



Uitgeschreven tekst workshop Voeding bij myotone dystrofie type 1 (MD1) tijdens Spierziektendag 2008 te Veldhoven. De tekst is geactualiseerd in juni 2013.

Voeding wordt meestal met lekker en gezelligheid geassocieerd. Voeding is ook belangrijk: voor een goede groei van een kind en voor onderhoud bij volwassenen, evenals voor het behoud van een goede weerstand en conditie.

Door het Voedingscentrum is een algemeen handvat ontwikkeld om gezond te eten: de Schijf van Vijf. Voor meer informatie zie www.voedingscentrum.nl

Ten gevolge van de spierziekte MD1 kunnen secundaire (voedings)problemen ontstaan. Bijvoorbeeld door het minder bewegen kunnen gevolgen ontstaan die te maken hebben met voeding zoals botdichtheid, gewicht, obstipatie en het metabool syndroom.

Een te lage botdichtheid (osteoporose) kan makkelijk leiden tot een fractuur. Tips om osteoporose te voorkomen, zijn: zorg voor gewichtsdragende belasting: staan is al voldoende; zorg voor voldoende kalk in de voeding (zie Schijf van Vijf) en zorg voor voldoende zonlicht, waardoor vitamine D gevormd kan worden, dat eveneens nodig is voor het behoud van botmassa.

Het gewicht kan in de loop van de tijd toenemen. Door de spierziekte verandert de lichaamssamenstelling: er gaat spiermassa verloren en er is meer vetmassa aanwezig (Pruna 2011). Uit onderzoek (McCrary 1998) blijkt dat de ruststofwisseling, de energie die nodig is voor de lichaamstemperatuur, hartfunctie en ademhaling, vergelijkbaar is met gezonde personen. Maar het totale energieverbruik per dag is veel lager, door minder lichamelijke activiteiten. Daardoor kan het gewicht toenemen. Het gewicht kan ook langzaam afnemen. Uit onderzoek (Motlagh 2005) bij mensen met diverse spierziekten, waaronder MD, bleek een lage energie-inname, onvoldoende eiwit, te veel vet, onvoldoende vitamines en mineralen (vooral vitamine E en D), onvoldoende kalk, koper en zink.

Mensen met langzaam progressieve spierziekten, zoals MD, hebben een groter risico op het metabool syndroom. Het metabool syndroom is de optelsom van risicofactoren die kan leiden tot hart-en vaatziekten en diabetes. Als er 3 van de onderstaande items gestoord zijn is er sprake van het metabool syndroom: verhoogde nuchter bloedsuiker, verlaagd HDL-cholesterol, verhoogd triglyceridengehalte, verhoogde bloeddruk, vergrote buikomvang (meer dan 88cm bij vrouwen en 102 cm bij mannen). Iets minder eten en iets meer bewegen helpt tegen het metabool syndroom, ook bij MD.

Slikproblematiek kan bij 25-80 % van de mensen met MD voorkomen (Bellini 2006). Slikproblematiek omvat stoornissen bij het naar de mond brengen van voedsel en vocht, kauwen voor in de mond, naar achteren brengen richting keel, doorslikken zelf en het vervoer door de slokdarm heen tot aan de maag. Uit onderzoek bij kinderen en jongeren met MD (Sjögreen 2007) blijkt dat er sprake kan zijn van spierzwakte in het gezicht, beperkingen in tongbewegingen en een gebrekkige lipsluiting. Daardoor had 51 % problemen met eten en 37 % problemen met kwijlen. Waaraan zijn slikproblemen merkbaar? Bijvoorbeeld afhappen van een lepel is moeilijk, voedsel/vocht valt uit de mond, doorslikken zonder kauwen, verslikken bij vast

voedsel, hoesten bij drinken en voedsel komt terug via de neus. Vaak zijn maatregelen zoals het kleinsnijden of pureren van de voeding voldoende om goed en veilig te kunnen eten (Umemoto 2012).

Bij congenitale MD kan het moeilijk zijn om te zuigen aan borst of fles, wordt er gehoest, kan er sprake van reflux (inhoud vloeit terug in de keel) en aspiratie (het voedsel komt in de luchtpijp in plaats van in de maag). Vaak is sondevoeding nodig.

Bij MD zijn er vooral problemen bij de overgang van de keel naar de slokdarm en de slokdarm zelf (Swick 1981 en Modolell 1999). Het bovenste deel van de slokdarm bestaat uit dwarsgestreept spierweefsel en het onderste deel glad spierweefsel. De bovenste slokdarmsfincter (sluitspier) is vaak aangedaan, bij de onderste slokdarmsfincter is dat nog onduidelijk. Slokdarmstoornissen leiden tot niet altijd tot het melden van klachten. Klachten kunnen bestaan uit slikstoornissen, zuurbranden, oprispingen (terugstromen van de maaginhoud) en pijn op de borst. Adviezen bij slokdarmstoornissen: optimaliseren ontlastingspatroon met voldoende voedingsvezel, voldoende vocht, kleine frequente maaltijden over de dag verdeeld, rustig eten, niet slapen op rechterzijde omdat door ontspanning van de onderste slokdarmsfincter meer reflux kan optreden, niet direct gaan liggen na de maaltijd, slapen met hoofdeind omhoog en eventueel medicatie. Het gebruik van alcohol is ongewenst omdat daardoor de peristaltiek in het onderste deel van de slokdarm afneemt. Een (ongewenste) verlaging van de druk van de onderste slokdarmsfincter met uitlokking van reflux kan ontstaan door: chocolade, pepermint, koffie met of zonder cafeïne, ui, citrusfruit, tomaten en ook door roken.

De maagontlediging kan vertraagd, ook bij mensen met MD1 die geen klachten melden (Tanaka 2013). Een vertraagde maagontlediging kan zowel voorkomen bij gebruik van zowel voedsel als na het drinken van vocht. Mogelijke oorzaken zijn stoornissen van de gladde spieren van de maag, van de elektrische activiteit van de maag en stoornissen van sommige maagdarmhormonen (Rönblom 2001). Een vertraagde maagontlediging heeft wel een relatie met de duur maar niet met de ernst van MD (Bellini 2002). Een vertraagde maagontlediging geeft soms geen klachten. Als er wel klachten zijn kunnen die bestaan uit pijn in de bovenbuik, vol zitten na de maaltijd, opgeblazen gevoel, misselijkheid en overgeven. Adviezen kunnen bestaan uit: optimaliseren voedselinname vanwege neiging tot minder eten (eventueel via drinkvoeding), kleine frequente maaltijden, (lichte) vet beperking, aanpassing consistentie, te royale inname vezels beperken, eten zeer goed fijnkauwen, bij diabetes optimaliseren bloedsuikers en eventueel medicatie.

Als de motiliteit (= passage) van de darm gestoord is, is deze bijna altijd vertraagd. Bij motiliteitsstoornissen van de dunne darm wordt een vetbeperkt dieet geadviseerd met frequente, kleine maaltijden. Een motiliteitsstoornis van de dikke darm leidt tot obstipatie (Bellini 2006). Adviezen bij obstipatie: goed toiletgebruik; minimaal twee liter vocht per dag; voedingsvezelverrijkte voeding zoals vers fruit, gedroogde geweekte vruchten, peulvruchten, bonen, (rauwe) groente, noten, grove bindmiddelen, bruin en volkorenbrood, zilvervliesrijst en eventueel medicatie. Zie verder het stappenplan in de VSN-brochure voeding en spierziekten.

Pseudo-obstructie komt bij MD niet zo vaak voor, maar het betreft wel een ernstige situatie. Het is een klinisch syndroom waarbij het lijkt of er in de darm een obstructie (afsluiting) is, maar in werkelijkheid is dat niet zo. Het wordt vooral veroorzaakt door motiliteitsstoornissen. Het kan voorkomen op iedere leeftijd, in elke fase van de

ziekte en kan zich herhalen in steeds een ander darmdeel. De klachten kunnen bestaan uit ernstig ziek zijn, misselijkheid, overgeven, buikpijn en opgezette buik met of zonder obstipatie. De behandeling is conservatief, dat wil zeggen dat er geen operatie plaatsvindt, en bestaat uit het onthouden van eten, vocht via infuus en agressief laxeren (Sartoretti 1996, Bruinenberg 1996 en Brunner 1992).

Diarree komt bij MD vaak voor. Mogelijke oorzaken zijn stoornissen in de gladde spieren van de darm, vertraagde passage en secundair bacteriële overgroei, mogelijk in combinatie met slechte opname van galzouten bij MD (Rönblom 1998). Bij diarree door stoornissen door galzouten is medicatie (galzoutenbinders) nodig. Diarree door bacteriële overgroei kan behandeld worden met antibiotica (Tarnopolsky 2010). Algemene adviezen bij diarree zijn: aanvulling van vocht en zout en het gebruik van voldoende vezels (geeft ontlasting volume en stevigheid). Let op: overloopdiarree is een gevolg van obstipatie! Diarree lekt langs de ontlastingsprop heen. Aandacht hiervoor is vooral nodig bij kinderen.

Fecale incontinentie komt regelmatig voor bij 66 % van de mensen met MD en bij meer dan 10 % eens of vaker per week (Bellini 2006). Er is sprake van een taboe met grote sociale gevolgen. Opmerkelijk is dat de problematiek van anale sluitspieren even vaak gestoord is als die van de slokdarm; de gladde en dwarsgestreepte spieren aan beide uiteinden van het maagdarmkanaal zijn op dezelfde wijze betrokken (Hamel-Roy 1994 en Lecointe 1999). Adviezen bij fecale incontinentie: bespreek het probleem met uw arts, want wat niet gemeld wordt bestaat niet en vaak vraagt de arts er niet naar; probeer met dieet diarree te voorkomen; gebruik eventueel stoppende medicatie; opvangmateriaal is verkrijgbaar via apotheek en incontinentieverpleegkundige; operatie helpt slechts tijdelijk (Bellini 2006); mogelijk helpt het oefenen van de bekkenbodemspieren met biofeedback en mogelijk ook darmspoelen met waterklysma's waardoor je een (deel van de dag) continent bent.

Diabetes (suikerziekte) is niet typisch voor MD maar komt vaker voor dan bij de gewone bevolking. Er bestaat onduidelijkheid over het type diabetes: sommigen melden meer type I diabetes, die insuline afhankelijk is (Ristow 2004) en anderen meer type II, die met tabletten gereguleerd kan worden (Perseghin 2004). Ook is er onduidelijkheid over de optimale behandeling van diabetes bij MD (Kouki 2005). Het lijkt verstandig de glucosetolerantie regelmatig, vanaf het begin van de ziekte, regelmatig te controleren (Matsumura 2009).

Bij MD1 zijn stoornissen in de leverfunctie, niet-alcoholische leververvetting, bekend. Mogelijke oorzaken zijn o.a. een te hoog gewicht en het metabool syndroom met diabetes. In geval van een te hoog gewicht kan een energiebeperkt dieet geadviseerd worden met meer beweging naar mogelijkheden. Het doel is gewichtsverlies te bereiken en daarmee de insulinegevoeligheid te verbeteren.

Tenslotte is nadere aandacht voor de mondzorg bij MD nodig. Uit onderzoek blijkt dat er sprake is van veel gaatjes, tandplaque en tandvleesontstekingen. Deze kunnen worden veroorzaakt door een beperkte maximale mogelijkheid om de mond te openen, meer vermoeidheid bij het kauwen, langere eetduur, minder spierkracht en het hebben van een open mond en of slapen met een open mond (Engvall 2007). Goede mondzorg en professionele zorg, zowel bij kinderen als volwassenen, zijn dus van groot belang.