

De lichaamssamenstelling en energiebehoefte bij neuromusculaire aandoeningen

Marianne Zwolsman
Dea Schröder
Marijke Rubay Bouman
Coby Wijnen



Diëtistendagen
2011

De uitdaging

'There is no consensus available on the nutritional management, and so dieticians are forced to tread lightly through a potential minefield of issues'

Davidson & Truby, Hum Nutr Diet 2009



Diëtistendagen
2011

Inleiding

- Neuromusculaire aandoeningen
- ALS
- DMD
- Take home message en afsluiting

Neuromusculaire aandoeningen

- ieder type zeldzaam
- debuut op iedere leeftijd
- progressie variabel in ernst en tempo
- ziektebeloop grillig tot vast patroon
- vaak erfelijk

Neuromusculaire aandoeningen

- achteruitgang mogelijkheden
- verlies spiermassa (mild tot zeer ernstig)
- progressie ziekte niet beïnvloedbaar
- voedingstoestand wel en is heel zinvol

Spiermassa

- Spiermassa gezonde volwassene 40% van lichaamsgewicht; verantwoordelijk voor 20% van ruststofwisseling Zurlo J Clin Invest 1990
- Spiermassa gezond kind 35% en 15% van ruststofwisseling Hankard Reprod Nutr Dev 1998
- Spiermassa jongens DMD 6 – 12 jaar verlies 45 % Zanardi Eur J Clin Nutr 2003
- Spiermassa ALS verlies schatting 10 – 75 %

Voedingstoestand bij NMA

- hoofddoel:
gewenst gewicht bereiken of behouden
pro-actief voedingsbeleid !!
- overige voedingsproblematiek wordt vandaag niet besproken

Voedingstoestand bij NMA

- meten en wegen soms moeilijk
- BMI niet valide
- BMI wel bruikbaar om verschillen in de tijd te meten
- geldt ook voor groeicurve
- eventueel impedantiemeting

Marin J Neurol Neurosurg Psychiatry 2011

Mok Am J Clin Nutr 2006, Desport Am J Clin Nutr 2003

dus:

meten + wegen → registreren → interpreteren

Voedingstoestand bij NMA

- Lagere ruststofwisseling, maar vergelijkbaar met gezonde leeftijdgenoten na correctie vetvrije massa. Zanardi Eur J Clin Nutr 2003

Uitzondering: ALS en GBS acute fase

- Groot verschil in energiebehoefte tussen mild en groot verlies van spiermassa

Gonzalez-Bermejo Eur Respir J 2005

Amyotrofische Laterale Sclerose



Diëtistendagen
2011

Gesloten dossiers ALS

pat	m/v	leef-tijd	1 ^e consult verlies kg in mnd	1 ^e consult BMI	Vervolg BMI	Vervolg BMI	mnd * tot PEG	PEG	kcal	mnd * tot overlijden
1	v	73 B	4 (6 mnd)	21 S	19	17,8	4	+	2000	13
2	v	62		23	22,5	22 S	14	+	1600	9
3	v	59		20,1						6
4	m	63	7 (8 mnd)	24						11
5	m	70 B	6 (3 mnd)	23 S	24,5					10
6	m	45	2 (3 mnd)	20,6	20	17,2 S	12	+	1800	20
7	m	79 B		20 S					1900	26
8	m	78		20						
9	m	75		22						
10	m	74		22						

pat	m/v	leef-tijd	1 ^e consult verlies kg in mnd	1 ^e consult BMI	Vervolg BMI	Vervolg BMI	mnd * tot PEG	PEG	kcal	mnd * tot overlijden
1	v	73 B	4 (6 mnd)	21 S	19	17,8	4	+	2000	13

casus 1: vrouw, 73 jaar

- voor 1^e consult 4 kg. verloren gebruikelijke BMI was 23
- bij 1^e consult dun vloeibaar drinken niet veilig, drinkvoeding goed.
- pas na 4 mnd. PEG, BMI 17,8, sondevoeding op sojabasis 2000 kcal, niets meer per os, gewicht daarna stabiel
- † door aspiratiepneumonie

pat	m/v	leef-tijd	1 ^e consult verlies kg in mnd	1 ^e consult BMI	Vervolg BMI	Vervolg BMI	mnd * tot PEG	PEG	kcal	mnd * tot overlijden
5	m	70 B	6 (3 mnd)	23 S	24,5					10

casus 5: man, 70 jaar

- bij 1^e consult: was 6 kg afgevallen, weer aangekomen mbv collega 1^e lijn, BMI 23, spraakproblemen, transportproblemen in mond, dun vloeibaar onveilig, inname voldoende
- voedsel blijft in wang hangen, verdikkingsmiddel bij dun vloeibare drank
- info PEG, weigering
- niet-invasieve beademing, gewicht ↑, BMI 24,5, wordt gevoerd door vrienden
- spreken onmogelijk, aangepaste consistentie, eten moeizaam maar veilig
- † euthanasie

pat	m/v	leef-tijd	1 ^e consult verlies kg in mnd	1 ^e consult BMI	Vervolg BMI	Vervolg BMI	mnd * tot PEG	PEG	kcal	mnd * tot overlijden
7	m	79 B		20 S					1900	26

casus 7: man, 79 jaar, alleenstaand

- bij 1^e consult al 1,5 jaar spraakstoornissen, BMI 20, gebruikt al drinkvoeding, drinkvoeding verruimd, eet ook nog bananen, brood en warme maaltijd.
- warme maaltijd wordt zelf gepureerd, doet zijn best te blijven eten, ca 1800-2000 kcal.
- last van speekselverlies
- kan niet meer zelf eten maken, warme maaltijd vegetarisch + gemalen niet van buitenaf te krijgen
- opname verpleeghuis en daar †

Open dossiers ALS

pat	m/v	leeftijd	1 ^e consult verlies kg (in mnd)	1 ^e consult BMI	3 mnd*	6 mnd*	9 mnd*	12 mnd*	15 mnd*	18 mnd*	21 mnd*	24 mnd*
1	m	75	16 (6)	19,3	21,2	PEG						
2	m	62 B	7 (6)	21,9	20,5 PEG	20,4						
3	v	57 B	-	25,2	25,6	26,7 PEG		25,2				
4	v	69 B	5 (1)	21	20,9	19,8	18,7	16,9 PEG				
5	v	61 B	-	28	27,7	26,6	24,6 PEG	23,9				
6	m	49	-	23,9	26,3	25	25	25	24,6	25	25,3	26
7	m	54	-	23,8	24,7	24,7	24,7	25,6	25	25	24,1	
8	m	71	19 (6)	18,8 PEG**	19,8	19,8	19,2	18,5	18,8			

* steeds aantal maanden na 1^e consult

**= PEG na 1 maand

BMI			1	2	3	4	5	6	consult	
26					■					1 zachte verdikte voeding, 1750 Kcal
25			■	■				2 ↑ slikproblemen; ↓ VC; lange eetduur		
24			■				■	3 veel slijm, benauwd, PEG: 500 ml. sondevoeding 500 Kcal 3 vezelverrijkt + water + zachte verdikt voeding		
23								4 sondevoeding hetzelfde, voeding gemalen, dranken verdikt		
22								5 750 ml. sondevoeding 1200 Kcal vezelverrijkt, gemalen eten, 5 verdikte dranken		
21								6		

Casus 3, vrouw, 57 jaar, bulbaire vorm

BMI			1	2	3	4	5	6	consult	
27			█	█						1 lange eetduur; ↓ VC; gebruikt vast voedsel, ca. 2000 Kcal advies: zachte voeding
26					█					2 voeding gemalen
25										3 voeding dik vloeibaar en dranken verdikt; wil nog geen PEG
24						█				4 PEG: 0,75 ltr. sondevoeding vezelverrijkt 1125 Kcal in porties + 2 x dikvloeibare maaltijd + 2 x verdikte drinkvoeding
23							█			5 1,4 ltr. sondevoeding vezelverrijkt 2100 Kcal. + extra vocht, niets per os; veel slijm; wil geen pomp
22										6

Casus 5: vrouw, 61 jaar, bulbaire vorm

BMI			1	2	3	4	5	6	7	consult	
24	■										vooraf 19 kg. gewichtsverlies
23											geen kauw- en slikproblemen, taai slijm, neigt naar obstipatie, gebruikt ca. 2100 Kcal. 1 Na 1 maand PEG: 1,25 ltr. sondevoeding vezelverrijkt 1250 Kcal + 3 x drinkvoeding
22											1,35 ltr. sondevoeding vezelverrijkt 1620 Kcal, in porties + 3x drinkvoeding + oraal wat 2 gaat
21											3 voeding wordt moeilijker te verdragen
20											orale intake daalt; proberen 3x 25 ml. extra sondervoeding; wil nog geen 4 voedingspomp
19			■	■							tijdelijke opname verpleeghuis; geen orale intake; proberen 1,5 ltr. sondevoeding 5 1800 Kcal.
18			■			■		■			6 oraal alleen koffie; sondevoeding gewijzigd naar vezelarm

Casus 8: man, 71 jaar, spinale vorm

Duchenne Muscular Dystrophy



Diëtistendagen
2011

Neuromuscular and skeletal management

Tools	Interventions
Creatine kinase Genetic testing Muscle biopsy	Genetic counselling Family support

Assessments	Interventions
ROM Strength Posture Function Alignment Gait	Stretching Positioning Splinting Orthoses Submaximum exercise/activity Seating Standing devices Adaptive equipment Assistive technology Strollers/scooters Manual/motorised wheelchairs

Assessments	Considerations
Clinical evaluation Strength Function ROM	Age of patient Stage of disease Risk factors for side-effects Available GCs Choice of regimen Side-effect monitoring and prophylaxis Dose alteration

Tools	Interventions
Assessment of ROM Spinal assessment Spinal radiograph Bone age (left wrist and hand radiograph) Bone densitometry	Tendon surgery Posterior spinal fusion

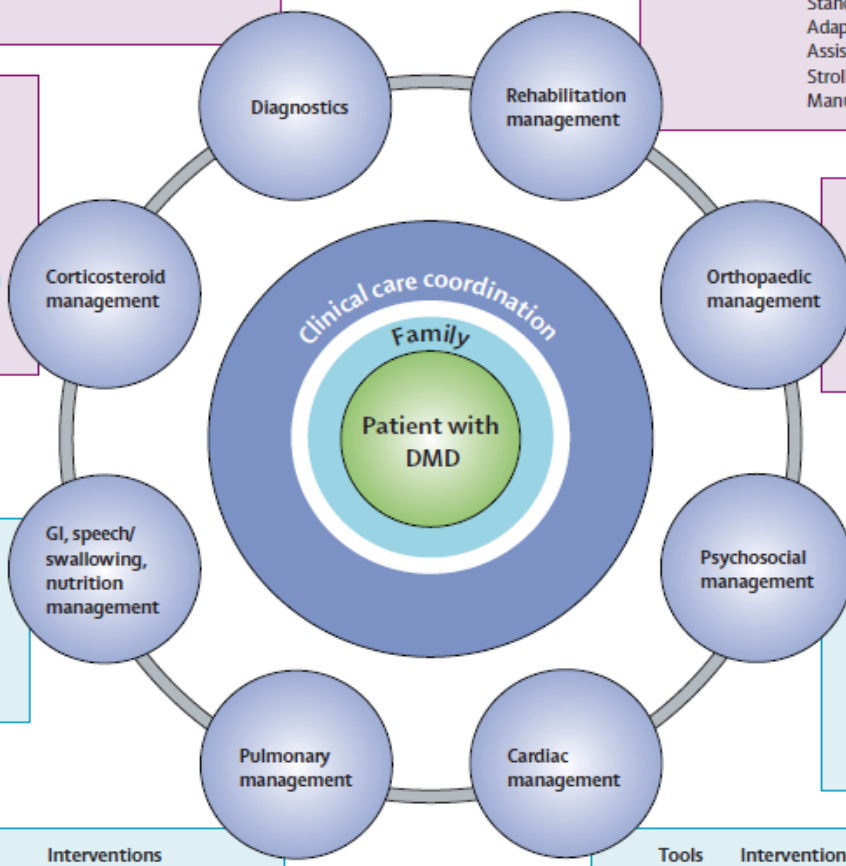
Management of other complications

Tools	Interventions
Upper and lower GI investigations Anthropometry	Diet control and supplementation Gastrostomy Pharmacological management of gastric reflux and constipation

Assessments	Interventions
Coping Neurocognitive Speech and language Autism Social work	Psychotherapy Pharmacological Social Educational Supportive care

Tools	Interventions
Spirometry Pulse oximetry Capnography PCF, MIP/MEP, ABG	Volume recruitment Ventilators/interfaces Tracheostomy tubes Mechanical insufflator/exsufflator

Tools	Interventions
ECG Echo Holter	ACE inhibitors β blockers Other heart failure medication



Bushby Lancet 2010

Energiebehoefte

Leeftijdsgroep	Kcal	Eiwit	Vet in energie%	Koolhydraten in energie%
1 t/m 3 jr	1100	28 g 10 en%	25-40	45
4 t/m 8 jr	1500	38 g 10 en%	20-40 *	45
9 t/m 13 jr	1900	48 g 10 en%	20-40 *	45
14 t/m 18 jr	1500- 1900	56-61 g 15 en%	20-40 *	40
Jongere/ volw. Intermitterende beademing	1200- 1500	15 en%	20-40 *	40
Jongere/volw. met continue beademing	1000- 1200	15 en%	20-40 *	40

Elsevier Dieetbehandelingsrichtlijn Duchenne 2009

Energiebehoefte

- jongen, 14 jaar
- gewicht: 52,8 kg (+1,8 sd)
lengte: 154cm (-1,2 sd)

Energiebehoefte

- rustmetabolisme:

$$17,5 \times (\text{gew}) 52,8 + 651 = 1575 \text{ Kcal}$$

$$- 10\% \text{ ivm DMD} = 1418 \text{ Kcal}$$

- energiebehoefte:

$$\underline{1418 \times (1.0 \text{ (AF)} \times 1.0 \text{ (ZF)} - 1) \times 1,04 \text{ (GF)} =}$$

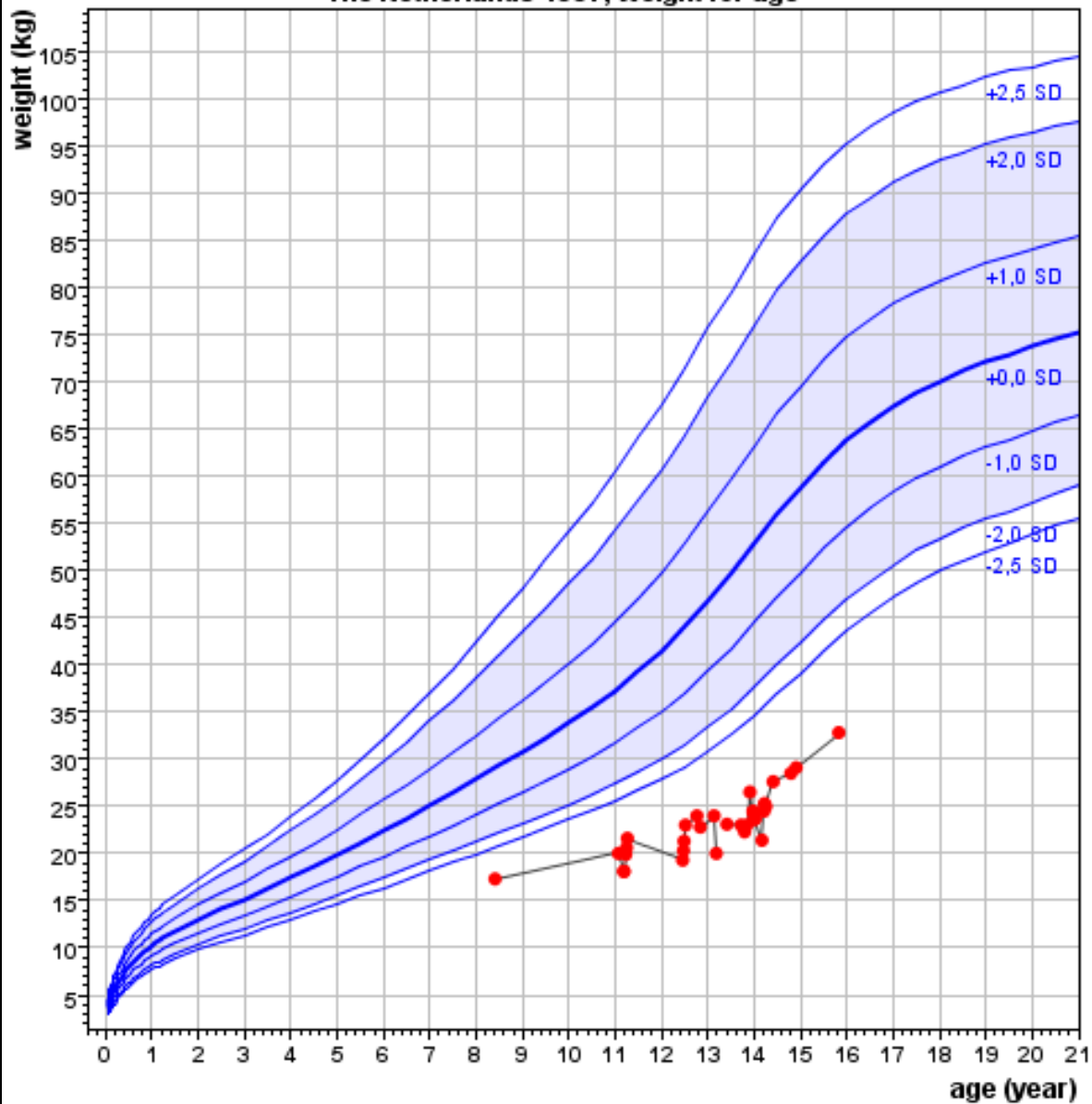
$$0,98$$

$$= 1445 \text{ Kcal}$$

'ik ben veel vrolijker'

- rond leeftijd van 8 jaar 9 kg afgevallen, was 26 kg
- cardiomyopathie, neuskapbeademing, maagontledigingsstoornissen, obstipatie.
- doelgewicht is 30 kg
- spanwijdte van ongeveer 163 cm
- neus-maagsonde: start 1000 ml En+ MF
continu van 9-21 uur, 's nachts 300 ml vocht.

The Netherlands 1997, weight for age



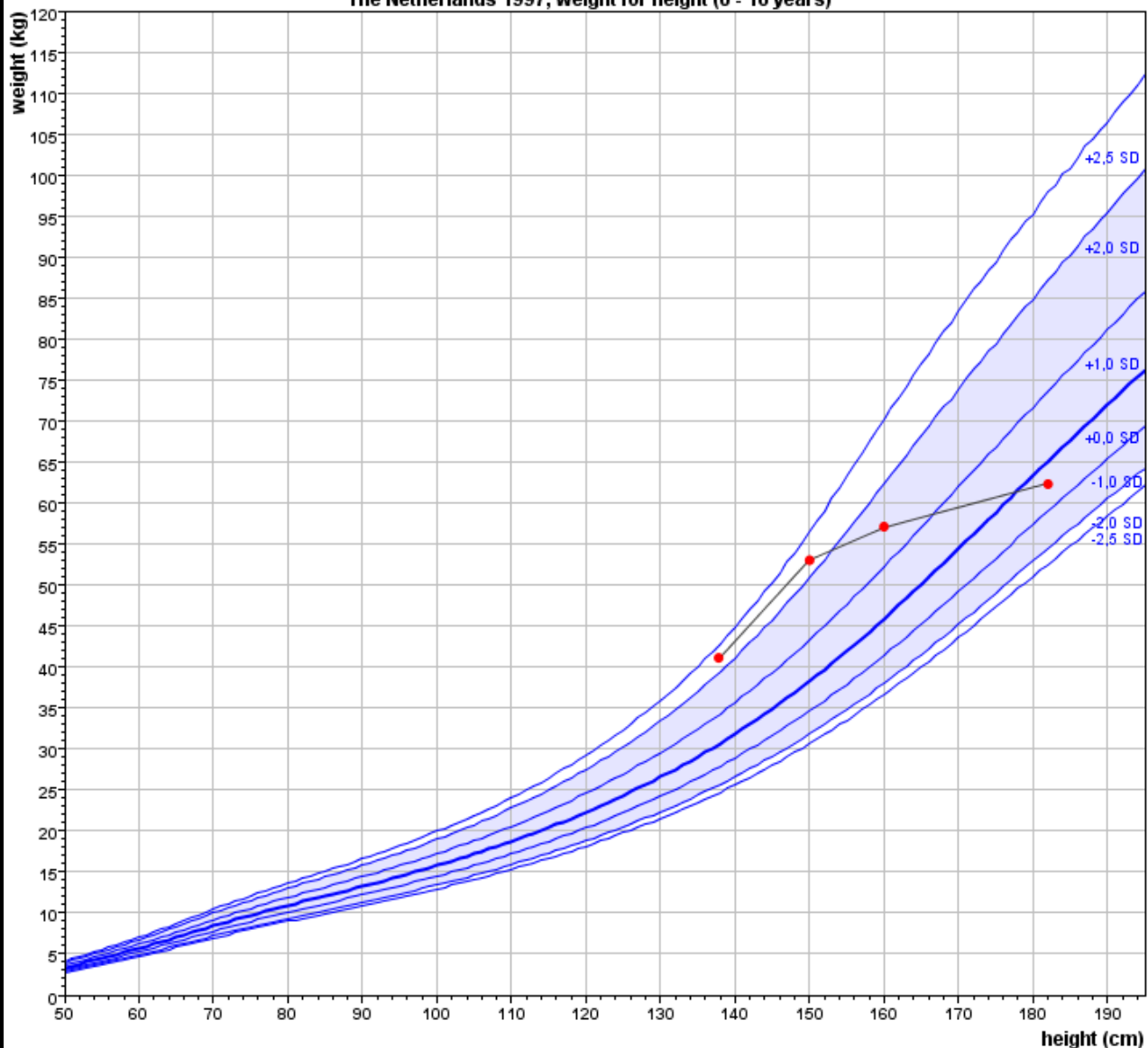
'ik ben veel vrolijker'

- doelgewicht naar boven bijgesteld
- sondevoeding geminderd
 - Laatste jaar 2 kg aangekomen bij intake van 1200 kcal per dag.
 - Nu over op 900 ml Nutrison Complete 1200, 90 ml per uur; nacht 300-400 ml water.
- doel: gewicht stabiel houden; mogelijk wat te krap energie nu

Wanneer ben je tevreden?

- 16 jaar
- hyperventilatie bij inspanning
- moeilijker slikken op het eind van de dag
- gezond, weinig ziek geweest, soms verkouden
- gebruikt Forlax
- spanwijdte van 183 cm, gewicht van 62,5 kg
- Is de voedingstoestand goed ?

The Netherlands 1997, weight for height (0 - 16 years)



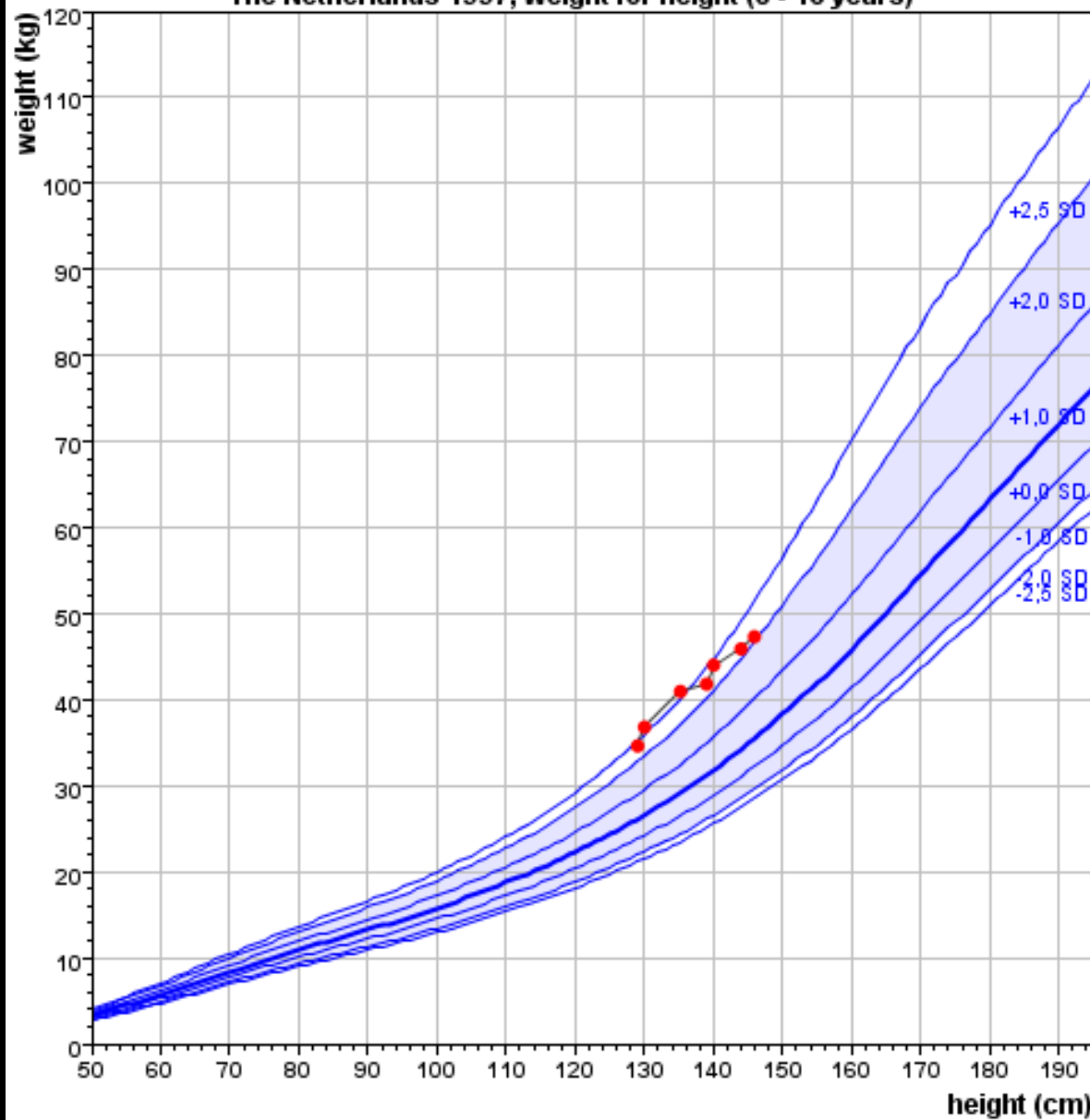
Wanneer ben je tevreden?

- huidig postuur is goed
- aandacht en uitleg verandering verhouding lengte-gewicht
- doel: gewicht handhaven, lengtegroei is klaar
- adviezen: energierijke voeding, voeding bij slikklachten

Overgewicht

- 9 jaar
- medicatie prednison
- gebruikt rolstoel vrijwel niet
- goede eetlust, gezonde keuzes
- adviezen energiebeperkte voeding gekregen

The Netherlands 1997, weight for height (0 - 16 years)



Overgewicht

- doel: gewicht naar lengte maximaal +1 sd
- overwegingen
 - gewichtstoename beperken, lengtegroei belangrijk
 - voorkomen spiermassa verlies door afvallen
 - ouders en jongen positief benaderen

Take home messages

- Voeding is onderdeel van behandeling
- Zoek de patiënten zelf op
- Antropometrie lastig?
Geen reden om het niet te doen
- Maak verbeteringen visueel, bv groeicurve
- Spreek heldere haalbare doelen af
- Wees overtuigd van de meerwaarde van voedingszorg, dit slaat aan!

Kom deze dagen eens kijken bij onze netwerktafel



jcwijnen@kpnmail.nl
d.schroder@roessingh.nl



Diëtistendagen
2011