

Wadman RI, van Bruggen HW, Witkam TD, et al. Bulbar muscles MRI changes in patients with SMA with reduced mouth opening and dysphagia. *Neurol* 2014; 83: 1-7.

Dit Nederlandse onderzoek is uitgevoerd om te kunnen vaststellen hoe vaak beperkingen ten aanzien van het openen van de mond voorkomen en welke relatie er is met dysfagie, slikproblematiek, bij mensen met SMA.

Aan het onderzoek deden 145 mensen met SMA met type 1, 2, 3a, 3b of 4 mee en 119 gezonde controlepersonen. Van de mensen met SMA meldde 35% dat zij last hadden van dysfagie of verslikken. De meerderheid meldde dat zij daarom de samenstelling van de voeding of hun houding hadden aangepast. Zes mensen (3 type 1, 1 type 2, 1 type 3a en 1 type 3b) hadden een neusmaagsonde en 13 mensen met SMA type 1 en 2 hadden een PEG¹. De maximale mondopening was beperkt als deze 35 mm of minder was tussen de bovenste en onderste voortanden. Geen van de controlepersonen had een beperkte mondopening. De maximale mondopening was beperkt bij 57% van alle deelnemers met SMA, en wel 100 %, 79 %, 50 % en 7 % bij respectievelijk type 1, 2, 3a en 3b/4. De maximale mondopening nam af met de leeftijd en de ziekte duur.

Bij 12 volwassenen met SMA type 2-4 en 1 gezonde vrijwilliger werden MRI's gemaakt van de overgang van het slaapbeen met de onderkaak en de daarbij behorende spieren. Bij alle mensen met type 2 en 3a was er sprake van ernstige tot volledige atrofie en vetinfiltratie van de belangrijkste spier voor het openen van de mond. De spieren die zorgen voor het sluiten van de mond waren minder aangedaan. Vetinfiltratie en ernstige atrofie van de nekspieren was aanwezig bij zowel mensen net als zonder beperkte mondopening.

De tongfasciculaties², dysfagie, eet- en verslikproblematiek evenals type SMA, leeftijd bij debuut van de ziekte en spierzwakte van de nekspieren waren gerelateerd aan de mate van de maximale mondopening. Dysfagie was gerelateerd met spierzwakte van de nekspieren.

De auteurs concluderen dat een beperkte mondopening voorkomt bij mensen met SMA type 1, 2 en 3a. Het wordt voornamelijk veroorzaakt door degeneratie van specifieke spieren die zorgen voor het openen van de mond. Een beperkte mondopening is een teken van problematiek in het keelgebied bij SMA.

¹ PEG is een voedingssonde naar de maag via de buikwand.

² fasciculaties zijn in rust optredende samentrekkingen van spiervezels.