

Wortmann SB, Zweers-van Essen H, Rodenburg RJT, et al. Mitochondrial energy production correlates with the age-related BMI. *Pediatr Res* 2009; 65(1): 103-8.

Is een te lage mitochondriële energieproductie een gevolg van een stoornis van de ademhalingsketen of wordt deze beïnvloed door de voedingstoestand van het kind? Deze vraag is van belang bij de interpretatie van de uitslagen van het spierbiopt. De onderzoekers formuleerden daarom de hypothese dat er een relatie is tussen de voedingstoestand en de groei van een kind en de energieproductie bij een stoornis van het OXPHOS systeem.

In dit prospectieve onderzoek deden 172 kinderen mee die verdacht werden van een mitochondriële ziekte. Voorafgaand aan het spierbiopt werd een voedingsonderzoek verricht bij kinderen met een te laag gewicht of slechte groei. Alle kinderen kregen voedingsadviezen. Kinderen met ernstige voedingsproblemen of slechte groei kregen een voedingsadvies op maat. Bij 37 kinderen was sondevoeding nodig.

Na afname van het spierbiopt bleek dat er in de totale groep een positieve relatie was tussen de ATP-productie, gewicht naar leeftijd en BMI voor leeftijd. Bij de subgroepen enzymdeficiëntie(s) en/of bewezen mutatie was er een relatie tussen de ATP-productie en BMI voor leeftijd. Bij de subgroep geïsoleerde ATP-deficiëntie was er geen relatie en bij de subgroep symptomen van OXPHOS-dysfunctie een sterke relatie.

De oorzaak van slechte groei en ondervoeding lijkt multifactorieel te zijn. De invloed van voedingstoestand en groei zou meegewogen moeten worden bij de interpretatie van de ATP-productie van het spierbiopt. Een hogere BMI voor leeftijd, dus een betere voedingstoestand, is gerelateerd aan een hogere ATP-productie. Het lijkt erop dat bij kinderen met ondergewicht, eetstoornissen, slikproblematiek en frequente infecties een agressieve therapie tot gewichtstoename met energie-inname naar leeftijd kan leiden tot een (gedeeltelijke) verbetering van de energieproductie.

Vanwege de positieve relatie tussen de BMI voor leeftijd en de ATP-productie in de spier wordt (agressieve) voedingsinterventie geadviseerd, liefst voorafgaand aan het spierbiopt, bij kinderen die verdacht worden van een OXPHOS-ziekte. Een persoonlijk voedingsschema naar leeftijd wordt geadviseerd om de resterende energiec capaciteit te optimaliseren.