

Yerushalmy-Feler A, Levy D, Sagi L et al. Nutritional therapy in children with spinal muscular atrophy in the era of Nusinersen. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2021 Jan.21 Online ahead of print.

De doelen van dit onderzoek waren het vaststellen van effecten van voedingsbehandeling op de voedingstoestand bij mensen met SMA die worden behandeld met Nusinersen en het bepalen van de beste timing van de voedingsbehandeling.

Tijdens het onderzoek werden de deelnemers minimaal elke 3-4 maanden gezien door de diëtist. Bij elk consult werd de inname van energie (in kcalorieën), vocht, eiwitten, vetten, koolhydraten, vitamines en mineralen onderzocht. Er was sprake van ondervoeding bij een gewicht, lengte of BMI¹ Z-scores² kleiner dan -2, en ernstige ondervoeding bij Z-scores kleiner dan -3. Overgewicht werd gedefinieerd als een BMI boven de 85^e percentiel en obesitas boven de 95^e percentiel. De voedingsbehandeling werd voor of na de behandeling met Nusinersen gegeven. De voedingsbehandeling was gebaseerd op het consensus statement van Mercuri (2018)³. Na evaluatie van de voedingsinname werd de voedingsinname voorzichtig aangepast, met monitoring door bloedbepalingen. Bij kinderen met overgewicht werd de energie-inname beperkt. De voeding bevatte veel vezels, met voldoende vocht om obstipatie te beperken.

De deelnemers waren 51 kinderen en jongvolwassenen met SMA, 32 meisjes en 19 jongens. De leeftijd varieerde van 1 tot 22 jaar. Er waren 24 deelnemers met SMA 1, 16 met SMA 2 en 11 met SMA 3. De energiebehoefte in rust bij de kinderen met SMA 1 werd berekend met de formule van Bertoli (2020)⁴. Obstipatie was aanwezig bij 22 deelnemers met noodzaak tot continue laxeerbehandeling. Vooral kinderen met SMA 1 hadden meer last van obstipatie. Bij de start van het onderzoek hadden 28 deelnemers ondervoeding, waarvan 20 ernstige ondervoeding. Twee deelnemers met SMA 2 en 8 deelnemers met SMA 2 en SMA 3 hadden obesitas. Bij de start werden alle deelnemers met SMA 2 en SMA 3 oraal gevoed, terwijl 17 van de 24 kinderen met SMA 1 sondevoeding kregen. Bij de follow-up (na gemiddeld 1 jaar) van 38 deelnemers kregen 21 kinderen sondevoeding: 20 van de 22 kinderen met SMA 1 en 1 van de 12 kinderen met SMA 2.

Volgens de formule van Bertoli was de energiebehoefte in rust bij kinderen met SMA 1 gemiddeld 49,7 kcal/kg/dag. De gemiddelde totale energie-inname bij SMA 1 was 64,7 kcal/kg/dag en eiwit 1,85 g/kg/dag. Bij de follow-up was dat gemiddeld 65,5 kcal/kg/dag en 2 gram eiwit/kg/dag. Bij de follow-up werd een hogere voedingsinname gezien, vooral bij de jongere kinderen, en werd de mate van ondervoeding minder. Er was een positieve relatie tussen het aantal consulten bij de diëtist en het verschil in energie-inname.

34 deelnemers startten met Nusinersen gemiddeld 5 maanden voor de voedingsbehandeling, 17 deelnemers startten eerst met voedingsinterventie en daarna met Nusinersen. De BMI Z-score van kinderen die eerst startten met voedingsinterventie nam toe met een verschil van 1.02 per jaar in vergelijking met de kinderen die startten met Nusinersen (0,11 BMI Z-score).

De onderzoekers zijn van mening dat ondervoeding vaak voorkomt bij kinderen met SMA. De voedingstoestand van kinderen die voedingsbehandeling kregen voorafgaand aan Nusinersen verbeterde significant bij SMA 1. De uitdaging voor verder onderzoek is te focussen op de combinatie van voedingsbehandeling met geneesmiddelen voor de behandeling van SMA.

¹ BMI, Body Mass Index, is een getal dat aangeeft of er sprake is van een gezond, te laag of te hoog gewicht.

² Z-scores geven de afwijking aan tussen het gemiddelde van gezonde leeftijdsgenoten.

³ De consensus statement is ontwikkeld door de SMA Care Groep in 2018, voordat er sprake was van grootschalig gebruik van Nusinersen. De samenvatting staat onder Mercuri (geplaatst 2-4-2018) onder de button nieuws per diagnose (SMA) op de site <https://www.dietistenvoorspierziekten.nl/>

⁴ De formule van Bertoli (geplaatst 15-4-2021) om de energiebehoefte in rust te schatten bij kinderen met SMA 1 staat eveneens op de site bij nieuws per diagnose (SMA).