

MEDISCHE DIAGNOSE

Volwassenen met nma en korte levensverwachting (ALS)



VASTSTELLEN PERSOONLIJKE VOEDINGSZORGBEHOEFTE

Diagnose, behandeling, co-morbiditeit, medicatie, gewichtsverloop, persoonlijke factoren, leefstijlfactoren, externe factoren, ethische keuzes, stress rondom voeding bij patiënt en direct betrokkenen.



BEPAAAL ZORGPROFIEL

- Wanneer de patiënt niet meer naar het ALS centrum kan komen wordt de zorg overgedragen naar de diëtist in de eerste lijn of verpleeghuis. Indien nodig is er afstemming met de diëtist uitzorgprofiel 4 van het ALS behandelteam.
- na de diagnose is begeleiding door een door het ALS-centrum erkend behandelteam nodig. De diëtist is lid van de multidisciplinaire behandelteam.



Zorgprofiel 1

ZELFMANAGEMENT

- ALS centrum Nederland en Spierziekten Nederland
- Voeding en ALS
- Voeding en spierziekten



Zorgprofiel 3

DIËTIST

Regelmatig begeleiden in laatste fase thuis of in het verpleeghuis, na overdracht van ALS behandelteam naar 1^e lijn of verpleeghuis.

- Wanneer wegen niet meer mogelijk is voedingsbehoefte schatten op basis van klinische blik.
- Begeleiden bij en anticiperen op afnemende mogelijkheid orale voeding.
- Begeleiden bij nieuwe klachten zoals vol gevoel van maag en/of darmen.
- Begeleiden mantelzorger/verzorger bij toedienen sondevoeding.
- Voedingsinname naar wat mogelijk is bij afwijzing gastrostomie.
- Intervisie met collega-diëtist van ALS-behandelteam.



Zorgprofiel 4

DIËTIST MET SPECIALISTISCHE EXPERTISE

De diëtist is werkzaam bij een ALS behandelcentrum (www.als-centrum.nl). Afhankelijk van de fase van de ziekte is regelmatige tot intensieve behandeling vanuit ALS behandelteam nodig. Gewichtsverlies is een negatief prognostische factor voor de overleving. Streven is vooral gewichtsbehoud/gewichtstoename; lichte gewichtsreductie in beginfase alleen nastreven bij gebruikelijke BMI > 35. Ophogen eiwit- en energie-inname bij gewichtsverlies, al dan niet met drinkvoeding en/of sondevoeding. Indicatie gastrostomie ontstaat bij 5% gewichtsverlies.

- nutritional assesment aangevuld met 6 items van de ALSFRS-R
- Voorkomen verlies spiermassa door te lage energie- en eiwit-inname.
- Meestal geen daling energiebehoefte ondanks toenemende ADL-afhankelijkheid, eerder licht hypermetabolisme.
- Consistentiewijziging voeding en vocht bij slikstoornissen met aspiratie en gebruik verdikkingsmiddelen.
- Vroegtijdig, herhaald voorlichten tot geïnformeerd ethisch besluit wel/geen gastrostomie (vanwege relatie met longfunctie), beademing en levenseinde.
- Begeleiden overgang aanvullende sondevoeding per bolus tot volledige sondevoeding per pomp en niets per os. Dan minimaal 2000-2200 ml vocht per dag.
- Begeleiden wijzigen hoeveelheid voedingsvezels in eindstadium bij slechte conditie, ademhalingsproblematiek en spierzwakte van het middenrif.
- Voedingsinname naar wat mogelijk is bij afwijzing gastrostomie

Bronnen

Dieetbehandelingsrichtlijnen ALS/PSMA en Duchenne spierdystrofie (en andere infantiele en juveniele spierziekten). In Handboek Dieetbehandelingsrichtlijnen, Uitgeverij 2010.

Mercuri E, Finkel RS, Muntoni F, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care. *Neuromuscul Disord* 2018; 28(2): 103-115.

Van den Engel-Hoek L, de Groot IJM, de Swart BJM, et al. Feeding and swallowing disorders in pediatric neuromuscular diseases: an overview. *J Neuromuscul Disord* 2015; 2: 357-69.

Laatste update april 2018 door Diëtisten voor Spierziekten <http://www.dietistenvoorspierziekten.nl/>

Laatste update april 2018 door Diëtisten voor Spierziekten <http://www.dietistenvoorspierziekten.nl/>