

Watne L, Yang ML. Clinical course of growth in patients with congenital neuromuscular disease in a single multidisciplinary neuromuscular clinic. J Pediatr Rehabil Med 2016; 9(1): 13-21.

Dit onderzoek is opgezet om de effecten van voedingsbehandeling op de groei en de ademhaling bij kinderen met een congenitale spierziekte te kunnen vaststellen. Het betrof 7 kinderen met een congenitale myopathie (CM), 8 kinderen met een congenitale spierdystrofie (CMD) en 3 kinderen met een congenitaal myastheen syndroom (CMS). Hoewel deze ziektebeelden van elkaar verschillen hebben ze als gezamenlijk kenmerk problemen met de groei.

Van de 18 kinderen (8 meisjes en 10 jongens) werden tussen 2006 en 2014 gegevens verzameld. Tien kinderen hadden bulbair¹ problemen: 4 met CM, 5 met CMD en 1 met CMS. Dertien kinderen hadden een PEG (voedingssonde): alle kinderen met bulbair problematiek en 2 kinderen met CMD. Eén kind met CMS had een PEG vanwege gewichtsverlies. Bij 5 kinderen was de sondevoeding aanvullend op wat zij zelf aten. De gemiddelde leeftijd van PEG-plaatsing was bij CM 2,1 maanden, bij CMD 19,6 maanden en bij CMS 21 maanden. Reflux³ was aanwezig bij alle kinderen met CMS, bij 5 kinderen met CMD en 2 met CM. Bij 7 kinderen met een PEG was ook een Nissen fundoplicatie² uitgevoerd. Er was sprake van obstipatie bij 1 kind met CM, bij 5 kinderen met CMD en 1 kind met CMS. Een slikonderzoek dat bij 12 kinderen was uitgevoerd liet bij 8 kinderen aspiratie⁴ zien van vloeistof. Al deze kinderen hadden een PEG. Vier van de 5 kinderen zonder PEG hadden op enig moment drinkvoeding nodig om voldoende te kunnen groeien. Elf van de 18 kinderen kregen op enig moment voedingstherapie (zoals orale stimulatie) vanwege eetproblemen.

De neuromusculaire diëtist was intensief betrokken bij de kinderen met een PEG. Vóór de plaatsing van de PEG hadden 7 kinderen een te laag gewicht, een jaar na de plaatsing nog 4 kinderen en na 2 jaar nog maar 1 kind. De lengte percentielen en z-scores⁵ waren een jaar na de PEG plaatsing verbeterd, maar het gewicht en BMI⁶ percentielen en z-scores niet. Na 2 jaar waren de gewicht en lengte percentielen beter, maar de BMI-percentielen en z-scores niet. De kinderen met een PEG hadden betere gemiddelde gewichtpercentielen en z-scores dan de kinderen zonder PEG. Er was geen verschil in lengte en BMI tussen de kinderen met of zonder PEG. Alle kinderen met een PEG hadden ademhalingsondersteuning. Het gemiddelde aantal ziekenhuisopnames vanwege ademhalingsproblemen verschilde niet voor en na de PEG plaatsing. De verschillen in lengte en gewicht waren voor de totale groep niet significant, maar de groeicurves van de individuele kinderen laten effecten zien van de voedingsbehandeling. Na twee jaar was een toename in gewicht en groeisnelheid te zien.

De beperkingen van dit onderzoek zijn het kleine aantal kinderen, verscheidenheid in ziektebeelden, onvolledigheid van data van alle kinderen en korte onderzoeksduur (maximaal 2 jaar).

De onderzoekers concluderen dat de groei- en gewichtsachterstand bij deze kinderen reageerde op voedingsbehandeling waarbij de effecten pas na 2 jaar zichtbaar waren. Wat de lange termijn effecten van een betere voedingsinname, toegenomen lengte en gewicht zijn op de spierkracht moet nog verder onderzocht worden.

¹ Bulbair betreft het keelgebied

² Nissen fundoplicatie is een anti-refluxoperatie

³ Reflux is het terugstromen van de maaginhoud in de slokdarm

⁴ Aspiratie is het terechtkomen van voedsel of vloeistof in de luchtpijp

⁵ Percentiel en z-scores zijn termen uit de statistiek. Percentielscores werken volgens de normaalverdeling, waardoor makkelijker gezegd kan worden of iets een goede of slechte score is. Een z-score geeft aan hoeveel standaardafwijkingen een observatie van het gemiddelde af zit.

⁶ BMI is body mass index, een getal dat aangeeft of er sprake is van een gezond, te laag of te hoog gewicht.