

Voeding en hydratatie

Irène Benigni

Diëtiste, lid van de paramedische raad van de Franse Rett Vereniging

Voeding

De gezondheid en het welzijn van Rettpatiënten hangt grotendeels af van hun dieet. Vele studies vertonen een belangrijke prevalentie van ondervoeding en groeiachterstand in het Rettsyndroom [1], [2].

Dit heeft diverse oorzaken:

- Een hoge graad van energieverbruik en specifieke behoeften (in het bijzonder in peri-operatieve periodes)
- Voedingsproblemen als gevolg van:
 - Onvermogen om zichzelf te voeden en te drinken
 - Slechte orale toestand
 - Zwak kauwvermogen door spierstijfheid van de kauwspieren
 - Slikproblemen
 - Een verstoord smaakzintuig met als gevolg een grote selectiviteit in de keuze en een weigering om te eten en te drinken
 - Overmatig langzaam eten

Spijverteringsproblemen die het eetproces verstoren, met name GOR (Gastro-Oesofageale Reflux), zwelling van de onderbuik en constipatie.

Voedingstoestand dient te worden geëvalueerd:

- Kinderen

Het is cruciaal om het gewicht van kinderen (maandelijks) en hun lengte (jaarlijks) op te volgen op de groeicurves. Als het gewicht lijkt te stagneren of te verminderen, begint de ondervoeding. Als de groei vertraagt, dan kan de ondervoeding chronisch worden. Ongeveer 1 op 2 Rettpatiënten is kleiner dan de norm en dit verschil neemt toe met de leeftijd [3].

De index van gewicht/hogte (gemeten gewicht x 100/standaardgewicht voor lengte van het kind) dient tussen de 90 en 110% te liggen. Onder de 90% is er een risico op ondervoeding.

- Volwassenen

Waarschuwingstekenen zijn een gewichtsverlies van 5% in een maand of 10% in 6 maanden of een BMI lager dan 18,5 kg/m².

Wat zijn de voedingsbehoeften van patiënten met het Rett syndroom?

Energiebehoeften kunnen sterk van persoon tot persoon verschillen.

De behoefte lijkt hoog te liggen bij het Rett syndroom en ondanks hun grote en gezonde eetlust kunnen sommigen ondervoed zijn [2].

Ongeveer 80% van de ouders schatten in dat hun dochter goed gevoed is terwijl ze ondervoed is [1].

Nog geen enkele hypothese bevestigt deze paradox: verhoogd energieverbruik vanwege de spasticiteit, stereotypie, andere gevallen...

Andere meisjes hebben problemen om zich te voeden en kunnen niet genoeg eten om aan hun voedingsbehoefte te voldoen.

De oorzaken van ondervoeding moeten worden geïdentificeerd, zodat deze, waar mogelijk, preventief behandeld kunnen worden. Verrijkt voedsel wordt aangeraden om de voedselopname te verbeteren.

Verrijkt voedsel

Voeg het volgende toe aan maaltijden om de calorieën in een kleine hoeveelheid te concentreren:

We kunnen proteïnen toevoegen met geconcentreerde melk, poedermelk, groeimelk, behamelsaus, kaas, eieren, jam, spek, tonijn of zalm

We kunnen ook energie- en proteïnerijke voedsel supplementen toedienen, zoals toetjes, soep, gestampte granen, fruitsap, proteïnepoeder, maltodextrine

We kunnen vet toevoegen via boter, margarine, olie (variëren in olie's), room, chocopasta, pindakaas en amandelpuree

We kunnen koolhydraten toevoegen via zetmeel, cake, kruimels, amandelpoeder, notenpoeder en broodkruimels

Aangeraden drankjes met voedingswaarde:

Specifieke behoeftes

De prevalentie van osteoporose in het Rett syndroom ligt erg hoog [4]. Zowel de voedingsstatus opmaken als de opname van calcium en vitamine D zijn belangrijke preventieve maatregelen [5]. Een tekort aan vitamine D kan leiden tot het optreden van botontkalking. Het is aangeraden om 3 zuivelproducten per dag te consumeren en een of tweemaal per week vetrijke vis te serveren. Vraag aan uw arts advies betreffende de toediening van een supplement voor vitamine D.

Een tekort aan calcium is multifactorieel, maar kan worden veroorzaakt of verergerd door een onvoldoende inname [3]. Het is belangrijk om 3 maal per dag melkproducten te geven en de inname te controleren.

Voedseltextuur aanpassen aan kauwvermogen

De meeste Rettpatiënten hebben de mogelijkheid om hun voeding te kauwen op voorwaarde dat de voeding niet te hard is of indien het geplet is. Ondanks deze mogelijkheid worden sommige Rett-individueen snel moe tijdens het eten door de stijfheid van de kauwspieren. Dit resulteert in een zwak kauwvermogen.

Om het eetplezier en spijsvertering te vergemakkelijken, kan je een maalmolen of een blender gebruiken en gepureerd of gestampt eten geven.

Indien men moeite heeft met slikken, dan is gemalen eten makkelijker in te slikken.

Fijngehakt eten:

Deze textuur wordt aangeboden aan mensen met zwak kauwvermogen, maar wiens zijwaartse beweging van de tong adequaat is en die geen slikproblemen hebben. Vlees moet vermalen zijn en groentes fijngehakt. In sommige gevallen dienen granen zoals rijst, griesmeel, sommige pastaproducten, linzen en erwten vermeden te worden, omdat het te moeilijk is om ze in de mond te verzamelen en te homogeniseren. Alle toetjes zijn toegestaan, behalve moeilijk te kauwen fruit. Geen harde rauwe groenten zoals wortels, selder, kolen en appels.

Gemalen eten:

Deze textuur is aangepast aan Rettpatiënten met slikproblemen of die niet kauwen en hun tong niet zijwaarts kunnen bewegen.

Voedsel dient afzonderlijk fijn gemalen te worden. Puree of soep verrijken met smeerkaas. Indien deze los wordt ingenomen blijft het aan het slijmvliesmembraan plakken.

Aangeraden toetjes: gemalen vers fruit, appelmoes, melktoetjes met of zonder zetmeel of een gebakje waar een bindmiddel aan toegevoegd is.

Controleer bij voedingsproblemen ook volgende mogelijke oorzaken:

- Tandpijn, orthopedische pijn, pijn door osteoporose
- Verminderde smaakzin komt voor bij een op de twee Rettpatiënten. Hier kan een logopediste bij de voedselbegeleiding aan werken.
- Verteringsproblemen, met name gastro-oesofageale reflux, zwelling van de onderbuik en constipatie; deze aandoeningen komen bij een geschatte 74% voor [6] en dienen systematisch te worden vermoed en behandeld.

Indien voedingsproblemen belangrijk blijven, dan kan sondevoeding de orale voeding aanvullen of vervangen. Dit is een voedingssysteem dat gebruik maakt van neussondes of veeleer gastronomische sondevoeding. Het maakt groei en gewichtstoename mogelijk [7].

Gastrostomie is steeds een beslissing die samen wordt genomen met therapeuten, familie en de dokter(s).

Hydratie

De hydratatiebalans is vaak wankel bij mensen met het Rett syndroom. Dit komt ofwel door onvoldoende inname (weigeren om te drinken, onvermogen om zelf te drinken) ofwel door een toename van vochtverlies (hyperthermie, kwijlen, overgeven, diarree, hoge temperatuur).

Praktische adviezen

Biedt tijdens en buiten maaltijden drankjes aan.

Alleen water is essentieel, maar sommige Rett-patiënten stellen water niet op prijs. Wees dan vindingrijk om zintuiglijke informatie te versterken door smaak en textuur of temperatuur aan te passen zonder gesuikerde dranken aan te bieden die slecht zijn voor het gebit:

- Gearomatiseerd water, infusies, sprankelende drankjes, fruitsappen, zuivel drankjes, thee, koffie, cichorei, smoothies, yoghurt drankjes of gezouten dranken zoals soep, groentebouillon...
- Al deze drankjes kunnen worden opgediend op verschillende temperaturen (een lauwe temperatuur wordt vaak gewaardeerd) en/of verdikt met zetmeel of gegelatineerd met agar of gelatine. Dit geldt met name in het geval van een slikstoornis.

Voedingsproblemen vereisen een multidisciplinaire aanpak (logopediste, diëtiste, gastro-enteroloog).

De problematiek wordt vaak over het hoofd gezien terwijl het net een belangrijk aspect is bij de behandeling van het Rettsyndroom.

Vele familieleden besteden vaak heel veel tijd om hun kind te voeden en een goede behandeling kan de levenskwaliteit verhogen.

- [1] Benigni and Senez, 2008. Detection of alert factors of malnutrition in Rett Syndrome: a national prospective survey within the French national association. World Rett Syndrome Congress, Paris.
- [2] Oddy et al., 2007. Feeding experiences and growth status in a Rett Syndrome population. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 45:582-590
- [3] Schwartzman et al., 2008. Eating practices, nutritional status and constipation in patients with Rett Syndrome. Arq Gastroenterol. V45.
- [4] Haas et al, 1997. Osteopenia in Rett Syndrome. J pediatr. 131 : 771-774
- [5] Linglart et al, 2009. Osteoporose et handicap moteur central. Arch Pediatr 16:614-615
- [6] Lotan and Zysman, 2006. The digestive system and nutritional considerations for individuals with Rett Syndrome. Scientific World Journal. 10:778-787.
- [7] Motil et al, 2009. Gastrostomy Placement Improves Height and Weight Gain in Girls with Rett Syndrome. J Pediatr Gastroenterol Nutr 49:237-242