

Bepalen van energiebehoefte en verantwoord lichaamsgewicht bij Duchenne

Duchenne is een ernstige erfelijke spierziekte. Zowel ongewenste gewichtstoename als -afname komt frequent voor bij deze patiënten. Ondervoeding lijkt niet voor te komen als onderdeel van de spierziekte, maar als gevolg van een te lage energie-inname. Preventie en behandeling van sterk gewichtsverlies zijn daarom zinvol, maar lastig omdat de energiebehoefte moeilijk te bepalen is en niet bekend is wat een verantwoord lichaamsgewicht zou kunnen zijn.

Persoonsgegevens

Frank is een 20-jarige, volledig verlamde jongeman met Duchenne spierdystrofie. Hij wordt continu tracheostomaal beademd en brengt veel tijd door achter zijn pc. Eén keer per week speelt hij rolstoelhockey en hij mist geen enkele thuiswedstrijd van de lokale voetbalclub.

Medische geschiedenis

Tijdens de loopfase waren zijn lengtegroei en gewicht normaal volgens de groeicurve. Nadat hij op 11-jarige leeftijd geheel rolstoelafhankelijk was geworden, nam zijn gewicht aanvankelijk toe tot 49 kg. Toen hij 13 jaar was, onderging hij een scolioseoperatie. Dat beperkte zijn mobiliteit; hij kon bijvoorbeeld niet meer zijn hand naar zijn mond brengen. Zijn gewicht zakte, mogelijk door het onvermogen om zelf voldoende te eten, geleidelijk naar 27 kg. Na instelling van de beademing stabiliseerde zijn gewicht, ondanks een voedingsinname van slechts circa 700 kcal per dag. Door de slikproblematiek duurde het eten steeds langer en dronk hij te weinig. De laatste tijd was hij vaak ziek en door drukplekken (decubitus graad 2) had hij veel pijn. Na lang aarzelen koos Frank voor de aanleg van een PEG. Hij was op dat moment 20 jaar en woog 27 kg bij een lengte van circa 1,60 m.

Probleemstelling

Dankzij beademing en behandeling van de cardiale problematiek is de gemiddelde levensverwachting bij patiënten met Duchenne toegenomen van tienerleeftijd naar 20-30 jaar. Behandeling van extreem ondergewicht lijkt zinvol, niet alleen om de kwaliteit van leven te verbeteren, maar ook om mogelijk voortijdig overlijden door uithongering te voorkomen. Er is in de literatuur echter weinig bekend over de energiebehoefte en de BMI is voor deze patiënten niet valide. Probleem is ook dat de lichaamssamenstelling sterk wijzigt tijdens het verloop van de ziekte. Spieropbouw is door

de primaire pathologie niet mogelijk. Een bijkomende complicatie is dat bij een extreem lage spiermassa in combinatie met ernstig ondergewicht mogelijk sneller een te lage bloedsuikerwaarde ontstaat. De maagontlediging is bij veel jongens met Duchenne vertraagd. Bij continue beademing is er waarschijnlijk sprake van een normaal rustmetabolisme. Uit enkele onderzoeken blijkt dat de energiebalans in evenwicht is bij jongeren met Duchenne die beademd worden. Het energieverbruik is dan nauwelijks hoger dan de ruststofwisseling. De kernvraag is hoe de energiebehoefte bepaald moet worden, evenals het gewenste haalbare lichaamsgewicht.

Behandeltraject

In het ziekenhuis werd Frank zonder tussenkomst van een diëtist ingesteld op 1,5 liter sondevoeding (1500 kcal) /24 uur via de PEG. Hij voelde zich beroerd en opgeblazen. Hij at daardoor niets meer. In een week nam zijn gewicht toe met 1 kg. Na ontslag werd door zijn begeleidende diëtist van het revalidatiecentrum de hoeveelheid sondevoeding teruggebracht naar 500 ml (500 kcal) gedurende de nacht. Zijn eetlust verbeterde daardoor. De laatste maanden bleef zijn gewicht stabiel op 32 kg. Frank geniet weer van de kleine beetjes eten en drinken. Bij een totale voedingsinname van circa 1200 kcal/24 uur voelt hij zich goed en ervaart hij ondanks alle beperkingen een betere kwaliteit van leven.

Discussie

Door het ontbreken van richtlijnen is het moeilijk om de energiebehoefte in de diverse stadia van de ziekte te bepalen. Door de toegenomen levensverwachting lijkt het verstandig om extreem gewichtsverlies niet te beschouwen als behorend bij de spierziekte, en tijdig de mogelijkheid van een PEG bespreekbaar te maken met diëtist en behandelend revalidatiearts. Indien gekozen wordt voor een PEG, kan extreem gewichtsverlies worden voorkomen. Daarbij is onderzoek naar wat een verantwoord lichaamsgewicht zou kunnen zijn dringend nodig.

Coby Wijnen (diëtist, verbonden aan de Vereniging Spierziekten Nederland) namens het NVD-netwerk Diëtisten voor Spierziekten (DvS). **Bewerking: Ans van Stijgeren.** Meer informatie over het ziektebeeld Duchenne is te vinden op www.vsn.nl.