

Voeding en progressieve spierdystrofie type Duchenne

In het UMCG wordt de laatste tien jaar meer aandacht besteed aan de voedingstoestand van kinderen met een neuromusculaire aandoening (NMA), onder wie jongens met de ziekte van Duchenne (DMD). De behandeling bij DMD bestaat uit ondersteuning en begeleiding. Het behouden van een goede conditie en een goede voedingstoestand speelt daarbij een belangrijke rol.

Onderzoeksvraag

Hoe stel je de diëtistische diagnose en wat is de beste voedingsbehandeling van jongens met DMD.

Methode

De afgelopen 2,5 jaar zag de diëtist tijdens het spreekuur voor neuromusculaire ziekten 37 jongens met DMD. Gemiddeld werden zij in deze periode 3 keer gezien. Bij alle kinderen werd een voedingsanamnese afgenomen, die werd berekend op macro- en micronutriënten.

Volwaardige voeding werd 38 keer geadviseerd aan 20 verschillende jongens. Eiwit, vitamines en mineralen, specifiek calcium en vitamine D kwamen daarbij aan de orde. Een energiebeperkt dieet werd 43 keer geadviseerd aan 15 verschillende jongens. Een energierijk dieet kregen 3 jongens, 2 startten met sondevoeding. Sondevoeding was nodig omdat het lichaamsgewicht lager was dan -4 sd op de groeicurve. Tevens was er sprake van vermoeidheid, weinig eetlust en slecht verdragen van energierijke voeding.

Resultaten

De jongens met DMD en hun ouders hadden weinig vragen over voeding en voedingstoestand. Na een eerste verplichte consult van een halfuur beoordeelde ruim 90% van de ouders het gesprek als zinvol en gaf aan een vervolgesprek te willen. Onbekendheid met het nut van een goede voedingstoestand in de verschillende leeftijdsfasen, zoals bij het voorkomen van ondergewicht en overgewicht, en voorbereiding op een orthopedische ingreep speelden hierbij een rol. Volwaardige voeding bij bewegingsbeperking vraagt veel basale kennis van voeding en voedingsmiddelen. Dit werd veelal door hen onderschat.

Conclusies/praktijk

Het bepalen van de voedingstoestand bij kinderen met een neuromusculaire aandoening vraagt extra aandacht. Gewicht,

lengte of spanwijdte, BMI en armomtrek kunnen niet worden beoordeeld volgens de gangbare methoden. Gezonde jongens met DMD met een behoorlijke lengtegroei en weinig complicaties zullen waarschijnlijk beter af zijn met een wat hoger gewicht, bijvoorbeeld gewicht naar lengte -1 tot -2 sd. Jongens met meer complicaties en afwijkende lengtegroei kunnen een goed gewicht hebben bij -3 sd.

Per patiënt is evaluatie van het gewichtsverloop in de tijd de beste maat voor inschatting van de energiebehoefte. De energiebehoefte is 50% ADH rond de leeftijd van 14 jaar. Eiwit-, vitamine- en mineralenbehoefte bij jongens met DMD zijn vergelijkbaar met die van leeftijdgenoten. Calcium- en vitamine D-inname vragen extra aandacht bij corticosteroïdengebruik.

Kinderen met een goede voedingstoestand hebben een beter uithoudingsvermogen, doorstaan orthopedische ingrepen beter en lijken bij ziekte of na een operatieve ingreep vlotter te herstellen. De kwetsbaarheid voor infecties is bij kinderen in een goede voedingstoestand kleiner. Opvallend is dat ook de stemming van kinderen verbetert. Een jongen zei: 'Ik ben veel vrolijker'. Artsen, ouders en kinderen realiseren zich onvoldoende dat aanpassing van het voedingspatroon overgewicht of ondergewicht zou kunnen voorkomen.

De oorzaak van ondervoeding of overgewicht ligt vaak niet bij het onderliggende ziektebeeld, maar kan het gevolg zijn van onwetendheid bij artsen en diëtisten. De diëtist kan een bijdrage leveren aan het zo fit mogelijk ouder worden van kinderen met een ernstige chronische ziekte.

De afgelopen jaren is aandacht voor voeding en voedingstoestand een belangrijk onderdeel geworden in de behandeling van patiënten met DMD in het Beatrix Kinderziekenhuis van het UMC Groningen.

MG Zwolsman, kinderdiëtist

drs. JM Fock, kinderneuroloog

dr. M Günther, kinderarts

Allen lid van het multidisciplinair team neuromusculaire ziekten, Beatrix Kinderziekenhuis UMCG

Correspondentie: M.Zwolsman@fd.umcg.nl