische gevolgen van het gebruik van een arondersteuning bij mensen met FSHD op de dieper gelegen schouderpijeren verder worden onderzocht en de voordelen op lange termijn worden geëvalueerd.

8.2.3 Voordelen voor het dagelijks leven en gebruikskennmerken van dynamische armsteunen

De impact van een dynamische arondersteuning in een vrije leefomgeving is werd behandeld in hoofdstuk 5 om een verband te leggen tussen lichaamsfuncties en activiteit en participatie. Deelnemers met een neuromusculaire aandoening die een dynamische arondersteuning gebruikten, werden in het dagelijks leven gevolgd door middel van activiteitenmonitors en zelfrapportages. We integreerden omgevings- en persoonlijke factoren, zoals de waargenomen voordelen van de arondersteuning, en de lange termijn metingen door het gebruik tot drie weken lang te volgen. De integratie van het meerdere sensor netwerk en de zelfrapportage bood context voor het gebruik van dynamische arondersteuning en de voordelen ervan in het dagelijks leven. Deze voordelen werden vooral ervaren tijdens activiteiten waarbij tegen de zwaartekracht in werd bewogen. Bovendien veranderde het gemeten gebruik niet in de loop van de tijd. Zelfrapportages overschatten echter het werkelijke gebruik tot driemaal zo hoog als de metingen van de activiteitenmonitor. Een combinatie van objectieve en subjectieve methoden wordt aanbevolen voor zinvolle en kwantificeerbare mobiliteitsvoordelen tijdens activiteiten van het dagelijks leven. De beoordelingsmethoden moeten echter worden vereenvoudigd om de belasting voor de deelnemer te verminderen. Bovendien is voor het bepalen van de mobiliteitsvoordelen en de doeltreffendheid van de arondersteuning integratie van relevante ICF-componenten (International Classification of Functioning, disability, and health) noodzakelijk.

8.2.4 Belangrijkste boodschappen

Tijdens dit onderzoeksproject zijn verschillende lessen geleerd. Ten eerste moet het hierboven voorgestelde kader worden gebruikt om beter te begrijpen hoe mensen met een neuromusculaire aandoening omgaan met dynamische arondersteuning. Daarbij is het van belang te incorporeren wat gebruikers kunnen en willen doen, als afspiegeling van respectievelijk hun capaciteiten en behoeften in verschillende omgevingen. Ten tweede moet het bewijsmateriaal in dit kader worden uitgebreid, met inbegrip van de invloed van persoonlijke en omgevingsfactoren bij de ontwikkeling en invoering van een hulpmiddel. Ten derde moeten kort termijn en lange termijn metingen worden opgenomen om aanpassingen in de tijd te volgen. Aanpassingen omvatten ziekteprogressie, maar ook het effect van training met een arondersteuning en andere veranderingen in alle combinaties van het kader. Ten vierde, de tevredenheid van de gebruiker moet opgenomen worden als leidraad om de doeltreffendheid van de arondersteuning te evalueren. In overeenkomst met de mogelijkheden en behoeften van de gebruikers is het einddoel om de levenskwaliteit die de gebruiker ervaart te verbeteren. Dynamische arondersteuning hebben het potentieel om dat te doen, maar het huidige platform, dat door de inspanningen van belanghebbenden tot stand is gekomen, lijkt onvoldoende ondersteund om dit doel op lange termijn te bereiken. Daarom is samenwerking tussen deskundigen, zoals gebruikers van arondersteuning, ontwikkelaars, klinici en onderzoekers, nodig om een beter inzicht te krijgen in de ziekte en de interactie tussen gebruiker en arondersteuning.