

Nutrizione: Metabolismo del muscolo nella Atrofia Muscolare Spinale e in altre malattie del muscolo

Di: Richard I. Kelley, M.D., Ph.D.

La atrofia o uno sviluppo insufficiente del muscolo è una cosa comune nella SMA come in molte altre malattie neuromuscolari. La ridotta massa muscolare ha seri effetti sulla nutrizione, sebbene il risultato più evidente di questa atrofia del muscolo sia la debolezza del corpo del malato. Il muscolo funziona infatti come una riserva nutrizionale essenziale, o come un "buffer", un luogo di custodia temporanea per le proteine, i carboidrati ed il metabolismo minerale.

La perdita o la riduzione di questa facoltà di far da tampone limita la capacità da parte del corpo di compensare le semplici variazioni nutrizionali, come ad esempio il normale digiuno notturno, o le minacce più severe come diarrea, vomito e febbre. Ad esempio, una semplice diarrea può essere letale per un bambino od un adulto malnutrito a causa della ridotta capacità del muscolo atrofizzato di rimpiazzare le perdite di potassio e di acqua.

Il ruolo del muscolo nel metabolismo del digiuno è molto importante. Sebbene il fegato abbia una riserva di glucosio sotto forma di "glicogeno" che può provvedere a mantenere i livelli giusti di zucchero nel sangue per sei-otto ore dopo un pasto, il muscolo diventa la principale fonte di glucosio per periodi di digiuno più lunghi. Il muscolo compie questa funzione trasformando le sue proteine in aminoacidi e quindi rilasciando questi aminoacidi nel sangue. Da qui gli aminoacidi sono intercettati dal fegato che li trasforma in glucosio. Il glucosio prodotto in questo modo è essenziale per il cervello e per le funzioni nervose ed il corpo sacrificherà tanta proteina muscolare quanta ne è necessaria per mantenere i giusti livelli di glucosio nel sangue durante il digiuno.

Per un adulto o un bambino medio, la quantità di proteina muscolare che viene trasformata in aminoacidi in un giorno di digiuno può arrivare a circa l'1% della massa muscolare totale. Per un bambino con la SMA, che può arrivare ad avere solo circa il 10% della massa muscolare normale, questo significa dover sacrificare in proporzione una massa muscolare maggiore affinché questa sia trasformata in aminoacidi per la sintesi del glucosio. Anche la piccola perdita netta di proteine che avviene durante il normale digiuno notturno può essere una perdita significativa per un bambino con la SMA che ha anche una ridotta massa muscolare durante il giorno.

I livelli dello zucchero e degli aminoacidi nel sangue sono gli indicatori più significativi del metabolismo muscolare delle proteine: se sono alti significa che siamo in presenza di una sintesi delle proteine nel muscolo, se sono bassi, come durante un periodo di digiuno, indicano una perdita di proteine nel muscolo. Abbiamo studiato l'adattamento al digiuno nei bambini con la SMA per diversi anni in modo da comprendere sempre meglio il metabolismo del muscolo e la nutrizione nella SMA.

Gli studi hanno confermato che dopo solamente due-tre ore di distanza da un pasto normale, il livello degli aminoacidi nel sangue dei bambini affetti da una qualsiasi forma di SMA, raggiunge un livello che sarebbe raggiunto in un bambino sano solo dopo minimo otto ore di digiuno. Siamo rimasti inoltre sorpresi nell'osservare che i bambini con una SMA grave non possono metabolizzare in modo efficiente gli acidi grassi, che sono una delle maggiori fonti di energia durante i periodi di digiuno.

O meglio, i bambini con una SMA grave hanno livelli molto alti di sottoprodotti inutilizzati (e forse tossici) di acidi grassi nelle urine e nel sangue, a volte anche solo dopo un digiuno notturno. E' stato osservato che questo metabolismo anormale degli acidi grassi persisteva nei bambini con la SMA che erano stati ospedalizzati per una malattia ed a cui era stato somministrato glucosio per via endovenosa.

Attualmente non possiamo spiegare tutte le anomalie biochimiche osservate nella SMA, ne' possiamo prescrivere un rimedio preciso a questo problema. Tuttavia, le seguenti semplici regole di base per una normale nutrizione del muscolo e del suo metabolismo possono contribuire a conservare la massa muscolare nei bambini con la SMA.

Gli obiettivi di una terapia nutrizionale efficace dovrebbero essere 1) limitare i digiuni ed i conseguenti bassi livelli di glucosio e degli aminoacidi che provocano un abbattimento dei livelli delle proteine nel muscolo e 2) assicurare un apporto sufficiente di proteine nel regime dietetico giornaliero in modo da conservare livelli normali degli aminoacidi nel sangue e quindi per aumentare la sintesi della proteina da parte del muscolo.

Un programma nutrizionale adatto a realizzare questi due semplici obiettivi dovrebbe includere 1) incrementare i carboidrati complessi, 2) almeno 2 grammi di proteine per ogni chilo di peso del bambino al giorno e 3) un programma di alimentazione che limiti durante la notte il digiuno a 6 ore per un bambino piccolo e a 10-12 ore per un bambino più grandicello. Naturalmente deve essere soddisfatto nello stesso tempo il fabbisogno calorico adeguato all'età ed al livello di

attività di ogni bambino. Questo tipo di dieta necessariamente avrà una percentuale più bassa di grassi, d'altro canto è importante assicurare che un bambino riceva una quantità sufficiente di acidi grassi essenziali (un 5% minimo delle calorie).

Per i bambini più grandicelli e per i ragazzini con la SMA che dormono tutta la notte, un supplemento a tarda sera di amido di granturco crudo (1 gr/kg) liquido o solido, fornisce una buona fonte di carboidrati complessi ad assorbimento lento. L'amido di granturco crudo aiuta a mantenere più a lungo i livelli di glucosio nel sangue rispetto ad altri amidi e, in pratica, riduce il periodo di digiuno durante la notte.

Per concludere, occorre prestare molta attenzione alla nutrizione durante le malattie, particolarmente quelle che causano il vomito o al contrario limitano l'apporto calorico. Se un bambino con la SMA non è in grado di mangiare o di bere in modo tale da potergli assicurare un apporto quotidiano di calorie (tipicamente 100Kcal/kg/giorno per un bambino, 70-80 kcal/kg/giorno per un bambino più grandicello) allora può essere necessaria una ospedalizzazione per una somministrazione altamente calorica di glucosio per via endovenosa.

Anche se siamo consci che la "terapia" nutrizionale non è un trattamento definitivo per la SMA o qualunque altra malattia muscolare, seguire questi principi di nutrizione del muscolo può contribuire a limitare le perdite inutili della massa muscolare. Questo metodo può contribuire a mantenere più a lungo la forza muscolare ed ad aumentare la importante funzione di buffering del muscolo utile per molti aspetti differenti del metabolismo e della nutrizione del corpo

Speriamo di esplorare più dettagliatamente in futuro questi argomenti relativi al metabolismo del muscolo nella SMA. Forse allora, noi ed altri che studino la SMA, potremo fornire una guida di riferimento più dettagliata per la nutrizione dei bambini con la SMA.

Richard I. Kelley, M.D., Ph.D.

Istituto Kennedy Krieger e Dipartimento di Pediatria, John Hopkins Scuola Universitaria di Medicina
Baltimora, MD 21205

(Settembre 2003; © Famiglie SMA 2003; il testo originale inglese è dell'Autunno 1993, tratto da Directions; traduzione libera a cura di Paolo Rosa)