



Roessingh

Centrum voor Revalidatie

Vernieuwend - Attent - Samen

Slikproblemen en voeding bij NMA.

Dea Schröder, Diëtist 2014



Roessingh
Centrum voor Revalidatie

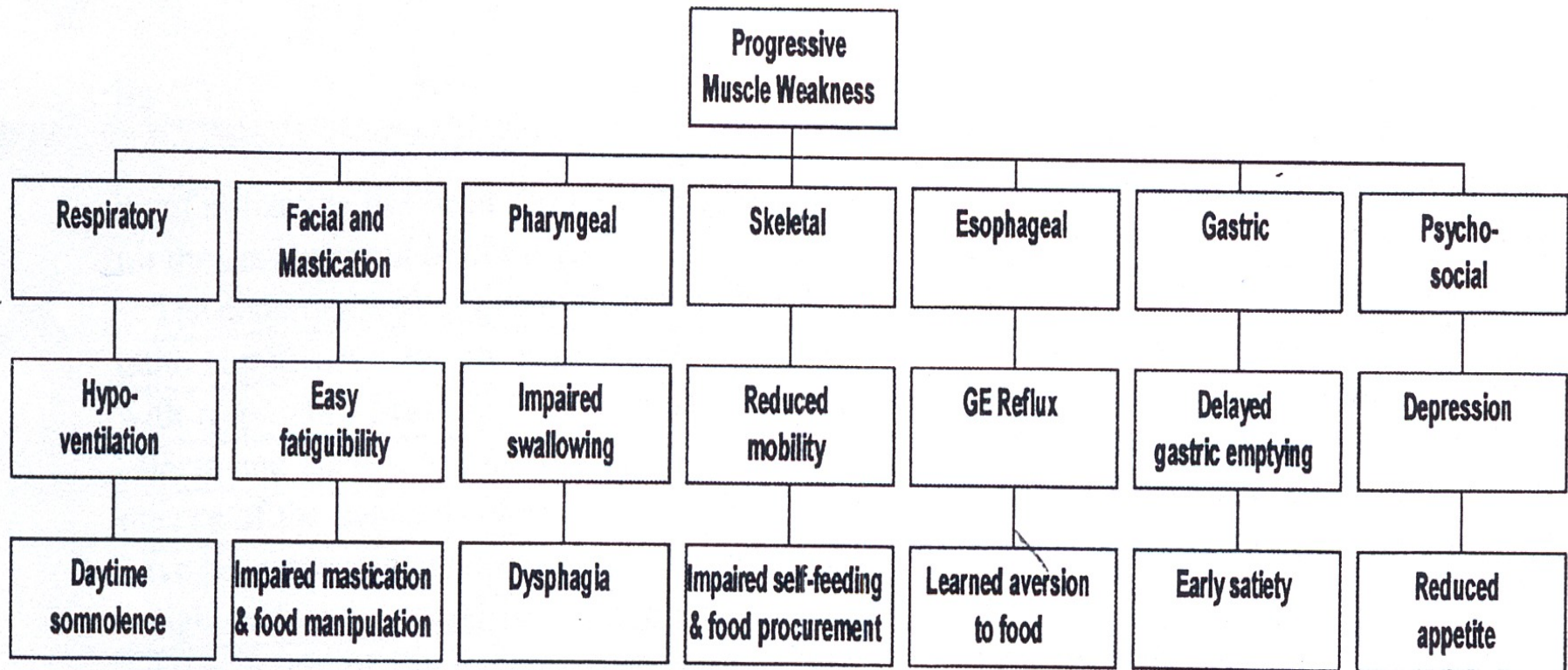
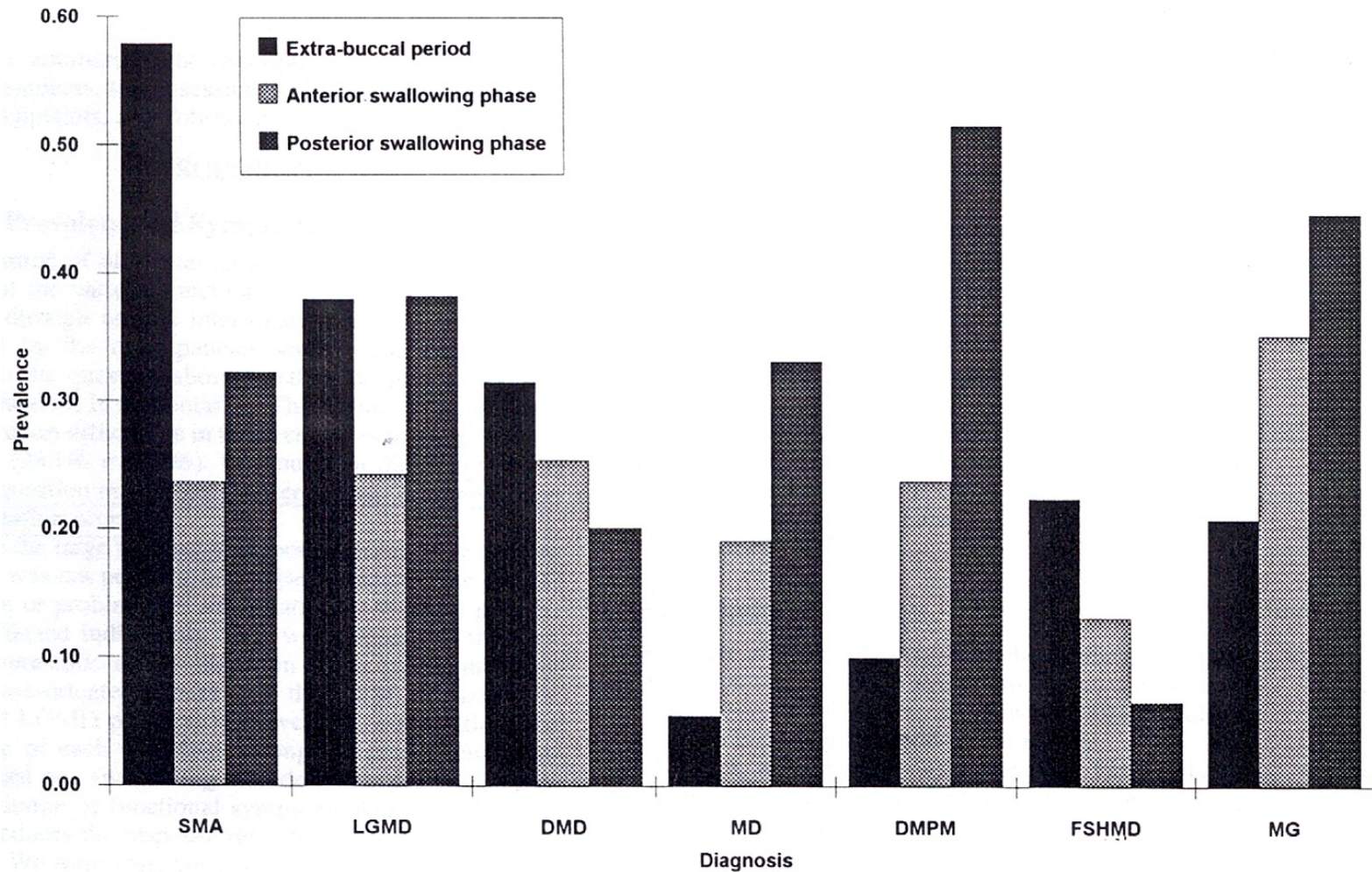


Fig 5. Evolution of reduced oral intake and malnutrition in NMD patients.

Tilton 1998



Prevalence of complaints according to the diagnosis and phase of alimentation.

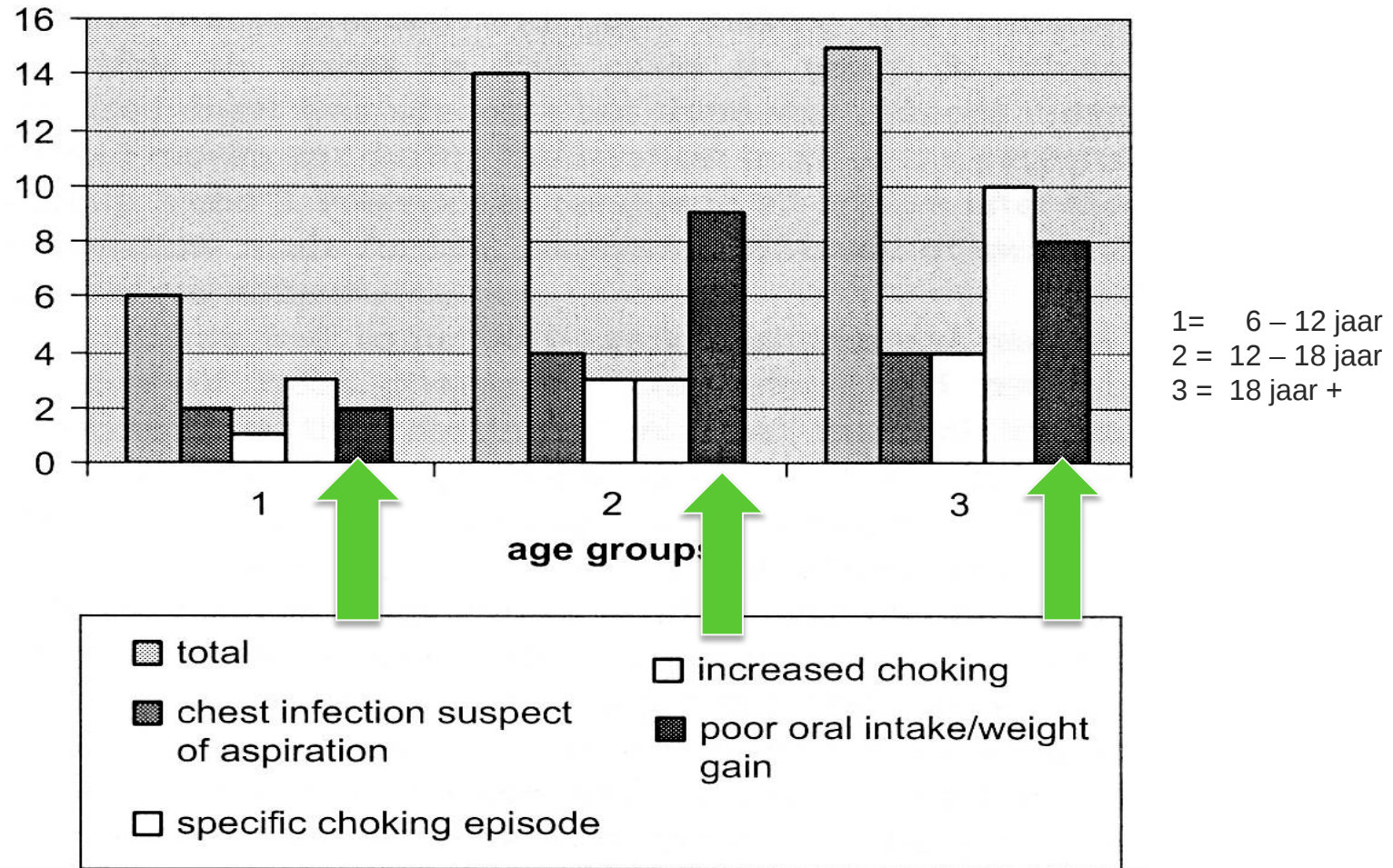
Interventies bij myositis (IBM)

Recommendations	Patients			
	IBM (n=23)	Dermatomyositis (n=7)	Polymyositis (n=6)	Overlap syndrome (n=2)
Diet (n=38)				
Oral	14	4	3	1
Nonoral	7	1	3	1
Both oral and nonoral	2	2	0	0
Feeding (n=22)				
Chew food well	10	2	4	1
Swallow twice	12	1	2	1
Small bites	12	4	2	1
Alternate solids and liquids	8	3	2	1
Sit upright during meal	7	3	2	1
Compensation (n=18)				
Chin tuck	6	1	1	0
Head turn (right and left)	1	1	1	0
Effortful swallow	2	1	1	1
Mendelsohn maneuver	2	0	0	0
Supraglottic swallow	1	1	0	0
Exercises (n=10)				
Tongue base retraction	4	2	0	1
Effortful swallow	4	1	0	0
Mendelsohn maneuver	3	0	0	1
Falsetto	2	0	0	1
Supraglottic swallow	2	0	0	0

*Data are presented as number of patients. The Mendelsohn maneuver and effortful swallow were used as compensatory maneuvers and exercises.²⁵ IBM = inclusion body myositis.

HO Terry et al. Mayo Clin Proc 2007

Duchenne - onderzoek



A Aloysius et al. Eur J Paediatr Neurol 2008

Slikproblemen langer dan 1 week:

- Diëtist in consult:
 - Risico op ongewenst gewichtsverlies en ondervoeding , failure to thrive
 - Risico op verslikken en aspiratie.
 - Uitdroging
 - Obstipatie
 - speekselvloed, slijmvorming
- De diëtist kijkt naar: de voedingstoestand, volwaardigheid voeding, voeding gerelateerde klachten, diagnose gerelateerde klachten, eetplezier en kwaliteit van leven.

Gevolgen van slikproblemen

Eten kost meer tijd, wordt vermoeiend.

Eten wordt een serieuze zaak.

Door consistentie aanpassing wordt het eten soms minder smakelijk of ziet er minder smakelijk uit.

Het sociale aspect van eten komt in een ander perspectief (niet praten, morsen, speekselverlies)

Angst om zich te verslikken.

Kans op ondervoeding en ongewenst gewichtsverlies.



"Don't step on it ... it makes you cry."

Strong kids

Stap 1. Vaststellen ondervoeding op basis van gewicht en lengte

Meet lengte en gewicht bij opname en vervolgens 2x per week bij kinderen <1 jaar en 1x per week bij kinderen >1 jaar. Zet lengte en gewicht af in de juiste groeicurve o.b.v. geslacht en etniciteit (Nederlands, Nederlands Turks, Nederlands Marokkaans, WHO). Bepaal de SD-scores en interpreteer de groeicurve.

Acute ondervoeding:

- Kinderen >28 dagen en <1 jaar: gewicht-naar-leeftijd <-2 SD (volgens PI)
- Kinderen >1 jaar: gewicht-naar-lengte <-2 SD (volgens PI)
- Alle kinderen: >1 SD afbuigende groeicurve in afgelopen 3 maanden

Chronische ondervoeding: lengte-naar-leeftijd:

- Alle kinderen: <-2 SD
- Kinderen <4 jaar: 0,5-1 SD afbuiging in 1 jaar
- Kinderen >4 jaar: 0,25 SD afbuiging in 1 jaar

NB. Correctie prematuriteit tot 2 jarige leeftijd

Stap 2. Herkenning risico op ondervoeding met behulp van **STRONG_{kids}**

De totaalscore van het screeningsinstrument **STRONG_{kids}** geeft het risico op ondervoeding bij of tijdens opname aan.

Screening risico op ondervoeding met STRONG_{kids}	Score indien antwoord 'JA'
Bij opname en vervolgens 1x per week bij kinderen van 1 maand - 18 jaar	
1) Is er sprake van een ziektebeeld met een verhoogd risico op ondervoeding (zie tabel hieronder)?	2
2) Verkeert op basis van uw klinische blik de patiënt in een slechte voedingstoestand: inschatting ingevallen gelaat en/of verlies subcutaan vet en/of verlies spiermassa?	1
3) Is er sprake van 1 van onderstaande punten: - Overmatig diarree (>5x daags dunne ontlasting) en/of braken (>3x daags) gedurende de laatste 1-3 dagen, en/of - Bestaande voedingsinterventie met drink- of sondevoeding, en/of - Duidelijk verminderde inname gedurende de laatste 1-3 dagen, en/of - Belemmering van voedselinname door pijn?	1
4) Is er sprake van gewichtsverlies of stilstand (<1 jaar) in groei/gewicht gedurende de laatste weken tot maanden?	1

Totaalscore risico op ondervoeding, advies voedingsinterventie en follow-up

Score	Risico	Interventie en follow-up
Score 0	laag	Geen voedingsinterventie nodig. Controleer gewicht regelmatig volgens ziekenhuisbeleid. Evalueer risico na 1 week.
Score 1-3	matig	Overleg voedingsbeleid eventueel met diëtist. Controleer gewicht 2x per week. Evalueer risico na 1 week.
Score 4-5	hoog	Ga naar Stap 3. Specifiek voedingsadvies in overleg met diëtist. Controleer gewicht 2x per week en evalueer voedingsadvies. Evalueer risico na 1 week.

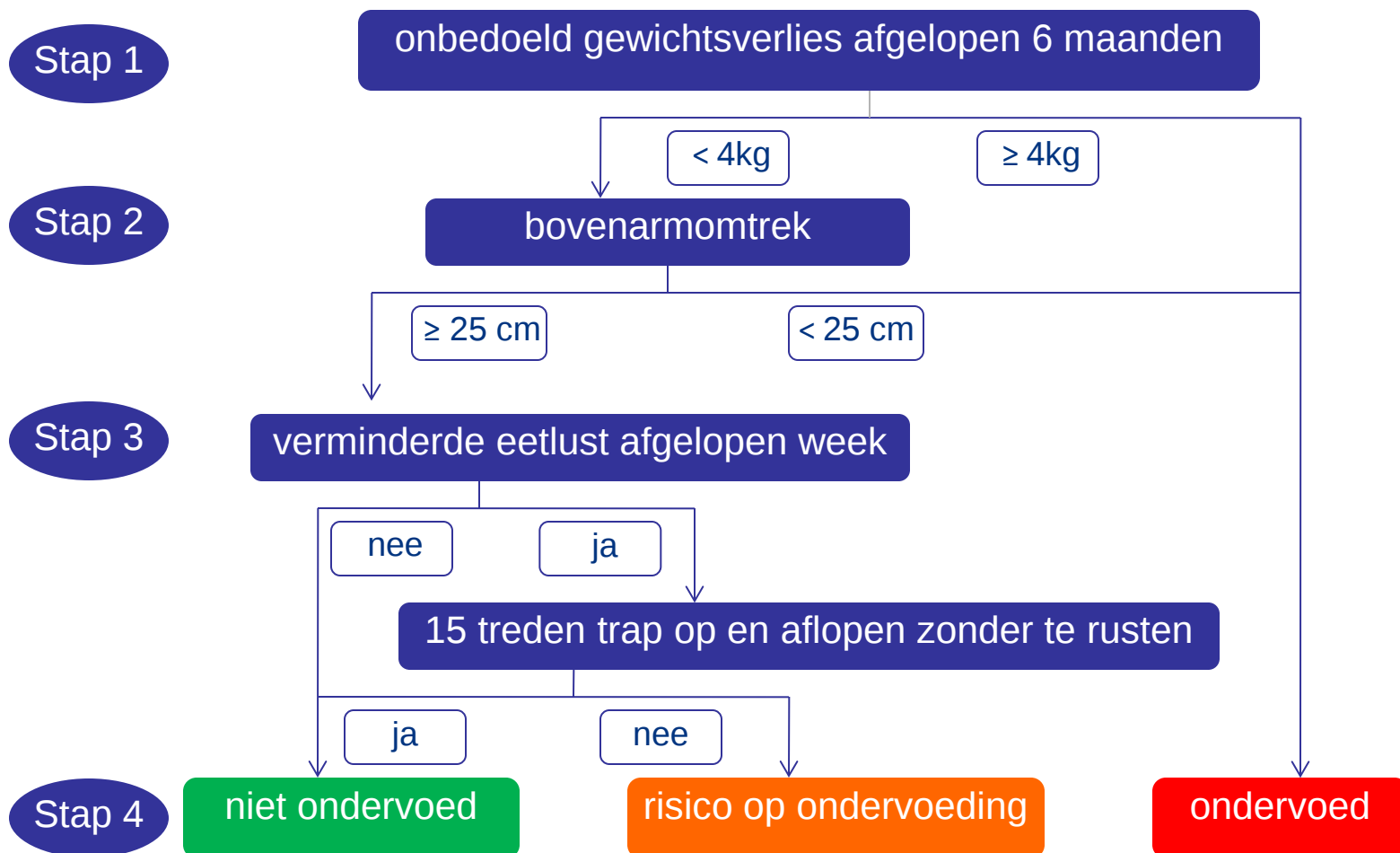
Risicovolle ziektebeelden

- | | | | |
|--|--|--|--------------------------------------|
| - Anorexia nervosa | - Dysmaturitas/prematuritas (tot 6 mnd na à terme datum) | - Leverziekten, chronisch | - Spierziekten |
| - Brandwonden | - Hartziekten, chronisch | - Nierziekten, chronisch | - Stofwisselingsziekten |
| - Bronchopulmonale dysplasie (<2 jaar) | - Infectieziekten (aids) | - Niet nader gespecificeerd (inschatting arts) | - Trauma |
| - Coeliakie | - Inflammatoire darmziekten | - Panoctitis | - Verstandelijke handicap/retardatie |
| - Cystic Fibrosis | - Kanker | - Short bowel syndrome | - Verwachte grote operatie |

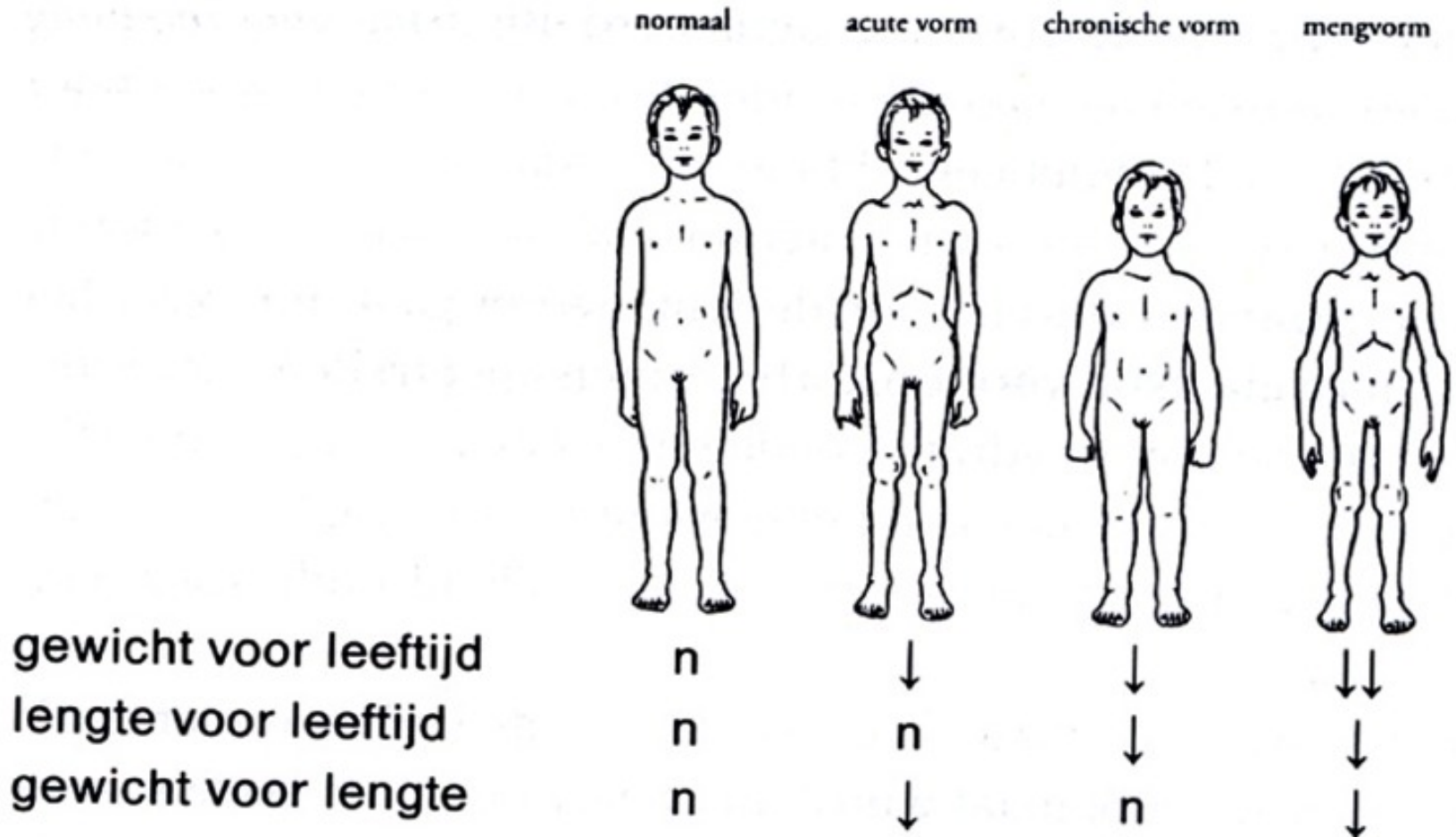
Indien 'JA' op één van deze onderdelen, ga naar Stap 3 (zie ommezijde)



SNAQ⁶⁵⁺ beslisboom



Hoe ziet het kind eruit?



Hoe stel je ondervoeding vast bij een kind met een groeigrafiek

Acute ondervoeding

- Kinderen > 1 jaar en < 18 jaar
gewicht naar lengte -2 SD
- Alle kinderen: > 1 SD afbuiging
op de groeicurve gewicht naar leeftijd
of gewicht naar lengte in de afgelopen 3
maanden.

Chronische ondervoeding kinderen

- - < 4 jaar 0,5 – 1 SD afbuiging lengte naar leeftijd naar leeftijd in afgelopen jaar,
- gewicht naar lengte is goed.
- - $\geq$ 4 jaar: 0,25 SD afbuiging in afgelopen jaar voor groeicurve lengte naar leeftijd.

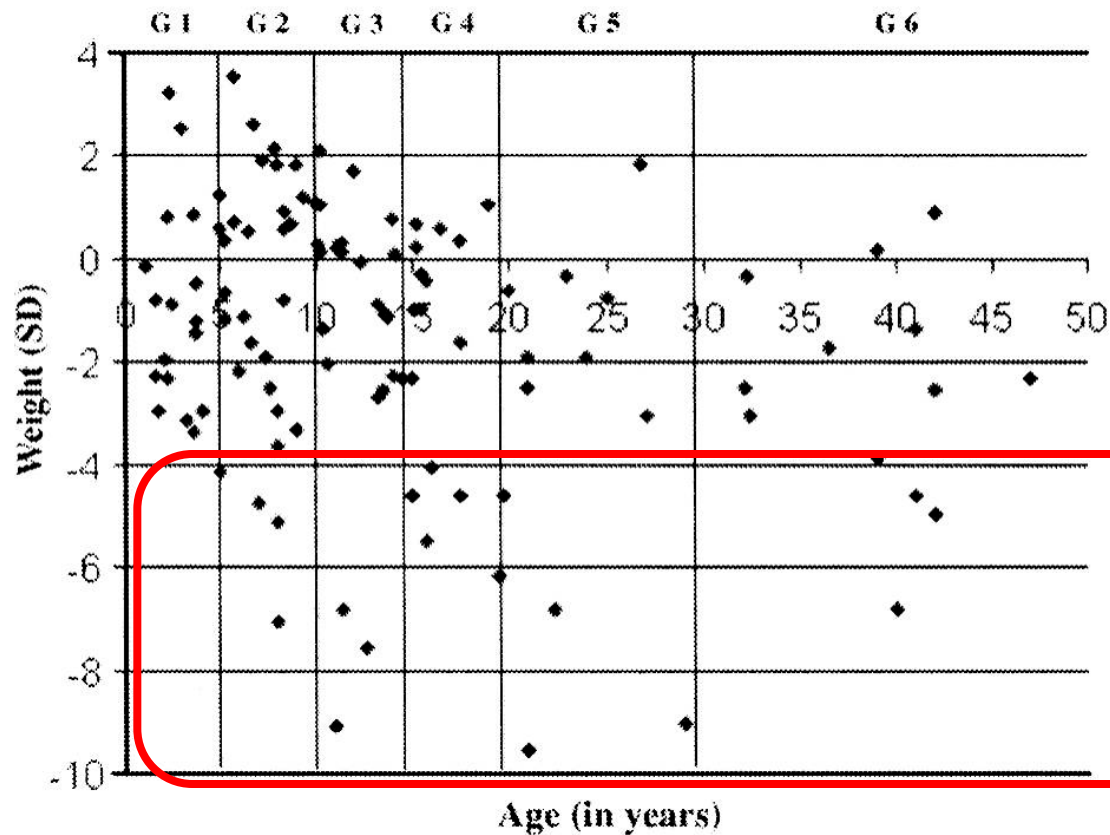
- 0 -

Of mengvorm acuut/chronisch

Duchenne: in de grafiek?

Duchenne gemiddeld iets kleiner dan gemiddelde in normale grafiek. Gewenst gewicht naar leeftijd is SD 1 tot 1,5 en ondergrens -1,5 SD

Gewicht naar leeftijd bij SMA II



Gevolg van ondervoeding

- Onvoldoende groei en ontwikkeling bij kinderen
- Te kort aan ijzer – ongunstig voor de hersenontwikkeling (kinderen)
- Onnodige vermoeidheid
- Lage weerstand
- Negatieve invloed op stemming
- Enz.

Ondervoeding het gevolg:

Bij laag lichaamsgewicht en weinig spiermassa

=> hypoglykemie = te laag bloedsuiker

Dit komt voor bij: vasten, ziekte, operatie,
lange nacht

Advies: klein kind: opgelost maïzena

jongere/ volwassene: late avondmaaltijd



Bij ondervoeding grotere risico's bij op complicaties.

Bij ziekte, minder inname voedsel en vocht,
darmproblematiek snel ernstige situatie – kans om metabole
acidose

Ongewenst gewichtsverlies en ondervoeding.

Lagere BMI mogelijke risicofactor ALS

O'Reilly, Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2013

Diëtist: aangepaste consistentie.

Preventie aspiratie door aanpassing consistentie:

- Geen draadjes vlees
 - Zachte voeding
 - Gemalen voeding
 - Mix voeding
 - Sondevoeding
-
- Verdikken van dunne vloeistoffen tot karnemelk of vla dikte
-
- Voldoende energie-inname (kcal) door middel van:
gewone voeding, drinkvoeding en sondevoeding
 - genieten van eten in redelijke tijd

Effect van consistentie wijziging:

- Uiterlijk van de voeding veranderd – heeft invloed op de eetlust
- Smaak van de voeding veranderd
- Volume wordt groter, lagere dichtheid van voedingsstoffen
- Risico op ondervoeding
- Keuze van voedingsmiddelen veranderd, waardoor kans op tekorten aan voedingsstoffen. (vezels, jodium, ijzer, vitamine A, B1, D en E)



Of 2x



Vitamine D, ijzer en Jodium

Vitamine D tekort

- effect op stemming, spierkracht en botdichtheid.
- Optimaliseren via voeding en suppletie indien nodig
10 mcg/dag bij tekorten, en stootkuur om tekort aan te vullen (door arts).
- Bij osteoporose suppletie 20 mcg/dag en suppletie Calcium

IJzer: - Bij kinderen belangrijk voor de hersen ontwikkeling.

- Laag Hb - vermoeidheid. Suppletie in de voeding

Jodium: invloed op de stofwisseling

Duchenne - spierzwakte

Dun vloeibaar is gemakkelijker dan dik vloeibaar, dus bij verslikken niet indikken!

- Slikproblemen zijn een combinatie van neurologische aandoening (o.a. tong) en houding.

Advies: let op houding.

- Resten van voeding in de keel en boven de slokdarm kunnen aspiratie veroorzaken.

Advies: keelgebied schonen na het eten door het drinken van water.

van den Engel-Hoek L, Erasmus CE, van Bruggen HW, de Swart BJ, Sie LT, Steenks MH, et al. Dysphagia in spinal muscular atrophy type II: more than a bulbar problem? Neurology 2009 Nov 24;73(21):1787-91

Adviezen bij spierzwakte (Duchenne):

- Na elke maaltijd 3 slokken water drinken (meer mag ook)
Als je in bed of liggend nog wat wilt hebben: alleen water, maar liever helemaal niet eten als je ligt.
- Als je ziek, moe of niet lekker bent kun je beter dun vloeibaar drinken (bijvoorbeeld een lekkere fruitsmoothie!).

Geld bij spierzwakte, niet bij neurodegeneratieve aandoeningen. (Imelda de Groot)

Houding en slikken.



Teruggetrokken houding
van het hoofd



Aangepaste houding, ruimte voor
activiteit mondbodemspieren,
waardoor resten in de keel beter
weggeslikt kunnen worden.

Indicaties PEG bij NMA:

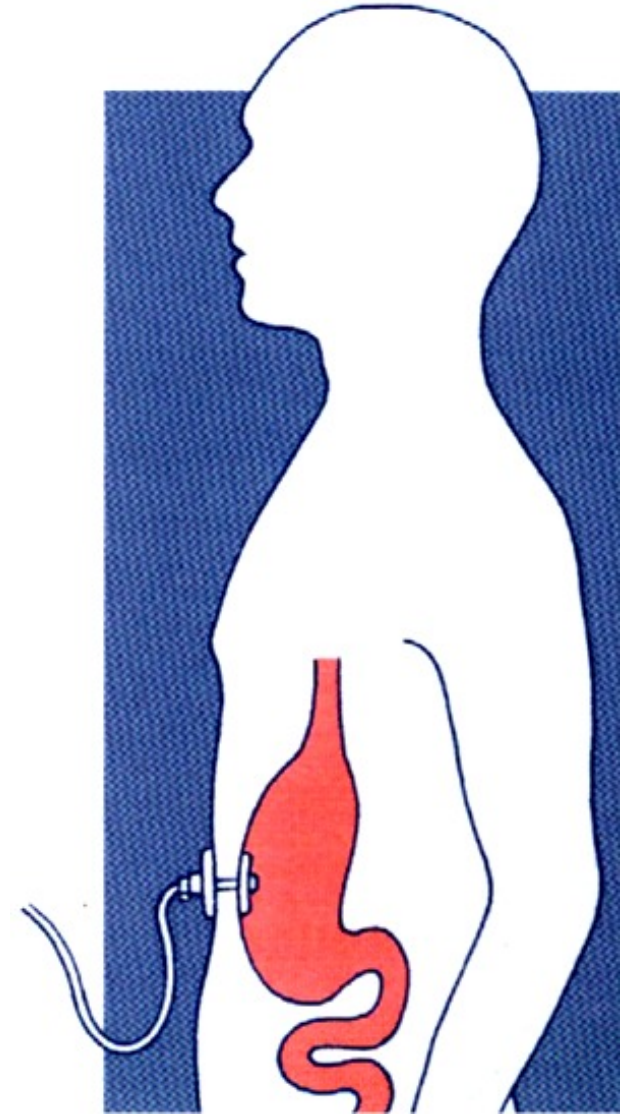
- Bulbaire zwakte (aspiratie, dehydratie, groeiachterstand, gewichtsverlies)
- Afname vitale longcapaciteit (ALS)
- Ernstige vermoeidheid
- Lange duur maaltijden
- Onvoldoende effect drinkvoeding
- Slechte conditie
- Andere oorzaken bv 'vol gevoel' door motiliteitsstoornissen

PEG of PEJ

PEG - mogelijkheid om in porties te voeden of te druppelen (met een voedingspomp)

PEJ – alleen voeding via druppelen mogelijk (met voedingspomp)

Bij gastroparese vaker sonde tot in Jejunum gelegd of PEJ. (Duchenne, soms bij ALS)



Vertraagde maagontlediging (Gastroparese)

Klachten:

- pijn bovenbuik
- vol zitten na de maaltijd
- opgeblazen gevoel
- misselijkheid
- overgeven

Adviezen bij vertraagde maagontlediging

- Optimaliseren ontlastingspatroon met voldoende vocht
- Kleine, frequente maaltijden over de dag verdeeld, evt. aangevuld met drinkvoeding
- Rustig eten en goed kauwen
- Bij diabetes bloedsuikers optimaliseren
- Royale vezel inname beperken
- Lichte vetbeperking
- Niet slapen op rechterzijde, meer reflux door ontspanning LES
- Niet direct gaan liggen na de maaltijd
- Slapen met hoofdeind omhoog, 30 – 35 graden
- eventueel medicatie

PEG bij NMA

Voordelen PEG:

Verbetering voedsel - / vochtintake en voedingstoestand

Toename ontwikkeling, groei en gewicht bij kinderen

Afname luchtweginfecties en hospitalisatie

Verbetering kwaliteit van leven

Wordt goed verdragen en langdurig mogelijk

Sociaal esthetisch

PEG te gebruiken voor maag ontluchting

Verlenging van de levensverwachting

Nadelen PEG: Geen preventie aspiratie reflux / eigen secreties

Sondevoeding

Bij sondevoeding neemt het volume toe.

Als er cardiale klachten zijn, kan het volume wat gebruikt kan worden beperkt zijn.

Sondevoeding bevat weinig natrium. Bij start van sondevoeding is het goed om te kijken of diuretica nog nodig zijn.

Bij diarree en braken kan er snel een natrium en kalium tekort ontstaan.

Slijm en Speeksel problemen

Weinig en taai slijm

- voldoende vocht, fris-zure producten
- (evt. kijken naar medicatie diuretica, slijmoplosser)
- droge producten aanpassen zodat ze smeuijger worden
- beperken van zoete en plakkerige producten

Veel speeksel :

- vermijden van zure producten
- evt. meer spreiding van sondevoeding
- evt. medicatie (maagbeschermer of speeksel remmer)

Obstipatie:

Mogelijke oorzaken:

- vermindering perskracht buikspieren
- minder beweging
- niet reageren op prikkel
- te weinig vocht en vezels
- vertraagde darmpassage door spierziekte zelf
- medicatie

Gevolg:

Vol gevoel, minder trek, slechter verdragen van sondevoeding, benauwdheid.

Adviezen bij obstipatie

- Goed toiletgebruik
- Minimaal 2 liter vocht per dag
(bij kinderen naar leeftijd/ gewicht)
- Voedingsvezelverrijkte voeding:
 - oplosbare en niet oplosbare vezels
 - aandacht voor gasvorming
- Eventueel medicatie

Diarree bij Myotone Dystrofie

Oorzaken:

- stoornissen gladde spieren darmen
- vertraagde passage
- secundair bacteriële overgroei, mogelijk in combinatie met malabsorptie van galzouten (Rönnblom 1998)

Behandeling van galzouten diarree:

- aanvulling vocht en zout
- voldoende vezels: geeft ontlasting volume en stevigheid
- galzoutenbinders

Kwaliteit van leven:

Bij ALS:

Gewichtsverlies heeft invloed op stemming en op de kwaliteit van leven.

Een PEG heeft positief effect op de kwaliteit van leven, ook bij gewichtsverlies

Körner, BMC Neurol 2013

Niet de hele dag met eten bezig te hoeven zijn of niet steeds bang te hoeven zijn dat je je verslikt tijdens de maaltijd kan de kwaliteit van leven sterk verbeteren.

Dieetbehandelingsrichtlijnen ALS en Duchenne.

