

Bertoli S, De Amicis R, Mastella C, et al. Spinal muscular atrophy, types I and II: what are the differences in body composition and resting energy expenditure? Clin Nutr 2017; 36(6): 1674-80.

In dit onderzoek is voor de eerste keer gezocht naar verschillen bij kinderen met SMA I en SMA II in lichaamssamenstelling en het basaal metabolisme<sup>1</sup>, die door de lichaamssamenstelling wordt beïnvloed.

De deelnemers waren 15 kinderen met SMA I en 15 met SMA II, iedere groep 9 jongens en 6 meisjes. De gemiddelde leeftijd was 3,5 jaar. Vijf kinderen met SMA I hadden een PEG-voedingssonde. Negen kinderen met SMA I en 1 met SMA II hadden nachtelijke beademing. Alle metingen werden door een getrainde diëtist uitgevoerd. Het basaal metabolisme werd gemeten met indirecte calorimetrie en vergeleken met de geschatte energiebehoefte door twee formules.

De groepen hadden een vergelijkbaar lichaamsgewicht. Maar de kinderen met SMA I hadden een lagere gewicht Z-score<sup>2</sup> dan de kinderen met SMA II. Alle kinderen met SMA I en 91,7% met SMA II hadden een lichaamsgewicht lager dan de gemiddelde referentiewaarden<sup>3</sup>. De kinderen met SMA I hadden een lagere BMI en lagere BMI-Z score dan de kinderen met SMA II.

Alle kinderen hadden een hoog vetpercentage in vergelijking met de referentiewaarden. De hoeveelheid botmassa was hetzelfde als van de referentiewaarden. Maar de botmassa van de arm was bij de kinderen met SMA I lager. De totale hoeveelheid lichaamswater en extracellulair water<sup>4</sup> waren lager dan bij de referentiewaarden. De kinderen met SMA I hadden minder vetvrije massa<sup>5</sup> dan de kinderen met SMA II, gemiddeld 7290 gram ten opzichte van 8410 gram bij de kinderen met SMA II.

Het gemeten basaal metabolisme was vergelijkbaar tussen de kinderen met SMA I en SMA II, gemiddeld respectievelijk 684 en 703 kcal/dag. Maar het energieverbruik per kilogram vetvrije massa was bij de kinderen met SMA I hoger: gemiddeld 95 kcal/kg vetvrije massa versus 84 kcal/kg vetvrije massa bij kinderen met SMA II. De berekende energiebehoefte overschatte de energiebehoefte bij kinderen met SMA I met 13% (Harris-Benedict) en 11% (Schofield). Bij kinderen met SMA II was de overschatting iets minder, 9% (Harris-Benedict) en 7% (Schofield).

De resultaten uit dit onderzoek wijzen er op dat alleen meten van gewicht en BMI Z-score misleidend kan zijn bij het vaststellen van de voedingstoestand. Wat bij kinderen met SMA I lijkt op 'wasting'<sup>6</sup> (laag gewicht en lage BMI Z-scores) is meer het gevolg van een wanverhouding tussen de vetmassa en vetvrije massa dan het gevolg van een te lage energie-inname. Misinterpretatie kan daardoor leiden tot overvoeding, met toename van vetmassa en verslechtering van de neurologische functies en ademhaling. Bij kinderen met SMA I en II kan de energiebehoefte verschillend zijn door de verschillen in lichaamssamenstelling en het hypermetabolisme van de vetvrije massa. De onderzoekers adviseren daarom metingen van lichaamssamenstelling en basaal metabolisme totdat specifieke SMA berekeningsformules voor de energiebehoefte beschikbaar zijn.

<sup>1</sup> Basaal metabolisme is het energieverbruik in rust.

<sup>2</sup> Z-score is een term uit de statistiek. Het geeft aan hoeveel standaardafwijkingen een observatie van het gemiddelde af zit. Je kunt daarmee direct zien hoe iemand scoort ten opzichte van de rest.

<sup>3</sup> Als referentiewaarden werden de data van de 2000 CDC groeicurves gebruikt.

<sup>4</sup> Extracellulair water is de lichaamsvloeistof die zich buiten de lichaamscellen bevindt.

<sup>5</sup> Vetvrije massa is in dit onderzoek dat deel van het totale lichaamsgewicht dat bestaat uit spierweefsel, botten en vocht.

<sup>6</sup> Met wasting (in Nederland wel omschreven als dunheid) wordt bedoeld dat er sprake is van gewichtsverlies, die vaak wordt gerelateerd aan acute ondervoeding.