



Neuromusculaire aandoeningen (NMA)

Algemeen:

De voedingsproblematiek bij NMA kan heel divers zijn. Voedingsinterventies kunnen ondersteunend van aard tot levensreddend zijn bij dysfagie of ernstige ondervoeding. Voor Amyotrofische Lateraal Sclerose (ALS), Progressieve Spinale Musculaire Atrofie (PSMA) en voor Duchenne spierdystrofie (en andere infantiele en juveniele spierziekten) zijn dieetbehandelingsrichtlijnen ontwikkeld. Bij een aantal NMA is er sprake van ademhalingsinsufficiëntie (zonder aanwezigheid van een longziekte) en/of cardiale problematiek. Er kan ook sprake zijn van motiliteitsstoornissen van de gladde spieren van het maagdarmkanaal, met name bij Myotone Dystrofie, Myositis, Mitochondriële aandoeningen en Duchenne spierdystrofie.

Voorkeursmoment voor verwijzing naar de diëtist:

- bij ALS/PSMA: direct na de diagnose
- bij Duchenne bij start corticosteroïden
- bij ernstig aangedane baby's (floppy infant) vaak al voorafgaand aan de diagnose
- bij diagnose NMA in combinatie met tenminste één van de volgende gegevens:
 - ongewenst gewichtsverlies van > 5% binnen 1 maand of > 10% binnen 6 maanden, ongewenst gewichtsverlies bij lage BMI (< 18,5 kg/m²) of bij slechte voedingstoestand. Een laag gewicht bij weinig spiermassa geeft extra risico op hypoglykemie.
 - geplande operatie (bijvoorbeeld scoliose-operatie)
 - ongewenste gewichtstoename
 - metabool syndroom
 - kauwproblematiek door overbeet, beperkte mondopening en/of spierzwakte van de lippen, tong en kauwspieren
 - dysfagie, met risico op aspiratie, ondervoeding en dehydratie
 - vertraagde slokdarmmotiliteit, vertraagde maaglediging, diarree door bacteriële overgroei als gevolg van vertraagde motiliteit van de dunne darm, vertraagde motiliteit van de dikke darm (ileus, megacolon, pseudo-obstructie)
 - na aanleg tracheostoma
 - indicatie plaatsing PEG of PRG (in ALS in samenhang met longfunctie)
 - bij opbouw sondevoeding vanwege cardiale problematiek (vocht) en refeeding syndroom
 - diabetes mellitus als primair of secundair gevolg van NMA
 - osteoporose
 - darmproblematiek: fecale incontinentie (voornamelijk bij Myotone Dystrofie), defecatiepatroon bij afname van de ademhalingsfunctie en buikpijn door lucht van beademing met neusmasker.

aanvullend bij kinderen:

- afbuigende groeicurve: -0,5 tot -1 SD in een jaar (< 4 jaar), -0,25 SD in een jaar (> 4 jaar)
- gewicht naar lengte -2 SDS
- gestoorde botopbouw.

Relevante gegevens voor de diëtist:

- diagnose: soort NMA, eventuele comorbiditeit, planning operatie (bv. scoliose)
- symptomen: vermoeidheid, gewichtsverlies, gewichtstoename, kauw-slikproblemen, diarree, obstipatie, speeksel- en slijmproblemen, eetlust, maag-darmproblematiek, ADL-afhankelijkheid
- laboratoriumgegevens: onder andere vitaminen- en mineralenstatus
- medicatie: riluzole, corticosteroïden, diuretica, amytriptyline (Tryptizol®), medicatie die hoort bij comorbiditeit, middelen in verband met trials, voedingssupplementen
- overige: lengte, gewicht(sverloop), vetvrije massa index (VVMi), vitale longcapaciteit, CO₂-stapeling door ademhalingsinsufficiëntie, behandeling speekselklieren, eventuele alternatieve behandelingen.

Doelstelling behandeling diëtist:

floppy infant

- verminderen van symptomen, voornamelijk enterale voeding via neus-maagsonde tot verbetering medische status of overlijden.

kinderen met wisselende levensverwachting, afhankelijk van type NMA

- handhaven/bereiken van een goede groeicurve/voedingstoestand
- handhaven/verbeteren van de voedingstoestand



- voorkomen tekort eiwit en micronutriënten bij lage energiebehoefte
- voorkomen/uitstellen complicaties ten gevolge van medicatie en immobiliteit
- verminderen symptomen dysfagie
- verminderen symptomen motiliteitsstoornissen maagdkanaal
- voorkomen van hypoglykemie bij laag lichaamsgewicht in combinatie met weinig spiermassa, vasten, ziekte en operatie (rauwe maizena)
- bevorderen botopbouw
- bevorderen gebruik eethulpmiddelen (i.s.m. ergotherapeut) en veilige sliktechniek (i.s.m. logopedist)

volwassenen met snel progressieve NMA met sterk verkorte levensverwachting

- behouden kwaliteit van leven, door streven naar:
- counseling behandelmogelijkheden om crisissituaties te voorkomen (ethische keuze sondevoeding en/of beademing, op geleide van progressie en wens patiënt)
- verminderen verslikken en aspiratie
- voorkomen katabolisme
- handhaven/bereiken zo optimaal mogelijke voedingstoestand
- bevorderen defecatie zonder stoornissen
- verminderen van speeksel- en slijmproblematiek.

volwassenen met een langzaam progressieve NMA met min of meer normale levensverwachting, afhankelijk van type NMA

- handhaven/verbeteren van de voedingstoestand
- voorkomen ongewenst gewichtsverlies en ongewenste gewichtstoename
- voorkomen deficiënties bij lage voedselinname
- verminderen ernst dysfagie
- verminderen ernst motiliteitsstoornissen maagdkanaal
- bevorderen dagelijkse defecatie bij ademhalingsinsufficiëntie
- verminderen complicaties bij immobiliteit
- verminderen van klachten bij hartfalen.

Dieetkenmerken

- volgens Richtlijn goede voeding, met extra aandacht voor voldoende inname van nutriënten bij een verlaagde energiebehoefte
- energie: rust-/basaalmetabolisme (Schofield/Harris & Benedict) + toeslagen; bij ALS aangepaste HB + 6 items ALSFRS-R; bij Duchenne Schofield zonder lengte
- indien de voedingstoestand niet geoptimaliseerd kan worden met orale voeding, dienen dieetpreparaten te worden overwogen
- bij hartfalen: zie 'hartfalen'.

Behandeltijd:

- zorgniveau 3 (bij langzaam progressieve NMA), zie 'werkwijze diëtist'
- zorgniveau 5 (bij snel progressieve NMA, afhankelijk van progressie en complexiteit), 'werkwijze diëtist'.

Bijzonderheden:

- in het algemeen daalt de energiebehoefte naarmate de fysieke activiteiten afnemen naar gemiddeld 1200-1500 kcal. Bij een aantal NMA ontstaat immobiliteit en ADL-afhankelijkheid waarbij de energiebehoefte nauwelijks hoger is dan de ruststofwisseling. Uitzonderingen hierop zijn ALS waarbij een licht hypermetabolisme bekend is en het Guillain Barré Syndroom met een sterk verhoogd hypermetabolisme in de acute fase. Bij een lage energiebehoefte dienen tekorten aan micronutriënten aangevuld te worden
- er is in het algemeen geen verhoogde behoefte aan eiwit, omdat toename van de spiermassa meestal niet mogelijk is bij snel progressieve NMA wordt in het eindstadium van de ziekte de hoeveelheid voedingsvezels beperkt bij slechte conditie, ademhalingsproblematiek en spierzwakte van het middenrif en de defecatie gereguleerd met laxantia. Bijzondere aandacht is nodig voor de hoeveelheid drinkvocht bij beperkte mobiliteit en rolstoelgebondenheid
- de BMI geeft slechts grove indicatie en is niet gevalideerd bij NMA wegens veranderde lichaamssamenstelling met minder vetvrije massa en meer vetmassa. Voor Duchenne en ALS zijn impedantieformules gevalideerd.



Bronnen:

Amyotrofische laterale sclerose, diagnostiek en behandeling. Als centrum Nederland; 2013 http://www.als-centrum.nl/wp-content/uploads/2014/08/Zakboekje-ALS-herziene-uitgave-mei-2013_met-juiste-links.pdf.

Dysphagia in children with neuromuscular disorders. Engel-Hoek van den L; 2013 <http://www.dietistenvoorspierziekten.nl/documenten-database/slikadviezen-sma-en-duchenne/>

Wijnen C. Amyotrofische Lateraal Sclerose (ALS), Duchenne spierdystrofie (en andere infantiele en juveniele-spierziekten). In: Handboek Dieetbehandelingsrichtlijnen. Maarssen: Elsevier gezondheidszorg; 2012/2015

Wijnen JC. Voeding en spierziekten In: Former-Boon M, Asseldonk GAEG van, Duinen JJ van, Nuland R van, editors. Informatorium voor Voeding en Diëtetiek, Houten: Bohn Stafleu van Loghum; 2011. p. Dieetleer XXII.1-XXII.34

Neuromusculaire aandoeningen is gerealiseerd door Coby Wijnen, diëtist verbonden aan Spierziekten Nederland en Dea Schröder-Van den Nieuwendijk, diëtist revalidatiecentrum Roessingh, mede namens het netwerk Diëtisten voor Spierziekten (DvS)

Aangepast: juni 2015

