



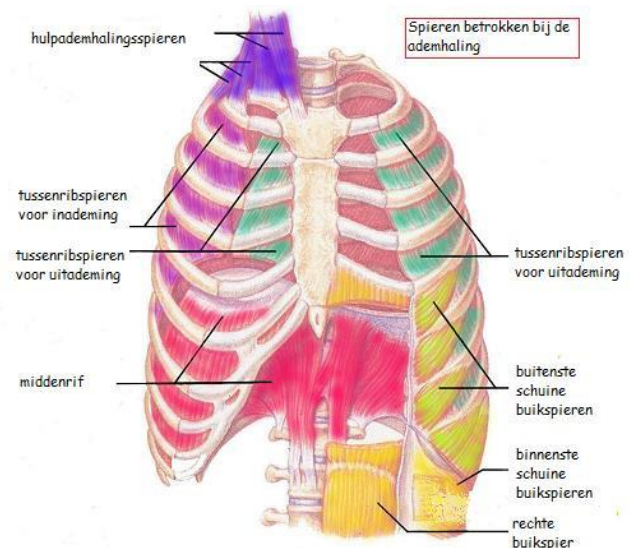
Nieuwe echotechnieken om de ademspieren van mensen met een spierziekte te beoordelen

Auteurs: drs. Jeroen van Doorn, promovendus; dr. Jonne Doorduyn, technisch geneeskundige; dr. Rik Hansen, ingenieur; prof. Chris de Korte, ingenieur; dr. Nicol Voermans, neuroloog; prof. dr. Baziël van Engelen, neuroloog en prof. dr. Coen Ottenheijm, fysioloog

Bij verschillende spierziekten komt ademspierzwakte voor, waardoor ademhalingsproblemen kunnen ontstaan. Bij sommigen kunnen deze leiden tot ernstige longontstekingen. Soms hebben patiënten beademing nodig in de nacht, of zelfs overdag. Betrouwbare en specifieke testen zijn nodig om ademspierzwakte vroeg op te sporen, om patiënten met ademspierzwakte goed te kunnen begeleiden en om te gebruiken als uitkomstmaat in medicijnonderzoek.

De ademfunctie meten

Nu worden longfunctietesten gebruikt om de ademspieren te beoordelen. Hierbij ademen patiënten door een apparaat heen, terwijl ze zo snel mogelijk uitademen of juist zo krachtig mogelijk inademen. Dit geeft een goed beeld van de ademfunctie, maar zegt weinig over de precieze oorzaak van een verminderde ademfunctie. Zo kan een probleem in de long leiden tot een verminderde testuitslag, maar ook een probleem in de ademspieren zelf. Ook is het niet te zeggen welke ademspieren precies betrokken zijn. We weten dat verschillende spierziekten een ander patroon hebben in de zwakte van de ademspieren, waarbij bijvoorbeeld alleen het middenrif is aangedaan, of juist voornamelijk de uitademingsspiers (de buikspieren).



In dit onderzoek bekijken we of we met echografie wél naar de bijdrage van iedere ademspier afzonderlijk kunnen kijken. We gebruiken daarbij technieken die al veel langer gebruikt worden, maar we gebruiken ook nieuwe technieken. We kijken naar de structuur en de functie van de ademspieren. Bij veel spierziekten verandert de structuur van spieren, waarbij er spierweefsel wordt vervangen door vet en littekenweefsel, of dat de dikte van de spier juist afneemt. Dit is te zien met echo. Daarnaast kijken we naar hoe de spieren bewegen tijdens het uitvoeren van een ademhalingsoefening. Bij patiënten met een spierziekte kan dit anders zijn, wat ook te zien is op echo.

Voor het onderzoek komen deelnemers vier keer langs in het Radboudumc in Nijmegen. De eerste twee bezoeken zijn binnen twee weken, en daarin kijken we naar de betrouwbaarheid van alle metingen. Het derde en vierde bezoek vinden een jaar en twee jaar later plaats, hier kijken we naar het verloop van de spierziekte. Tijdens de metingen ademen deelnemers door een mondstuk, terwijl de onderzoeker echo's maakt van alle ademspieren. Ieder bezoek duurt ongeveer drie tot vier uur.

Aan dit onderzoek doen patiënten met een congenitale myopathie mee. Onder deze groep spierziekten vallen de nemaline myopathieën, de centronucleaire myopathieën, de central core/multiminicore myopathieën en de collageen-6 myopathieën (ziekten van Ullrich en Bethlem). In principe kan iedereen met een van deze ziekten meedoen, als zij of hij maar langere tijd kan liggen zonder gebruik te hoeven maken van een beademingsmachine. Als je interesse hebt om mee te doen aan dit onderzoek, neem dan contact op met Jeroen.vanDoorn@radboudumc.nl of Nicol.Voermans@radboudumc.nl. Ook zijn we op zoek naar vrijwilligers zonder spierziekte, die als controlegroep kunnen optreden.