

Voeding en voedingssupplementen bij de ziekte van Pompe

Coby Wijnen, diëtist



POMPE Connections

VOEDING EN DIEET

Veel mensen met de ziekte van Pompe hebben problemen met eten. Spierzwakte kan het moeilijk maken om te bijten, kauwen, zuigen of om voedsel door te slikken. Dit kan bij patiënten van alle leeftijdscategorieën optreden en het moeilijk maken om normaal te eten en de voeding binnen te krijgen die het lichaam nodig heeft. Ademhalingsproblemen kunnen er ook voor zorgen



www.worldpompe.org

Publicaties waarin een relatie met voeding:

- Eiwitverrijkt dieet
- Slikproblematiek
- Lagere botdichtheid
- Lichaamssamenstelling
- Diarree en incontinentie

Eiwitverrijkt dieet

Veronderstelling: eiwitrijk dieet als compensatie tegen de verhoogde eiwitafbraak omdat spier glycogeen niet als energiebron kan gebruiken. Hierdoor zou er sprake kunnen zijn van een relatief eiwittekort, wat weer kan leiden tot spierzwakte.

Bodamer, Eur J Pediatr 1997

Mogelijk door toegenomen spierafbraak ook verhoogde ruststofwisseling

Bodamer, Neurology 2000

Alanine is een aminozuur dat eiwit-en glucose stofwisseling met elkaar linkt

	Type of study	No. of subjects	Diet	Outcome
Slonim et al. [13] 1983	Case report	1 patient (6 years)	high-protein (25%–30% protein)	Improved muscle funct.
Margolis and Hill [9] 1986	Case report	1 patient (55 years)	high-protein (1.6 g/kg)	Improved resp. funct.
Isaacs et al. [7] 1986	Case report	1 patient (33 years)	high-protein (35% protein)	Improved muscle funct.
Umbleby et al. [15] 1987	Leucine turnover (radioactive tracer)	1 patient (33 years)	high-protein (21% protein)	No change
Umbleby et al. [14] 1989	Alanine/leucine flux (radioactive tracer)	5 pat. (42–50 years) 5 cont. (25–57 years)	high-protein (16%–22% protein)	No change
Padberg et al. [12] 1989	Muscle strength pulmonary function	5 adult patients	high-protein	No change
Demey et al. [4] 1989	Case report	1 patient (27 years)	high-protein (17% protein)	Improved resp. function
Ferrer et al. [5] 1992	Case report	1 patient (21 years)	high-protein (37% protein)	No change
8 publications since 1983	5 case reports 3 studies	16 patients 5 controls	high protein diet (16%–37% protein)	4/16 patients improved

Bodamer , Neurology 1997

Onderzoek: dieet * en alanine en oefentherapie

*25-30 En(Energieprocent)% Eiwit, 30-35 En% Koolhydraten, 35-40 En% Vet

34 deelnemers; duur gemiddeld 4,5 jaar

Conclusie: combinatie dieet + therapie kan verlies spierkracht vertragen

Slonim, Muscle Nerve 2007

Onderzoek ERT met behoud dieet 20-25 % Eiwit, 45-50 % Koolhydraten

17 deelnemers

Na 18-24 maanden herstel tot normale eiwitwaarden en daling energieverbruik

Ravaglia, Eur J Neurol 2010

Onderzoek naar vet- en koolhydraatstofwisseling tijdens training

6 deelnemers en controlegroep 10 personen

Geen gedeeltelijke/complete blokkade in

Koolhydraat-stofwisseling die leidt tot inspanningsintolerantie

Vet- en koolhydraatstofwisseling op spierniveau lijken normaal

Inspanningsintolerantie verbeterde niet met glucose-infuus

Preisler, Mol Genet Metab 2012

Nederlandse inzichten 'gewone' voeding:

Eiwit: -Aanbevolen hoeveelheid ca. 10 energie%

-Aanvaardbare bovengrens 25 energie%

Vet: -Adequate inname 25-40 energie%

-Bij overgewicht/ongewenste
gewichtstoename 20-30/35 energie%

Koolhydraten:

-Aanbevolen hoeveelheid 40 energie%

Gezondheidsraad 2001

Toelaatbare extra inname aminozuur alanine

2,1 g/dag

Gezondheidsraad 1999

Conclusie:

Eiwitverrijking tot 25 energie% kan binnen grenzen
Nederlands voedingspatroon

(ook aanbevolen door ACMG practical guideline 2006)

Vetinname afhankelijk van gewicht binnen normale
grenzen

Koolhydraten niet beperken, want bij onvoldoende
koolhydraten wordt lichaamseiwit (bv. spierweefsel)
afgebroken en omgezet in glucose



Slikproblematiek bij de ziekte van Pompe:

- In alle fasen van het slikproces
- Moeite met kauwen en transport van voedsel naar achter in de mond
- Voedsel soms naar de neus (residu na de slik) soms penetratie tot boven de stemplooien, aspiratie
- Kinderen met Pompe: reflux

ACGM Guideline; Prater, Genet Med 2012; van Gelder, J Inherit Metab Dis 2012

Slikproblematiek leidt tot
twee soorten problemen op voedingsgebied:

-Aspiratie → wijziging consistentie voeding

-Lage energie-inname → ongewenst
gewichtsverlies/groeiachterstand

Ouders melden verslikken/slikproblemen vaak niet

Mogelijk positieve rol ERT

Van Gelder, J Inherit Metab Dis 2012

Diëtist samen met logopedist

Bij oudere kinderen en late onset:

- neem rust en tijd voor de maaltijden
- vast voedsel kan problemen geven
- slokjes water tijdens en na maaltijd
- variatie in ernst symptomen





Lagere botdichtheid

Onderzoek (Nederland) bij 36 volwassenen en 10 kinderen

67% lage botdichtheid en waarvan 26% osteoporose. 8 van de 10 kinderen had lage botdichtheid

Risicofactoren inactiviteit, immobiliteit en verminderde spierkracht

Van den Berg, Bone 2010

Italiaans onderzoek bij 22 volwassenen

36,5 % osteopenie en 27% osteoporose

Slechts 2 mensen normale vitamine D waarde

Bertoldo, J Clin Endocrinol Metab 2015

Screening belangrijk bij:

- kinderen
- rolstoelers met beademing
- bij verminderde spierkracht

Behandeladviezen:

- rol ERT? Door toename spierkracht betere botdichtheid?
- verhogen fysieke activiteit
- combinatie E-verrijkt dieet en training (Slonim)
- suppletie Ca en vit D bij tekort
- behandeling bifosfonaten?

Van den Berg, Bone 2010



Davitamon
Vitamine D

- Voor volwassenen
- Voor behoud van sterke botten en tanden
- Goed voor werking van spieren

200 tabletjes 

www.voedingscentrum.nl

BMI category		BMI	%FM
Below normal (< 18.5)	12.54	14.00	
	14.20	8.90	
	14.53	Undetectable	
Normal (18.5–24.9)	20.96	11.80	
	21.67	35.40	
	21.98	18.60	
	22.03	35.30	
	22.94	35.20	
	23.15	28.10	
	23.19	24.20	
	23.86	23.20	
Overweight (25–29.9)	24.65	35.50	
	25.25	37.30	
	25.35	32.00	
	27.64	32.80	
	27.72	25.10	
Obese (≥30)		35.76	31.70
Total	Average	22.5257	25.3000
	SD	5.46411	10.94857

Ravaglia, Eur J Neurol 2010

Lichaamsamenstelling

Toename vetmassa niet bekend, bij 5 van de 17 deelnemers.

Ongunstig voor zwakke spieren

Behandeling met ERT → toename BMI en vetmassa, trend in toename vetvrije massa

Ravaglia, Eur J Neurol, 2010

Toename vetmassa bij alle deelnemers(n=9), normale BMI bij 5. ERT 6 deelnemers.

Bij 2 deelnemers lichte toename vetvrije massa; vetmassa globaal ongewijzigd

Mogelijk sprake van intramusculaire vetstapeling en te hoog gewicht

Papadimas, Mol Genet Metab 2011

Diarree en incontinentie

Komt regelmatig voor

Duits onderzoek met 57 deelnemers en controlegroep 57 personen.

49 hadden ERT. Rol ERT?

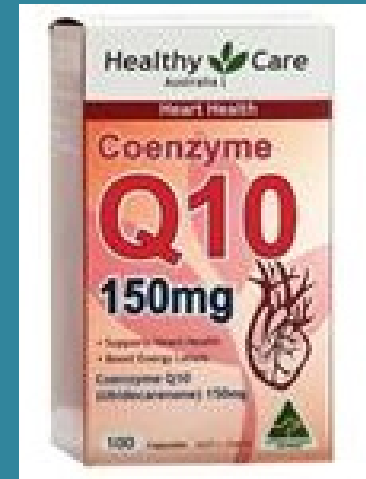
Sociaal invaliderend

Karabul, JIMD Reports 2014

Geen voedingsadviezen voor incontinentie

Algemeen voedingsadvies diarree:

- proberen oorzaak weg te nemen
- 'licht verteerbaar' dieet heeft geen nut
- 'stoppende' voedingsmiddelen evenmin
- drink voldoende
- gebruik diarreeremmers i.o.m. arts
- probeer 'normaal' te blijven eten
- zorg voor goede hygiëne



Schijf van Vijf

Suppletie:

- Vitamines en mineralen bij voeding die minder dan 1500 Kcal bevat
- Vitamine D indien nodig
- (eventueel alanine)

Overleg zo nodig met diëtist

Voedingssupplementen:

Overleg met je arts!

Geen megadoseringen

Denk aan je portemonnee



Waar vind ik een diëtist?

- vandaag op het Zorgplein: Ilse en Irmgard
(netwerk diëtisten voor spierziekten)
- in revalidatiecentra en academische
ziekenhuizen
- eerste lijn: www.dieetditdieetdat.nl

Home

Documenten database

Samenvattingen
medische artikelen

Eetadviezen ALS

Slikadviezen SMA en
Duchenne

Voedingsadviezen

Presentaties

E-learning module
diëtisten

Welkom op de site van Diëtisten voor Spierziekten

Diëtisten voor Spierziekten (DvS) wil op deze site de beschikbare informatie over voeding bij spierziekten ofwel neuromusculaire aandoeningen (NMA) breed toegankelijk maken. De site is daarom toegankelijk voor zowel collegae-diëtisten, (para)medici als mensen met een spierziekte. DvS ontwikkelt voedingsadviezen voor mensen met een spierziekte en werkt samen met de patiëntenvereniging Spierziekten Nederland. [Lees meer >](#)

Nieuws



Er is nog weinig bekend over het meest optimale tijdstip en de methode voor het plaatsen van een voedingssonde bij mensen met ALS. Op dit moment wordt een vo...

[Lees meer >](#)



Dit onderzoek is uitgevoerd om de effecten te kunnen vaststellen van regelmatige aerobe training aangevuld met een eiwitrijke drank bij mensen met FSHD. Het o...

[Lees meer >](#)

Bezoek onze sponsor:



Lid van



Nederlandse Vereniging van Diëtisten

