

Martinez EE, Quinn N, Arouchon K, et al. Comprehensive nutritional and metabolic assessment in patients with spinal muscular atrophy: opportunity for an individualized approach. *Neuromuscul Disord* 2018; 28(6): 512-19.

De SMA Consensus Statement benadrukt weliswaar het belang van optimale voeding, maar bewijs voor het beste plan van aanpak is beperkt. In een prospectief onderzoek werden uitgebreide metingen verricht voor het bepalen van de voedingstoestand en de energiebehoefte met het doel een voedingsplan te ontwikkelen voor mensen met SMA type II en III.

De deelnemers waren 21 mensen met SMA, waarvan 19 met type II en 2 met type III. De gemiddelde leeftijd was 11,3 jaar (5,8 - 22,2 jaar). Acht mensen hadden ademhalingsondersteuning.

De gemiddelde gewicht naar leeftijd z-score<sup>1</sup> was -0,62; lengte naar leeftijd z-score -1.37 en BMI z-score 0,15. De meeste mensen hadden een BMI z-score tussen -2 en +2. Negentien mensen gebruikten de voeding volledig via de mond en twee aanvullend met sondevoeding.

Acht mensen hadden problemen met de voeding: 3 hadden slikstoornissen, 3 hadden last van braken en 2 afkeer van voeding. Een 3-daags voedseldagboek werd ingevuld. De gemiddelde energie-inname was 1249 kcal/dag (1109-1496) met een eiwit-inname van 1,5 gram/kg/dag. Gemiddeld bestond 46,3% van de voeding uit koolhydraten, 36% uit vet en 16,8% uit eiwit. De eiwit-inname was groter dan die van gezonde leeftijdgenoten. De meesten hadden een lagere inname aan vitamines en mineralen dan aanbevolen, vooral van vitamine D, E, K, foliumzuur en calcium.

10% van de deelnemers gebruikte te weinig voeding en 35% te veel, gebaseerd op het verschil tussen de actuele energie-inname en het gemeten energieverbruik in rust via indirecte calorimetrie. De berekeningsformules (Schofield, Harris-Benedict, 10/13 kcal per cm formules) bleken het energieverbruik vaak te onderschatten of overschatten.

De vetmassa index (kg/m<sup>2</sup>) was hoger en de vetvrije massa<sup>2</sup> index (kg/m<sup>2</sup>) was lager dan de normaalwaarden. De huidplooiemetingen gaven grote vertekeningen (40%) ten opzichte van de metingen via de DEXA-scan. De vetvrije massa, berekend via een impedantiemeting gaf een gemiddelde vertekening van -20% ten opzichte van de DEXA-scan. En de waarden van de vetvrije massa gaven slechts een kleine vertekening (3%) in vergelijking met de isotopenmethode. 10% van de deelnemers hadden een lage stofwisseling en 35% een hoge. Alle deelnemers met een lage stofwisseling hadden ademhalingsondersteuning.

De botdichtheid z-score, gemeten met een DEXA-scan, was te laag bij 76,5% van de deelnemers. Uit dit onderzoek bleek dat er sprake is van een veranderde lichaamssamenstelling en stofwisseling, die niet ontdekt wordt met de routinematige metingen (lengte en gewicht). Bovendien is er sprake van een suboptimale voedingsinname.

Individuele voedingsbehandeling met aanvullende metingen zoals energieverbruik in rust (via indirecte calorimetrie) en van de lichaamssamenstelling (via DEXA-scan) kunnen bijdragen aan een betere voedingstoestand bij deze kwetsbare groep, vooral bij nieuwe behandelingsmogelijkheden.

<sup>1</sup> De 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. Hier zijn de lengte en het gewicht naar leeftijd iets lager dan bij gezonde leeftijdgenoten en de BMI (body mass index) was vergelijkbaar. Ook de botdichtheid is lager dan bij gezonde leeftijdgenoten.

<sup>2</sup> De vetvrije massa is het totaal van de bestanddelen van het lichaam zonder de vetmassa.