

## ALGEMEEN

Neurofibromatose is de verzamelnaam van een aantal erfelijke aandoeningen, die vooral huid-, bind- en zenuwweefsel aantasten. Het betreft Neurofibromatose type 1 (NF1), neurofibromatose type 2 en Schwannomatose. Hoewel deze aandoeningen vallen onder de gezamenlijke noemer zeldzame aandoeningen verschilt het voorkomen en de impact van de aandoening sterk per type en daarbinnen sterk per individu. DNA-onderzoek levert steeds meer op. Vroeger werd NF1 ook wel de ziekte van Von Recklinghausen genoemd, naar de Duitse arts Friedrich Daniel von Recklinghausen die als eerste de zogenaamde neurofibromen onderzocht. Neurofibromen zijn goedaardige tumoren.

In deze richtlijn beschrijven we de voedingsproblematiek bij Neurofibromatose type 1 (NF1).

Neurofibromatose type 1 (NF1) is een genetische aandoening, die ofwel geërfd wordt ofwel een gevolg is van een spontane mutatie in het NF1-gen.

Sinds eind jaren tachtig wordt NF1 gediagnosticeerd volgens internationaal vastgestelde klinische criteria. Daarnaast is tegenwoordig mutatieanalyse in vele gevallen mogelijk voor de bevestiging van de diagnose. Sommige typen mutaties zijn geassocieerd met een milder of ernstiger verloop van de aandoening. NF1 is niet te genezen, maar wordt op symptoomniveau behandeld. Behandeling is bij elk individu verschillend en is afhankelijk van kenmerk of complicatie die behandeld dient te worden, de leeftijd van het individu en wordt mede bepaald door het risico op complicatie(s), te verwachten kwaliteit van leven en de voorkeuren van (de verzorgers van) het te behandelen individu.

Ongeveer 4-8% van de personen met NF1 is verstandelijk beperkt (IQ<70).

## VOORKOMEN

Wereldwijd is de incidentie van Neurofibromatose type 1 (NF1) ongeveer 1 op de 2500 levend geboren. De prevalentie is ongeveer 1 op de 3000-4000. In Nederland leven ongeveer 4000 tot 6000 mensen met NF1.

# 1 MEDISCH

## 1.1 KARAKTERISTIEKEN

### GENOTYPE

NF1 wordt ingedeeld bij de neurocutane aandoeningen. Mensen met NF1 hebben een mutatie in het NF1-gen. Dit gen zorgt voor de aanmaak van het eiwit neurofibromine. Hierdoor wordt niet voldoende of slecht functionerende neurofibromine aangemaakt in de lichaamscellen wat leidt tot ongeremde celgroei. Het resultaat is vaak één of meerdere voornamelijk goedaardige tumoren. Daarnaast speelt neurofibromine een rol bij de botmineralisatie, groeiregulatie via de hypothalamus-hypofyse-as en in de uitwisseling van signalen tussen hersencellen. De verstoorde uitwisseling van signalen kunnen ten grondslag liggen aan leer-, psychische, gedrag- en motorische stoornissen. De exacte rol van neurofibromine in dit proces en het mechanisme van ontregeling is nog onbekend.

### FENOTYPE

Het NF1 is een zeer variabele aandoening en kan zich op verschillende manieren uiten. Het beeld varieert van een milde huidaandoening tot een ernstige multisysteem ziekte met aanzienlijke ziektelast en ernstige morbiditeit. Hoofdkenmerken van NF1 zijn voornamelijk goedaardige tumoren uitgaande van de zenuwen in de huid, maar ook in diverse organen. Daarnaast kan de aandoening gepaard gaan met diverse cognitieve en emotionele problemen. De diagnose wordt meestal op kinderleeftijd gesteld.

### Uiterlijke kenmerken

De penetrantie (mate waarin een effect van een bepaald gen bij een persoon tot uiting komt) van de uiterlijke kenmerken waarop de diagnose gesteld kan worden, is bijna volledig rond het zesde levensjaar. De volgende uiterlijke kenmerken kunnen zich presenteren:

- ▶ Café-au-lait vlekken:  
Op de huid zijn de meeste symptomen van NF1 zichtbaar. Dit zorgt geregeld voor cosmetische en psychische problemen. Café-au-lait vlekken zijn meestal het eerste opvallende kenmerk van NF1. Het zijn vlakke vlekken in de huid die doorgaans iets donkerder zijn dan de rest van de huid.
- ▶ Sproeten in oksels en/of liezen
- ▶ Cutane neurofibromen (paarskleurige, week-elastische bobbeltjes)
- ▶ Lisch-noduli:  
Lisch noduli bestaan uit pigmentcellen waarvan er plaatselijk teveel zijn in de iris van het oog. Dit wordt ook wel hamartoom genoemd. Ze veroorzaken geen medische problemen en het oog wordt niet aangetast.
- ▶ Plexiforme neurofibromen (neurofibromen die langs de zenuwen groeien in een diepere huidlaag).

- ▶ Subcutane neurofibromen, deze groeien langs de zenuwen in een diepere huidlaag en zijn vaak onopvallend, rond van vorm, voelen vast aan en veroorzaken nog wel eens pijn
- ▶ Tumoren aan de vingertoppen
- ▶ Sfenoiddysplasie  
Het wiggebeen is het bot aan de zijkant en de achterkant van de oogkas. Bij NF1 kan het gedeeltelijk of helemaal afwezig zijn. Daardoor is het gezicht scheef. Ook kunnen er afwijkingen aan het oog zijn.
- ▶ Pseudo-artrose  
Door een afwijkende botstructuur breken de botten sneller. Als een kind met NF1 een bot breekt, groeien de stukjes bot soms niet goed aan elkaar vast. Hierdoor kan een nepgewricht ontstaan (pseudartrose). Dit gebeurt in een arm of een been. Een nepgewricht ontstaat bij kinderen tot ongeveer 3 jaar
- ▶ Opticusglioom (tumor die uitgaat van de nervus opticus, oogzenuwcomplex)- Juveniel xanthogranuloom  
Kleine oranjegeel tot bruinoranje gladde bultjes met een doorsnede van een paar millimeter tot twintig centimeter. De bultjes kunnen op hoofd, romp, armen, benen en slijmvliesen zitten. Een juveniel xanthogranuloom geeft geen klachten
- ▶ Naevus anemicus  
Een naevus anemicus is een bleke vlek op het lichaam. De vlek heeft een blekere kleur t.o.v. de omgevende huid, omdat de doorbloeding van de huid in de naevus anemicus minder is. Een naevus anemicus is soms nauwelijks zichtbaar, maar wordt zichtbaar als de omgevende huid rood wordt, bijvoorbeeld door warmte of wrijven over de huid
- ▶ Lymfoedeem
- ▶ Kleine gestalte
- ▶ Dysplasie van de lange pijpbeenderen.
- ▶ Scoliose
- ▶ Dysplasie van de wervels
- ▶ Hemihypertrofie/gigantisme  
Buitenproportionele groei, kan bij elk deel van het lichaam voorkomen. Het kan al dan niet geassocieerd zijn met een plexiform neurofibroom. De afwijking kan zich beperken tot de huid en subcutis of zich uitbreiden tot spieren en skelet en tot ernstige misvormingen leiden
- ▶ Thorax abnormaliteiten (trechterborst)

## Motorische kenmerken

- ▶ Epilepsie
- ▶ Motorische problematiek. Zowel een houterige en onhandige grove motoriek, als een beperkte fijne motoriek komen veel voor. De combinatie van een slechte coördinatie en slappe spieren leidt regelmatig tot snel vallen en onhandig zijn.
- ▶ Hypermobiliteit

## Zintuiglijke kenmerken

Oogheelkundig:

- ▶ Glaucoom (verhoogde oogdruk, beschadigde oogzenuw en beperking/uitval van het (omgevings) zichtveld)
- ▶ Cornea (hoornvlies) afwijkingen
- ▶ Choroidea (afwijkingen van het vaatvlies)
- ▶ Strabismus (scheelzien)
- ▶ Myopie (bijziendheid)
- ▶ Congenitale ptosis (hangend ooglid)

Huid:

- ▶ Pruritus (jeuk)

## Overige kenmerken

- ▶ Epilepsie
- ▶ Cerebro Vasculair accident (CVA)
- ▶ Hersentumoren
- ▶ Hyperintense laesies (witte stofafwijkingen in de hersenen)
- ▶ Hoofdpijn
- ▶ Slaapproblemen
- ▶ Vermoeidheid
- ▶ Aquaductstenose met mogelijk ontstaan van een hydrocefalus (aangeboren vernauwing van één van de belangrijke afvoerkanalen waardoor een waterhoofd kan ontstaan; dit kan echter operatief worden opgelost).
- ▶ Maligne Perifere Nerve Sheath Tumoren (MPNST; maligne perifere zenuwschedetumor is een kwaadaardige tumor van de weke delen)
- ▶ Neuroblastomen (kwaadaardige tumoren ontstaan uit zenuwweefsel)

### Kenmerkend gedrag

- ▶ Leer- en gedragsstoornissen
- ▶ Cognitieve- en gedragsproblemen
- ▶ Depressie
- ▶ Sociale angst
- ▶ Verminderd gevoel van eigenwaarde

Uiterlijke kenmerken van NF1 zoals kleine gestalte, opvallende neurofibromen, café-au-lait spots, scoliose en macrocefalie kunnen vanaf jonge leeftijd zorgen voor een reeks sociaal-emotionele problemen en verminderde kwaliteit van leven. Bij tieners en adolescenten kunnen de gevolgen hiervan heftig zijn, maar ook op volwassen leeftijd kan het toenemen van de zichtbare kenmerken van de aandoening tot problemen leiden.

### COMMUNICATIE

In verband met het eventuele lagere IQ van personen met NF1 zal de communicatie vaak extra aandacht vereisen. Bij 30-40% komt een spraakstoornis en frequent ook een taalstoornis voor. Karakteristiek zijn de enigszins nasale, wat langzame spraak, afwijkende intonatie, monotonie, tremor en niet variërend volume. Veel mensen met NF1 hebben een verminderd taalbegrip, moeite met het vinden van de juiste woorden en het structureren van een verhaal. Tevens hebben ze moeite met het interpreteren van non-verbale communicatie. Volwassenen met NF1 kunnen ook problemen hebben met horen en stotteren. Normaliter wordt op jonge leeftijd al een logopedist ingeschakeld.

### NIVEAU VAN FUNCTIONEREN

De IQ-scores zijn gemiddeld circa 10 punten lager bij kinderen met NF1 vergeleken met niet aangedane familieleden. Visueel-ruimtelijk inzicht bij kinderen met NF1 is vaak verstoord. Hierdoor kunnen ze afstanden en verhoudingen slecht schatten en de verbanden in visuele informatie moeilijk zien. In het dagelijkse leven hebben mensen met NF1 hierdoor moeite met puzzelen, kaart lezen, tekenen, wiskunde, vangen van een bal en het schatten van afstanden in het verkeer. Ongeveer 60% van de kinderen met NF1 heeft concentratieproblemen, waarvan ongeveer 38% ook druk gedrag of impulsiviteit vertoont en voldoet aan de criteria van ADHD. Symptomen van ADHD kunnen blijven bestaan op volwassen leeftijd en uiten zich op vergelijkbare manier als bij volwassenen met ADHD zonder NF1. Ook kunnen deze problemen vóórkomen in het kader van een autismespectrumstoornis (ASS). Ongeveer 45% van de kinderen met NF1 laat kenmerken van ASS zien.

NF1 heeft een duidelijk effect op schoolprestaties. Schattingen van de frequentie van leerproblemen lopen uiteen van 30-65% van de kinderen met NF1. Vaak hebben kinderen met NF1 een zwak werkgeheugen. Dit kan er voor zorgen dat kinderen onder andere moeite hebben met begrijpend lezen.

### CO-MORBIDITEIT

**Endocrinologisch/vasculair:** feochromocytoom (een gezwell van het bijniermerg dat teveel stresshormonen maakt), centrale pubertas praecox (voortijdige puberteit zonder aanwijsbare oorzaak), groeiarmoodeficiëntie, overmaat aan groeihormoon, darmtumoren (GIST en carcinoïd tumoren), hypertensie en stenosen.

**Maligniteiten:** Juveniele myelomonocyten leukemie (JMML; een ernstige vorm van chronische leukemie (bloedkanker) die vooral kinderen tot 4 jaar treft), secundaire tumoren, borstkanker en rhabdomyosarcomen (kwaadaardige tumoren uitgaande van het dwarsgestreepte spierweefsel).

Mensen met NF1 hebben een **lagere botdichtheid** dan leeftijdsgenoten variërend van osteopenie tot osteoporose. De etiologie is onbekend maar bijdragende factoren zijn de verminderde lichamelijke inspanning en sportparticipatie.

### BEHANDELING EN PROGNOSE

De behandelingen zijn gericht op het verminderen van de symptomen en/of klachten of het chirurgisch verwijderen van tumoren. NF1 is niet te genezen, maar de klachten en complicaties zijn vaak behandelbaar. NF1 is een levensverwachting limiterende aandoening. De levensverwachting varieert met de ernst van de aandoening (met name door veelal een aanwezigheid van Maligne Perifere Nerve Sheath Tumoren (MPNSTs) en eventuele complicaties. De gemiddelde levensverwachting ligt 15 jaar lager ten opzichte van de gezonde populatie.

Niet iedereen met NF1 krijgt complicaties. Ongeveer 30 % van de kinderen met NF1 ontwikkelt complicaties.

Bij 1 op de 20 kinderen ontwikkelt zich een tumor in milde vorm welke goed behandeld kan worden. Op jonge leeftijd zijn de aanwezigheid van café-au-lait vlekken het belangrijkste symptoom. Het aantal café-au-lait vlekken is vaak een voorspeller van de ernst van de aandoening.

## 1.2 ANTROPOMETRIE

---

### LENGTE

Groeistoornissen worden bij NF1 veel gezien. Zowel achterblijven in de groei als een te snelle groei kunnen optreden. Ongeveer 30% van de NF1 patiënten zijn gemiddeld kleiner dan de verwachting op basis van de ouderlengte (verminderde afbuigende lengtegroei). Tevens kan een te snelle groei resulteren in gigantisme. Daarnaast moet men bedacht zijn op de ontwikkeling van scoliose of kyfoscoliose (een combinatie van kyfose, een abnormale kromming van de wervelkolom naar achteren en scoliose, een abnormale kromming van de wervelkolom naar de zijkant). Vaak is er ook enige disproportie in lichaamsverhoudingen (relatief langere zithoogte).

### GEWICHT

Er worden geen bijzonderheden t.a.v. gewicht benoemd in de beschikbare literatuur.

### GROEICURVE

Er zijn geen specifieke groeicurves bij Neurofibromatose bekend.

## 1.3 ONTWIKKELINGSFASEN

---

### BABY

Ontwikkelingsproblemen kunnen al op jonge leeftijd ontstaan bij kinderen met NF1. Dit zijn met name problemen op het gebied van motoriek, het begrip en spraak. De ontwikkeling is dan veelal vertraagd en wordt vanaf ongeveer tweeënhalf jaar meer zichtbaar. Ook een normale ontwikkeling hoeft niet te betekenen dat er op latere leeftijd geen problemen kunnen ontstaan.

### KIND

In deze levensfase komen meestal de problemen in cognitieve en executieve functies (b.v. taakinitiatie, planning en priorisering, aandacht richten en volgehouden aandacht, emotieregulatie, werkgeheugen, inhibitie, zelfinzicht en cognitieve flexibiliteit) naar voren.

Vaak bestaan er in meer of mindere mate emotionele- en gedragsproblemen bij kinderen met NF1. Ze kunnen angstig of teruggetrokken zijn. Agressiviteit wordt minder vaak gezien. Sociale vaardigheden zijn vaak gebrekkig, hierdoor kunnen problemen ontstaan in het omgaan met andere kinderen of volwassenen, zeker wanneer er ook sprake is van ADHD. Kenmerken van AD(H)D en autisme komen vaker voor dan bij leeftijdgenoten. Ook kunnen er kenmerken van autismespectrumstoornissen (ASS) worden gezien.

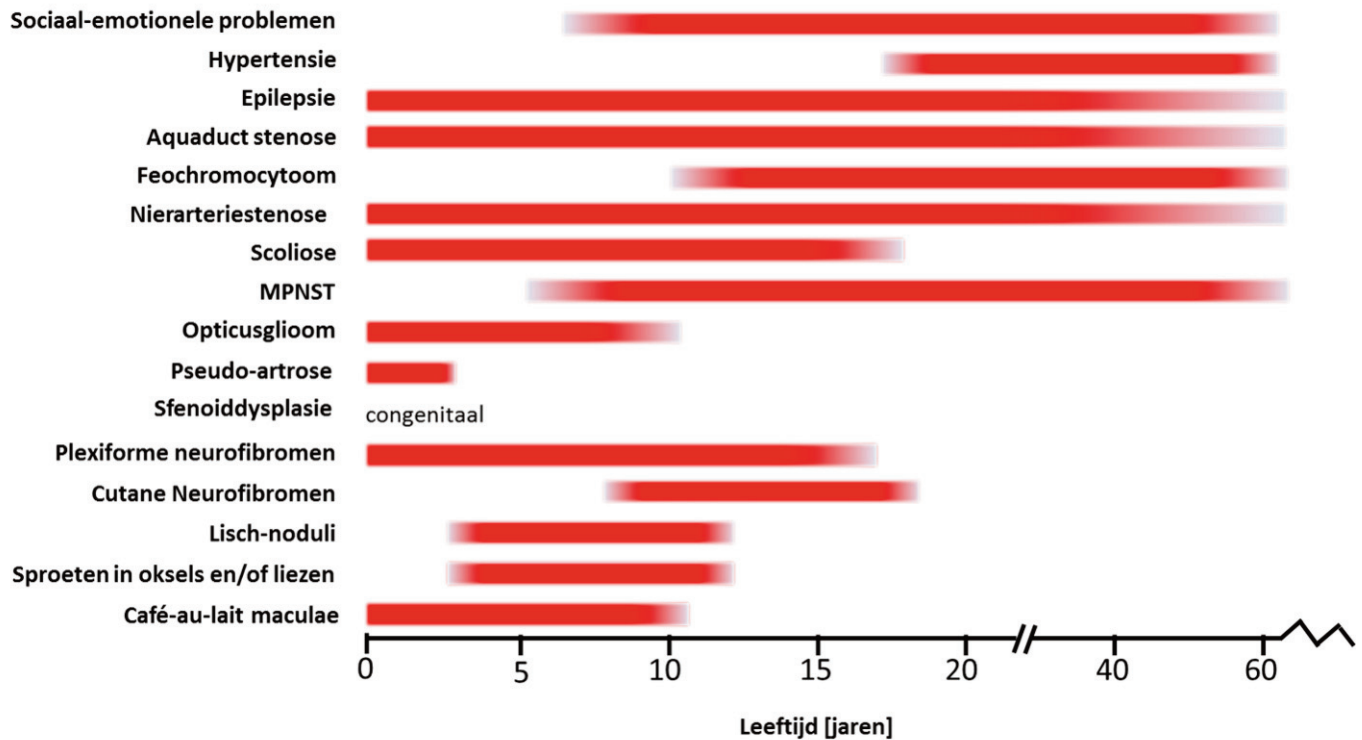
### ADOLESCENT

In de adolescentie worden sommige kenmerken van de aandoening steeds zichtbaarder. Adolescenten zijn zich erg bewust van de symptomen die zij hebben. Het is vaak een moeilijke periode voor iemand die er 'anders' uitziet. Er is meer behoefte aan privacy, ook met betrekking tot medische behandelingen. Er kan het gevoel ontstaan dat de privacy wordt aangetast als er door ouders en/of medici vragen worden gesteld met betrekking tot de gezondheid. Voorlichting in begrijpelijke taal is erg belangrijk om rust en vertrouwen te creëren. Adolescenten met NF1 kunnen sneller geïrriteerd zijn of sneller emotioneel zijn dan hun leeftijdgenoten.

Tijdens de schooltijd zijn er regelmatig leerproblemen en is er geregeld extra begeleiding of speciaal onderwijs nodig. Ook angst, somberheid, kenmerken van AD(H)D of autisme waardoor het contact met anderen extra spanning oplevert. Dit alles kan hun persoonlijkheidsontwikkeling bemoeilijken.

### VOLWASSENE

Tijdens de volwassen leeftijd blijven de neurocognitieve klachten, die eerder zijn ontstaan, bestaan. Afhankelijk van de ernst van die klachten zal een volwassene met NF1 in meer of mindere mate goed kunnen functioneren in de maatschappij. Sommige mensen zijn afgekeurd, anderen werken parttime of zijn gestopt met werken in verband met de klachten van NF1. Er bestaan vaak vermoeidheidsklachten op volwassen leeftijd en ze zijn fysiek en psychisch minder belastbaar. Sociale contacten maken en onderhouden kan lastig zijn. Uiterlijke kenmerken van de ziekte kunnen leiden tot een laag zelfbeeld.



Figuur 1. Periode waarin de diagnostische en enkele overige kenmerken en problemen zich meestal uiten bij individuen met NF1. Behalve bij kenmerken die congenitaal zijn of bij geboorte al vast te stellen, is het begin en einde van de uitingsperiodes niet nauwkeurig vast te stellen.

Bron: zorgstandaard NF type 1, Neurofibromatose Vereniging Nederland

## 1.4 MEDICATIE (MEEST TOEGEPAST)

- ▶ Anti-allergica (jeuk)
- ▶ Anti-epileptica
- ▶ Bloeddrukverlagende middelen
- ▶ Melatonine (slaap)
- ▶ Methylfenidaat (ADHD, Ritalin)

Medicijnen kunnen onderling interacties vertonen. Systemisch werkende medicatie (medicatie die uiteindelijk in de bloedbaan wordt opgenomen) kan een interactie geven met voeding. Hoe meer kennis over de wisselwerking tussen voeding en medicatie, hoe beter de voedingszorg en het effect van de medicatie zal zijn.

## 2 VOEDING

De gezondheid, de levensverwachting en de kwaliteit van leven kunnen sterk verbeteren door tijdige (voedings)-interventie en dieetbehandeling. Een dieet (een voeding die om medische redenen aan specifieke eisen moet voldoen ten behoeve van een individu) kan veel impact hebben op het dagelijkse leef- en eetpatroon.

Een Diëtist Verstandelijk Gehandicapten (Diëtist VG) gaat uit van een individuele benadering en levert daarmee maatwerk. Vanwege complexe problematiek is multidisciplinaire behandeling essentieel: arts (arts verstandelijk gehandicapten (AVG), huisarts, specialist, tandarts), diëtist VG, ergotherapeut, logopedist, fysiotherapeut, mondhygiënist, (ortho)pedagoog en ouders/verzorgers.

VOEDINGSPROBLEMATIEK	(DIEET)BEHANDELING	EB/PB *
<p>*) EB = Evidence Based, PB = Practice Based (voor uitgebreidere uitleg zie Informatorium Voeding &amp; Diëtetiek, Evidence-Based Diëtetiek, dr. N.M. de Roos (juli 2008) of Former-Boon, M. ; Duinen van J.J. Evidence-Based Diëtetiek, Bohn Stafleu &amp; Van Loghum, Houten, ISBN 9789031351282</p>		
<p><b>Hypertensie</b></p>	<p>Het verlagen van de bloeddrukwaarden en het behouden dan wel normaliseren of verminderen van het lichaamsgewicht. Het ondersteunen van de werking van bloeddrukverlagende medicatie.</p> <p><b>Dieetadvies:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Bij medicijngebruik: <ul style="list-style-type: none"> <li>- kaliumsparende diuretica en ACE-remmers: geen zoutvervangend mineraalmengsel;</li> <li>- diuretica: voldoende kalium;</li> <li>- ACE-remmers en angiotensine-II-receptorblokkers: handhaving natrium-beperking.</li> </ul> </li> <li>• Natriumbepert tot maximaal 2.400 mg Na (= 6 gram zout) of bij zeer hoge natriuminname een reële beperking naar inzicht van de diëtist.</li> <li>• Glycyrrhizinezuur vermijden.</li> <li>• Verzadigd vet beperkt tot 10 energieprocent.</li> <li>• Gebruik van voldoende kalium, magnesium en calcium, volgens ADH.</li> <li>• Cafeïne maximaal 400 mg per dag.</li> <li>• Alcoholische dranken maximaal twee per dag, bij voorkeur niet dagelijks.</li> <li>• Voldoende energie, evt. energiebeperkt bij overgewicht</li> <li>• Richtlijnen Goede Voeding</li> <li>• Jodium volgens aanbevolen hoeveelheden.</li> <li>• Flavonoiden en polyfenolen</li> <li>• Co-enzym Q10.</li> <li>• Vitamine D (suppletie)</li> </ul> <p><i>Zie Dieetbehandelingsrichtlijn Hypertensie</i></p>	<p>EB</p>
<p><b>Osteoporose</b></p>	<p>Voedingsadviezen bij osteoporose ter ondersteuning van medicamenteuze therapie.</p> <p>Aandacht voor voldoende inname calcium en vitamine D.</p> <p>Beperking inname zout tot max. 6 gram per dag (beperkt het calciumverlies uit het lichaam)</p> <p>Matigen van gebruik alcohol en cafeïne-houdende koffie lijkt zinvol.</p> <p>Roken dient te worden ontraden.</p> <p>Botbelastende bewegingen zijn essentieel voor de botgezondheid.</p> <p><i>Zie het Informatorium voor Voeding en Diëtetiek: 'Osteoporose en voeding' en de Artsenwijzer: 'Metabole Ziekten, Osteoporose'</i></p>	<p>EB en PB</p>

>>

VOEDINGSPROBLEMATIEK	(DIEET)BEHANDELING	EB/PB *
<p><b>Calciumtekort</b> <b>Vitamine D tekort</b></p>	<p>Calcium- en vitamine-D-suppletie volgens volgens landelijke richtlijnen en specifiek voor de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking. Patiënten met een hoog fractuurrisico komen in aanmerking voor vitamine-D-suppletie. Gezien de hoge incidentie van vitamine-D-gebrek hoeft de vitamine-D-spiegel niet vooraf te worden bepaald. Bij een bekende vitamine-D-spiegel &gt; 50 nmol/l kan vitamine-D-suppletie achterwege worden gelaten. Calcium- suppletie is eveneens geïndiceerd tenzij de calciumname van de patiënt gemiddeld ruim boven 1200 mg per dag (4 zuivelconsumpties) is. De suppletie met vitamine D eventueel gecombineerd met calcium wordt in principe levenslang voortgezet. Bij een matig en hoog fractuurrisico 800 IE (20 mg) vitamine D per dag.</p> <p>Specifiek voor de VG:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Cliënten boven de 50 jaar (ivm vroegtijdige veroudering binnen de VG)</li> <li>• Anti-epileptica gebruik</li> <li>• ondervoed zijn dan wel een resorptiestoornis hebben</li> <li>• een zeer streng energiebeperkt dieet hebben</li> <li>• onvoldoende zonlicht krijgen, dus minder dan 15 minuten per dag (o.a. alle “niet ambulante cliënten”)</li> </ul>	<p>EB</p>
<p>Voeding bij <b>kanker</b></p>	<p>Een gezonde leefstijl vermindert het risico op het ontstaan van kanker. Na diagnose heeft voeding ook een andere rol. Voeding heeft geen directe invloed op progressie of remissie van tumor, maar moet gezien worden als ondersteunende therapie. Een goede voedingszorg bij kanker kan, in combinatie met voldoende beweging, bijdragen aan een goed gewicht en een gunstige lichaamssamenstelling c.q. behoud of opbouw van spiermassa. Daardoor stijgt de kans op een optimaal verloop van de anti-tumorbehandeling, een maximaal herstel en een betere kwaliteit van leven.</p> <p>De voedingsproblematiek bij kanker is heel divers en is afhankelijk van veel factoren, zoals de soort tumor, locatie en stadium, behandeling en bijwerkingen.</p> <p><i>Zie tevens de Oncologie richtlijn in de Artsenwijzer Diëtetiek en de Dieetbehandelingsrichtlijn Kanker.</i></p>	<p>EB en PB</p>

### 3 BRONNEN

---

#### GERAADPLEEGDE LITERATUUR EN WEBSITES

---

##### LITERATUUR

1. Cassidy, S.B., & Allanson, J.E., *Management of Genetic Syndromes* (2010, 3e ed.), Hoboken, New Jersey: Wiley-Blackwell.
2. Evans, D.G., Howard, E., Giblin, C., Clancy, T., Spencer, H., Huson, S.M., & Laloo, F. (2010), 'Birth incidence and prevalence of tumor-prone syndromes: estimates from a UK family genetic register service', *American Journal of Medical Genetics*, 152A(2), 327-332. doi:10.1002/ajmg.a.33139.
3. Hyman, S. L., Shores, A., & North, K. N. (2005), 'The nature and frequency of cognitive deficits in children with neurofibromatosis type 1', *American Academy of Neurology*, 65(7), 1037-1044. doi: <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000179303.72345.ce>.
4. Oostenbrink, R., De Goede, A., Catsman-Berrevoets, C.E., Expertisecentrum Erfelijke neuro- cognitieve ontwikkelingsstoornissen Rotterdam Erasmus MC. (2011, 1 maart). NVK LEIDRAAD VOOR DE MEDISCHE BEGELEIDING VAN KINDEREN MET NEUROFIBROMATOSIS TYPE 1. Geraadpleegd van <http://docplayer.nl/13103665-Nvk-leidraad-voor-de-medische-begeleiding-van-kinderen-met-neurofibromatosis-type-1.html>.
5. Pasmant, E., Vidaud, M., Vidaud, D., & Wolkenstein, P. (2012), 'Neurofibromatosis type 1: from genotype to phenotype', *BMJ Journals*, 49(8), 483-487. doi:10.1136/jmedgenet-2012-100978.
6. *Zorgstandaarden Zeldzame Aandoeningen* (2015), 'Zorgstandaard Neurofibromatose type 1'. Geraadpleegd van <http://www.zorgstandaarden.net/zza/media/zorgstandaard/20150529-001/#112>.

##### RELEVANTE WEBSITES

- ▶ <https://neurofibromatose.nl/home>
- ▶ [http://neurofibromatose.nl/assets/uploads/files/NF1\\_Huisartsenbrochure.pdf](http://neurofibromatose.nl/assets/uploads/files/NF1_Huisartsenbrochure.pdf)
- ▶ <http://www.artsenwijzer.info>
- ▶ <https://www.nhg.org/standaarden/volledig/nhg-standaard-fractuurpreventie>
- ▶ <http://www.dieetbehandelingsrichtlijnen.nl>
- ▶ <http://www.vitamine-info.nl/>

##### REALISATIE

---

De beschrijving van de voedingsproblematiek van het Neurofibromatosis Syndroom is gerealiseerd door Annika Hof & Jitske Wiersma, leden van de Vereniging Dietetiek Verstandelijk Gehandicaptenzorg (DVG).

##### REDACTIE

---

Ivanka Beerepoot, Trea Harperink, Lotte van Hees, Corine Helfrich en Mieke Klaassen, Werkgroep Handboek Syndromen en Voeding DVG.