

Bertoli S, De Amicis R, Bedogni G, et al. Predictive energy equations for spinal muscular atrophy type I children. Am J Clin Nutr 2020; 111(5); 983-996.

De kennis over de ruststofwisseling¹ bij Kinderen met SMA I is nog steeds beperkt. Daarom is het moeilijk de optimale energie-inname vast te stellen. Bovendien hebben kinderen met SMA I een andere lichaamssamenstelling dan gebruikelijk, met meer vetmassa en minder vetvrije massa (spiermassa). Dit kan zelfs voorkomen bij een te laag gewicht.

Het doel van dit onderzoek was de ontwikkeling van een berekeningsformule voor de energiebehoefte bij deze kinderen. De ruststofwisseling werd gemeten via indirecte calorimetrie. Daarnaast werden enkele bestaande formules gebruikt en meerdere nieuwe formules ontwikkeld om de energiebehoefte te berekenen.

Aan het onderzoek deden 122 kinderen met SMA I mee. De leeftijd varieerde van 5 tot 25 maanden. 34% (42 kinderen) had beademing en 31% kreeg voeding via een voedingssonde. Bij kinderen die niet werden behandeld met Nusinersen was de gemiddelde gemeten ruststofwisseling, zonder beademing 480 kcal/dag en bij kinderen met beademing gemiddeld 394 kcal/dag. Bij kinderen die wel met Nusinersen werden behandeld maar niet beademd werden 609 kcal/dag en bij kinderen met beademing gemiddeld 639 kcal/dag.

De kinderen met SMA I bleken qua energiebehoefte sterk van elkaar te verschillen en dat maakt het moeilijk om één formule te vinden die bruikbaar is voor de hele groep. Het wel of niet gebruik maken van beademing en het wel of niet behandeld worden met Nusinersen bepalen voor een belangrijk deel de energiebehoefte. Meer nog, Nusinersen verhoogt de ruststofwisseling, zowel met als zonder beademing. Van de bestaande formules waren die van Schofield met lengte en gewicht en van de WHO het minst slecht. De nieuwe formules waren preciezer dan de bestaande formules maar verklaren slechts een klein deel van de ruststofwisseling met of zonder beademing. Dit leidt tot de conclusie van de auteurs dat indirecte calorimetrie wordt aanbevolen om de energiebehoefte te kunnen vaststellen bij kinderen met SMA I. Maar omdat indirecte calorimetrie vaak niet beschikbaar is kunnen de SMA I specifieke formules diëtisten helpen het voedingsbeleid te ondersteunen. Verder onderzoek is nodig om deze formules te bevestigen.

¹ Ruststofwisseling is de energie (in calorieën) die het lichaam nodig heeft in rust.

Aanvullend voor diëtisten:

Gewicht + Nusinersen: $REE \text{ (kcal/dag)} = 35 * \text{gewicht (KG)} + 75 * N. \text{ behandeling (1=ja)} + 219$

Liggende lengte + Nusinersen: $REE \text{ (kcal/dag)} = 6 * \text{lengte (cm)} + 75 * N. \text{ behandeling (1=ja)} + 10$

Tibia lengte + Nusinersen: $REE \text{ (kcal/dag)} = 24 * \text{tibialengte (cm)} + 97 * N. \text{ behandeling (1=ja)} + 179$

Tibia +Nusinersen+beademing: $REE \text{ (kcal/dag)} = 14 * \text{tibialengte (cm)} + 200 * N. \text{ behandeling (1=ja)} + 190$