

Voeding bij de ziekte van Steinert

Een uitgave van de NMRC's en Nema vzw

Een brochure met nuttige tips en informatie voor personen met de ziekte van Steinert (myotone dystrofie)

maart 2007

Deze brochure kwam tot stand door een samenwerking tussen diëtisten en logopedisten van de Nederlandstalige neuromusculaire referentiecentra (NMRC's) en Nema vzw, Vlaamse vereniging neuromusculaire aandoeningen. In het verleden kwam reeds op dezelfde manier de brochure 'Voeding bij ALS' tot stand.

Werkten mee:

Silvia Beuls (diëtiste NMRC Antwerpen), Danny Bockx (Nema), Emma Cambré (Nema), Truus Defloor (logopediste NMRC-West Gent), Annelies Houpline (Nema), Karina Raats (diëtiste NMRC Leuven), Lien Van den Putte (logopediste NMRC Antwerpen), Marleen Van Driessche (diëtiste NMRC-West Gent), Silvie Van Rie (illustraties), Els Verhaeghe (logopediste NMRC Antwerpen).

Alle informatie uit deze brochure mag worden overgenomen op voorwaarde dat de bron als volgt vermeld wordt: 'Voeding bij de ziekte van Steinert (myotone dystrofie). Een uitgave van de Nederlandstalige neuromusculaire referentiecentra (NMRC's) en Nema vzw, Vlaamse vereniging neuromusculaire aandoeningen'.

De brochure is verkrijgbaar bij de NMRC's en bij Nema. U vindt de coördinaten achteraan. U kunt ze ook downloaden op www.nema.be.

Inhoudsopgave

Inleiding	4
1. Wat is de ziekte van Steinert (myotone dystrofie)?	5
2. Gezonde voeding	7
2.1. Het belang van de verschillende voedingsstoffen	
3. Voedingsproblemen bij de ziekte van Steinert	9
4.1. Tandbederf	
4.2. Slikstoornissen	
4.3. Gastroparese	
4.4. Darmproblemen	
4.4.1. Obstipatie en fecale impactie	
4.4.2. Diarree en fecale incontinentie	
4. Slikken	12
4.1. Normaal slikverloop	
4.2. Afwijkend slikverloop	
4.3. Evaluatie van slikstoornissen	
5. Als slikken een probleem wordt: logopedische adviezen en therapie	16
5.1. Compensatiemaatregelen	
5.1.1. Houding	
5.1.2. Consistentie (dikte) van het voedsel	
5.1.3. Temperatuur van het voedsel	
5.1.4. Aanbiedingswijze	
5.1.5. Tempo	
5.1.6. Omgeving	
5.2. Actieve slikrevalidatie	
5.3. Medische ingreep	
5.4. Wat te doen bij verslikken	
6. Als eten een opdracht wordt: mogelijke alternatieven	19
6.1. Drinkvoeding	
6.1.1. Complete drinkvoeding	
6.1.2. Aanvullende drinkvoeding	
6.2. Dieetproducten of modules	
6.3. Sondevoeding	
7. Speeksel- en slijmvorming	22
7.1. Speeksel	
7.2. Droge mond	
7.3. Slijm	
Slot	23
Nuttige literatuur	24
Nuttige coördinaten	25



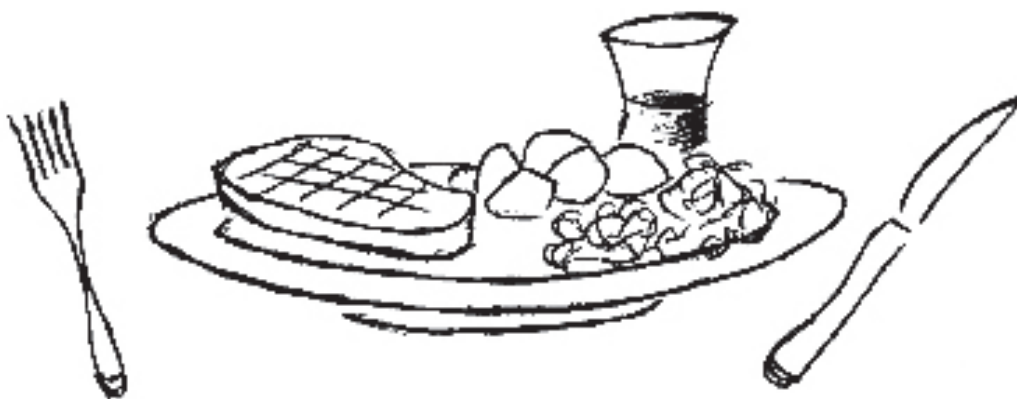
Inleiding

Deze brochure brengt inzicht in voeding en voedingsproblemen bij de ziekte van Steinert en reikt hiertoe een aantal mogelijke adviezen en oplossingen aan. Ook mensen in uw omgeving zoals mantelzorgers (familie of vrienden), assistenten, uw huisarts of verpleegkundigen kunnen ze gebruiken.

Wanneer de opname van voeding een probleem wordt, ontstaat de neiging minder te eten en drinken. Voedsel en vocht zijn echter heel cruciaal in het behoud van levenskwaliteit voor iedereen, niet in het minst voor wie door spierzwakte geplaagd wordt.

Een individuele, professionele begeleiding op het gebied van voeding wordt echter niet overbodig. Symptomen, klachten en remedies kunnen sterk variëren van persoon tot persoon. Advies en behandeling op maat van de persoon in kwestie is nodig. Daarvoor kunt u terecht bij een neuromusculair referentiecentrum (NMRC), waar een team van deskundigen klaarstaat om u te ondersteunen op alle door uw aandoening beïnvloede terreinen.

Wanneer u weet wat in uw lichaam gebeurt of waarom een therapeut of arts u een bepaald iets vraagt, dan bent u minder bezorgd of angstig en helpt dit om een therapie succesvol toe te passen. In de behandeling van personen met een chronische ziekte wordt steeds meer de nadruk gelegd op overleg en openheid tussen de zorgverstreker en de persoon met de ziekte, die goed geïnformeerd dient te worden.



1. Wat is de ziekte van Steinert (myotone dystrofie)?

De ziekte van Steinert, ook wel myotone dystrofie of dystrophia myotonica (DM1 of MMD1) genaamd, is de meest voorkomende spierziekte en kan zowel lichaam als geest aantasten. Het is een multisysteemziekte, wat wil zeggen dat myotone dystrofie ook organen zoals maag, darmen, ogen of longen kan aantasten. Eén persoon op 7000 heeft de ziekte.

De aanverwante, zeldzamere vorm wordt proximale myotone myopathie genoemd (DM2 of MMD2 of PROMM).

Bij de meeste mensen begint de ziekte van Steinert tussen het tiende en het veertigste levensjaar met myotonie, een vertraagde of onvolledige ontspanning van spieren na samentrekking. Dit kan zich bijvoorbeeld uiten door een pijnloze kramp in de hand die enkele seconden blijft bestaan en ontstaan is na stevig knijpen.

Enkele jaren later wordt spierdystrofie merkbaar, waardoor bepaalde spieren zwakker worden.

Bij een begin op hoge leeftijd kan het echter voorkomen dat staar (cataract) het enige symptoom is.

Aan de ledematen treedt spierzwakte het eerst op aan de uiteinden (handen, voeten, onderarmen en -benen), pas later aan de bovenarmen en bovenbenen. Ook de gelaatsspieren en de kauw-, keel- en halsspieren worden getroffen, waardoor kauwen en slikken moeilijker kunnen worden. Een zwakkere gelaatsuitdrukking en hangende oogleden zijn typische kenmerken. Doordat het gehemelte zwak, nauw en hoog is, wordt de spraak onduidelijker en krijgt ze een nasale klank.

De overerving gebeurt autosomaal dominant. Dit wil zeggen dat wanneer één van de ouders de ziekte heeft, er 50% kans bestaat om het ziekte-gen over te dragen op de kinderen. Doordat het vaak gebeurt dat de eerste ziektesymptomen bij de ouder heel mild zijn of pas op latere leeftijd optreden, kan het ziekte-gen overgedragen worden zonder dat de persoon in kwestie zich ervan bewust is drager te zijn.

Een typisch kenmerk van deze aandoening is dat de ziekte in elke volgende generatie op jongere leeftijd begint dan in de voorgaande generatie. De symptomen zijn vaak anders en meestal ernstiger.

Mannen en vrouwen worden in gelijke mate getroffen.

Naargelang het tijdstip waarop de eerste verschijnselen optreden, kunnen er vier types onderscheiden worden:

<i>type</i>	<i>debuut</i>	<i>vroege symptomen</i>	<i>latere symptomen</i>
milde vorm	vanaf 50 jaar	staar	myotonie en lichte spierzwakte
klassieke vorm	12 à 50 jaar	myotonie en spierzwakte	toename spierzwakte, staar, apathie en orgaanstoornissen

<i>type</i>	<i>debuut</i>	<i>vroege symptomen</i>	<i>latere symptomen</i>
kindervorm	1 à 12 jaar	darmklachten, leer- en spraakproblemen	symptomen klassieke vorm
congenitale vorm	vanaf geboorte	slapte, ademhalingsstoornissen, slikproblemen, klompvoeten en een tragere ontwikkeling	symptomen klassieke vorm en geestelijke handicap

DM2 of PROMM, de aanverwante en zeldzamere vorm, vertoont een sterk op myotone dystrofie gelijkend ziektebeeld. De spierzwakte begint, in tegenstelling tot bij DM1, meestal in de bovenarmen en -benen (proximale spierzwakte). Een congenitale vorm komt niet voor.

2. Gezonde voeding

Gezonde voeding bevat alle voedingsstoffen die nodig zijn voor het normaal functioneren van het lichaam. Als praktische gids voor een gezonde voeding kunt u de voedingsdriehoek volgen. De zeven groepen van voedingsmiddelen, die aangeduid staan in de voedingsdriehoek, leveren elk een aandeel voor een gezonde, gevarieerde en evenwichtige voeding. Kies daarom dagelijks producten uit elke groep van de voedingsdriehoek. De grootte van de verschillende groepen geeft u een idee van de hoeveelheid die u dagelijks nodig hebt. De hoeveelheden die erbij vermeld staan, zijn gemiddelden die verder aangepast dienen te worden aan uw behoeften.

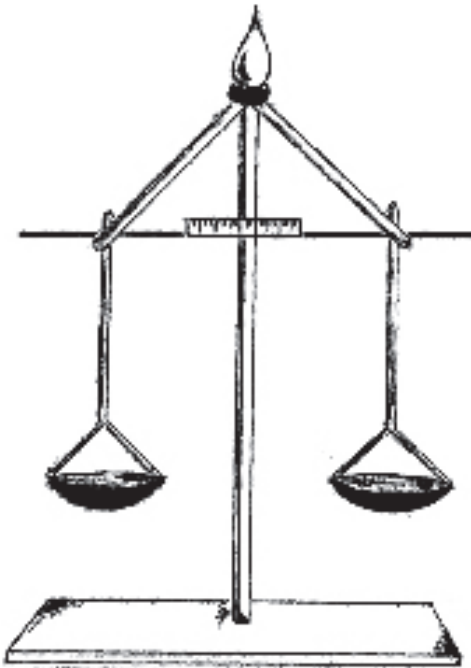


Voedingsdriehoek © VIG Voeding en Gezondheid

Iedere dag een gevarieerde voedingsinname volgens de voedingsdriehoek levert voldoende voedingsstoffen: water, koolhydraten, vetten, eiwitten, voedingsvezels, vitaminen en mineralen.

2.1. Het belang van de verschillende voedingsstoffen

WATER is een essentieel deel van het menselijk lichaam en eveneens van de dagelijkse voeding. Alle functies in het lichaam zijn afhankelijk van water. Aangezien het dagelijkse vochtverlies 1 à 2 liter bedraagt (door ademhaling, transpiratie, urineren en ontlasting), is het nodig dit verlies te compenseren door de opname van dezelfde hoeveelheid water of andere dranken.



KOOLHYDRATEN EN VETTEN leveren energie, die wordt uitgedrukt in calorieën. Energie is nodig voor de stofwisseling, zodat alle organen hun functie kunnen uitoefenen, de spieren kunnen werken en de lichaamstemperatuur op peil blijft.

EIWITTEN zijn bouwstoffen voor het lichaam. In de dagelijkse voeding dienen voldoende eiwitten aanwezig te zijn. Ze spelen een belangrijke rol in de opbouw en het behoud van de spiermassa en de algemene weerstand van het lichaam. Als er tegelijkertijd niet voldoende energie wordt opgenomen onder de vorm van koolhydraten en vetten, worden de eiwitten gebruikt als energiebron en niet als bouwstof.

VITAMINEN en MINERALEN hebben verschillende belangrijke functies in het lichaam, zoals de opbouw van botweefsel, de vertering van voedsel, de aanmaak van weerstand of het samentrekken van spieren. Een gevarieerde voeding levert alle vitaminen en mineralen die nodig zijn.

Een te hoge inname van mineralen en vitaminen door het gebruik van supplementen kan schadelijk

zijn. Bij een mogelijk tekort is het beter eerst met de arts te overleggen.

VOEDINGSVEZELS zijn de onverteerbare delen van groenten, fruit, volkorenproducten (ook haver-mout en bambix), peulvruchten en noten. Ze onderhouden het darmstelsel. Voor een goede stoelgang hebt u een toereikende hoeveelheid vezels in de voeding nodig, naast voldoende vochtinname en lichaamsbeweging.



3. Voedingsproblemen bij de ziekte van Steinert

Wanneer u normale, gezonde voeding kunt gebruiken, zijn er geen specifieke dieetmaatregelen nodig.

Het kan zijn dat het evenwicht tussen inname en behoefte uit balans raakt. Dit kan leiden tot overgewicht of ondergewicht. Over het algemeen is bij personen met de ziekte van Steinert de energiebehoefte lager omwille van de lagere fysieke activiteit.

Overgewicht moet vermeden worden omdat de kans op diabetes groter is dan gemiddeld. Een streng vermageringsdieet (minder dan 1600 kcal) is uit den boze om spierweefselafbraak te vermijden. Hier past een gezonde, gevarieerde voeding met een energie-inname volgens de behoefte.

Ondergewicht kan ontstaan door slikproblemen of malabsorptie. Een aangepaste voeding (zie slikproblemen) kan eventueel aangevuld worden met energierijke bijvoeding. Bij ernstige slikproblemen kan sondevoeding overwogen worden.

Bij voedingsproblemen raadpleegt u best een deskundige. Voor een gepersonaliseerd voedingsadvies kunt u zeker terecht bij het multidisciplinair team van een NMRC, waarvan een diëtist(e) en een logopedist(e) deel uitmaken.

Mogelijke voedingsproblemen bij myotone dystrofie:

3.1. Tandbederf (cariës)

Door een gedaalde kauwfunctie en/of minder speekselproductie ontstaat er meer plaque en is er een langere reinigingstijd nodig na het eten van suikers. Om tandbederf te voorkomen, kunt u een aantal voorzorgsmaatregelen nemen:

- Gebruik om te drinken een gewone beker of een gewoon glas, liefst geen tuitbeker of rietje, vooral niet om fruitsap of frisdrank te drinken. Water is nog altijd de beste drank.
- Neem korte voedingstijden en beperk het aantal tussendoortjes. Vooral zoetigheden en chips tussendoor geven meer kans op cariës.
- Poets regelmatig uw tanden of spoel uw mond na het eten. Breng tweemaal per jaar een bezoek aan de tandarts.

3.2. Slikstoornissen (dysfagie)

Slikstoornissen komen vaak voor bij de ziekte van Steinert. Daarom wordt er verder in deze brochure een volledig deel gewijd aan dit onderwerp.

3.3. Gastroparese

Een vertraagde maagontleding kan klachten geven zoals braken, misselijkheid, een opgeblazen of een snel verzadigd gevoel.

Om deze klachten te verminderen, kunt u volgende tips in acht nemen:

- Gebruik kleine hoeveelheden voeding, verdeeld over een zestal eetmomenten per dag.
- Pas de consistentie van de voeding aan tot een meer vloeibare voeding. Vezelbeperking en een lichte vetbeperking kunnen nodig zijn.
- Soms kan motiliteitsbevorderende medicatie gebruikt worden. Dit dient met de arts besproken te worden, omdat sommige types medicatie ongewenste bijwerkingen kunnen hebben.
- Bij heel ernstige gastroparese kan een jejunostomiesonde overwogen worden. De sonde wordt ingebracht via een opening in de buikwand ter hoogte van de nuchtere darm (jejunum).

3.4. Darmproblemen

3.4.1. Obstipatie en fecale impactie

Gebruik vezelrijke voeding en voldoende vocht (minimum anderhalve liter per dag).

Maak ruim gebruik van volle graanproducten (zoals volkorendeegwaren, volkoren- of roggebrood of zilvervliesrijst), rauwkost (indien nodig fijn raspen en goed kauwen), noten, zaden, gedroogde vruchten, peulvruchten en ongeschild fruit.

Wanneer u vaak last hebt van winderigheid en een opgeblazen gevoel is het nuttig om te weten dat vezels van sommige groenten (uien, koolsoorten, asperges en schorseneren) en peulvruchten meer last kunnen geven. Vezels afkomstig van graanproducten hebben dat effect veel minder.

Vermijd 'stoppende' voeding, zoals geraffineerde graanproducten (van witte bloem), haverhout, rijpe bananen, bosbessen (confituur of sap), kweeperengelei, sterke zwarte thee, hardgekookte eieren, zwarte chocolade, veel kaas, rijst en pasta.

Eet eventueel zes kleinere maaltijden in plaats van drie volumineuze maaltijden. Zorg vooral voor een goed ontbijt. Dat heeft immers een gastrocolisch effect - wekt krachtige golven van maag tot colon op, dadelijk na de maaltijd.

Probeer binnen het uur na het ontbijt naar het toilet te gaan zonder iets te forceren, om een goede gewoonte aan te kweken. Bij het voelen van drang mag u nooit proberen de ontlasting op te houden. U dient tijd te maken om rustig en met de nodige privacy naar het toilet te gaan.

3.4.2. Diarree en fecale incontinentie

Indien u last hebt van deze klachten dient u de voeding zo normaal mogelijk te houden. Mocht het nodig zijn, gebruik dan tijdelijk kleine, frequente maaltijden die vetarm, restenarm en lactosevrij zijn. Het is belangrijk om eventuele problemen te bespreken om negatieve psychische en sociale problemen te voorkomen. In samenspraak met de arts kan eventueel medicatie gebruikt worden.

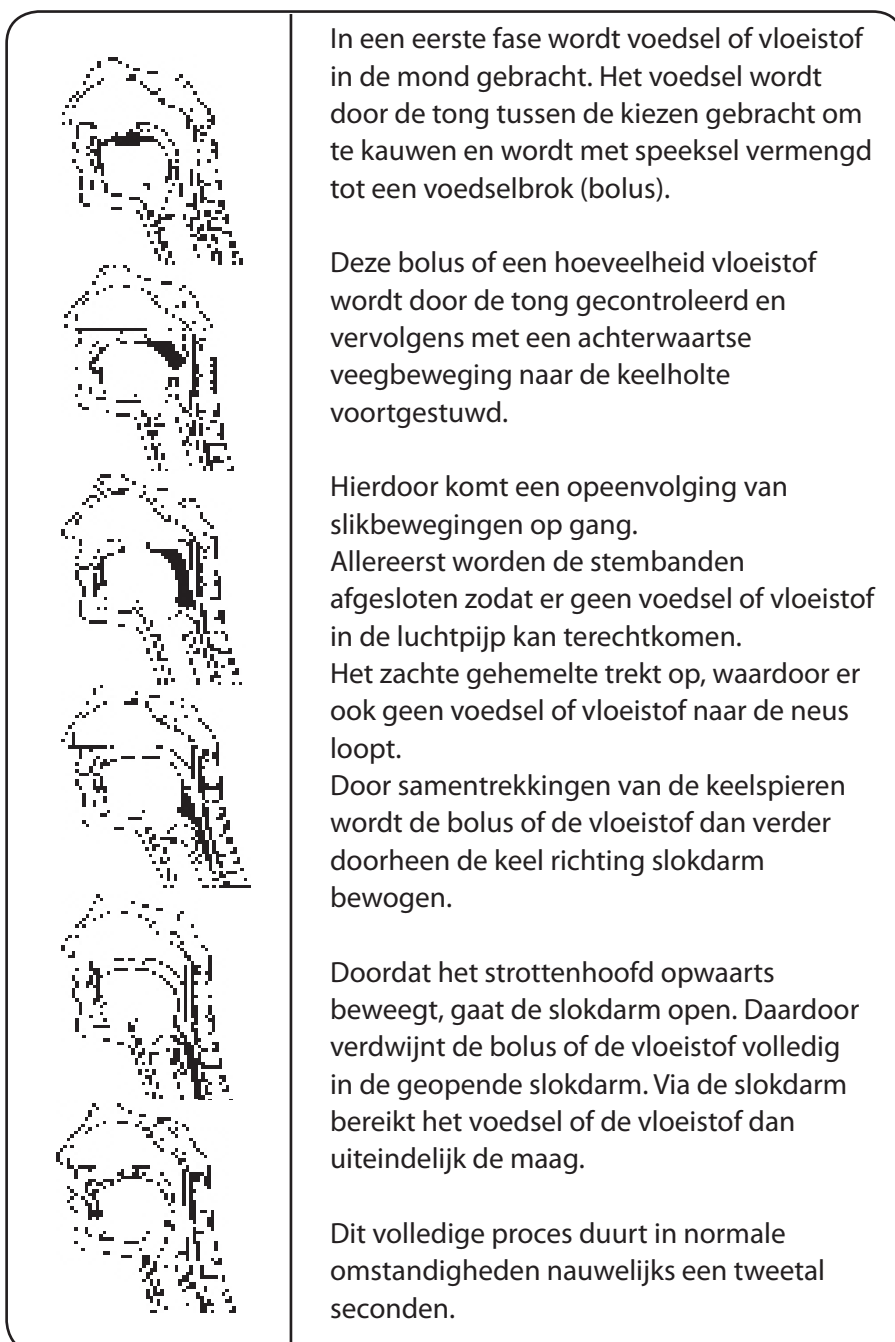


4. Slikken

4.1. Normaal slikverloop

Het normale slikverloop is een complex proces waarbij een dertigtal spieren en verschillende zenuwen samenwerken om voedsel of vloeistof vanuit de mond, via de keelholte, naar de slokdarm en uiteindelijk tot in de maag te brengen.

Ter verduidelijking wordt hieronder het slikproces schematisch voorgesteld.



In een eerste fase wordt voedsel of vloeistof in de mond gebracht. Het voedsel wordt door de tong tussen de kiezen gebracht om te kauwen en wordt met speeksel vermengd tot een voedselbrok (bolus).

Deze bolus of een hoeveelheid vloeistof wordt door de tong gecontroleerd en vervolgens met een achterwaartse veegbeweging naar de keelholte voortgestuwd.

Hierdoor komt een opeenvolging van slikbewegingen op gang. Allereerst worden de stembanden afgesloten zodat er geen voedsel of vloeistof in de luchtpijp kan terechtkomen. Het zachte gehemelte trekt op, waardoor er ook geen voedsel of vloeistof naar de neus loopt. Door samentrekkingen van de keelspieren wordt de bolus of de vloeistof dan verder doorheen de keel richting slokdarm bewogen.

Doordat het strottenhoofd opwaarts beweegt, gaat de slokdarm open. Daardoor verdwijnt de bolus of de vloeistof volledig in de geopende slokdarm. Via de slokdarm bereikt het voedsel of de vloeistof dan uiteindelijk de maag.

Dit volledige proces duurt in normale omstandigheden nauwelijks een tweetal seconden.

4.2. Afwijkend slikverloop

Net omdat het slikproces zo complex is, kan het evenwicht tussen de verschillende betrokken spieren, zenuwen en anatomische structuren verstoord raken, waardoor er slikproblemen optreden. Zo kunnen spieraandoeningen waarbij mond- en keelspieren aangetast zijn (onder andere bij de ziekte van Steinert) tot belangrijke slik- en/of voedingsproblemen leiden.

Hierbij dient een onderscheid gemaakt te worden tussen de congenitale (aangeboren) vorm van de ziekte van Steinert enerzijds en de volwassen vorm anderzijds.

Baby's met de ziekte van Steinert hebben over het algemeen heel zwakke spieren. Door zwakte van gelaats-, kauw-, en gehemeltespieren komen zuig- en slikproblemen voor bij deze kinderen. Hierdoor kan de borst- of flesvoeding heel lang duren en neemt de baby soms onvoldoende voedsel op. Daarnaast komt het ook voor dat deze kinderen voedsel via de neus of mond teruggeven. Later kan het kind ook kauwproblemen krijgen.

Na de moeilijke eerste levensjaren zullen de voedingsproblemen geleidelijk afnemen. De spierzwakte kan zich dan wel uiten in een verstoorde spraakontwikkeling.

Bij volwassenen met de ziekte van Steinert spelen zowel myotonie als spieratrofie en spierzwakte een belangrijke rol in het ontstaan en instandhouden van slikproblemen.

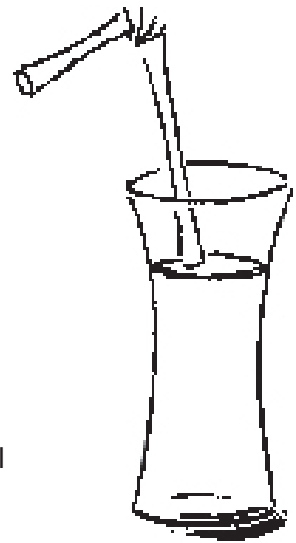
Spieratrofie en spierzwakte treffen, zoals eerder aangehaald, bij de ziekte van Steinert vaak de aangezichtsspieren. Ook de kauw-, tong- en gehemeltespieren, de spieren van keel en strottenhoofd en de slokdarmspieren kunnen verzwakt zijn.

De slikproblemen die zich hierdoor kunnen voordoen, zijn samengevat in de tabel op de volgende pagina's.

Slikproblemen kunnen tot heel wat complicaties leiden. Zo kan er voedsel of vloeistof terugvloeien naar de mond (regurgitatie) of in de luchtpijp terechtkomen (aspiratie). Dit laatste kan leiden tot verstikking of longontsteking (pneumonie).

Eten of drinken is voor een persoon met slikproblemen tijdrovend en vooral vermoeiend. Bovendien kan de persoon in kwestie ook schrik krijgen om zich te verslikken. Door dit alles gaat hij/zij minder eten en drinken, wat kan leiden tot voedingstekorten en gewichtsverlies.

Gezien de mogelijke complicaties is het belangrijk slikproblemen tijdig te onderkennen en te signaleren!



4.3. Evaluatie van slikstoornissen

Bij een vermoeden van slikproblemen is het belangrijk dit zo snel mogelijk aan uw behandelend team te melden. Vaak wordt u dan gezien door een logopedist(e) en een diëtist(e).

De diëtist(e) gaat na of u voldoende en gevarieerde voeding kunt opnemen.

De logopedist(e) evalueert de veiligheid van het slikken en gaat na of houdings- en/of consistentieaanpassingen kunnen helpen.

Soms is aanvullend slikonderzoek nodig.

Zo kan de neus-, keel- en oorarts (NKO-arts) een FEES (Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing) uitvoeren. Hierbij wordt een klein cameraatje via de neus achter het zachte gehemelte in de keel gebracht.

Op die manier kan de NKO-arts nagaan wat er gebeurt in de keel vóór en na het slikken.

Er kunnen ook radiologische onderzoeken uitgevoerd worden. Hierbij worden slikfoto's gemaakt of wordt een slikvideo opgenomen. Bij deze onderzoeken dient u een contraststof door te slikken, waardoor het verloop van de slikbeweging nauwkeurig radiologisch beoordeeld kan worden.

Hieronder en op de volgende pagina vindt u mogelijke klachten (met hun oorzaak) waarbij u bedacht moet zijn op slikproblemen.

<i>Klacht</i>	<i>Oorzaak</i>
U ervaart eten als vermoeiend.	Het eten duurt te lang of u verslikt zich regelmatig.
U verliest gewicht.	U kunt onvoldoende voedsel opnemen.
Tijdens het slikken loopt er vloeistof naar uw neus.	Het zachte gehemelte trekt onvolledig of onvoldoende krachtig op, waardoor de doorgang naar de neus open blijft tijdens het slikken.
Voedsel blijft vooraan in uw mond hangen.	De tongbeweeglijkheid is verminderd, waardoor het voedsel niet gecollecteerd kan worden.
Voedsel blijft op uw tong of aan uw gehemelte kleven.	Zowel de tongbeweeglijkheid als de tongkracht is verminderd, waardoor er geen krachtige achterwaartse beweging mogelijk is.

<i>Klacht</i>	<i>Oorzaak</i>
Er blijft wat voedsel in uw keel hangen; meermaals en krachtiger slikken is nodig.	De keelspiereen zijn verzwakt, waardoor ze het voedsel minder vlot naar beneden voortstuwen.
U hebt moeite met kauwen.	Voedsel kan niet zijwaarts tussen de kiezen gebracht worden door zwakte en/of myotonie van de tongspieren. Kauwen lukt niet door zwakte en/of myotonie van de kauwspieren.
U moet hoesten bij het drinken van vloeistoffen.	De tong is onvoldoende in staat om vloeistof te controleren in de mond tot alle structuren klaar zijn om te slikken. Hierdoor loopt er al vloeistof in de keel zonder enige beveiliging van de luchtweg.
U moet hoesten bij of na het eten van vast voedsel.	Door zwakte van tong- en keelspiereen wordt het voedsel onvoldoende krachtig naar de slokdarm voortgestuwd. Voedsel kan zich opstapelen op en rond structuren in de keelholte. Doordat het strottenhoofd onvoldoende opwaarts beweegt, wordt de slokdarm niet genoeg opengetrokken. Hierdoor kan er wat voedsel in de keel blijven hangen.

5. Als slikken een probleem wordt: logopedische adviezen en therapie

Het behoort tot de taak van de logopedist(e) om iemand met slikproblemen op een zo comfortabel en vooral veilig mogelijke manier te laten eten en drinken.

Bij baby's met slikproblemen kan de logopedist(e) adviezen geven over aangepaste spenen en houdingen, die het zuigen voor de baby vergemakkelijken. Soms dient supplementaire voeding toegediend te worden, maar dit gebeurt steeds in samenspraak met de diëtist(e) en een arts.

Bij volwassenen met slikproblemen kan het volstaan enkele nuttige compensatiemaatregelen te treffen om het slikken te vergemakkelijken. Soms kan het opstarten van logopedische therapie voor actieve slikrevalidatie zinvol zijn. Daarnaast kan er een medische ingreep gebeuren om het slikken te vergemakkelijken of comfortabeler te maken. Tot slot is het nodig te weten wat u en uw omgeving kunnen doen indien u zich verslikt.

5.1. Compensatiemaatregelen

Hieronder vindt u een overzicht van enkele nuttige compensatiestrategieën. Voor een persoonsgebonden begeleiding is het steeds aan te raden een logopedist(e) te contacteren.

5.1.1. Houding

Het is belangrijk dat u zo goed mogelijk rechtop zit (aan tafel of in bed) en uw hoofd lichtjes vooroverbuigt. Een ineengezakte houding en een achterovergebogen hoofd verhogen het risico op verslikken. Gebruik daarom beter een wijde beker met neusuitsparing in plaats van een tuitbeker.

5.1.2. Consistentie (dikte) van het voedsel

Als gevoeligheid en kracht in het mondgebied verminderen, kunt u problemen krijgen met het nuttigen van bepaalde voedingswaren en/of vloeistoffen.

- Wat als u zich verslikt bij vloeistoffen?

Warme of koude dranken, drinkvoedingen, soep en desserts kunt u minder lopend maken door het toevoegen van indikkingsmiddel in poedervorm.

Een andere mogelijkheid is het gebruik van gegelifieerd (ingedikt) water. Beide zijn verkrijgbaar bij de apotheker.

- Wat als u zich verslikt bij vast voedsel?

Droog, korrelig (bijvoorbeeld koekjes) of hard voedsel kan problemen geven. U beperkt zich dan best tot zacht en halfvast voedsel (bijvoorbeeld zacht fruit zonder pitjes en zonder schil, zacht brood zonder graantjes en zonder korst, aardappelpuree, pudding, yoghurt zonder stukjes, roomijs).

U kunt uw voedingswaren ook fijnmalen tot één homogene consistentie met behulp van een goede mixer, met extra toevoeging van bijvoorbeeld room, melk of vetstof.

Er bestaan ook kant-en-klare producten in poedervorm die een volwaardig alternatief vormen voor brood- en/of warme maaltijden (bijvoorbeeld instant granenpap of instant gepureerde maaltijden).

Neem voor specifieke productinformatie contact op met uw diëtist(e).

Vermijd in ieder geval het nuttigen van een combinatie van ongelijke diktes (bijvoorbeeld soep met balletjes of groentestukjes); deze combinatie van twee verschillende consistenties geeft gemakkelijk aanleiding tot verslikken.

5.1.3. Temperatuur van het voedsel

Koud of warm voedsel kan de slikreflex bevorderen ten opzichte van voedsel op kamertemperatuur. U kunt een voorverwarmd bord gebruiken om te voorkomen dat uw eten snel afkoelt.

5.1.4. Aanbiedingswijze

Gebruik hanteerbare porties. Te kleine hoeveelheden bemoeilijken de slikreflex. Te grote porties daarentegen geven aanleiding tot verslikken.

Plaats het voedsel centraal in de mond. Zo kunt u het gemakkelijker wegslikken. Om de slikreflex te bevorderen, kunt u met de lepel een lichte neerwaartse druk op de tong uitoefenen.

Gebruik zoveel mogelijk gewoon materiaal. Gebruik geen tuitbeker, maar eerder een beker met neusuitsparing.

5.1.5. Tempo

Eet langzaam. Neem pas een nieuwe hap wanneer de vorige weggeslikt is. Slik eventueel nog eens extra tot alles zeker weg is. Denk niet dat een volgende hap de rest van de vorige wel zal wegwerken.

5.1.6. Omgeving

Het is aan te raden om in een rustige omgeving te eten, zodat u zich beter op het eten kunt concentreren. Voer tijdens het eten liever geen gesprekken.

5.2. Actieve slikrevalidatie

Naast compensatietechnieken kan actieve slikrevalidatie zinvol zijn.

Afhankelijk van de aard en de ernst van de slikproblemen zal de logopedist(e) werken aan kracht en motoriek van de mondspieren. De logopedische therapie kan immers helpen bij spierzwakte, terwijl myotonie eerder een contra-indicatie is. Daarnaast kunnen er specifieke (preventieve) slikmanoeuvres aangeleerd worden. Ook wordt er in sommige gespecialiseerde centra onderzoek gedaan naar het therapeutisch effect van neuromusculaire elektrische stimulatie, waarbij de spieren via prikkeling van de zenuwen gestimuleerd worden.

Dit alles heeft tot doel het slikken efficiënter en vooral veiliger (bescherming luchtweg!) te laten verlopen.

Voor de slikrevalidatie kunt u terecht bij een privé-logopedist(e) of in één van de erkende revalidatiecentra. In beide gevallen wordt de therapie grotendeels door de mutualiteit terugbetaald.

5.3. Medische ingreep

Bij een teveel aan speeksel in de mond- en keelholte kan een botoxinjectie in de speekselklieren uitgevoerd worden. Voor deze ingreep dient u een NKO-arts te consulteren.

5.4. Wat te doen bij verslikken

Wanneer u zich verslikt, kunt u door te hoesten de luchtweg weer vrijmaken. De hoestreflex onderdrukken kan gevaarlijk zijn.

Wanneer een stukje voedsel in de luchtweg blijft steken en u niet in staat bent dit op te hoesten en dreigt te stikken, kunnen manoeuvres toegepast worden die een forse drukstijging in de borst teweegbrengen zoals rugslagen, stoten op de borst en buikstoten (Heimlich-manoeuvere).

Bij het Heimlich-manoeuvere geeft iemand een flinke druk onder uw middenrif, waardoor de aanwezige lucht in de longen krachtig naar buiten gestoten wordt. Zo wordt de prop gemakkelijk opgehoest.

Bij baby's echter kunnen beter rugslagen en stoten op de borst gegeven worden.

Begint u zich frequent te verslikken of krijgt u klachten die kunnen wijzen op een luchtweginfectie (bijvoorbeeld plotse onverklaarbare koorts), dan kunt u best een arts raadplegen.

Het Heimlich-manoeuvere: stap-voor-stapinstructies voor de hulpverlener

De persoon die zich verslikt heeft, staat rechtop of zit neer:

- 1) Ga achter de persoon staan.
- 2) Leg uw armen rond zijn/haar middel.
- 3) Maak met één hand een vuist.
- 4) Plaats uw vuist met de duimkant onder het middenrif van de persoon.
- 5) Leg uw andere hand op uw vuist.
- 6) Maak een korte, krachtige, opwaartse beweging.
- 7) Herhaal deze beweging tot de voedselbrok verwijderd is.



<http://www.heimlichinstitute.org/howtodo.html>

De persoon die zich verslikt heeft, ligt neer:

- 1) Zorg ervoor dat de persoon plat op zijn/haar rug ligt, best op de vloer.
- 2) Ga over de persoon heen zitten, met uw gezicht naar de persoon toe en met uw knieën rond zijn/haar middel.
- 3) Plaats uw handpalm onder het middenrif van de persoon.
- 4) Leg daarop uw andere hand met de vingers wijzend in de richting van het hoofd van de persoon.
- 5) Maak 6 tot 10 korte, krachtige, opwaartse bewegingen.
- 6) Open de mond van de persoon en neem zijn tong en onderkaak met één hand vast.
- 7) Duw de onderkaak en tong naar beneden.
- 8) Verwijder met de wijsvinger van uw andere hand de voedselbrok uit de keel.
- 9) Herhaal indien nodig.



6. Als eten een opdracht wordt: mogelijke alternatieven

Wanneer de voorgaande adviezen u onvoldoende helpen om de nodige voedingsstoffen op te nemen, is het soms nodig om dieetpreparaten te gebruiken. Algemeen geven deze preparaten in een klein volume een bom aan energie, vitaminen en mineralen.

Het gamma van deze producten is zo uitgebreid dat u zeker een deskundige dient te raadplegen. Hij/zij zal u beter kunnen helpen bij het maken van de juiste keuze.

We kunnen een onderscheid maken tussen dieetpreparaten in vloeibare vorm (drinkvoeding) en dieetmodules.

Sondevoeding kan een oplossing zijn wanneer u niet of onvoldoende kunt, mag of wilt eten of drinken, bijvoorbeeld door ernstige slikproblemen.

U kunt best tijdig met uw arts of het voedingsteam bespreken wanneer en op welke manier u overgaat op sondevoeding.

6.1. Drinkvoeding

Afhankelijk van uw voedingsbehoeften en van wat u zelf kunt, mag en wilt eten en drinken, kunt u voor een welbepaalde drinkvoeding kiezen. Zowel een complete als een aanvullende drinkvoeding is bruikbaar.

6.1.1. Complete drinkvoeding

Een complete drinkvoeding levert alle voedingsstoffen die nodig zijn om uw lichaam normaal te laten functioneren: eiwitten, vetten, suikers, vitaminen en mineralen. U kunt ze dus gebruiken als een volwaardige vervanging of als een aanvulling van de normale voeding.

Bij een algemeen en sterk verminderde eetlust of indien u geen vaste voeding mag of kunt eten, is een complete, vervangende drinkvoeding de beste keuze. Aanvullend volstaan 1 tot 3 brikjes per dag, wat zorgt voor 300 à 900 kcal. Vervangend zijn 6 tot 7 brikjes per dag of 2 brikjes per maaltijd nodig, wat 1800 à 2100 kcal levert.

Deze voeding is verkrijgbaar op basis van melk of yoghurt, met of zonder vezels.

6.1.2. Aanvullende drinkvoeding

Een aanvullende drinkvoeding bevat bepaalde voedingsstoffen in verhoogde concentraties (bijvoorbeeld eiwitten) of zijn vrij van bepaalde voedingsstoffen (bijvoorbeeld vetten). Daarom kan deze drinkvoeding de normale voeding niet geheel vervangen maar slechts aanvullen.

Wanneer u selectief minder begint te eten, namelijk wanneer de eiwitbronnen in uw voeding ontbreken (geen of weinig vlees, weinig kaas en andere melkproducten) of wanneer extra eiwitaanvulling nodig is, kunt u gebruik maken van eiwitverrijkte drinkvoeding, meestal op basis van melk.

Wanneer er eerder sprake is van een algemeen verminderde eetlust, kunt u gebruik maken van extra energie op basis van vruchtensap. Deze drankjes zijn vetloos, en dus licht verteerbaar, wat de eetlust ten goede komt, maar bevatten minder energie dan die op melkbasis. Ook wanneer u snel last krijgt van slijmvorming bent u hiermee gebaat.

Deze drankjes kunt u niet als compleet beschouwen, aangezien er geen (of toch weinig) vet in zit. Meestal worden 1 tot 3 brikjes per dag aanbevolen.

Bij slikproblemen kan drinkvoeding problemen geven, want we hebben hier te maken met een dunne vloeistof. Daarom is drinkvoeding ook op de markt in puddingvorm, als een energierijk dessert. U kunt deze pudding enkel gebruiken als aanvulling en dus niet om een maaltijd te vervangen. Hij is op basis van melk gemaakt en speciaal verrijkt met vitamines en mineralen. Dit dessert bevat dus in een klein volume van 125 gram meer calorieën dan een gewone pudding. Door zijn consistentie is de kans op verslikken kleiner. Hij wordt namelijk niet vloeibaar onder invloed van speeksel, wat wel het geval is bij een gewone pudding.

Een aantal nuttige tips bij het gebruik van drinkvoeding:

- Verdeel de aanvullende drinkvoeding goed over de dag, liefst tussen de maaltijden. Anders is het mogelijk dat uw eetlust bij de gewone maaltijden in het gedrang komt.
- Ongeopend kan drinkvoeding bewaard worden op kamertemperatuur. Eenmaal geopend, zijn de brikjes 24 uur houdbaar in de koelkast en 2 uur buiten de koelkast.
- Zorg voor voldoende smaakvariatie. Er zijn veel soorten op de markt; de meeste hebben een zoete fruitsmaak. Sommige fabrikanten hebben in hun assortiment echter originele smaken zoals citrus-cola, koffie of pompelmoes en soepen.
- De drinkvoeding wordt het best fris gedronken. Sommige soorten zoals koffie, chocolade of soep mag u natuurlijk warm drinken.
- Hebt u veel problemen met slijmvorming, dan worden de fris-zure smaken op basis van yoghurt of vruchtensap aangeraden. Drinkvoeding op melkbasis kan de slijmvorming nog in de hand werken.

6.2. Dieetproducten of modules

Een module is een geconcentreerd preparaat dat één voedingsstof levert die u in uw voeding kunt mengen. Deze modules zijn voornamelijk te vinden in de vorm van poeder, maar ook in vloeibare vorm. Ze worden gebruikt om de dagvoeding extra te verrijken.

Door de komst van drinkvoeding worden deze modules minder gebruikt.

U kunt een module vinden van bijvoorbeeld suikers, eiwitten of vetten. Zo kunt u uw dagelijkse soep verrijken met een vetmodule, om ze romiger te maken. Of u kunt uw pudding verrijken met extra eiwitten. Modules worden het best gebruikt onder begeleiding, want een overdosering is snel gebeurd. De oorzaak hiervan is dat deze producten sterk geconcentreerd zijn.

6.3. Sondevoeding

Sondevoeding is een vloeibare, volledige, evenwichtige voeding die langs een dun slangetje rechtstreeks in de maag of darm wordt toegediend.

Het is voeding met een correcte samenstelling die de nodige energie, voedingsstoffen en vocht levert.

Deze manier van voeden is veilig, zonder kans op verslikken.

Sondevoeding kan perfect thuis worden toegepast.

Wanneer u de sondevoeding als bijvoeding gebruikt, kunt u daarnaast gewone maaltijden nemen of eten wat u lekker vindt.

Sondevoeding kan tijdelijk zijn, wanneer het een periode minder goed gaat, of blijvend. Bij deze voeding valt de druk om te moeten eten weg.

Omdat niet iedereen met dezelfde sondevoeding gevoed kan worden, zijn verschillende soorten op de markt. Een voedingsteam, verbonden aan het ziekenhuis, kan u helpen om de juiste keuze te maken.

7. Speeksel- en slijmvorming

7.1. Speeksel

Iedereen produceert constant speeksel en slikt dat voortdurend onbewust door. Ook tijdens het eten worden de speekselklieren actief, waarbij zij dun speeksel afscheiden.

Speeksel is belangrijk voor de vertering van het voedsel en de mondhygiëne. Bij iemand met de ziekte van Steinert wordt een overmaat aan speeksel vooral veroorzaakt doordat hij/zij minder frequent slikt.

Suggesties

- Probeer overvloedig speeksel te controleren door u bewust te worden van het probleem en te leren het speeksel bewust weg te slikken.
- Vermijd producten die de speekselproductie stimuleren, namelijk zure dranken en voedingsmiddelen, zoals pompelmoesfruitsap en vruchtenpuree.
- Mochten vorige suggesties niet helpen, dan bestaan er geneesmiddelen die de speekselproductie afremmen en daardoor de mond droog houden. Ook een botoxinjectie in de speekselklieren kan hierbij helpen. Uw dokter kan u hierover verder informeren.

7.2. Droge mond

Suggesties

- Probeer te nippen aan ijswater (wanneer u het gemakkelijk kunt doorslikken). U kunt ook gebruik maken van wattenstaafjes die u in water of een mondspoel drank dopt.
- Misschien is voor u een verstuiver met mondbevochtiger aangewezen.
- Controleer de geneesmiddelen die u neemt. Misschien liggen zij aan de basis van uw droge mond. Vraag aan uw dokter of uw geneesmiddelen een droge mond in de hand werken.
- Zorg ervoor dat uw huis en voornamelijk uw slaapkamer een geschikte vochtigheidsgraad hebben. U kunt daarvoor een luchtbevochtiger gebruiken.

7.3. Slijm

Vooraf melkproducten zoals melk, chocolademelk, chocolade, kant-en-klare pap en vla kunnen slijmvormend werken. Het slijmvormende effect verschilt van persoon tot persoon.

Suggesties

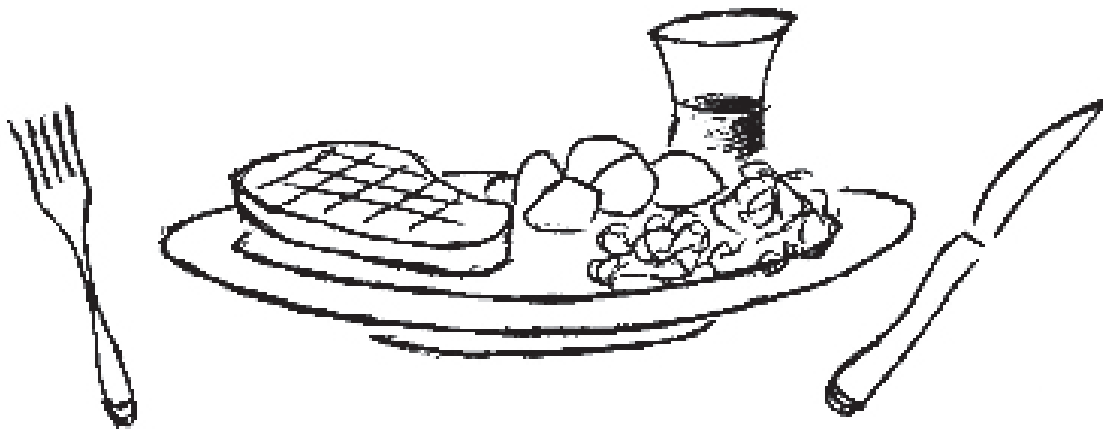
- Kies bewust voor producten die minder slijmvormend werken zoals zure melkproducten (karnemelk, yoghurt, biogarde en sojamelk). Door de vervanging van zoete door zure melkproducten kunnen klachten verminderd worden.
- Ook producten die slijmoplossend werken, zijn aan te raden. Hierbij wordt gedacht aan ananassap, (donker) bier, rode wijn en kamillethee. U kunt ze drinken tijdens of na de maaltijd, maar u kunt er ook alleen mee spoelen.
- Wanneer u last hebt van slijmvorming na het eten of drinken is het aan te raden na de maaltijd uw mond te spoelen.

Slot

Deze brochure kan helpen wanneer u omwille van uw aandoening uw voedingspatroon dient te wijzigen.

Voedsel tot u nemen is niet alleen een technische aangelegenheid. Tafelen is ook een sociaal gebeuren, waardoor het des te zwaarder valt als eten en drinken een last worden.

Daarbij komt ook de idee daardoor een extra last te zijn voor anderen. Maar ook voor mensen die op een andere dan de gewone manier eten en drinken zijn kwaliteit van leven en zin in het leven best mogelijk. Mocht u het hiermee speciaal moeilijk hebben, weet dat in elk NMRC ook psychologische begeleiding wordt aangeboden. Lotgenotencontact kan hierin eveneens een steun zijn.



Nuttige literatuur

- de Die-Smulders C.E.M., Schrande-Stumpel C.T.R.M., de Nijs Bik H. Klinische genetica (27): myotone dystrofie (ziekte van Steinert). Patient Care: 2002, 29 (5): 39-45.
- de Visser M., Vermeulen M., Wokke J.H.J. Neuromusculaire ziekten. Elsevier/Bunge, Maarssen, 1999.
- Harper P.S. Myotonic dystrophy. 3rd edition. WB Saunders, London, 2001.
- Harper P.S., van Engelen B.G.M., Eymard B., Wilcox D.E. (ed). Myotonic dystrophy: present management, future therapy. 1st edition. Oxford University Press, Oxford, 2004.
- Jennekens F.G.I., de Die-Smulders C.E.M., Busch H.F.M., Höweler C.J. (red). Myotone dystrofie, begeleiding en behandeling. Elsevier Gezondheidszorg, Maarssen, 2000.
- www.nema.be
- www.erfelijkheid.nl
- www.vsn.nl/spierziekten

Belangrijk:

Sommige publicaties uit onze documentatielijst zijn al meerdere jaren oud. Het is dan ook mogelijk dat een deel van de informatie erin ondertussen achterhaald of onvolledig is. We opteren er echter voor ze niet uit ons aanbod te verwijderen omdat het grootste deel van hun inhoud interessant en correct blijft.

Nuttige coördinatoren

DE NEUROMUSCULAIRE REFERENTIECENTRA

Een neuromusculair referentiecentrum (NMRC) bestaat uit een team van deskundigen uit alle vereiste disciplines. Een NMRC garandeert personen met een neuromusculaire aandoening (waaronder de ziekte van Steinert) kwaliteit in de zorg op het vlak van diagnose, behandeling en begeleiding.

De erkende Belgische NMRC's zijn:

- UZ Brussel, Laarbeeklaan 101, 1090 Jette
02/477.88.16 - Sara.Baré@uzbrussel.be
en ziekenhuis Inkendaal, Inkendaalstraat 1, 1602 Vlezenbeek
02/531.52.50 - lori.buggenhoudt@inkendaal.be
- CHR de la Citadelle, boulevard du 12^e de Ligne 1, 4000 Liège
kinderen: 04/225.69.81 - jean.paul.misson@chrcitadelle.be
volwassenen: 04/225.63.91 - al.maertens@chu.ulg.ac.be
- UCL Saint-Luc, avenue Hippocrate 10, 1200 Bruxelles
02/764.13.11 - vandenbergh@nchm.ucl.ac.be
- UZ Antwerpen, Wilrijkstraat 10, 2650 Edegem
03/821.34.23 - Iris.Smouts@uza.be
- UZ Gent, De Pintelaan 185, 9000 Gent
09/240.62.29 - koen.deconinck@uzgent.be
- UZ Leuven, Herestraat 49, 3000 Leuven
kinderen: 016/34.38.45 - Karolien.Laeremans@uz.kuleuven.ac.be
volwassenen: 016/34.35.08 - Marielle.Verbeek@uz.kuleuven.ac.be

NEMA VZW

Nema, de Vlaamse vereniging neuromusculaire aandoeningen, bundelt de krachten van zowel personen met een spierziekte, ouders of familieleden als professionelen (artsen en hulpverleners) en sympathisanten. Omdat neuromusculaire aandoeningen en de informatievragende partijen divers zijn, heeft Nema een brede waaier aan activiteiten ontplooid. Er is steeds telefonische permanentie. We verstrekken de gevraagde informatie, maken personen wegwijs in de hulpverlening of bieden emotionele ondersteuning. We organiseren lotgenotencontact, samenkomsten, lezingen en studiedagen. Verder krijgen leden op driemaandelijkse basis een informatief tijdschrift toegestuurd en onderhouden we onze website (www.nema.be).

Voor giften kunt u steeds terecht op volgend rekeningnummer: 880-3025471-88. Vanaf een gift ter waarde van 30 euro ontvangt u een fiscaal attest.

Nema vzw is er voor personen met een neuromusculaire aandoening, ouders en andere betrokkenen. Bij deze aandoeningen functioneren spieren onvoldoende, omdat er iets fout gaat in het ruggenmerg, de zenuwen, de verbinding tussen zenuwen en spieren of de spieren zelf.

secretariaat: Nadine Albergs, Helbeekplein 1 bus 25, 3500 Hasselt
011/72.31.87 - secretariaat@nema.be

telefonische permanentie: Emma Cambré
03/449.73.87 - emma.cambre@nema.be
