

Söderpalm A, Magnusson P, Åhlander A, et al. Bone mass development in patients with Duchenne and Becker muscular dystrophies: a four-year clinical follow-up. Acta Paediatr 2011, Nov 21 epub ahead of print

Er is weinig bekend over de ontwikkeling van de botmassa bij jongens met Duchenne (DMD) en Becker spierdystrofie (BMD). De ontwikkeling wordt door veel factoren beïnvloed, waaronder voeding. Spiermassa en botmassa zijn aan elkaar gerelateerd. Inactiviteit en immobiliteit leiden tot verlies van botdichtheid. Het gebruik van corticosteroïden vertraagt de ziekte en behoudt spierfunctie en spierkracht langere tijd, maar kan botontkalking veroorzaken.

Uit eerder onderzoek van dezelfde auteur is bekend dat jongens met DMD en BMD een lagere botdichtheid hebben dan gezonde leeftijdgenoten. In dit onderzoek is bij 18 jongens met DMD en 6 jongens met BMD gedurende vier jaar de ontwikkeling van de botmassa in verschillende delen van het lichaam gemeten. De jongens met DMD werden verdeeld in een groep jonger dan 10 jaar en een groep ouder dan 10 jaar. De jongens met BMD waren allen ouder dan 10 jaar. De inname van calcium (kalk) uit de voeding was 114% van de aanbevolen dagelijkse hoeveelheid in Zweden en van vitamine D 94%. Deze gegevens waren al bekend en metingen van de voedselinname zijn tijdens dit onderzoek niet herhaald.

De jongens met DMD ouder dan 10 jaar waren kleiner en lichter dan de jongens met BMD in dezelfde leeftijd. Er waren geen significante verschillen in BMI¹ tussen de jongens met DMD ouder dan 10 jaar en de jongens met BMD of tussen de jongere jongens met DMD en de jongens met BMD. Gedurende het onderzoek verloren de jongens met DMD meer spierfunctie dan de jongens met BMD. De botdichtheid was significant lager bij de jongens met DMD ouder dan 10 jaar in vergelijking met de jongens met BMD, ook na correctie op lengte en gewicht. De botdichtheid in de onderste ledematen was sterk gerelateerd aan spierfunctie en spierkracht. De vetvrije massa² was bij de jongens met BMD hoger dan bij de jongens met DMD ouder dan 10 jaar en nam ook meer toe gedurende het onderzoek. Gedurende het onderzoek kregen 7 jongens met DMD en 4 jongens met BMD een botbreuk, meestal in de onderste ledematen. Eén oudere jongen met DMD kreeg een wervelfractuur. Bij de start had één jongen een lage 25(OH)vitamine D spiegel. Gedurende het onderzoek daalde deze bij elf jongens tot lage waarden ($< 30 \mu\text{g/l}$), maar meestal zonder stijging van het PTH³. Door vergelijking met eerder onderzoek blijkt dat jongens met BMD een lagere botdichtheid hebben dan gezonde leeftijdgenoten, ook al zijn deze jongens in staat te lopen. De interpretatie van gemeten botdichtheid, die vaak wordt uitgedrukt in Z-scores, wordt bemoeilijkt wanneer lengte en gewicht afwijken van die van gezonde leeftijdgenoten. In dit onderzoek daalde de Z-score bij de jongere jongens met DMD van -0,4 bij de start naar -1,0 na vier jaar en bij de jongens met DMD ouder dan 10 jaar van -2,3 naar -3,4. Bij de jongens met BMD daalde deze, ondanks normale groei, van -1,0 naar -1,3.

De beperkingen in dit onderzoek waren het kleine aantal jongens met BMD en het ontbreken van een controlegroep zonder corticosteroïden.

De auteurs concluderen dat spierkracht en spierfunctie sterk gerelateerd zijn aan de botmassa bij kinderen met een spierdystrofie. De jongens met DMD hadden meer spierzwakte en hadden een lagere botdichtheid dan de jongens met een relatief milde BMD. De verschillen waren het meest

duidelijk in de onderste ledematen. Nader onderzoek is nodig om richtlijnen te kunnen opstellen voor behandeling (met vitamine D, calcium en eventueel bifosfonaten) .

¹ BMI is een getal dat de verhouding tussen lichaamsgewicht en lengte weergeeft, waaruit duidelijk wordt of er sprake is van een gezond, te hoog of te laag gewicht.

² Vetvrije massa bestaat uit spierweefsel, organen en het skelet.

³ PTH is de afkorting van het hormoon van de bijnieren dat de calcium-huishouding in het lichaam regelt. Vitamine D, calcium en het PTH staan in wisselwerking met elkaar.