

Voeding bij de Duchenne spierdystrofie

Doelstellingen, verloop en uitdagingen gedurende verschillende stadia van de ziekte

Daphne Bot MSc, diëtist

Dienst Diëtetiek

LEIDS UNIVERSITAIR MEDISCH CENTRUM



- Doelstellingen dieetbehandeling
- Energiebalans en gewichtsverloop
- Veranderingen tijdens ziektebeloop
- Overige voedingsgerelateerde klachten

- Adviezen over bereiken/behouden van gezond gewicht
- Adviezen over optimaliseren kwaliteit van het voedingspatroon (gezonde voeding)
- Adviezen over adequate inname van vitamine en mineralen en suppletie
- Adviezen over voedingsgerelateerde klachten t.g.v. ziekte
- Adviezen over voeding bij obstipatie/moeizame ontlasting en/of gasvorming
- Adviezen over voeding bij kauw- en slikklachten
- Adviezen over voedingsgerelateerde klachten t.g.v. bijwerkingen medicatie

Kinderen

- Lengtegroei
- Gezonde gewichtsrage
- Aanleren gezonde voedingsgewoonten
- Voorkomen tekorten calcium en vitamine D
- Voorkomen of uitstellen bijwerkingen corticosteroïden zoals gewichtstoename, glucose-intolerantie, gastro-oesofageale reflux en hypertensie

Non-ambulante fase

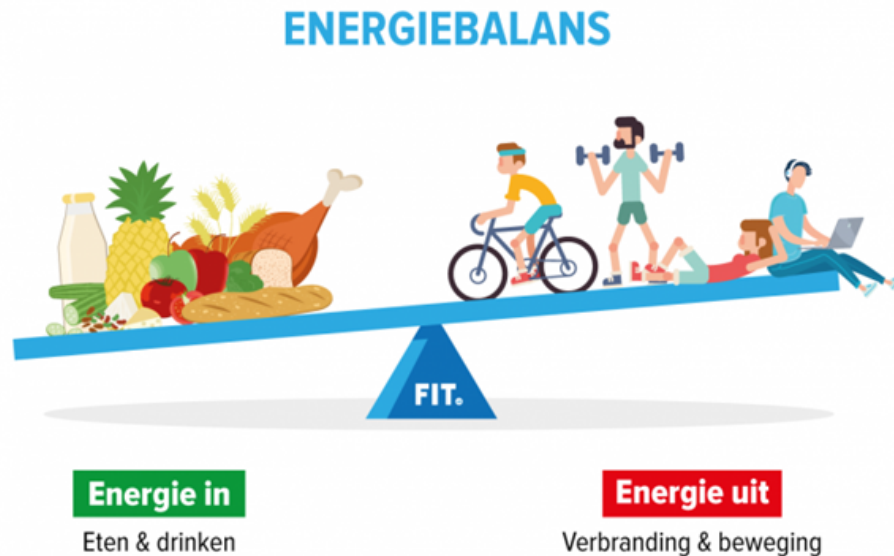
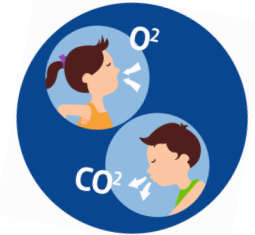
- Voorkomen van tekorten aan eiwit en micronutriënten bij lage energiebehoefte
- Voorkomen, behandelen of verminderen klachten gerelateerd aan voeding

Volwassenen

- Behalen of behouden gezond gewicht
- Verminderen klachten gerelateerd aan voeding (slikklachten, veranderd ontlastingspatroon, buikpijn, vertraagde maaglediging, maag-darm-klachten)
- Voorkomen/behandelen van decubitus (drukplekken)
- Eventueel aangevuld met behandeling van hartfalen, nierstenen en andere comorbiditeiten



- Lichamelijke activiteit
- Ademarbeid
- Beademing
- Prednison
- Eetlust
- Obstipatie
- Sociale context
- Lichaamssamenstelling



Energiebalans - © FIT.nl

- “normale” REE bij jonge kinderen (6-12 jaar)
- 13% lagere REE in niet obese patienten (9.9 ± 0.6 jaar)
- 34% lagere REE in patienten met NIV (25 ± 4 jaar)

Gemiddeld gezonde volwassen mannen: 2500 kcal

Gemiddeld volwassen man Duchenne: 1100-1600 kcal

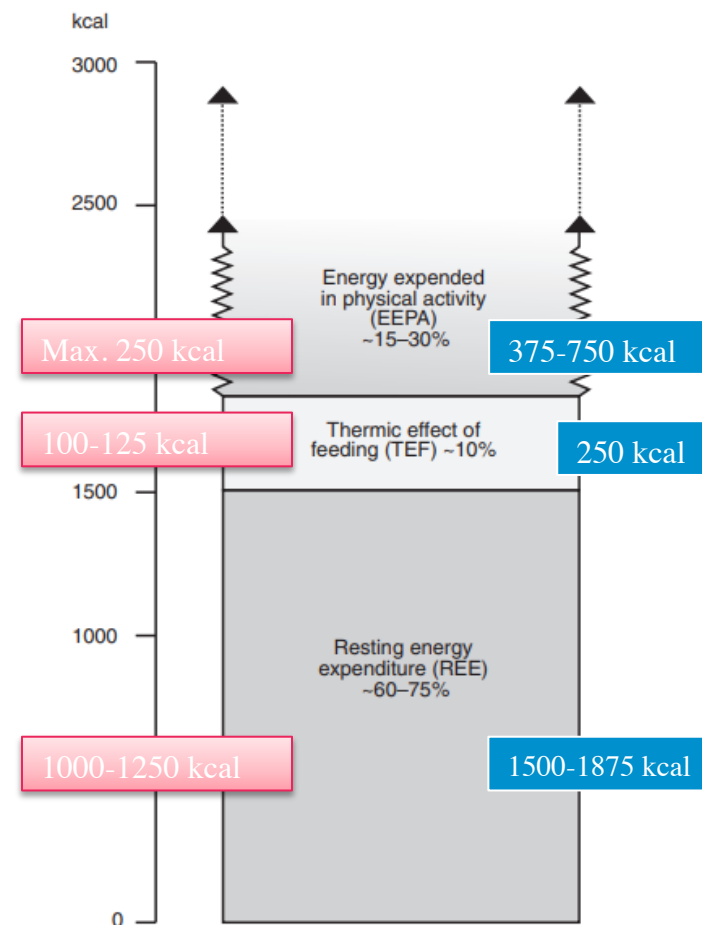
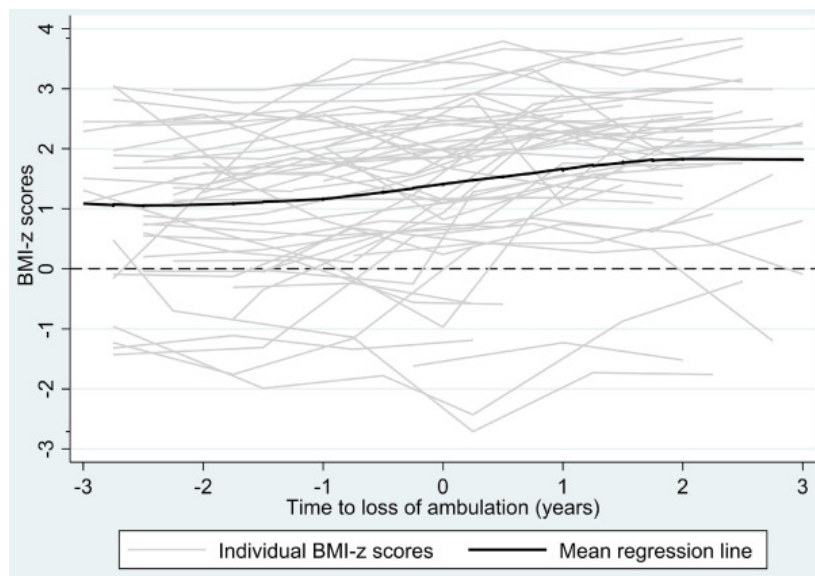


FIGURE 1 The components of total energy expenditure. [From Poehlman, E. T., and Horton, E. S. (1988). Energy needs: Assessment and requirements in humans. In "Modern Nutrition in Health and Disease." William & Wilkins, Baltimore, MD.]

Gewichtsverloop



Longitudinal data of the group losing ambulation during the follow up period in 3 years before and after losing ambulation. ($n = 53$, 258 visits).

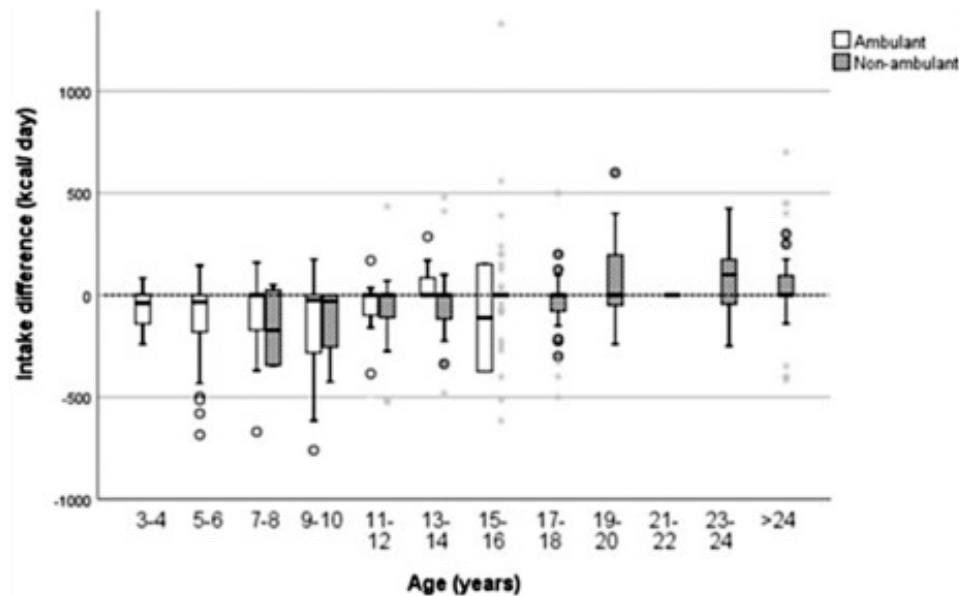


Fig. 4. Longitudinal data of all visits; ambulant compared non- ambulant patients in different age categories on caloric difference (reported caloric intake-recommended reported intake). Reference lines represent the norm values of daily caloric intake in different age categories

Adviezen beperken gewichtstoename

- Aanleren gezonde voedingsgewoonten
- Snackgroente en rauwkost
- Onbewerkte voedingsmiddelen
- Vermijd suikerhoudende dranken
- Minder ongezonde tussendoortjes
- Volkorenproducten (graan, rijst, pasta etc)
- Broodbeleg keuze
- Bereidingstechnieken
- Bewegingsmogelijkheden uitbreiden

Aandacht voor voldoende eiwit



Voedingsgerelateerde klachten



Buikpijn / obstipatie / gasvorming

Buikpijn/obstipatie

- Voldoende vocht en vezels, waar mogelijk beweging
- Aanvullende vezels (psylliumvezels)
- Goede verhouding verteerbare en onverteerbare koolhydraten en vezels (oplosbaar en niet oplosbaar)

Gasvorming:

- Vaak bij beademing (lucht inslikken - maag)
- Gasvorming t.g.v. voeding (darmen)
- Koolzuur
- Kauw en sliktechniek
- FODMAP (moeilijk verteerbare koolhydraten)



FODMAP dieet

- Kan helpen bij klachten van prikkelbare darm
- Vermijden van koolhydraten die niet of slecht verteerd worden in dunne darm
- Voorkomen deze koolhydraten onverteerd in dikke darm terecht komen en voor klachten zorgen
- 6 weken eliminatie van alle fodmaps, daarna herintroductie (2 weken per fodmap)
 - 2/3 van personen die dieet volgt ervaart een relevante klachtenvermindering
 - Lastig dieet om vol te houden, maar kan wel richting geven welke producten de klachten verergeren

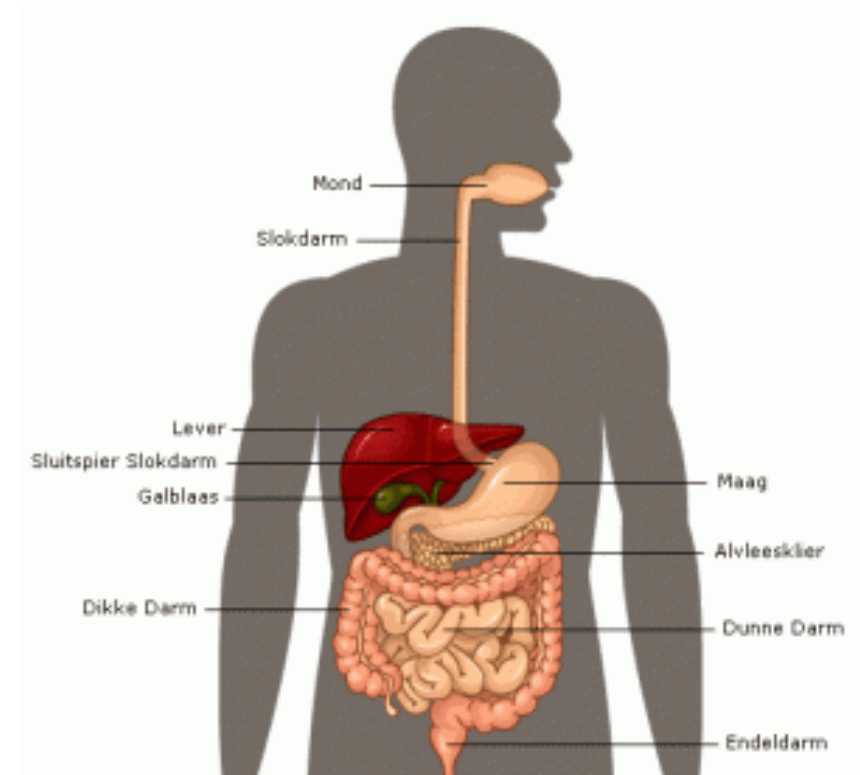
FODMAP dieet (globaal)

- Oligosacheriden: fructanen (graanproducten, uien) en galactanen (peulvruchten)
- Disaccheriden: lactose (melksuiker)
- Monosacheriden: fructose (fruitsuiker)
- Polyolen: sommige fruit/groente, vooral steenvruchten en veel in kunstmatige zoetstoffen



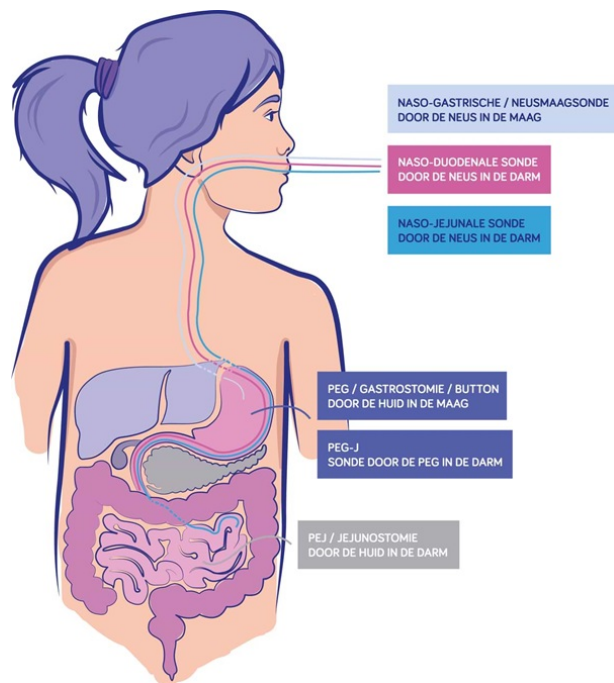
Gastroparese / vertraagde maaglediging

- Passagetijd maag-darmkanaal sterk individueel verschillend
- Gemiddeld:
 - 3 uur maag
 - 4-6 uur dunne darm
 - 16-20 uur dikke darm
- Spreiding van maaltijden over de dag
- Rustig eten en kauwen
- Vermijd erg vette maaltijden
- Warme maaltijd in de middag indien 's nachts klachten
- Overweeg meer vloeibare voeding



Kauw – slikproblemen en/of gewichtsverlies

- Aanpassen voedselkeuzes of bereidingstechnieken
- Aanpassen consistentie (i.c.m. logopedist)
- Aanvullend drinkvoeding of sondevoeding kan nodig zijn



Wondgenezing / decubitus

- Door verminderde beweging eventueel met over- of ondergewicht
 - Verbeteren van lichaamsgewicht (met name bij ondergewicht)
 - Eiwitverrijkt (minimaal 1,5 gram/kg lichaamsgewicht)
 - Voldoende vocht (1500-2000 ml)
 - Suppletie vitamine C, Vitamine D, foliumzuur en zink



Voor ouders/patiënten

- Diëtist in multidisciplinair behandelteam neuromusculaire aandoeningen
- Voeding bij Duchenne Spierdystrofie van Duchenne Parent Project
- Dietisten voor spierziekten website
- <https://www.voedingscentrum.nl/nl/service/vraag-en-antwoord/aandoeningen/helpt-het-fodmap-beperkte-dieet-tegen-maag-darmklachten-.aspx>



Bedankt

d.bot@lumc.nl

