

PROTOCOL 'Zorg voor voeding, maag en darm bij Duchenne spier dystrofie'

Inleiding

Duchenne spierdystrofie (DMD) is een progressieve spierziekte die wordt veroorzaakt door een out-of-frame mutatie in het dystrofine gen. Tijdens de progressie van de ziekte kunnen verschillende voedingsproblemen zich opstapelen. Het gebruik van glucocorticoïden verhoogt het risico op gewichtstoename vanwege verhoogde eetlust met risico op te hoge energie inname en het vasthouden van natrium en vocht. Ook het verlies van ambulantie kan, door verminderde energiebehoefte, gewichtstoename in de hand werken. Anderzijds leidt afname van de ademhalingsfunctie tot een hogere ademarbeid en dat leidt tot een iets hogere energiebehoefte. Niet alleen overgewicht/obesitas maar ook ondergewicht komt voor. Door de betrokkenheid van het gladde spierweefsel worden maagdarm- en mictiestoornissen bij jongens en mannen met DMD vaker gezien. In een later stadium dient men alert te zijn op slikstoornissen, welke kunnen leiden tot een onvolwaardige voeding en overweging voor de plaatsing van een voedingssonde. Verminderde spiermassa in combinatie met ondervoeding en onregelmatige voedselinname is een risico voor het ontstaan van hypoglykemie. Metabole acidose kan in de late fase incidenteel ontstaan bij ernstige obstipatie, verminderde inname van voeding en vocht en een eventuele infectie (zie verder bij obstipatie).

Doelgroep

Het protocol zorg voor voeding, maag en darmen bij Duchenne spierdystrofie is een initiatief van het Duchenne Centrum Nederland (DCN) en is geschreven als aanvulling op de landelijke medisch-specialistische richtlijn Duchenne spierdystrofie, te vinden in de richtlijnen database van het Kennisinstituut van de Federatie Medisch Specialisten. Dit protocol sluit aan op de module 'kauw- en slikstoornissen' en het protocol Endocrinologie en Botten en is geschreven voor alle zorgprofessionals betrokken bij DMD.

Doel

Algemeen doel van deze richtlijn is uniforme en optimale zorg voor patiënten met DMD in Nederland. De aanbevelingen rondom zorg voor voeding, maag en darmen zijn gericht om (1) overgewicht en ondervoeding te voorkomen, (2) een gezonde, gebalanceerde voeding met optimale inname van energie, eiwitten, vocht, vitamines en mineralen, met name calcium en vitamine D te stimuleren en daarnaast zoveel mogelijk het sociale aspect van eten te behouden, (3) het tijdig signaleren van verzwakte kauw- en slikspieren en (4) het tijdig signaleren van een disfunctioneel maagdarmkanaal.

Aanbevelingen

Nodig in het zorgteam

- Het zorgteam heeft een in neuromusculaire aandoeningen ervaren diëtist in het team die bij voorkeur aangesloten is bij het NVD-kennisnetwerk Diëtisten voor spierziekten. De diëtist kan daarbij gebruik maken van de [dieetbehandelingsrichtlijn Duchenne](#).
- Bij een patiënt die het risico loopt op het krijgen van overgewicht dient men ook een fysiotherapeut en/of bewegingsagoog te raadplegen.
- Bij patiënten met verdenking van slikstoornissen (dysfagie), dient een logopedist beschikbaar te zijn.

- De neuroloog en revalidatiearts dienen oplettend te zijn voor problemen rondom het maagdarmsstelsel, zoals gastro-oesofageale reflux, obstipatie en problemen met de gastro-intestinale motiliteit.
- Bij aanhoudende klachten, bij behandeling van obstipatie, gastro-oesofageale reflux, problemen met de gastro-intestinale motiliteit en wanneer plaatsing van een voedingssonde (percutane endoscopische gastrostomie = PEG sonde) nodig is, wordt een gastro-enteroloog geraadpleegd.

Voor alle fases, zowel ambulante als non-ambulante

Informatie verstrekking, onderzoek en metingen

Verricht tweemaal per jaar*

Zie protocol '[Endocrinologie en Botten](#)'.

- Gewicht

Er dient een goede weegmethode op locatie aanwezig te zijn, zoals een tillift met weegunit of plateaulift voor het meten van gewicht bij non-ambulante jongens en mannen.

- Lengte (Zie protocol '[Endocrinologie en Botten](#)')
 - Ambulant: standaard lengte meting naast de geschatte lengte middels bepaling van de [ulna lengte](#) van de linkerarm, volgens de formule: $Lengte = 4,605 \times \text{ulna lengte (cm)} + 1,308 \times \text{leeftijd (1 decimaal)} + 28,003$
 - Non-ambulant: geschatte lengte middels bepaling van de ulna lengte van de linkerarm. *Maximale leeftijd is 18 jaar! Indien ouder dan 18 bij leeftijd 18,0 invullen.*

**Bij stagnerende lengtegroei of afbuigingen van het gewicht (op de groeicurve bij kinderen) wordt de frequentie van meten en wegen verhoogd en wordt verwezen naar de diëtist. Daarnaast worden, indien mogelijk, door de diëtist de ruststofwisseling en de lichaamssamenstelling gemeten.*

Informeel jaarlijks over mogelijke voedingsproblematiek

Tijdens de progressie van de ziekte kunnen verschillende voedingsproblemen zich voordoen. Het is van belang om jaarlijks de jongens/mannen en hun ouders/verzorgers hierop te attenderen. Met name bij start behandeling corticosteroiden, bij verlies ambulante fase, bij verlies zelfstandig eten en drinken, bij kauw- en slikstoornissen en bij ernstige maagdarmlachten.

Monitor jaarlijks

- De voedingstoestand

Neem hierbij de leeftijd, stadium en progressie snelheid van de ziekte, symptomen, medicatie, culturele achtergrond, familiale situatie en het gebruik van hulpmiddelen in ogenschouw.

Het systematisch beoordelen van de voedingstoestand bestaat uit het vaststellen van de voedselinname, het meten van de lichaamssamenstelling en het meten van functionele parameters zoals handknijpkracht of looptest. In de internationale DMD richtlijn wordt de voedingstoestand slechts omschreven als een situatie met gewicht naar lengte, of body mass index (BMI) tussen 10^e en 85^e percentiel op de groeicurve.

Omdat de lichaamssamenstelling verandert, is de groeicurve niet optimaal. Bij volwassenen wordt in de dagelijkse praktijk de BMI aangehouden, alhoewel die slechts een globale indicatie geeft door de

lage hoeveelheid spiermassa. Toch geeft de BMI op individuele basis bij herhaalde weegmomenten wel een handvat, met name bij wijzigingen in het gewicht.

Impedantiemetingen geven informatie over de lichaamssamenstelling. Er bestaat nog geen consensus over de te gebruiken formule bij impedantiemetingen. Herhaalde metingen kunnen bij dezelfde persoon met dezelfde formule wel een indicatie geven over veranderingen in de lichaamssamenstelling bij die persoon.

Het energieverbruik kan bij onduidelijkheden over de energiebehoefte in rust worden gemeten door indirecte calorimetrie. Uit onderzoek bij mannen met DMD is gebleken dat het energieverbruik veel lager is dan verwacht. Indirecte calorimetrie biedt een handvat voor het berekenen van de totale energiebehoefte per dag.

- Beoordeel de individuele curve van lengte/gewicht/BMI op eventuele afwijkingen van de trend
- Bereken (jaarlijks) de Calcium inname via de voeding (Zie protocol 'Endocrinologie en Botten')
- Bereken (jaarlijks) de vitamine D inname via de voeding en bepaal serum 25-hydroxyvitamineD (25(OH)(D)) (Zie protocol 'Endocrinologie en Botten')
- Wees alert op maagdarfstoornissen, zoals obstipatie, gastro-oesofageale reflux en gastroparese

Stel jaarlijks een voedingsplan op en/of pas deze aan

De basis voor gezonde eetgewoonten wordt gevormd door de aanbevelingen vanuit de [Richtlijnen goede voeding 2015](#), maar met een lagere hoeveelheid energie.

- Let op verandering in het activiteitsniveau en neem de leeftijd, mogelijk rolstoelgebruik, beademing en afname van spiermassa van de patiënt in ogenschouw.
- Bespreek met de patiënt (en ouders) dat bij veranderingen in activiteiten de voeding hierop dient te worden aangepast, bijvoorbeeld bij de overgang naar de niet-ambulante situatie.
- Bespreek de rol van eten in het gezin.
- Bij excessieve gewichtstoename stelt de diëtist samen met de fysiotherapeut, de patiënt en het gezin een plan op welke zowel op de voeding als de fysieke activiteiten gericht is.

Zie figuur 1: overzicht aanbevolen voedingsbehoefte

Kauw- en slikstoornissen

Zie module '[Kauw- en Slikstoornis van de medische specialistische richtlijn](#)

- Adviseer om zo lang mogelijk kauwbare voeding aan te bieden en overweeg laag intensieve functionele kauwtraining met kauwgom, voorbeeld 2 tot 3 keer per dag 15 minuten om problemen met kauwen uit te stellen/te behandelen.
- Geef tijdig en regelmatig advies over goede mondhygiëne[#].
- Meet tijdens de jaarlijkse controle de mondopening en pas bij vermindering gangbare technieken toe om de mondopening voldoende te houden (zoals rekken).
- Verwijs patiënten met gebits- en kaakafwijkingen zo nodig naar een centrum voor bijzondere tandheelkunde.

- Screen op de aanwezigheid van een kauw- en slikstoornis met behulp van gestandaardiseerde vragenlijsten (onder andere [LINMA-k](#) (door de arts) en de [EAT-10](#) (door de diëtist)).
- Verwijs de patiënt, waar nodig, naar een logopedist in het revalidatieteam met expertise op het gebied van kauw- en slikstoornissen bij spierziekten.
- Overweeg bij patiënten waarbij er symptomen zijn van een onveilige slik om een slikvideo (met verschillende consistenties) te maken.

#Geef hierbij ook advies over (vermijden van) cariogene voeding (incl frisdranken, kleverig voedsel etc)

Voedingssonde (PEG)

- Bespreek tijdig en regelmatig de mogelijkheid voor een voedingssonde met de jongere/volwassene met DMD.
- De beslissing voor wel of geen voedingssonde is vooral een ethische keuze en vraagt om zorgvuldige multidisciplinaire begeleiding.
- De sondevoeding is meestal aanvullend van aard. Het blijft meestal mogelijk om kleine hapjes te eten die lekker gevonden worden.
- Sondevoeding leidt tot stabilisatie of verbetering van de voedingstoestand.

Behandelingen/Interventies

Behandelen dysfagie

Zie module '[Kauw- en Slikstoornis van de medische specialistische richtlijn](#)

- Pas bij patiënten met Duchenne spierdystrofie met kauwstoornissen als eerste de grootte van de bolus aan (klein snijden), ga pas na advies van de logopedist en diëtist over op zachtere en makkelijk kauwbare voeding.
- Maak gebruik van de [International Dysphagia Diet Standardisation Initiative](#) (IDDSI) in een gezamenlijk advies van diëtist en logopedist over consistenties van voedingsmiddelen bij kauw- en slikstoornissen.
- Monitor of de actuele voedingsinname overeenkomt met de behoefte.
- Overweeg een PEG en bespreek dit in een vroeg stadium met de patiënt en familie, indien:
 - er sprake is van onveilige slik (met aspiratie);
 - ondervoeding; of
 - onvoldoende hydratatie.

Zie voor verdere stappen en indicaties richtlijn 'enterale toegang', NVMDL, in ontwikkeling)..

Indicatie stelling en plaatsing van een voedingssonde

Indicaties voor een voedingssonde

- Voedingsinname is < 50-75% van de behoefte en het is niet mogelijk om het tekort aan te vullen met energie- en eiwitrijke voeding en/of drinkvoeding.
- Onveilige slik door dysfagie, met aspiratie.
- Gewichtsverlies, ondervoeding en dehydratie.
- Belastende maaltijdduur (als indicatie, totaal > 3 uur per dag).
- Ernstige vermoeidheid door eten.

Het plaatsen van een PEG-voedingssonde (gastrostomie) dient in een academisch centrum te gebeuren waar een ervaren NMA/Duchenne team en een IC ter beschikking aanwezig zijn.

Behandeling van obstipatie

Obstipatie is een zeer frequente complicatie van DMD. Mogelijke risicofactoren zijn een verlengde passagetijd in het colon, immobiliteit, zwakte van de buikspieren, verminderde activiteit van het gladde spierweefsel in de darm leidend tot verminderde motiliteit, geen gehoor geven aan aandrang, uitdroging en/of onvoldoende vochtinname en onvoldoende vezels in de voeding. In de literatuur bestaat inconsistentie over de oorzaak van obstipatie van DMD. Dit kan zowel een normal transit obstipatie zijn, waarbij vezels moeten worden toegevoegd of een slow transit obstipatie, waarbij de hoeveelheid vezels verminderd moet worden vanwege motiliteitsstoornissen.

In de late fase kan incidenteel bij chronische obstipatie, soms in combinatie met een infectie, de voedings- en vochtinname dermate verslechteren dat een acute, ernstige metabole acidose ontstaat die ziekenhuisopname vereist. De behandeling is conservatief, met toediening van vocht (met glucose) via infuus, antibiotica bij infectie en regulering van de darmperistaltiek door laxatie, gevolgd door toediening van (sonde)voeding.

Vanuit voedingsoogpunt zijn voldoende drinkvocht en voedingsvezels van belang. De hoeveelheid vezels hangt af van het type obstipatie. Bij kauw- en slikstoornissen wordt het moeilijker om voldoende vezels in de voeding te gebruiken.

- Adviseer voldoende vochtinname
- Behandel dagelijks met osmotische laxeermiddelen, bij voorkeur met polyethyleenglycol.
- Polyethyleenglycol is verkrijgbaar met (bv. Movicolon) of zonder electrolyten (Forlax). Bij aanwezige cardiomyopathie heeft gebruik van polyethyleenglycol zonder electrolyten de voorkeur.
- Lactulose is ongewenst vanwege gasvorming in de darmen.
- Bij fecale impactie zijn retrograde klysma's en zo nodig toucheren noodzakelijk.

Behandeling van gastro-oesofageale reflux

Mogelijke risicofactoren zijn oesofageale dysmotiliteit, vertraagde maagledigingstijd (gastroparese), glucocorticoïd therapie en scoliose.

- Eet kleinere maaltijden, vaker over de dag verdeeld en minder vetinname.
- Rechtop blijven zitten tijdens en na het eten.
- Zo nodig 's nachts het hoofdeinde van het bed ca. 30 graden omhoog.
- Farmacotherapie bestaat uit protonpompremmers. Let op: bij langdurig gebruik kan een tekort aan vitamine B12 en Magnesium ontstaan.
- Bij maskerbeademing, heb aandacht voor hoe de beademing verloopt. Maagdistensie kan optreden ten gevolge van passage van lucht door de oesophagus naar de maag. Mogelijke oplossingen zijn het opboeren van lucht na het drinken van koolzuurhoudende drank, het vermijden van gasvormende voedingsmiddelen, slapen op de rechterzij en indien aanwezig, ontluchten via een PEG sonde.

Behandeling van gastroparese

Door afname van de activiteit van het gladde spierweefsel in de maag kan een vertraging in maaglediging ontstaan. Dit kan leiden tot postprandiale buikpijn, misselijkheid, braken, vroege verzadiging en verlies van eetlust met gewichtsverlies als gevolg. Houd er rekening mee dat objectief waarneembare stoornissen vaak niet gemeld worden, met risico op ernstige gevolgen. De zorgverlener dient daarom actief eventuele aanwezigheid van gastroparese en andere maagdarfstoornissen na te vragen (onder andere defecatie frequentie, boeren, abdominale

distentie en/ of discomfort, consistentie ontlasting, zuurbranden, braken etc.) en zo nodig te laten onderzoeken.

- Voedingsaanpassingen en/of
- Farmacologische therapie.
- Indien orale voeding onvoldoende leidt tot een volwaardige voeding kan medische drinkvoeding of sondevoeding geïndiceerd zijn.
- Indien nodig kan een PEG-J worden geplaatst. Nadeel van een PEG-J is de hogere mate van risico op dislocatie en de noodzaak van een voedingspomp omdat toediening per portie niet mogelijk is.

Figuur 1. overzicht aanbevolen voedingsbehoefte

Algemene voedingsbehoefte in NL

De basis voor een gezonde voeding wordt gevormd door de Richtlijnen Goede voeding, met als praktisch handvat "De schijf van vijf". Deze richtlijnen gelden ook als basis voor jongens en mannen met DMD. De energiebehoefte is voor ieder individu verschillend en hangt o.a. af van leeftijd, activiteiten, beademing en afname spiermassa.

Algemene energiebehoefte bij DMD

De totale energiebehoefte wordt gebaseerd op het energieverbruik in rust (REE) x de fysieke activiteitenfactor. Deze is bij DMD laag tot zeer laag.

Door afname van mobiliteit en fysieke activiteit neemt de energiebehoefte af. Het rustmetabolisme heeft vooral een relatie met de vitale longcapaciteit. Bij mannen met DMD kan het rustmetabolisme dalen, waardoor de totale energiebehoefte per dag heel laag is.

Bij een te hoog gewicht is een voorzichtige vermindering van calorieën nodig om gewichtsreductie te bereiken zonder ongewenst verlies van spiermassa. Bij een te laag gewicht wordt gestreefd naar een hogere energie-inname.

Indirecte calorimetrie biedt de meest nauwkeurige maat voor het rustmetabolisme. Het rustmetabolisme kan bij jongens ook (globaal!) worden geschat met de formule van Schofield met alleen gewicht. Bij mannen wordt de energiebehoefte gemonitord aan de hand van de actuele voedingsinname en het gewicht. Let bij jongens vooral op de individuele groeicurve en bij mannen op het gewichtsverloop.

Eiwit behoefte bij DMD

Bij een goede voedingstoestand is de aanbevolen hoeveelheid eiwitten bij DMD niet verschillend met die van jongens en mannen op bevolkingsniveau:

Kinderen 4-11 jaar oud:	0,86-0,92 g/kg lichaamsgewicht per dag
Jongens 11-18 jaar:	0,91-0,86 g/ kg lichaamsgewicht per dag
Mannen >18 jaar:	0,83 g/ kg lichaamsgewicht per dag

Bij een langdurig lage energie-inname, zoals gebruikelijk bij DMD, wordt geadviseerd de hoeveelheid eiwit aan te passen naar energie %. Bij ondervoeding en decubitus worden de aanbevelingen van de Stuurgroep Ondervoeding en Richtlijn decubitus <https://www.venvn.nl/media/adujx1ja/20210224-richtlijn-decubitus.pdf> gevolgd.

Aanbevolen vochtinname bij DMD

De vochtbehoefte is in principe normaal. Aandacht voor voldoende drinken is belangrijk omdat de neiging bestaat minder te drinken dan nodig, vanwege afhankelijkheid van zorg voor toiletgang en vol gevoel.

Vanwege vaak voorkomende cardiomyopathie bij DMD is excessief drinken ongewenst en wordt bij volwassenen gemaximaliseerd op 1,5 liter drinkvocht in combinatie met lichte natriumbeperring.

Micronutriënten

De ADH voor micronutriënten naar leeftijd is voor jongens en mannen met DMD dezelfde als voor de gewone bevolking. Extra aandacht is wel nodig voor vitamine D en calcium. Bij een vastgestelde deficiëntie van vitamine D is behandeling noodzakelijk. Bij een inadequate inname van micronutriënten als gevolg van een lagere energie inname wordt het nemen van een multivitaminepreparaat, tot 100% ADH, aanbevolen.

Overwegingen

Lichaamssamenstelling

Op bevolkingsniveau wordt vaak de Body Mass Index (BMI) als globale maat gebruikt voor een gezond, te hoog of te laag gewicht. De BMI geeft echter geen indicatie over de hoeveelheid spier- en vetmassa. Voor DMD is zelfs bij een ogenschijnlijk gezond gewicht de lichaamssamenstelling moeilijk in te schatten omdat de hoeveelheid spier- en vetmassa in de verschillende fasen van de ziekte verandert. Bio-elektrische impedantiemetingen kunnen worden gebruikt als een parameter voor het vaststellen van de voedingstoestand en het monitoren van veranderingen van de lichaamssamenstelling. Uit impedantiemetingen kunnen de hoeveelheid vetmassa en vetvrije massa berekend worden. Ook bij DMD zijn impedantiemetingen waardevol. Bijvoorbeeld, tijdens de behandeling met glucocorticoïden kan gewichtstoename het gevolg zijn van toename van spiermassa of van vetmassa. Bij een toenemende hoeveelheid vetmassa kan de energie-inname onder begeleiding van een diëtist aangepast worden.

Ruststofwisseling

Bij een afwijkende lichaamssamenstelling kunnen formules voor de berekening van de energiebehoefte grote inschattingsfouten geven. Meting van de ruststofwisseling via indirecte calorimetrie geeft een betrouwbare berekening van de energiebehoefte van het lichaam in rust. Bij jonge jongens met DMD lijkt de ruststofwisseling niet veel te verschillen van gezonde leeftijdgenoten. Gedurende het verloop van de ziekte daalt de ruststofwisseling geleidelijk. Er lijkt een verband te bestaan tussen de ruststofwisseling en de vitale longcapaciteit. Bij jongeren en volwassenen is uit studies gebleken dat de ruststofwisseling veel lager is dan bij gezonde leeftijdgenoten. Wel worden er grote individuele verschillen gezien, zowel bij jongens als bij volwassenen. Bij volwassen mannen is de totale energiebehoefte per dag vaak nauwelijks hoger dan de ruststofwisseling.

Groei- en gewichtscurve

Van Nederlandse kinderen worden lengtegroei en gewichtsverloop geregistreerd in de nationale groeicurve. Daardoor kan worden geïnterpreteerd of het kind goed groeit. Bij jongens met DMD is dat niet vanzelfsprekend. In de richtlijn is nu de aanbeveling opgenomen lengte en gewicht halfjaarlijks vast te stellen. Bij afbuigingen in de curve kunnen onverwachte bevindingen tijdig

worden opgemerkt en door de diëtist onderzocht worden. Mogelijke ondervoeding of overvoeding kunnen behandeld worden.

In de literatuur is bekend dat er bij jongens met DMD sprake kan zijn van verminderde lengtegroei. Wat de optimale lengtegroei met welk gewichtsverloop is, is niet bekend. Wel zijn er sinds kort gewicht naar leeftijd en lengte naar leeftijd curves voor DMD beschikbaar. Daarmee is er een mogelijkheid de individuele groeicurve te vergelijken met een grote groep jongens met DMD. Er zijn curves van jongens zonder en met behandeling met corticosteroïden. De curves bieden een aanvullend handvat om de eigen data te kunnen interpreteren.

Ook bij volwassenen is het van belang halfjaarlijks te wegen, vooral met het oog op gewichtsverlies door o.a. dysfagie, verhoogde ademarbeid en afhankelijkheid van derden bij het eten en drinken.

Voedingssupplementen en nutraceuticals

De termen overlappen elkaar deels en wekken daardoor verwarring. In Nederland wordt met voedingssupplementen bedoeld dat het uit een of meerdere vitamines en/of mineralen bestaat. De internationale DMD richtlijn adviseert alleen het gebruik van de voedingssupplementen vitamine D en indien nodig calcium bij (te) lage inname via de voeding of (te) lage waarden in het bloed. Ook adviseert deze richtlijn het gebruik van een multivitaminepreparaat bij een langdurig lage energie-inname, hetgeen bij DMD vaak voorkomt. Nutraceuticals bevatten bioactieve stoffen, dat zijn stoffen in een voedingsmiddel met een biologische of fysiologische activiteit. Voorbeelden zijn flavonoïden, cafeïne, co-enzym Q, creatinine en taurine. Het gebruik van nutraceuticals wordt niet aanbevolen, omdat er nog onvoldoende klinische trials bij jongens en mannen met DMD zijn uitgevoerd, zodat niet bekend is welke bijwerkingen er kunnen optreden. Nutraceuticals kunnen een versturende invloed hebben op de behandeling met glucocorticoiden en de medicatie voor het hart.

Samenvatting literatuur

Internationale richtlijn

David J Birnkrant, Katharine Bushby, Carla M Bann et al., Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal, and nutrition management. *Lancet Neurology*, January 2018

Boccanegra, B., I.E.C. Verhaart, O. Cappellari et al., Safety issues and harmful pharmacological interactions of nutritional supplements in Duchenne muscular dystrophy: considerations for Standard of Care and emerging virus outbreaks. *Pharmacological Research* Aug 2020;158: 104917

David Brumbaugh, Laura Watne, Frederic Gottrand et al., Nutritional and Gastrointestinal Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics*, Oktober 2018

Lamb, M.M., N.A. West, L. Ouyang et al., Corticosteroid treatment and growth patterns in ambulatory males with Duchenne muscular dystrophy. *The Journal of Pediatrics* 173, pp. 207-213.e3. 2016

Lamb, M.M., B. Cai, J. Royer et al., The effect of steroid treatment on weight in nonambulatory males with Duchenne muscular dystrophy. *American Journal of Medical Genetics Part A* 176, pp. 2350-2358. 2018

Shimizu-Fujiwara, M., H. Komaki, E. Nakagawa et al., Decreased resting energy expenditure in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Brain & Development* 3, pp. 206-212. 2012

Totstandkoming Nederlandse Duchenne richtlijn

In januari 2018 zijn internationale richtlijnen voor Duchenne spierdystrofie gepubliceerd in 3 artikelen in de Lancet Neurology. Het Duchenne Centrum Nederland heeft tot doel deze richtlijnen in Nederland te implementeren. Hiervoor twee parallelle procedures opgezet, de eerste betreft een medisch-specialistische richtlijn ondersteund door het Kennisinstituut van de Federatie Medisch Specialisten (FMS). Hierin bestond de mogelijkheid 10 modules uit te werken hetgeen een selectie betekende uit de voor Duchenne relevante thema's. Daarom zijn voor de tweede procedure 12 landelijke werkgroepen samengesteld die de overige thema's hebben behandeld in protocollen. De leden bestaan uit professionals van de UMC's, revalidatiecentra en patiëntvertegenwoordigers uit Nederland. Het Duchenne Centrum Nederland werd hierbij gefinancierd door [stichting Spieren voor Spieren](#).

De 10 modules in de FMS richtlijn Duchenne spierdystrofie betreffen (1) Corticosteroïden, (2) Fysieke training, (3) Ademhalingstraining, (4) Kauw- en slikstoornissen, (5) Contractuurbehandeling, (6) Scoliose, (7) Pijn, (8) Maatschappelijke participatie, (9) Sociale zelfredzaamheid en sociale participatie en (10) Randvoorwaarden (organisatie van zorg). [De landelijke medisch-specialistische richtlijn Duchenne spierdystrofie is te vinden op de richtlijnen database van het Kennisinstituut van de FMS](#).

De 12 werkgroepen behandelden de thema's diagnostiek, transitie, cardiologie, endocrinologie & botten, ademhaling, orthopedie & chirurgie, psychosociale zorg, revalidatie, fysiotherapie, maagdarfstelsel & voeding, spoedeisende hulp en perioperatieve zorg. Deze werkgroepen hebben tot doel de internationale richtlijn toe te passen in de Nederlandse situatie. De concrete aanbevelingen zijn gebaseerd op een combinatie van de literatuur en expert opinion en worden voorgelegd aan alle betrokken beroepsverenigingen. De werkgroepen bieden de mogelijkheid te kunnen inspelen op nieuwe ontwikkelingen. Het Duchenne Centrum Nederland streeft om eens per 2 jaar de naleving van de zorg richtlijn met de werkgroep te evalueren. Met deze aanpak wordt verwacht om de behandeling van Duchenne spierdystrofie in Nederland te standaardiseren en gestandaardiseerd te houden naar de laatste inzichten.

Samenstelling werkgroep

De werkgroep zorg voor voeding, maag en darm bij Duchenne spier dystrofie bestond uit mevr. C. Wijnen, diëtiste (spierziekten NL), dr. I.J.M de Groot, revalidatiearts tevens bestuurslid DCN en voorzitter namens de VRA voor de richtlijncommissie (Radboudumc), dr. N.J.C Warmenhoven, revalidatiearts (LUMC), Msc. K Corbet, diëtiste (LUMC), MSc. D Bot, diëtiste (LUMC), mevr. A. de Baaij-Daalmeyer, diëtiste (Radboudumc), dr. I Cuppen, kinderarts (UMCU), Msc. L Fokkema-Mulder, diëtiste (UMCU), mevr. J.G.G. Hoeijmakers, diëtiste (UMCU), mevr. M.G Zwolsman, diëtist kindergeneeskunde (UMCG), mevr. C.W Passchier-Blok, kindardiëtist (Kinderrevalidatie centrum Basalt Leiden), mevr. J van Helleman, diëtiste (Revant), Drs. S.L.S Houwen-van Opstal (Radboudumc), Ir. M Franken, patiënten vertegenwoordiger (Duchenne Parent Project) en dr. Y.D. Meijer-Krom, coördinator van het Duchenne Centrum Nederland die als secretaris fungeerde. Daarnaast heeft Dr. E. Vroom, directeur patiënten organisatie Duchenne Parent Project (DPP) in pre-finale fase input geleverd.

Belangenverklaringen

De werkgroep leden hebben schriftelijk verklaard of ze in de laatste vijf jaar een (financieel ondersteunde) betrekking onderhielden met commerciële bedrijven, organisaties of instellingen die in verband staan met het onderwerp van de richtlijn. Tevens is navraag gedaan naar persoonlijke financiële belangen, belangen door persoonlijke relaties, belangen d.m.v. reputatiemanagement, belangen vanwege extern gefinancierd onderzoek, en belangen door kennisvalorisatie. De belangenverklaringen zijn op te vragen bij de coördinator van het Duchenne Centrum Nederland (info@duchennecentrum.nl).

Inbreng patiënten perspectief

Er werd aandacht besteed aan het patiënten perspectief door deelname van Ir. M Franken, patiënten vertegenwoordiger (Duchenne Parent Project) aan de werkgroep en kritische naslag door Dr. E Vroom, directeur van de patiënten organisatie Duchenne Parent Project (DPP). De concept richtlijn is tevens ter commentaar voorgelegd aan Spierziekten Nederland (SN) en de Nederlandse Patiënten Consumenten Federatie (NPCF).

Dit protocol 'Zorg voor voeding, maag en darm bij Duchenne spier dystrofie' is bestuurlijke geaccordeerd door de Nederlandse Vereniging van Diëtisten.