



Voeding bij Duchenne, een uitdaging voor de diëtist!

Eind 2009 is de Elsevier dieetbehandelingsrichtlijn voor de ziekte van Duchenne (Duchenne Muscular Dystrophy, DMD) gepubliceerd. Het NVD-netwerk Diëtisten voor Spierziekten (DvS) ontwikkelde deze richtlijn met behulp van literatuuronderzoek, praktische ervaringen en medewerking van de Vereniging Spierziekten Nederland. Het NVD-netwerk heeft gekozen voor DMD omdat er veel literatuur over deze spierziekte verschijnt. Daarnaast geldt deze ziekte als model voor andere spierziekten die op kinderleeftijd ontstaan. Als bijlage in de dieetbehandelingsrichtlijn is een introductie van deze andere spierziekten opgenomen, inclusief de voedingsgerelateerde problemen.

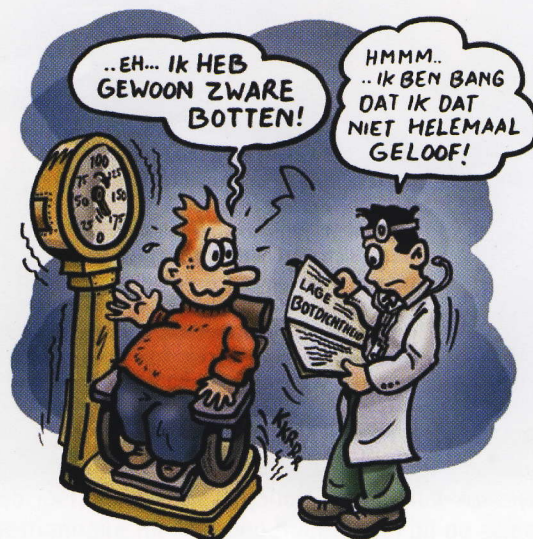
DMD is een progressieve spierziekte die op jonge leeftijd manifest wordt en die alleen bij jongens voorkomt. Met de introductie van beademing bij ademhalingsinsufficiëntie, zo'n 20 jaar geleden, is de levensverwachting van patiënten toegenomen tot 35 jaar. Patiënten overlijden meestal als gevolg van cardiomyopathie of respiratoire problematiek. De belangrijkste boodschap in de dieetbehandelingsrichtlijn voor jongens met Duchenne is het zorgen voor een goede voedingstoestand, met een goede groei en gewicht. Bij volwassenen draagt een goede voedingstoestand bij aan het behoud van de kwaliteit van leven.

De voedingstoestand

Aandacht voor de voedingstoestand bij DMD is tweeledig: voorkómen van overgewicht en ondergewicht. Bij jongens met Duchenne wijkt het vaststellen van goede groei met bijpassend gewicht af van gezonde jongens. Standaard groeicurven voldoen niet, omdat deze zijn geënt op gezonde kinderen met een gemiddelde spiermassa. Jongens met Duchenne hebben een spiermassaverlies tot 70% op de leeftijd van 14 jaar. In 1988 ontwikkelden Griffiths en Edwards daarom een groeicurve voor jongens met Duchenne. Omdat de interpretatie van deze curve lastig is, kunnen de Nederlandse Groeicurven uit 1997 als alternatief gebruikt worden. Een gezond gewicht ligt dan op -2 tot -3 standaard deviaties gewicht naar lengte (toelichting zie kader). Het niveau van bewijs is 'best-practice'.

Groeicurve

De groeicurve is een grafiek waarin de gemiddelde lengtegroei van de normale groeisnelheid per jaar in centimeters is uitgezet tegen de leeftijd of gewicht van gezonde kinderen. De standaarddeviatie is de standaardafwijking, uitgedrukt in getallen, die wordt gebruikt voor de spreiding van waarnemingen rond het gemiddelde.



Bron: Vereniging Spierziekten Nederland

Een goede voedingstoestand leidt tot minder ongewenst verlies van spiermassa en een betere weerstand. In de literatuur pleiten onderzoekers steeds meer voor tijdig ingrijpen met sondevoeding en indien nodig een PEG (een via de buikwand aangelegde maagsonde die kunstmatige voeding mogelijk maakt). Zo kan ernstig gewichtsverlies door slikproblemen, vertraagde maagontleding, vol gevoel door obstipatie of vermoeidheid voorkomen worden. Anderzijds heeft een te hoog gewicht een nadelige invloed op de resterende mobiliteit, afnemende ademhalingsfunctie en de belasting van het hart.

Door nog onbekende oorzaak is de botopbouw gestoord. Deze stoornis kan versterkt worden door het gebruik van corticosteroïden. Aandacht voor voldoende calcium en vitamine D is daarom nodig.



Foto: Jeroen Poortvliet

Ook vocht is een aandachtspunt. Door ADL-afhankelijkheid (activiteiten dagelijks leven) kan de neiging ontstaan om minder te drinken. De verschijnselen van een vochttekort, zoals lusteloosheid, snelle vermoeidheid en gebrek aan eetlust vallen bij Duchenne waarschijnlijk niet op. Bij volwassenen met Duchenne kan een chronisch vochttekort leiden tot een groter risico op nierstenen. Bij hartfalen is veel drinken juist weer ongewenst.

Het behandelplan

Onderdeel van de behandeling bij veel jongens is het gebruik van corticosteroiden. Dit heeft een positief effect op behoud van de spiermassa, hart- en longfunctie. Een sterke gewichtstoename is ongewenst. De diëtist kan berekenen of een sterke gewichtstoename het gevolg is van opbouw van spiermassa of van een te hoge energie-inname.

Regelmatig een uitgebreide voedingsanamnese, een goed advies en regelmatig contact bij de steeds veranderende situatie van de patiënt vraagt kennis en creativiteit. Dieetadviezen op maat voor jongens en mannen met Duchenne (of: voor mensen met spierziekten) is daarom een uitdaging voor de diëtist!

*Marianne Zwolsman, diëtist UMCG en
Coby Wijnen, diëtist Vereniging Spierziekten
Nederland*



Coby Wijnen



Marianne Zwolsman