

Poster P.04.27

DEVELOPMENT OF A PREDICTIVE BODY FAT EQUATION FOR SPINAL MUSCULAR ATROPHY TYPE I CHILDREN

Foppiani A.*^[1], De Amicis R.^[1], Leone A.^[1], Battezzati A.^[1], Ravella S.^[1], Bassano M.^[1], Bertini E.S.^[3], Baranello G.^[4], Pedemonte M.^[5], Agosto C.^[6], Masson R.^[7], Ester G.^[8], Mastella C.^[9], Bruno C.^[5], Bertoli S.^[2]

^[1]ICANS, DeFENS, University of Milan ~ Milan ~ Italy, ^[2]ICANS, DeFENS, University of Milan - IRCCS Istituto Auxologico Italiano, Obesity Unit and Laboratory of Nutrition and Obesity Research, Department of Endocrine and Metabolic Diseases ~ Milan ~ Italy, ^[3]Unità di Malattie Neuromuscolari e Neurodegenerative, Laboratorio di Medicina Molecolare, Dipartimento di Neuroscienze e Neuroriabilitazione, IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù ~ Roma ~ Italy, ^[4]The Dubowitz Neuromuscular Centre, UCL NIHR GOSH Biomedical Research Centre, Great Ormond Street Institute of Child Health - Fondazione IRCCS Istituto Neurologico "Carlo Besta" ~ London ~ United Kingdom, ^[5]Dipartimento di Neuroscienze e Riabilitazione, Istituto Giannina Gaslini ~ Genova ~ Italy, ^[6]Pediatric Palliative Care - Pain Service, Department of Woman and Child Health, University of Padova ~ Padova ~ Italy, ^[7]Fondazione IRCCS Istituto Neurologico "Carlo Besta" ~ Milano ~ Italy, ^[8]Servizio di Dietetica e Nutrizione Aziendale, Dipartimento Cure Primarie, Servizio Sanitario Regionale Emilia Romagna, ASL Cesena ~ Cesena ~ Italy, ^[9]SAPRE, Dipartimento di Neuroscienze e di Salute Mentale, Fondazione IRCCS Cà Grande, Ospedale Maggiore Policlinico ~ Milan ~ Italy

Background. Spinal muscular atrophy (SMA) patients have an altered body composition, with more fat mass (FM) and less fat free mass than their peers (Bertoli et al. 2017). Moreover, SMA patients shows an high prevalence of gastrointestinal disorders, ranging from dysphagia to constipation, usually requiring nutritional intervention (Mercuri et al. 2018).

The assessment of body composition in SMA it's important to plan nutritional intervention, potentially to track disease progression and to evaluate efficacy of new drugs. Dual energy X-ray absorptiometry (DXA) is an accurate method for the assessment of body composition, but it is not widely available. On the other hand, anthropometry is the most common technique for the assessment of body composition, but has not been validated with more accurate technique in SMA.

As part of our ongoing investigation on nutritional aspect in SMA, the aim of this study was to determine the most relevant and efficient anthropometric predictors of FM in SMA type 1 patients under 2 years of age.

Methods. The study was a cross-sectional cohort design conducted at the International Center for the Assessment of Nutritional status (ICANS), University of Milan. Study subjects were SMAI children (n = 118) recruited from 2 clinical referral centers for SMA in Italy (Developmental Neurology Unit, Carlo Besta Neurological Institute Foundation, Milan, and S.A.PRE., Early Abilitation Service, Mangiagalli e Regina Elena Hospital, Milan). Demographic (sex and age) and anthropometric (weight, length, segmental lengths, circumferences, skinfolds) data were examined as potential predictors of BF%.

Results. The median age of the sample (68 females, 50 males) was 7 (5;12) months. To account for lack of linearity, age was modeled as a linear spline with a knot at 12 months. Because of the many competing body measures, we used backward step-down variable selection to arrive to a parsimonious set of predictors. The resulting linear model equation achieved an adjusted R2 index of 0.52 with the following coefficients and variables:

* 0-12 months old: $6.80 - 2.06 * \text{sex} + 0.35 * \text{age} [\text{month}] + 1.53 * \text{arm circumference} [\text{cm}] + 0.23 *$

skinfolds sum [mm]

* 13-24 months old: $25.76 - 2.06 * \text{sex} - 1.23 * \text{age [month]} + 1.53 * \text{arm circumference [cm]} + 0.23 * \text{skinfolds sum [mm]}$

where sex = 0 for females, sex = 1 for males and skinfolds sum = biceps skinfold + triceps skinfold + subscapular skinfold + suprailiac skinfold.

Conclusions. Our model explained more than 50% variance of BF% from DXA with the use of basic demographic data and simple anthropometric measurements. Further research is necessary to improve predictive models of BF% in the SMA population and to test its validity and clinical application.

Sviluppo di una equazione predittiva per la massa grassa di bambini affetti da Atrofia Muscolare Spinale.

Introduzione. I pazienti affetti da Atrofia Muscolare Spinale (SMA) sviluppano meno massa magra rispetto ad individui sani per il mancato sviluppo muscolare, e tendono ad accumulare più massa grassa, soprattutto in percentuale rispetto al loro peso corporeo. Oltre a questo, spesso necessitano di interventi nutrizionali a causa di disturbi gastrointestinali, come disfagia, reflusso e costipazione.

Alla base di qualsiasi intervento nutrizionale vi è lo studio della composizione corporea, ovvero della ripartizione del peso corporeo in massa magra e massa grassa. Per lo studio della composizione corporea esistono strumenti molto precisi e validi nella SMA, come assorbimetria a raggi X a doppia energia (DXA), che però sono difficilmente disponibili alla maggior parte dei pazienti. Altri strumenti molti diffusi, come l'antropometria, ad oggi non sono ancora stati resi validi nella SMA.

L'obiettivo di questo studio è stato di elaborare una equazione predittiva per la percentuale di massa grassa corporea di pazienti SMA 1 sotto i 2 anni di età, a partire da dati anagrafici e semplici misure antropometriche.

Metodi. Abbiamo arruolato 118 bambini grazie al contributo dell'istituto Carlo Besta di Milano e del centro S.A.PRE di Milano. I bambini sono stati visitati presso il centro ICANS di Milano, dove oltre alla DXA scan sono state raccolte misure antropometriche comprensive di peso, lunghezza, lunghezze segmentali, circonferenze e pliche.

Risultati. Sono state selezionate le variabili più rilevanti nella predizione della massa grassa ed elaborate due equazioni in base all'età del paziente:

* per pazienti di 0-12 mesi: $6.80 - 2.06 * \text{ sesso} + 0.35 * \text{ età in mesi} + 1.53 * \text{ circonferenza braccio in cm} + 0.23 * \text{ somma pliche in mm}$

* per pazienti di 13-24 mesi: $25.76 - 2.06 * \text{ sesso} - 1.23 * \text{ età in mesi} + 1.53 * \text{ circonferenza braccio in cm} + 0.23 * \text{ somma pliche in mm}$

dove sesso = 0 per le femmine, sesso = 1 per i maschi e somma pliche = plica bicipitale + plica tricipitale + plica sottoscapolare + plica sovrailiaca.

Conclusioni. Le nostre equazioni potrebbero essere un utile strumento per la valutazione della composizione corporea di pazienti affetti da SMA 1 a partire da dati anagrafici di base e semplici misure antropometriche. Ulteriori studi sono necessari per verificare la bontà di queste equazioni e potenzialmente aumentare il potere predittivo.

Bertoli, Simona, Ramona De Amicis, Chiara Mastella, Giulia Pieri, Ester Giaquinto, Alberto Battezzati, Alessandro Leone, and Giovanni Baranello. 2017. "Spinal Muscular Atrophy, Types I and II: What Are the Differences in Body Composition and Resting Energy Expenditure?" *Clinical Nutrition* 36 (6): 1674–80. <https://doi.org/10.1016/j.clnu.2016.10.020>.

Mercuri, Eugenio, Richard S. Finkel, Francesco Muntoni, Brunhilde Wirth, Jacqueline Montes, Marion Main, Elena S. Mazzone, et al. 2018. "Diagnosis and Management of Spinal Muscular Atrophy: Part 1: Recommendations for Diagnosis, Rehabilitation, Orthopedic and Nutritional Care." *Neuromuscular Disorders* 28 (2): 103–15. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2017.11.005>.

Atrofia Muscolare Spinale

Coordinator: Simona Bertoli

Partners: Enrico Silvio Bertini, Giovanni Baranello, Marina Pedemonte, Caterina Agosto

Duration (N. Years): 3

Starting year: 2016

Telethon Project (nr):

GUP15014

Disease Name:

Spinal Muscular Atrophy

Keywords:

spinal muscular atrophy, nutritional status, body composition