

Functiestoornissen van de kaak bij patiënten met Spinale Musculaire Atrofie type II en III

C.F. van den Brink en R.H. Dirks

Onder leiding van dr. A. de Wijer
en dr. M.H. Steenks

Doel: Deze pilotstudie is op verzoek van de Vereniging Spierziekten Nederland (VSN) opgezet om kaakproblemen bij patiënten met Spinale Musculaire Atrofie (SMA) in kaart te brengen. **Methode:** Zes patiënten met SMA type II of III hebben deelgenomen aan het onderzoek, waarvan de resultaten zijn vergeleken met een controlegroep van 20 gezonde personen. De studie bestond uit het inventariseren van functiestoornissen van de kaak aan de hand van vragenlijsten, een functieonderzoek van de kaak en een tandheelkundig onderzoek. Als vragenlijsten zijn gehanteerd: 'Mandibular Function Impairment Questionnaire' (MFIQ), 'Selectie Belangrijkste Klachten' en 'Screen'. Het functieonderzoek van de kaak bestond uit het meten van bewegingsuitslagen, palpatie, tractie en translatie, compressie- en weerstandtesten. Het tandheelkundig onderzoek bestond uit het beoordelen van de morfologie, occlusie en articulatie en het maken van een Orthopantomogram (OPG). **Resultaten:** Uit de vragenlijsten is gebleken dat kauwen, eten van hard en taai voedsel, tanden poetsen en het eten van een hele appel de meest beperkende activiteiten zijn. De gemiddelde actieve kaakbeweging depressie in de SMA groep is $18,5 \text{ mm} \pm 4,2$ ten opzichte van $52,7 \text{ mm} \pm 5,8$ in de controlegroep. Er is een statistisch significant verschil [$p = 0.000$] in bewegingsuitslagen tussen de SMA groep en controlegroep gevonden: het betreft de actieve en passieve depressie, de actieve en passieve laterotrusie en de protrusie van de kaak. Van het tandheelkundig onderzoek worden alleen de OPG resultaten in dit artikel beschreven. **Conclusie:** Deze pilotstudie laat zien dat patiënten met SMA type II of III klinisch relevante functiestoornissen in de kaak hebben.

INTRODUCTIE

Spinale Musculaire Atrofie (SMA) is een erfelijke autosomaal recessieve neuromusculaire aandoening, die veroorzaakt wordt door degeneratie van de motorische voorhoorncellen in het ruggemerg (Houston et al., 1994; Verrips en Scheffer, 2004). SMA kan worden onderverdeeld in verschillende types welke gebaseerd zijn op de leeftijd waarop de eerste symptomen herkend worden, het bereiken van motorische mijlpalen en leeftijd van overlijden (tabel 1). SMA kenmerkt zich door spierzwakte, waarbij de spieren in de onderste extremiteiten meer zijn aangedaan dan in de bovenste en proximaal meer dan distaal (Kroksmark et al., 2001).

Tabel 1 Onderverdeling spinale musculaire atrofie

SMA Type	Eponiem	Herkenning symptomen	Beloop	Overlijden
I	Werdnig-Hoffman	Jonger dan 6 maanden	Nooit tot zit	Binnen 2 jaar
II		Jonger dan 18 maanden	Nooit tot staan	Na 2 jaar
IIIA	Kugelberg-Welander	Tussen 18-36 maanden	Staan en lopen	Volwassen
IIIB	Kugelberg-Welander	Ouder dan 36 maanden	Staan en lopen	Volwassen

(Verrips en Scheffer, 2004)

Wereldwijd komt SMA voor met een geschatte incidentie van 1 op de 10.000 levend geboren kinderen (Chung et al., 2004). Uit de statistieken van de Vereniging Spierziekte Nederland (VSN) is gebleken dat er in Nederland 244 patiënten met SMA type II en III bekend zijn (VSN, 2006).

* dr. A. de Wijer, sport/manueel- en orofaciaal-fysiotherapeut verbonden aan het UMC.
** dr. M.H. Steenks, tandarts-gnatoloog verbonden aan het UMC.
Beiden zijn werkzaam bij de Divisie Heelkundig Specialismen, Zorgeenheid Mondziekten, Kaakchirurgie, Bijzondere Tandheelkunde en Zorglijn Gnathologie.

Medewerkers van de VSN, die zich bezig houden met kwaliteit van zorg en de wetenschapsagenda, constateerden kaakproblemen onder haar SMA leden en stuurden aan op een eerste inventarisatie. Veel genoemde klachten op stoornisniveau waren: een beperking in het actief openen van de mond en vermoeidheidsklachten in de kaakregio tijdens het eten. Op activiteiten-niveau gaf men klachten bij eten (kauwen en bijten) en mondverzorging aan.

Granger et al., 1999 beschreven dat patiënten met SMA verminderde maximale bijtkracht hebben, sneller vermoeid zijn en een verminderde bewegingsuitslag (depressie en protrusie) van de kaak hebben ten opzichte van een controlegroep.

Houston et al., 1994 toonden aan dat verzwakking van de kauwspieren bij patiënten met SMA leidt tot craniofaciale morfologische veranderingen. De grootte, vorm, lengte en positie van het craniofaciale skelet alsmede kraakbeen en tandweefsel worden door SMA beïnvloed, wat leidt tot een karakteristiek gezicht.

Dijkstra et al., 1999 concludeerden dat de maximale mondopening niet alleen afhankelijk is van de mobiliteit van het Temporomandibulaire gewricht (TMG), maar ook beïnvloed wordt door de lengte van de mandibula.

Deze pilotstudie is op verzoek van de VSN opgezet om de kaakproblemen bij patiënten met SMA in kaart te brengen. Aan de hand van deze studie kan in kaart gebracht worden of patiënten met Spinale Musculaire Atrofie functiestoornissen van de kaak hebben en welke stoornissen dat zijn.

MATERIALEN EN METHODEN

Deze studie is na literatuurstudie en standaardisatie van het functie- en tandheelkundig onderzoek tot stand gekomen. C.F. van den Brink en R.H. Dirks hebben het functieonderzoek bij de controlegroep verricht. Dr. A. de Wijer heeft de anamnese en het functieonderzoek bij de patiënten met SMA uitgevoerd en dr. M.H. Steenks het tandheelkundig onderzoek. Van het laatstvermelde onderzoek zijn slechts de resultaten van het OPG in dit artikel beschreven.

Zoekstrategie

Voorafgaand aan het onderzoek is er eerst een literatuurstudie uitgevoerd met zoekopdrachten in PubMed en Cochrane Library. Zoektermen die gebruikt zijn: 'spinal muscular atrophy AND classification', 'spinal muscular atrophy AND contractures', 'spinal muscular atrophy AND classification AND function', 'spinal muscular atrophy AND

craniofacial morphology', 'spinal muscular atrophy II and III AND muscle strength', 'spinal muscular atrophy AND range of motion', 'temporomandibularjoint AND morphology AND degenerative changes', 'temporomandibular dysfunction AND morphology', 'temporomandibular dysfunction AND reliability AND assessment', 'assessment AND mandibular function impairment'. 'Links to free full text' is gebruikt als limit.

Patiënten

Zeven patiënten met SMA (4 vrouwelijke en 3 mannelijke) zijn door tussenkomst van de VSN bereid gevonden om mee te werken aan deze pilotstudie. Inclusie criteria: patiënten met SMA type II of III met een functiestoornis van de kaak. Exclusie criteria: patiënten met SMA type I en patiënten jonger dan 5 jaar. Eén vrouwelijke patiënt is na verder onderzoek uitgesloten omdat bleek dat zij niet aan de inclusie criteria (SMA type II of III) voldeed. De zes onderzochte patiënten (tabel 2) hadden een gemiddelde leeftijd van 24.3 jaar $\pm$ 19.6.

Tabel 2 Overzicht SMA groep

Patiënt	Leeftijd	Geslacht	Type SMA
1	31	V	II
2	16	V	II
3	18	V	II
4	61	M	III
5	7	M	II
6	13	M	II

Controlegroep

De controlegroep was willekeurig geselecteerd en bestond uit 20 gezonde personen (14 vrouwelijke en 6 mannelijke). Exclusie criteria: aanwezige kaakdysfuncties in het heden of verleden. Deze personen (range 18-25 jaar) hadden een gemiddelde leeftijd van 21.8 jaar $\pm$ 1.7.

Metingen en procedures

De SMA groep heeft voorafgaande aan het onderzoek zelfstandig drie vragenlijsten ingevuld. De gehanteerde vragenlijsten zijn: 'Mandibular Function Impairment Questionnaire' (MFIQ), 'Selectie belangrijkste klachten' en 'Screen'. De MFIQ classificeert kaakklachten aan de hand van 17 vragen met een ordinale schaal. Volgens Stegenga et al., 1993 is de MFIQ betrouwbaar gebleken: Pearson's $r = 0.91-0.96$, Cronbach's coëfficiënt $\alpha = 0.63-0.95$ [$p < 0.05$]. Kropmans et al., 1999 hebben de MFIQ beoordeeld als valide en betrouwbaar aan de hand van Spearman's correlatie $r = 0.84$ [$p < 0.001$] bij patiënten met een pijnlijke en/of beperkte TMG.

In 'Selectie Belangrijkste Klachten' beoordeelde de patiënt welke activiteiten uit een lijst van 27 activiteiten de meeste klachten opleverden. Ook werden van de drie pijnlijkste

activiteiten de Visual Analoge Scale (VAS) en mate van belangrijkheid gemeten. Van dit meetinstrument zijn de betrouwbaarheid en validiteit niet onderzocht.

'Screen' inventariseert het beloop van de kaakklachten, de locatie en pijn gedurende activiteiten en andere klachten die mogelijk een relatie kunnen hebben met Temporomandibulaire Dysfunctie (TMD). Naast de kaakklachten worden ook andere lichamelijke klachten geïnventariseerd. Volgens de Leeuw, 1993, is 'Screen' een betrouwbaar meetinstrument: Cronbach's coëfficiënt $\alpha = 0.63-0.88$.

Zowel voor de SMA groep als voor de controlegroep is dezelfde meetprocedure gehanteerd. Na het afnemen van de anamnese is inspectie gedaan van hoofdpositie en gezichtsasymmetrie. Vervolgens werd het functieonderzoek, bestaande o.a. uit het meten van de bewegingsuitslagen van de mandibula en de verticale en sagitale overbeet (VOB en SOB) verricht. De metingen werden uitgevoerd met een liniaal verdeeld in millimeters en ter plaatse van gebitselementen 1.1 en 4.1 (mesioincisaal) gemeten. De door ons gehanteerde onderzoeksitems zijn eerder op betrouwbaarheid onderzocht door Dworkin et al., 1990 (tabel 3).

Tabel 3 Items functieonderzoek met bijbehorende betrouwbaarheid volgens ICC

Actieve maximale depressie	ICC	0.96
Passieve maximale depressie	ICC	0.98
Laterotrusie	ICC	0.70
Protrusie	ICC	0.81
VOB	ICC	0.88
SOB	ICC	0.68

(Dworkin et al., 1990)

Bij het bewegen van de kaak zijn uitslagen en deviaties van de mandibula gemeten. Crepitaties, knappen en pijnsensaties zijn naar locatie, reproduceerbaarheid en intensiteit vastgelegd.

De kaakspieren (m. Masseter en m. Temporalis) zijn beoordeeld op structurele palpabele veranderingen, hypo- en hypertonie en pijnprovocatie.

Tijdens het uitvoeren van tractie, translatie, compressie-, weerstandtesten en palpatie van het Temporomandibulair gewricht is gelet op eindgevoel, pijnprovocatie en mobiliteit.

Het tandheelkundig onderzoek bestond uit het beoordelen van de morfologie, de occlusie en articulatie en indien mogelijk het beoordelen van een Orthopantomogram (OPG).

Statistische analyse

De ongepaarde T-toets met behulp van SPSS (versie 12.04) is gebruikt om de verzamelde data te analyseren.

RESULTATEN

Vragenlijsten

De resultaten van de ingevulde vragenlijst MFIQ zijn herleid tot 'kwalitatieve maat functiebeperking' volgens de methodiek van Stegenga et al., 1993 (tabel 4). Van de 6 patiënten met SMA classificeren er 2 (33,3%) hun mandibulaire functionele beperking als gering, 3 (50%) als aanzienlijk en 1 (16,7%) als ernstig. De meest functionele beperkingen worden door de patiënten ervaren bij het eten van een hele appel, iets groots afbijten en het kauwen van resistent/taai voedsel. Lachen levert bij alle patiënten geen functionele beperkingen op.

Uit de afgenomen vragenlijst 'Selectie Belangrijkste Klachten' (tabel 5) is gebleken dat de onderzochte SMA patiënten de meeste klachten ervaren tijdens het eten van taai voedsel (100%), tanden poetsen (83,3%), kauwen (66,7%) en het eten van hard voedsel (66,7%). Slapen, lachen, zingen en schreeuwen geven geen klachten.

De uitkomsten van 'Screen' laten zien dat er verschillen bestaan in het ontstaan en beloop van de kaakklachten en de aanwezigheid van pijn. Zo gaf maar één van de zes patiënten met SMA pijnklachten (VAS 13 mm op een schaal van 0 tot 100 mm) tijdens tandenpoetsen aan. De prevalentie van andere zelfgerapporteerde klachten zijn zowel van de SMA als controlegroep weergegeven in tabel 6. Hierbij valt op dat de meeste patiënten met SMA slik- en neklachten hebben. Klachten buiten het hoofd-halsgebied zijn niet opgenomen in deze studie.

Inspectie

Bij de inspectie is waargenomen dat de patiënten met SMA een terugliggende onderkaak (retro-gnatie) hebben. Alle patiënten met SMA zijn rolstoel gebonden en hebben een progressieve scoliose met als gevolg dat het hoofd in latero-rotatie staat.

Functieonderzoek van de kaak

De gemiddeld gemeten uitkomsten met standaarddeviatie (SD) van het functieonderzoek, geven ten aanzien van de bewegingsuitslagen grote verschillen tussen beide groepen aan (tabel 7). Alle bewegingsuitslagen bij de SMA groep zijn kleiner dan die van de controlegroep.

Tabel 4 Mandibulaire functiebeperking gescoord met de MFIQ

Patiënt met SMA	1	2	3	4	5	6
In welke mate wordt u <u>vanwege uw kaakklachten</u> gehinderd bij:						
1 Sociale activiteiten	0	0	2	0	0	2
2 Spreken	1	0	1	0	0	1
3 Iets groots afbijten	4	1	4	2	4	4
4 Eten van hard voedsel	4	0	1	2	4	1
5 Eten van zacht voedsel	3	0	0	0	1	0
6 Uw dagelijkse bezigheden	0	0	0	0	0	1
7 Drinken	1	0	0	0	0	1
8 Lachen	0	0	0	0	0	0
9 Kauwen resistent of taai voedsel	4	1	4	1	3	2
10 Geeuwen	0	0	0	0	1	1
11 Zoenen	4	0	1	0	2	2
12 Harde koekjes	4	0	0	1	3	0
13 Vlees	4	2	2	2	3	2
14 Ongekookte rauwe wortel	4	0	3	0	2	2
15 Een stuk stokbrood	3	2	3	1	3	0
16 Nootjes	4	0	1	0	2	0
17 Een hele appel	4	4	4	2	4	4
Functiebeperking ("Rating")	4	1	3	1	3	3
Kwalitatieve maat functiebeperking	III	I	II	I	II	II

(Stegenga et al., 1993)

Legenda: 0 = helemaal niet 1 = een beetje 2 = nogal 3 = tamelijk veel 4 = heel veel

Toelichting: Kwalitatieve maat functiebeperking: I = gering; rating 0 of 1
 II = aanzienlijk; rating 2 of 3
 III = ernstig; rating 4 of 5

Tabel 5 Selectie Belangrijkste Klachten

Patiënt met SMA	1	2	3	4	5	6	Aantal	%
Bij welke activiteit heeft u de meeste <u>kaakklachten</u> :								
Slapen							-	-
Lang achtereen zitten							-	-
Lang achtereen in leeshouding zitten							-	-
Slapen op rechterzijde/linkerzijde/buiklig/ruglig							-	-
Lachen							-	-
Spreken							-	-
Schreeuwen							-	-
Kauwen	x	x		x	x		4	66,7
Geeuwen					x		1	16,7
Taai voedsel eten	x	x	x	x	x	x	6	100
Hard voedsel eten	x		x	x	x		4	66,7
Zingen							-	-
Tanden poetsen	x	x	x	x	x		5	83,3
Muziekinstrument bespelen	x						1	16,7
Zoenen	x				x		2	33,3
Sociale contacten onderhouden							-	-
Sporten							-	-
Hobby's							-	-
Uitvoeren van uw werk							-	-
Uitvoeren van huishoudelijk werk						x	1	16,7
Op reis gaan				x			1	16,7
Andere activiteiten	x						1	16,7
Na lichamelijke inspanning					x		1	16,7
Na geestelijke inspanning							-	-
Als u onvoldoende geslapen heeft	x					x	2	33,3
Als u erg veel geslapen heeft							-	-
Massage							-	-

Tabel 6 Prevalentie van zelfgerapporteerde klachten

	SMA groep (n=6) (%)	Controlegroep (n=20) (%)
Slikproblemen	83,3	0,0
Oorontsteking	33,3	40,0
Hoofdpijn	16,7	20,0
Nekklachten	66,7	15,0

Tabel 7 Gemiddeld gemeten uitslagen van de kaak met SD en p-waarde

Functieonderzoek	SMA groep (n= 6) (mm)	Controlegroep (n=20) (mm)	p-waarde
Actieve depressie	18,5 ± 4,2	52,7 ± 5,8	0.000
Passieve depressie	20,8 ± 4,0	54,9 ± 5,8	0.000
Laterotrusie rechts actief	1,5 ± 1,5	10,9 ± 2,6	0.000
Laterotrusie rechts passief	3,5 ± 2,0	12,9 ± 2,2	0.000
Laterotrusie links actief	2,5 ± 2,3	10,7 ± 3,3	0.000
Laterotrusie links passief	3,5 ± 2,6	12,6 ± 2,7	0.000
Protrusie	1,2 ± 1,2	6,3 ± 2,4	0.000
VOB	2,2 ± 1,9	3,1 ± 3,8	0.575
SOB	7,5 ± 6,0	3,8 ± 1,4	0.014

Tabel 8 Prevalentie van symptomen tijdens het functieonderzoek van de kaak

Klachten / Symptomen	SMA groep (n=6) (%)
Deviatie bij mond openen/sluiten	16,7
Crepitatie bij depressie	0
Crepitatie bij andere kaakbewegingen	0
Palpatiepijn TMG	33,3
Crepitatie bij palpatie TMG	0
Palpatiepijn intra-orale kaakspieren	100
Palpatiepijn extra-orale kaakspieren	0
Beperkte tractie / translatie	100
Pijn bij tractie / translatie	33,3
Pijn bij compressie	16,7
Pijn bij weerstandtesten	16,7
Crepitatie bij weerstandtesten	0
Co-activiteiten mimische musculatuur	83,3

De gemiddelde actieve depressie van de kaak bij de SMA groep was 18,5 mm ± 4,2 (range 13,0-25,0) in tegenstelling tot 52,7 mm ± 5,8 (range 43,0-64,0) bij de controlegroep. Er is een statistisch significant verschil [$p = 0.000$] in bewegingsuitslagen van de kaak gemeten tussen de SMA groep en controlegroep. Het betreft de actieve en passieve depressie, de actieve en passieve laterotrusie en protrusie van de kaak.

De VOB uitkomsten vertonen geen significant verschil [$p > 0.05$] tussen de SMA groep en de controlegroep.

De uitkomsten van de SOB laten wel een significant verschil [$p < 0.05$] zien. De SOB bij de SMA groep was 7,5 mm ± 6,0 (range 0-14) en bij de controlegroep was dit 3,8 mm ± 1,4 (range 2-7).

Prevalenties van symptomen bij patiënten met SMA, geprovoceerd tijdens het

functieonderzoek van de kaak, zijn weergegeven in tabel 8.

Palpatie

Bij palpatie van de kaakspieren gaven alle patiënten met SMA pijn aan bij de intra-orale palpatie van de m. Masseter (gemiddeld Numerieke Rating Scale (NRS) 2 op een schaal van 0 tot 10). Bij 4 patiënten zijn hypertonie en strengvorming van de m. Masseter waargenomen. Extra orale palpatie gaf geen pijnklachten. Wel is bij 1 patiënt een verhoogde tonus van de m. Temporalis gepalpeerd.

Bij palpatie van het TMG roteerden de capita mandibulae wel, maar transleerden ze niet in ventro-caudale richting tijdens de actieve/passieve depressie.

Tractie en translatie

Alle patiënten met SMA hadden beperkte tractie en translatie met een stug, hard en blokkerend eindgevoel (tabel 8). De beperkingen varieerden van zeer beperkt tot niet mogelijk.

Compressietesten

Bij de compressietesten zijn er geen bijzonderheden rond de capita mandibulae vastgesteld. Eén patiënt gaf aan dat de druk in de mondbodem pijnlijk was (tabel 8).

Weerstandtesten

De weerstandtesten laten verschillende uitkomsten zien, die variëren van het niet kunnen uitvoeren van de bewegingen tot adequate contracties (MRC-schaal 4 en 5). Kenmerkend voor deze testen waren dat 5 van de 6 (83,3%) patiënten co-activiteiten van de mimische musculatuur hadden. Eén patiënt gaf milde pijnklachten (NRS 2-3) aan.

Resultaten OPG

Het bleek slechts mogelijk om van één patiënt een OPG-opname te maken. Het OPG-apparaat bleek niet toegankelijk te zijn voor patiënten in een rolstoel. Op de foto is zichtbaar dat het linker caput mandibulae is afgevlakt en de anguli mandibulae stevig ontwikkeld zijn. De gebitselementen zijn als normaal beoordeeld.

DISCUSSIE

De resultaten bevestigen dat patiënten met SMA functiestoornissen van de kaak hebben, een bevinding die in voorgaande studies al is waargenomen. Zo zijn de bewegingen depressie, laterotrusie en protrusie beperkt bij de SMA groep, dit in tegenstelling tot de controlegroep. Granger et al., 1999 constateerden een significant verschil [$p < 0.05$] in maximale depressie en protrusie tussen patiënten met SMA en een controlegroep. Granger et al., 1999 gebruikten het meetinstrument 'Optotrek' en kwamen tot dezelfde klinische bevindingen die ook in dit onderzoek met een liniaal zijn waargenomen. De auteurs gaven als mogelijke oorzaak voor de verminderde bewegingsuitslag aan, dat de spieren van patiënten met SMA kleiner zijn en niet in staat zijn om genoeg te verlengen tot een normale bewegingsuitslag.

Naast de beperkte bewegingsuitslagen van de kaak is ook de SOB bij 3 patiënten in de SMA groep opvallend, namelijk ≥ 10 millimeter. Een grote SOB kan het gevolg zijn van craniofaciale morfologische veranderingen. Houston et al., 1994 toonden groeipatronen

aan bij patiënten met SMA, die gekarakteriseerd worden door een excessieve verticale ontwikkeling van voornamelijk het onderste gedeelte van het gezicht. Volgens hen zijn deze veranderingen te wijten aan zwakke kauwspieren, welke de grootte, vorm, lengte en positie van het craniofaciale skelet beïnvloeden.

Naast een grote SOB hadden de patiënten met SMA geen tot nauwelijks pijnklachten bij Algemene Dagelijkse Levensactiviteiten. Wel hadden ze een stug, hard en blokkerend eindgevoel bij passieve metingen en faciale co-activiteiten tijdens het functieonderzoek.

De functies van de kauwspieren zijn door Granger et al., 1999 bij patiënten met SMA gemeten door middel van electromyogram en maximale bijtkracht. De resultaten uit hun onderzoek toonden aan dat de kracht en het uithoudingsvermogen van kauwspieren bij patiënten met SMA verminderd zijn.

Spierzwakte staat op nummer één van de meest genoemde lichamelijke klachten bij patiënten met SMA. Ook gewrichtscontracturen en kyfoscioses zijn veel voorkomende verschijnselen bij deze patiënten (Wang et al., 2004; de Groot en de Witte, 2005). Alle door ons onderzochte patiënten bleken ook vergroeiingen van de gehele wervelkolom (progressieve scioses) en beperkte bewegingsuitslagen in diverse gewrichten te hebben.

In deze studie is door middel van palpatie en observatie geconstateerd dat de capita mandibulae bij alle patiënten met SMA weinig tot niet transleren tijdens actieve, passieve en tractie/translatie bewegingen.

Door de toegepaste selectieprocedure is het vanzelfsprekend dat er verschillen in resultaten zijn gevonden tussen de SMA groep en de controlegroep. Ondanks dat de twee onderzoeksgroepen niet matchen qua grootte en leeftijdsrange, zijn de bevindingen klinisch relevant voor verder onderzoek en aanbevelingen. De grootte van de SMA groep was afhankelijk van het aanbod van patiënten door de VSN. Aangenomen mag worden dat leeftijd geen invloed heeft op de maximale monddopening.

Het functieonderzoek van de kaak is bij de controlegroep door andere onderzoekers uitgevoerd dan bij de SMA groep. Toch mag er vanuit worden gegaan dat de beide onderzoeken betrouwbaar zijn. Enerzijds doordat alle onderzoekers dezelfde gestandaardiseerde instructies hebben gehanteerd en anderzijds onderzoeksitems gebaseerd zijn op de betrouwbaarheidsgegevens uit onderzoek van Dworkin et al.,

1990. Deze auteurs hebben hun betrouwbaarheidsonderzoek uitgevoerd bij zowel gezonde proefpersonen als bij patiënten met TMD. Bij patiënten met SMA kunnen deze waarden mogelijk afwijken. Ook toont hun onderzoek aan dat het meten van laterotrusie en SOB matig tot niet betrouwbaar zijn.

CONCLUSIE

Deze studie laat zien dat patiënten met SMA type II of III functiestoornissen in de kaak hebben. Significante verschillen zijn aangetoond bij kaakbewegingen als depressie, laterotrusie en protrusie. Kauwen, het eten van taai en hard voedsel, tandenpoetsen en het eten van een hele appel zijn de meest beperkende activiteiten gebleken. Uit palpatieonderzoek is gebleken dat de capita mandibulae wel roteren, maar niet naar ventro-caudaal transleren. Door het niet transleren van de capita mandibulae, blijven de bewegingsuitslagen beperkt.

AANBEVELINGEN

Gedurende deze studie zijn een aantal aspecten opgevallen, waarmee in vervolgstudies rekening dient te worden gehouden. Zo is de gebruikte vragenlijst 'Selectie Belangrijkste Klachten' niet op betrouwbaarheid en validiteit onderzocht. Verder moet voor de SMA doelgroep ook de mogelijkheid 'niet van toepassing' worden opgenomen in deze vragenlijst. Alle vragenlijsten zijn gericht op volwassenen en moeten ook door kinderen gemakkelijk kunnen worden ingevuld, zonder hulp van hun ouders. Dit is te bereiken door gebruik te maken van smileys die bijvoorbeeld gemoedstoestanden aangeven of bepaalde situaties uitbeelden.

Voor het mogelijk maken van OPG-opnames bij patiënten met SMA dient er een aangepast, rolstoelvriendelijk en mobiel OPG-apparaat beschikbaar te zijn.

Bij vervolgstudies lijkt het gewenst grotere groepen prospectief te volgen om de prevalentie, leeftijd van het ontstaan en de oorzaken van de kaakdysfunctie op termijn met zekerheid te kunnen vaststellen. Ook lijkt het interessant beeldvormend onderzoek uit te voeren met behulp van een dynamische MRI. Op deze manier is meer inzicht te verkrijgen in de arthrokinematica van kaakgewrichten bij patiënten met SMA. Zo kan mogelijk de oorzaak van de functiestoornissen van de kaak bij patiënten met SMA achterhaald worden.

Tot slot is het aan te bevelen een vervolgstudie te doen naar de mogelijke

preventie en behandelingen van kaakdysfuncties bij patiënten met SMA. Hierbij moet vooral onderzocht worden welke behandelmethode het meest efficiënt is om verder verlies van functie te voorkomen.

DANKBETUIGING

Onze dank gaat uit naar de SMA patiënten, voor hun medewerking en het beschikbaar stellen van hun gegevens. Verder bedanken wij G. Aufdemkampe voor zijn hulp bij de statistische analyse en het becommentariëren van dit artikel.

Referenties

- Chung BHY, Wong VCN, Ip P. Spinal muscular atrophy: survival pattern and functional status. *Pediatrics* 2004; 114: 548-553
- Dijkstra PU, Hof AL, Stegenga B, Bont LGM de. Influence of mandibular length on mouth opening. *J Oral Rehabil* 1999;26: 117-122
- Dworkin SF, LeResche L, DeRouen T, Korff M von. Assessing clinical signs of temporomandibular disorders: Reliability of clinical examiners. *J Prosthet Dent* 1990; 63: 574-579
- Granger MW., Buschang PH., Throckmorton GS., Iannaccone ST. Masticatory muscle function in patients with spinal muscular atrophy. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 1999; 115: 697-702
- Groot de IJM, Witte de LP. Physical complaints in ageing persons with spinal muscular atrophy. *J Rehabil Med* 2005 ; 37: 258-262
- Houston K, Buschang PH., Iannaccone ST., Seale NS. Craniofacial morphology of spinal muscular atrophy. *Pediatr Res* 1994; 36 (2): 265-269
- Krokmark A, Beckung E, Tulinius M. Muscle strenght and motor function in children and adolescents with spinal muscular atrophy II and III. *Eur J Paediatr Neurol* 2001; 5: 191-198
- Kropmans TJB, Dijkstra PU, Veen A van, Stegenga B, Bont LGM de. The smallest detectable difference of mandibular function impairment in patients with a painfully restricted temporomandibular joint. *J Dent Res* 1999; 78: 1445-1449
- Leeuw de JRJ. Psychosocial aspects and symptom characteristics of craniomandibular dysfunction, proefschrift. Universiteit Utrecht, 1993
- Stegenga B, Bont LGM de, Boering G. Assesment of mandibular function impairment associated with temporomandibular joint osteoarthritis and internal derangement. *J Orofac Pain* 1993; 7: 183-195
- Verrips A, Scheffer H. Infantiele en juveniele spinale spieratrofie. *Tijdschr Neurol Neurochir* 2004; 105: 68-73
- Wang HY, JH Yu, Chen SM, Lo SK, Jong YJ. Joint range of motion limitations in children and young adults with spinal muscular atrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 2004; 85:1689-1693

Vereniging Spierziekten Nederland
Contactpersoon Dhr. H. Van Vondel, voorzitter van
de VSN, 2007