

# De ademspieren van mensen met spinale musculaire atrofie

## De rol van vermoeibaarheid, medicatie en training

**Dr. Kim Kant-Smits**
**Amsterdam UMC**
**Universiteit Utrecht**

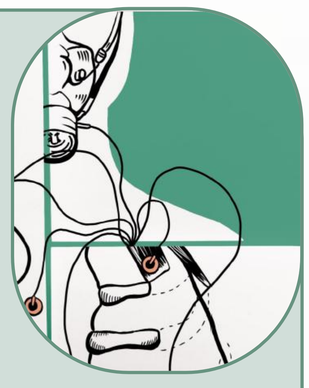
## Achtergrond

Progressieve respiratoire spierzwakte is de belangrijkste oorzaak van morbiditeit en mortaliteit bij mensen met de ziekte spinale musculaire atrofie (SMA).[1]
Zwakte van de ademspieren → minder effectieve hoest → mucusretentie in de longen → recidiverende luchtweginfecties → respiratoir falen → vroegtijdig overlijden.[1]

## Onderzoeksvragen

1. Zijn de inademspieren van mensen met SMA vermoeibaar?
2. Wat is het effect van medicatie op de ademspieren van mensen met SMA?
3. Kan respiratoire spiertraining de ademspierkracht van mensen met SMA verbeteren?

## 1. Vermoeibaarheid



**WAT**
- Cross-sectionele studie.

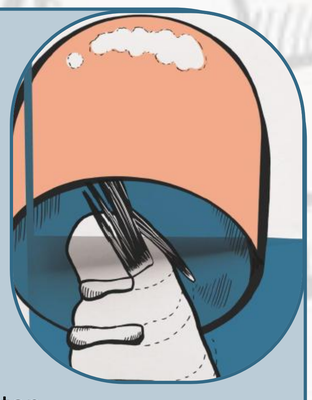
**HOE**
- Uithoudingsvermogen testen van de ademspieren → 60 keer ademen door een apparaatje met een bepaalde weerstand (20%, 35%, 45%, 55%, 70%).
  60 👍 → geen vermoeibaarheid
  60 👎 → wel vermoeibaarheid



- Oppervlakte-EMG van m. scalenus, m. sternocleidomastoideus en diafragma.

**RESULTATEN**
- 19 kinderen en 36 volwassenen met SMA-type 2 en 3;
- Kans op testfalen/vermoeibaarheid grootst bij de test met een weerstand van 55% van PImax;
- Vergelijkbaar met gezonde mensen[2];
- Normaal uithoudingsvermogen van de inademspieren;
- Bij mensen met vermoeibaarheid → verminderde maximale kracht van de inademspieren;
- Het diafragma vertoonde de meeste tekenen van vermoeibaarheid.

## 2. Medicatie



**WAT**
- Systematische review en meta-analyse.

**HOE**
- Studies naar het effect van 3 soorten medicatie (Spinraza, Zolgensma, Evrysdi) op de longfunctie en ademspierkracht van mensen met SMA samengevat.

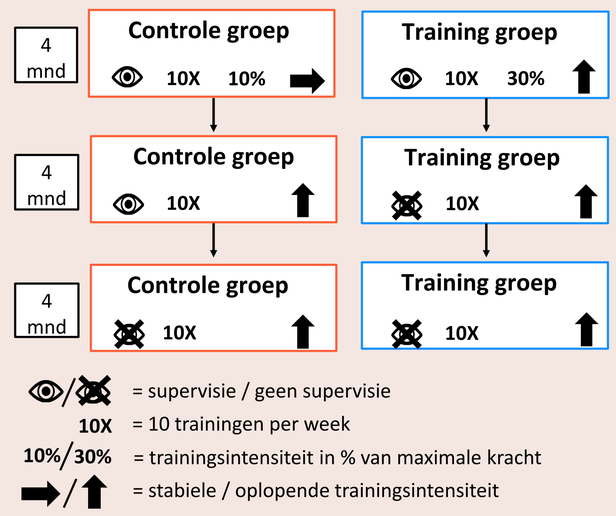
**RESULTATEN**
- 19 studies geïncludeerd;
- 384 deelnemers. 5% SMA type 1, 33% SMA type 2, 61% SMA type 3 en 1% SMA type 4;
- Drie studies alleen kinderen, twee studies kinderen en volwassenen en veertien studies alleen volwassenen.
- Geen verbetering van longfunctie en ademspierkracht;
- Maar ook geen verslechtering.

## 3. Training

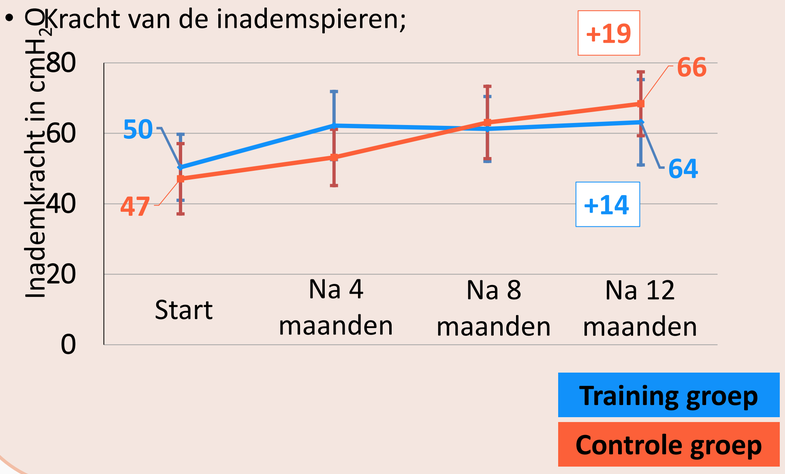


**WAT**
- Gerandomiseerde studie.

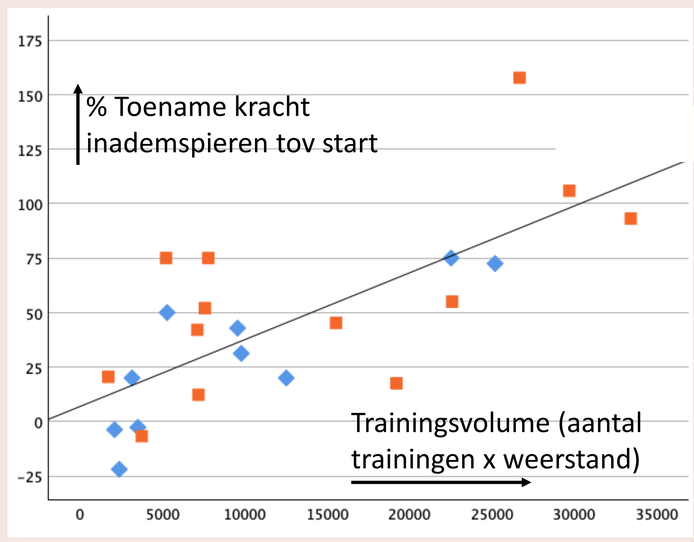
**HOE**
- 2 groepen van 15 mensen met SMA;
- 12 maanden in- en uitademspieren trainen;
- Ademspierkracht meten voor en na de training.




**RESULTATEN**
- Training groep: 8 ♀, 7 ♂, gemiddeld 36,9 jaar, 13% SMA type 1, 60% SMA type 2, 20% SMA type 3 en 7% SMA type 4;
- Controle groep: 10 ♀, 5 ♂, gemiddeld 38,2 jaar, 7% SMA type 1, 67% SMA type 2 en 27% SMA type 3;
- $O_2$Kracht van de inademspieren;




- Hoe meer men trainde, hoe meer men vooruitging.




## Implicaties voor de praktijk

- Meer mensen met SMA zullen overleven;[3]
- Zwakte van de ademspieren blijft een belangrijk aandachtspunt;
- Training van de ademspieren lijkt ze te versterken;
- Belangrijk bij training:
  1. Gebruik een trainingsapparaat met instelbare weerstand;
  2. Begin met een lage weerstand (±10% van de maximale kracht);
  3. Bouw de weerstand langzaam op, op geleide van de ervaren vermoeidheid/zwaarte;
  4. Zorg voor regelmatige supervisie; dit verhoogt de therapietrouw;
  5. Inademspieren: 30 herhalingen, 5-10 trainingen per week, 10-30% van maximale kracht;
  6. Uitademspieren: mogelijk minder herhalingen, hogere weerstand nodig?
  7. Meten is weten! Zowel objectief (kracht/longfunctie);
  8. Als subjectief (PROMS[4]/GAS[5]).

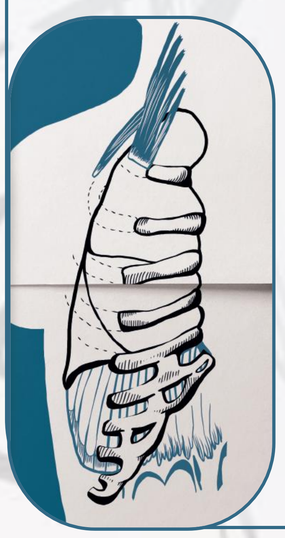


*POWERbreathe Plus Medic*



*POWERbreathe EX1 Medic*

| Ervaren vermoeidheid / zwaarte (Borg schaal) | | |
|---|---|---|
| 0 | Niet voelbaar | Te licht, verhoog de weerstand |
| 1 | Erg licht | |
| 2 | Licht | |
| 3 | Matig | |
| 4 | Redelijk zwaar | |
| 5 | Zwaar | Precies goed |
| 6 | Zwaar | |
| 7 | Erg zwaar | Te zwaar, verlaag de weerstand |
| 8 | Erg zwaar | |
| 9 | Heel, heel zwaar | |
| 10 | Maximaal | |



## Take-home message

Respiratoire spiertraining is een veilige en veelbelovende aanvulling op de behandeling van patiënten met SMA.

k.smits1@amsterdamumc.nl

[1] Perrin, C, et al. (2004). Muscle and Nerve. 5–27.
[2] Janssens, L, et al. (2013). Respir Med. 107(3). 331–46.
[3] Yeo, C, et al. (2024). The Lancet Neurology. 205-18.
[4] Slayter J, et al. (2023).J Neuromuscul Dis. 10(2). 239-50.
[5] Gaasterland C, et al. (2016). BMC Med Res Methodol. 16(1).