



25-11-2008

Khatri IA, Chaudhry US, Seikaly MG, et al. Low bone mineral density in spinal muscular atrophy. *J Clin Neuromus Dis* 2008 ; 10 : 11-17.

Om te kunnen vaststellen of osteopenie (afname van de hoeveelheid botweefsel) vaak voorkomt bij kinderen met een spierziekte zijn 84 rapportages van DEXA-scans geanalyseerd. Een lage botdichtheid leidt tot een verhoogd risico op het ontstaan van fracturen. De scans waren uitgevoerd bij 79 kinderen met zeven verschillende spierziekten. Elf kinderen hadden SMA. Daarvan waren er drie ambulante.

Een Z score tussen 0 en -1.5 werd beschouwd als milde osteopenie, tussen -1.5 en -2.5 als matig en boven -2.5 als ernstig. De kinderen met SMA hadden de laagste botdichtheid, met een gemiddelde Z score van -2.25 . De Z scores waren bij de lopende kinderen met SMA -1.07 en bij de niet ambulante kinderen -2.70 .

De oorzaak van deze osteopenie wordt nog niet goed begrepen. Waarschijnlijk is de mate van verminderde botdichtheid afhankelijk van de ernst van de ziekte. Mogelijk is er sprake van interactie tussen de osteoclast (botafbrekend beenweefselcel)-stimulerende factor en het eiwit van het SMN (survival motor neuron)-gen. Daarnaast kunnen ook andere factoren een rol spelen, zoals een tekort aan vitamine D.

Nader onderzoek is nodig naar mogelijkheden voor het vertragen van progressief botverlies, de relatie tussen lage botdichtheid en risico op fracturen en tenslotte eventuele interventies met medicijnen.