

Voedingsinterventie bij Duchenne spierdystrofie (DMD)

Coby Wijnen, diëtist

Groeicurve Dysfagie Dieetbehandelingsrichtlijn 2015





Aandachtspunten groeicurve DMD

- Lengtegroei
- Verlies spiermassa
- Behandeling corticosteroïden
- Lichaamssamenstelling
- Ruststofwisseling
- Natuurlijk beloop

Kleiner dan gezonde leeftijdgenoten

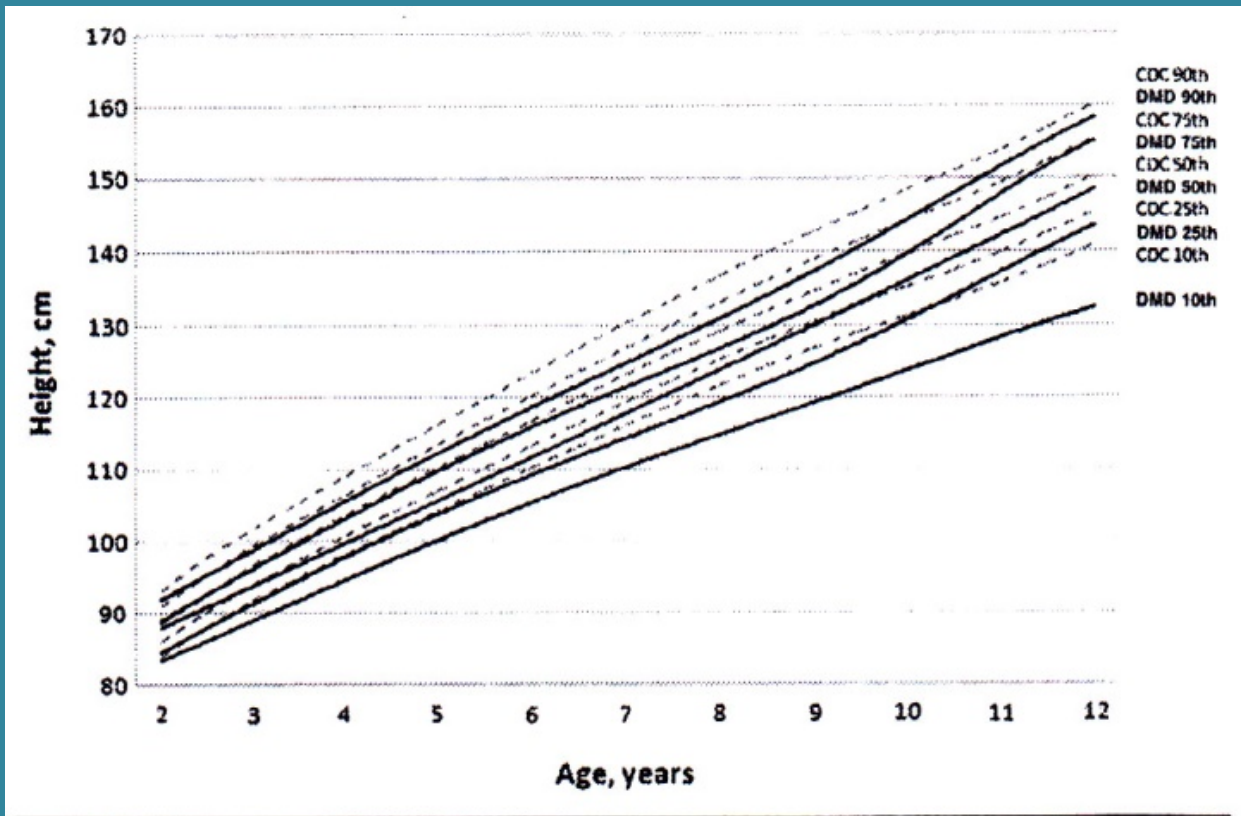
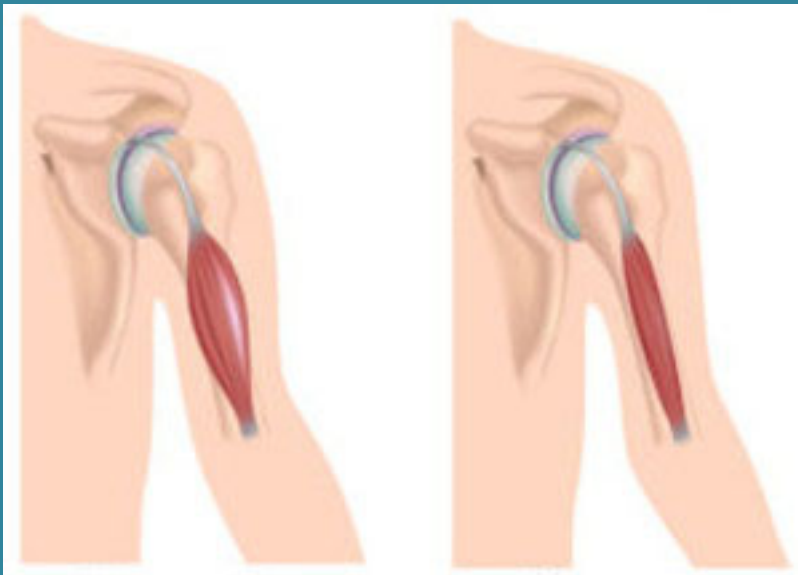


Figure 2. Height-for-age percentile curves for boys ages 2-12 years with DMD compared with the CDC 2000 curves.

West, J Pediatr 2013

Verlies spiermassa

Vóór corticosteroiden 4% spierverslies per jaar



Griffith, Arch Dis Child 1988

Corticosteroiden

In Nederland sinds 2004 ; meestal 10 dagen op/10 dagen af

Bijwerking oa minder lengtegroei en gewichtstoename

Geen verschil wel/geen corticosteroiden

ten Dam, Neuromuscul Disord 2012

Bij jonge jongens al lagere VVM en hogere VM

	Lean tissue mass (kg)			Regional body fat (%)			Regional bone mineral content (g)		
	DMD (n = 23)	Control (n = 23)	P-value	DMD (n = 23)	Control (n = 23)	P-value	DMD (n = 23)	Control (n = 23)	P-value
Whole body	19.76 ± 4.40	24.46 ± 7.90	0.017*	33.0 ± 12.6	24.4 ± 8.4	0.009*	40.44 ± 11.07	48.76 ± 12.33	0.001*
Trunk	9.33 ± 2.02	11.22 ± 3.69	0.036	28.9 ± 13.8	19.4 ± 9.8	0.010*	20.30 ± 4.73	23.68 ± 5.69	0.001*
Arm	0.52 ± 0.17	0.72 ± 0.28	0.006*	41.1 ± 15.2	29.8 ± 11.3	0.006*	1.25 ± 0.50	1.72 ± 0.75	0.015*
Forearm	0.46 ± 0.12	0.62 ± 0.24	0.009*	26.4 ± 9.0	21.4 ± 8.8	0.061	0.94 ± 0.31	1.09 ± 0.33	0.061
Thigh	1.60 ± 0.52	2.62 ± 1.17	0.001*	46.5 ± 14.3	30.5 ± 8.0	0.001*	4.01 ± 1.96	5.36 ± 1.52	0.009*
Leg	0.92 ± 0.28	1.10 ± 0.39	0.071	33.7 ± 14.1	28.7 ± 8.2	0.145	1.64 ± 0.60	2.12 ± 0.52	0.005*

Skalsky, Muscle Nerve 2009

Verlies spiermassa bij jonge jongens wrs geen invloed op ruststofwisseling

Subjects (n)	Fat mass (kg)	Fat-free mass (kg)	Muscle mass (kg)	Fat mass (% weight)	Fat-free mass (% weight)	Muscle mass (% weight)	REE (kJ/kgBW)	REE (kJ/kgFFM)
1	6.8	19.4	6.9	25.9	74.1	26.1	174	234
2	5.7	14.5	2.3	28.1	71.4	11.3	186	261
3	3.2	15.7	2.1	16.8	82.7	11.0	173	209
4	11.7	18.4	9.9	38.7	61.0	33.0	138	227
5	37.6	19.3	4.9	66.0	34.0	8.6	95	281
6	4.8	13.2	4.5	26.5	72.9	25.1	182	249
7	3.1	14.8	6.2	17.2	82.6	34.4	198	240
8	3.0	16.5	4.5	15.4	84.6	23.0	193	228
9	26.7	27.4	6.2	49.3	50.6	11.6	107	210
Mean (s.d.)	11.4 (12.4)	17.7 (4.2)	5.3 (2.4)	31.6 (17.0)	68.2 (16.9)	20.5 (10.0)	161 (38)	238 (23)
ODMD	25.3 (13.0)*	21.7 (4.9)*	7.0 (2.6)	51.3 (13.7)*	48.5 (13.6)*	17.7 (13.3)	113 (22)*	239 (37)
NODMD	4.4 (1.6)	15.7 (2.1)	4.4 (1.9)	21.7 (5.7)	78.0 (5.8)	21.9 (9.1)	184 (10)	237 (17)

Zanardi, Eur J Clin Nutr 2003

Vanaf puberteit minder sterke toename ruststofwisseling dan gezonde leeftijdgenoten

Case	Age (years)	BW	BW change (kg)	aPAL	Energy intake (kcal/day)	REE (kcal/day)
<i>Patients who maintained a stable body weight</i>						
1	11	41.6	*	1.61	1600	996
2	13	31.7	*	0.95	1200	1261
3	13	22.4	*	1.01	900	894
4	14	55.3	*	1.48	1800	1219
5	14	67.0	*	1.32	1800	1362
6	15	71.0	*	1.16	1500	1289
7	18	45.1	*	1.67	1500	905
8	21	43.0	*	1.80	1500	839
9	23	39.0	*	1.61	1500	935
10	24	50.2	*	1.66	1600	974
11	24	28.5	*	1.25	1224	982
12	24	26.9	*	1.44	1300	905
<i>Patients who lost weight</i>						
13	14	46.2	-6.0		840	1229
14	19	38.5	-6.6		820	957
15	30	51.3	-2.3		1350	908
16	31	32.6	-2.0		685	926
<i>Patients who gained weight</i>						
17	31	55.0	+2.7		1640	1100

Shimizu-Fujiwara, Brain Dev 2012

Bij volwassenen ruststofwisseling veel lager dan bij controlegroep.

TABLE 1

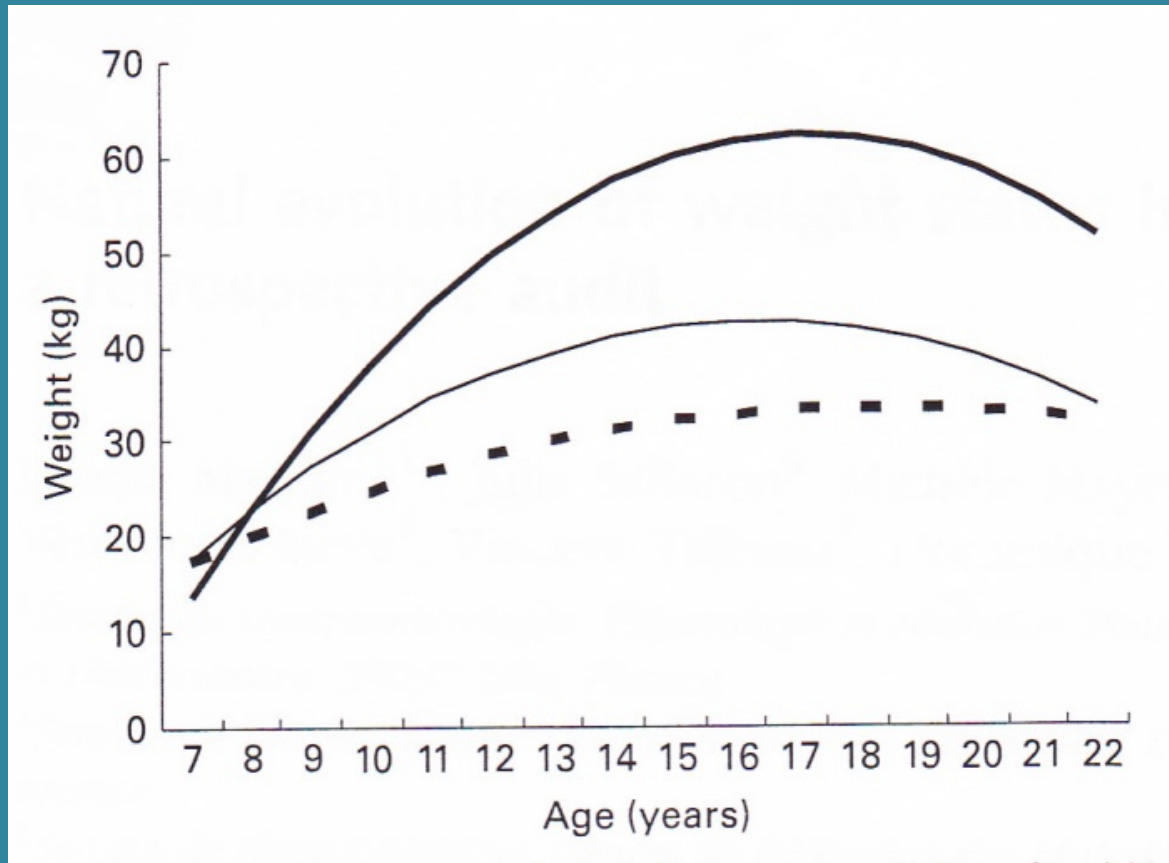
Clinical and biological data of the patients and controls

	Controls	DMD patients	p-value
Subjects n	12	20	
Age yrs	28 ± 7	25 ± 4	0.08
Body weight kg	72 ± 16	48 ± 19	0.002
Height cm	172 ± 9	165 ± 8	0.03
Body mass index	24 ± 5	17 ± 6	0.003
Fat free mass weight kg	58 ± 10	37 ± 10	<0.0001
Measured resting energy expenditure			<0.0001
kJ·24 h ⁻¹	7407 ± 1312	4559 ± 853	
kCal·24 h ⁻¹	1763 ± 312	1085 ± 203	
Respiratory quotient	0.88 ± 0.06	0.89 ± 0.1	0.7
Food intake			NA
kJ·24 h ⁻¹	NA	5536 ± 1432	
kCal·24 h ⁻¹	NA	1317 ± 340	
Protein intake g·24 h⁻¹	NA	76 ± 27	NA
Vital capacity mL (% of pred)[#]	NA	678 ± 399 (13 ± 7) [#]	NA
Pa,CO₂ mmHg	NA	42 ± 8	NA
CO₂ total mmol·L⁻¹	NA	26.1 ± 3.3	NA
Pa,O₂ mmHg	NA	96 ± 11	NA
pH	NA	7.40 ± 0.03	NA

Data presented as mean ± sd. DMD: Duchenne muscular dystrophy; kJ: kilo Joules; kCal: kilo Calorie; Pa,CO₂: carbon dioxide arterial tension; Pa,O₂: arterial oxygen tension; NA: not available. #: predicted values from the European Respiratory Society equations. kPa=mmHg × 0.133.

Gonzalez-Bermejo, Eur Resp J 2005

Natuurlijk beloop



Martigne, Br J Nutr 2011

Samenvattend

Jongen/jongere zijn eigen referentie

Streven naar 10-85e percentiel ofwel -1,5 tot +1/+1,5 SD

Bushby, Lancet 2010

Let op natuurlijk beloop

Hoe immobieler, hoe lager energiebehoefte

Ambulante jongens Schofield met alleen gewicht gevalideerd

Elliott, Eur J Paediatr Neurol 2012

Ambulante jongens BIA gevalideerd

Elliott, Pediatr Neurol 2015

Voorbeelden groeicurve

van Wegberg Radboudumc

Beloop dysfagie

Zwakke spieren mondsluiting, iets vergrote tong

Zwakkere mondspieren -> last kauwen en slikken

Verzwakking spieren mondbodem en tong ->
kauwproblemen, slikken vast voedsel moeilijk,
doorslikken hap in meerdere keren, gevoel dat
eten blijft hangen

vd Engel-Hoek, J Neurol 2013

Slikvideo jongen DMD (13 jaar) en volwassene (20 jaar)

vd Engel-Hoek Radboudumc

Advies lange duur maaltijden:
Klein snijden, pureren, drinkvoeding
Eventueel aanvullend sondevoeding met
mogelijkheid kleine porties oraal

Bij gevoel dat eten blijft hangen:
Na elke hap slokje water, na maaltijd meerdere
slokses water
Voorkomen dat residu in luchtpijp zakt -> risico
aspiratiepneumonie

Wat te doen bij verslikken?

Voorkomen belangrijk

Dik + dun vloeibaar makkelijker dan vast

Bij vaak verslikken: minder vast voedsel, vast alleen indien goed uitgerust, vast alleen kleine hoeveelheden

Bij ziekte/vermoeidheid: liever dun dan dik vloeibaar

Liever niet in liggende positie eten/drinken

Dieetbehandelingsrichtlijn 2015

Uitgebreide beschrijving van deze presentatie
Overige problematiek zoals gastroparese,
obstipatie, ↓ botdichtheid (suppletie vit D en Ca)
Nieuwe complicaties zoals nierstenen en
metabole acidose

