

Mehta NM, Newman H, Tarrant S, et al. Nutritional status and nutrient intake challenges in children with spinal muscular atrophy. *Pediatr Neurol*: 2016; 57: 80-83.

Voeding wordt beschouwd als een belangrijk onderdeel van de multidisciplinaire zorg voor kinderen met SMA. Zij hebben risico op zowel een te laag als een te hoog gewicht. Verlies van lean body mass¹ kan onontdekt blijven bij een ogenschijnlijk normale gewichtstoename (i.v.m. groei). In dit onderzoek zijn de voedingstoestand en de voedingsinname vastgesteld door een retrospectieve studie van de dossiers. Lengte, gewicht, BMI en maagdarmproblematiek waren vastgelegd door de diëtist. De voedingsinname was berekend met de 24-uurs recall methode.

De gegevens van 60 kinderen werden geanalyseerd. Er waren 17 kinderen met SMA type 1, 27 met type 2 en 16 met type 3. De gemiddelde leeftijd was 5,5 jaar (2-12 jaar). Van de 22 kinderen met beademing hadden 7 kinderen een tracheostoma. Eén kind met type 2 overleed en 11 kinderen met type 1. De gemiddelde follow-up van het onderzoek was drie jaar. Bij het eerste consult waren er 9 kinderen met een slechte voedingstoestand: zij hadden ofwel een te hoog of een te laag gewicht². Na drie jaar was er bij 27 kinderen sprake van een significante daling van het gewicht. Ook nam de ernst van de ondervoeding toe³ van 2% bij het eerste consult tot 17% na de follow-up. Bij de 17 kinderen met sondevoeding was de voedingsinname voor 91% adequaat⁴ voor energie (kcalorieën); 7 kinderen kregen te weinig eiwit, minder dan 90% van de dagelijkse aanbevolen hoeveelheid; 35% had een te lage inname van vitamine D.

Volgens de auteurs benadrukt dit onderzoek de mate van een slechte voedingstoestand en het risico op verdere verslechtering door te lage inname van energie, eiwit en vitamine D. De daling van de BMI in deze onderzoeksgroep wijst op een daling van de lean body mass. Bij een derde van de kinderen met sondevoeding was er sprake van te veel voeding. Daling van de lean body mass kan bij hen gemaskeerd worden door gewichtstoename van voornamelijk vetmassa. Nadere studies voor individuele voedingstherapie, de impact op de lean body mass en methoden om de lichaamssamenstelling te bepalen zijn dringend nodig.

¹ Lean body mass is het totale lichaamsgewicht verminderd met het gewicht van het vetweefsel. Een daling van de lean body mass heeft een ongunstig effect op spiermassa en organen.

² In dit onderzoek werd onder een slechte voedingstoestand zowel een te hoog als een te laag gewicht bedoeld. Beiden hebben een negatieve invloed op SMA. Een te laag gewicht werd aangegeven met WAZ kleiner dan -2 en een te hoog gewicht WAZ groter dan +2. De WAZ is de afkorting voor gewicht naar leeftijd z-score. Een z-score ofwel standaardafwijking geeft aan hoe groot de afwijking van het gemiddelde is. De z-score wordt uitgedrukt in cijfers: +1, +2, +3 of -1, -2, -3. Deze cijfers staan bij de hulplijnen van de groeicurve van de Wereld Gezondheids Organisatie (WHO).

³ De ernst van de ondervoeding werd aangegeven als BMIZ kleiner dan -3. De BMIZ is de z-score van de body mass index (BMI). De body mass index is een getal dat aangeeft of er sprake is van een gezond, te laag of te hoog gewicht. Voor kinderen bestaat er de kinder BMI. Een + score van de BMI geeft aan dat het kind zwaarder is dan het gemiddelde, een – score dat het kind lichter is dan het gemiddelde. De BMI z-score maakt het mogelijk de BMI van een kind te vergelijken met een groep kinderen van dezelfde leeftijd en geslacht.

⁴ Of de hoeveelheid energie adequaat was bij de kinderen met sondevoeding, werd gebaseerd op de dagelijkse energie-inname als het percentage van de geschatte energiebehoefte op basis van de

Schofield berekeningsformule. Op basis hiervan kregen 6 kinderen de optimale hoeveelheid energie per dag, 5 kinderen kregen te veel en 6 kinderen te weinig.