

Naume MM, Jørgensen MH, Høi-Hansen CE, et al. Metabolic assessment in children with neuromuscular disorders shows risk of liver enlargement, steatosis and fibrosis. *Acta Paediatr* 2023; 112(4): 846-53.

Het doel van dit observationele onderzoek was het vaststellen van de voedingstoestand en de metabole conditie van Deense kinderen met diverse neuromusculaire aandoeningen (nma). Aan het onderzoek deden 44 Deense kinderen mee. Er waren 23 kinderen met Duchenne spierdystrofie, 11 met SMA II en III, 5 met congenitale spierdystrofie, 2 met HMSN en 3 overige nma. 70,5% van de kinderen was rolstoelgebonden. De BMI¹ werd berekend op basis van lengte en gewicht, de lichaamssamenstelling en botdichtheid werden gemeten via een DEXA-scan, er werd bloed afgenomen, de lever onderzocht met ultrageluid en een fibroscan. Van 18 kinderen werd een compleet 3-daags voedingsdagboek geanalyseerd.

Volgens de BMI-scores hadden 16 kinderen overgewicht of obesitas, waarvan 15 met Duchenne spierdystrofie en SMA II. Er was sprake van ernstig ondergewicht bij 7 kinderen, met congenitale spierdystrofie, SMA II en overig. Volgens de DEXA-scan hadden 22 kinderen overgewicht (n=5) of obesitas (n=17).

Bij 10 kinderen was er sprake van een tekort aan vitamine D, bij 7 met Duchenne spierdystrofie, 1 met SMA II en 2 overige nma.

De gemiddelde inname van energie was binnen de aanbevelingen, met gemiddeld 50% koolhydraten, 28% vet en 19,6% eiwit. De eiwitinname was hoger dan de aanbevelingen met gemiddeld 2,3 gram per kilogram lichaamsgewicht per dag (0-5 jaar; n=2), 2,5 g/kg/d (5-12 jaar; n=12) en 1,25 g/kg/d (vanaf 12 jaar; n=4). 37 kinderen werden volledig oraal gevoed. Enkele kinderen hadden een PEG-voedingssonde.

Een vergroting van de lever werd gezien bij 7,1 % van de kinderen, leververvetting bij 4,8% en fibrose² bij 14,3%. Leververgroting en vervetting of fibrose werd gezien bij 4,8% van de kinderen. Betrokkenheid van de lever werd gezien bij 9 van de 22 kinderen met Duchenne spierdystrofie en 4 van de 8 kinderen met SMA II en 0 van de 12 kinderen met andere nma.

Er waren 16 kinderen met een lagere botdichtheid, vooral niet-ambulante kinderen. 14 van de 16 kinderen gebruikten dagelijks een supplement met vitamine D en 9 met calcium. Een lagere botdichtheid werd gezien bij Duchenne spierdystrofie, SMA II en congenitale spierdystrofie. Volgens de onderzoekers lijkt de lagere botdichtheid vooral het gevolg te zijn van immobilisatie. Dit onderzoek laat de onnauwkeurigheid van BMI scores zien, die de hoeveelheid vetmassa onderschat bij kinderen met weinig spiermassa en verminderde mobiliteit. De resultaten wijzen op een verhoogd risico op leververgroting, leververvetting en leverfibrose. Mogelijke oorzaken zijn obesitas, verminderde mobiliteit, lage hoeveelheid spiermassa en bij een deel van de kinderen het gebruik van corticosteroïden. De resultaten leiden tot de aanbeveling voor monitoring van de leverfunctie, als onderdeel van de nutritional assessment³ bij kinderen met nma.

¹ BMI is Body Mass Index en geeft in een getal aan of er sprake is van een gezond, te hoog of te laag gewicht.

² Fibrose is littekenweefsel in de lever, waardoor de lever slechter kan gaan werken.

³ Nutritional assessment is de systematische beoordeling van de voedingstoestand en voedingsbehoefte en is onderdeel van het diëtistisch onderzoek, dat leidt naar de diëtistische diagnose en behandelplan.