

Voeding bij amyotrofische laterale sclerose (ALS)

De diëtist kan bij spierziekten adviseren over onder andere verbetering van de voedings-toestand, dysfagie en motiliteitsstoornissen. Behandeling in een multidisciplinair team is aan te raden. Kennis over de voedingsproblematiek bij ALS kan ook van belang zijn voor andere spierziekten.

Volgens Coby Wijnen kunnen diëtisten veel betekenen voor mensen met ALS.



Er bestaat een grote verscheidenheid aan spierziekten, ofwel neuromusculaire ziekten. Amyotrofische laterale sclerose (ALS) is een tot op heden ongeneeslijke en fatale ziekte waarbij centrale en perifere motorische neuronen afsterven. ALS wordt jaarlijks bij ongeveer vijfhonderd volwassenen in Nederland vastgesteld. Meestal begint de ziekte in een arm of been (limbisch), minder vaak worden eerst de spieren in het hals- en mondgebied aangetast (bulbair). Zenuwcellen die spiercellen aansturen, sterven af waardoor de spierkracht steeds minder wordt. Uiteindelijk overlijden de patiënten vaak aan ademhalingsinsufficiëntie met koolzuurstampeling. Soms is dit enkele maanden na de diagnose, maar het kan ook jaren later zijn.

Dea Schröder werkt als diëtist in Het Roessingh, centrum voor revalidatie in Enschede, en is lid van het multidisciplinaire neuromusculaire aandoeningen-team. Zij heeft veel ervaring met patiënten met ALS. Dea: 'De diagnose ALS wordt gesteld bij uitsluiting; pas als alle andere ziekten uitgesloten zijn, is het duidelijk dat iemand ALS heeft. Dit proces kan wel een jaar duren. Het is belangrijk dat de diëtist zo vroeg mogelijk bij de multidisciplinaire behandeling betrokken wordt en dit gedurende het gehele ziektebeloop blijft.'

Coby Wijnen is diëtist en kaderlid van de Vereniging Spierziekten Nederland (VSN). Coby heeft zelf een progressieve spierziekte en is dus ervaringsdeskundige. Beide diëtisten zijn lid van het kennisnetwerk Diëtisten voor Spierziekten (DvS) en hebben onlangs voor Elsevier gezondheidszorg de dieetbehandelingsrichtlijn Amyotrofische Laterale Sclerose (ALS) geschreven². Aan de hand van een casus beschrijven de diëtisten de mogelijkheden die je als diëtist hebt om deze patiënten te begeleiden.

Casus

- Man, 53 jaar, diagnose ALS met spinaal debuut, 1,75 m, 70 kg, komt in het behandelteam. Meneer heeft een kantoorbaan en speelt bridge in zijn vrije tijd.
- Na drie maanden is er sprake van 5 kg gewichtsverlies.
- Na een jaar duurt het eten steeds langer en wordt dit erg vermoeiend. Meneer heeft last van taai slijm.
- Na anderhalf jaar krijgt meneer obstipatieklachten. Hij kan niet meer schrijven en moeilijker spreken.
- Twee jaar na de diagnose krijgt meneer volledige sondevoeding.
- Drie maanden later overlijdt meneer in zijn slaap door een koolzuurcoma.

Wat kan de diëtist in de behandeling van deze meneer betekenen?

'ALS is een progressieve ziekte, dus je moet anticiperen, je kunt er niet vroeg genoeg bij betrokken zijn', reageert Schröder. 'We hebben wekelijks overleg met alle betrokken disciplines, daardoor zijn de lijnen kort. We hebben ook de mogelijkheid om op huisbezoek te gaan. Soms is een patiënt al in behandeling bij een diëtist in de eerste lijn. We overleggen dan wie de verdere begeleiding doet. Soms wordt de diëtist uit de eerste lijn begeleid door een ervaren diëtist uit het ALS-team, maar veel vaker neemt de diëtist uit het behandelteam de behandeling over. Het gaat om een complex ziektebeeld, ervaring is belangrijk en een multidisciplinair team biedt veel voordelen, met name in de communicatie. Bovendien is in de tweede lijn de behandel-tijd onbeperkt (zorgniveau 4).'

Na drie maanden is er sprake van 5 kg gewichtsverlies.

Meestal blijft in de beginfase het lichaamsgewicht min of meer stabiel of neemt die wat toe doordat de vetvrije massa af- en de vetmassa toeneemt. Schröder: 'Omdat het bij gewichtsverlies niet duidelijk is of het om verlies van vet- of spiermassa gaat, is het belangrijk de energie-inname regelmatig vast te stellen (eventueel kan een bio-impedantie-

meting aanvullende informatie geven). Bij zware mensen wordt gewichtsverlies vaak als gunstig beschouwd, zeker als iemand altijd strijd voerde tegen overgewicht. Bij gewichtsverlies is ook sprake van spiermassaverlies. Dat proces is echter niet omkeerbaar, zoals bij patiënten met een longaandoening. Het metabolisme is, om onduidelijke redenen, ongeveer 10 procent hoger dan voorheen. De kans is groot dat deze man in de gevarenzone terecht is gekomen. Ondervoeding verslechtert de prognose. Bij een betere voedingstoestand is de weerstand vaak wat hoger en is er voldoende energie om de bestaande spieren beter te kunnen gebruiken, waardoor de patiënt zich niet onnodig moe voelt. Het is belangrijk om vanaf het begin het lichaamsgewicht te bepalen en de energie-inname te registreren zodat je tijdig actie kunt ondernemen.'

Na een jaar duurt het eten steeds langer en wordt dit erg vermoeiend. Meneer heeft last van taai slijm.

Taai slijm zegt iets over de longfunctie: vanuit de luchtwegen kan het sputum niet meer goed opgehoest worden. Slikproblemen ontstaan door functiebeperking van de tong en de mond waardoor het transport van een voedselbolus of

dunne vloeistof moeilijker wordt. Ook een verminderde mondsluiting, verminderde slikreflex en verminderde conditie kunnen kauw- en slikproblemen veroorzaken.

Schröder: 'Veel patiënten zijn doodsbang om zich te verslikken en durven daarom nauwelijks te eten en te drinken. Het is belangrijk om hier oog voor te hebben. Dat het eten langer duurt, heeft vaak te maken met de ademhaling, met vermoeidheid en soms ook met een afnemende handfunctie. Samen met de logopedist kan de diëtist ondersteuning bieden. Meestal is het aan te raden de consistentie van de voeding aan te passen. Een simpele shakebeker, zoals de meeste producenten van verdikkingsmiddelen gratis aanbieden, is goud waard, je voorkomt hiermee klontjes (verslikken).'

In dit stadium is het ook al belangrijk om, in overleg met de andere behandelaars, de keuze voor een voedingssysteem te maken. Met de ALS Severity Scale (zie verwijzing naar internet) kan, in combinatie met de vitale longcapaciteit, de actuele ziektestatus bepaald worden. Een van de vier onderdelen is de slikscore die in de richtlijn is opgenomen. Die kan gebruikt worden om (komende) slikproblemen te inventariseren en voedingsinterventie te kunnen plannen.

Sondevoeding door de neus is lastig in verband met niet-invasieve beademing via een neusmasker en een langdurig aanwezige neussonde kan irritatie veroorzaken. Een percutane endoscopische gastrostomie (PEG) of percutane radiologische gastrostomie (PRG) hebben deze nadelen niet. De timing van de ingreep hiervoor is belangrijk, want als de longcapaciteit kleiner is, neemt de kans op complicaties toe. Coby Wijnen voegt toe: 'De geïnformeerde patiënt maakt zelf de keuze voor wel of geen voedingsstoma. Respect voor de gemaakte keuze, welke dan ook, is belangrijk. Wanneer een PEG niet gewenst is of niet meer geplaatst kan worden, blijft begeleiding door middel van palliatieve voeding van groot belang.'



'ALS is een progressieve ziekte, dus je moet anticiperen. Je kunt er niet vroeg genoeg bij betrokken zijn', vindt Dea Schröder.

Cartoon van Arend van Dam, eerder gepubliceerd in *Pallium* (september 2004, Bohn Stafleu van Loghum).



Na anderhalf jaar krijgt meneer obstipatieklachten.

Lage vocht- en vezelinname, een vertraagde darmmotiliteit, minder perskracht en immobiliteit kunnen oorzaken van obstipatie zijn. Ook morfine ter bestrijding van benauwdheid kan de darmwerking platleggen. Als leefstijladviezen over vezel- en vochtverrijking, gehoor geven aan aandrang (vaak moeilijk als men afhankelijk is van hulp), houding op het toilet en privacy bij toiletbezoek niet voldoende resultaat opleveren, kan medicatie in de vorm van orale laxantia (werkzame stof: macrogol) geïndiceerd zijn. Hierbij hoeft geen extra vocht gebruikt te worden en vormt zich geen gas in de darmen. In de terminale fase is een vezelarme voeding, aangevuld met sennosiden, een betere keuze, omdat de stoelgang hiermee beter te reguleren is en de ademhalingsfunctie niet extra benadeeld wordt door een volle buik.

Twee jaar na de diagnose krijgt meneer sondevoeding.

‘Meestal voldoet een PEG, maar bij deze man is er sprake van aspiratie door reflux van de maaginhoud. Daarom is gekozen voor een voedingskatheter in de dunne darm’, merkt Schröder op. ‘In deze situatie is het niet mogelijk om met porties te werken. In alle gevallen is het belangrijk om de sondevoeding goed op te bouwen en op de looptijd te letten, omdat je bij voorkeur alleen voedt als de patiënt overeind zit.’

De rol van de diëtist

‘Je kunt als diëtist veel doen voor mensen met ALS’, meent Wijnen. ‘Je kunt een belangrijke bijdrage leveren aan het lichamelijke welzijn en de kwaliteit van leven door de voedingstoestand te optimaliseren en zo snel en adequaat mogelijk in te spelen op slik- en motiliteitsstoornissen. We hebben tien factsheets gemaakt over onderwerpen die vaak aan de orde zijn. De teksten zijn klaar, er wordt momenteel hard gewerkt aan de vormgeving. De factsheets zijn via de website van VSN te downloaden en hier kan ook de papieren versie aangevraagd worden. De informatie is ontwikkeld voor patiënten, maar diëtisten en artsen kunnen er ook veel kennis uit halen. Een factsheet kan worden uitgereikt op het moment dat de patiënt daaraan toe is, omdat veel patiënten, net als de meneer van de casus, niet meteen alles willen weten.’

Corien Maljaars

Literatuur

1. Wijnen, J.C. Voeding bij spierziekten. In: M. Former, G.A.E.G. van Asseldonk, J.J. van Duinen, R. van Nuland (redactie). Informatatorium voor Voeding en Diëtetiek, hoofdstuk Dieetleer XXIIa. Houten: Bohn Stafleu van Loghum, 2004.
2. Wijnen, J.C. & netwerk Diëtisten voor Spierziekten. Amyotrofische Lateraal Sclerose. In: Handboek Dieetbehandelingsrichtlijnen, richtlijn 34. Maarssen: Elsevier gezondheidszorg, 2007.

Internet

Vereniging Spierziekten Nederland:
www.vsn.nl
 ALS-centrum: www.als-centrum.nl
 ALS severity scale: www.cebp.nl/vault_public/filesystem/?ID=1220

Ziekte van Duchenne

De werkgroep DvS is gestart met het schrijven van een voedingsrichtlijn bij de ziekte van Duchenne. Collega-diëtisten die ervaring hebben met dit ziektebeeld zijn van harte welkom hieraan mee te werken. Reacties zijn welkom bij Coby Wijnen, jcwijnen@home.nl.