



Wilhelmina Kinderziekenhuis

Dieet bij lange keten vetzuuroxidatie stoornissen

Irene Kok, diëtist

Maart 2017

Inhoud

- Voedingsstoffen vs. voedingsmiddelen
- Doelstellingen voeding bij vetzuuroxidatiestoornissen
- Dieet of niet?
- Gezonde voeding en dieetmaatregelen bij ziekte
- Sterke LCT beperking met MCT suppletie



Voedingsstoffen

- Koolhydraten
 - Lange koolhydraten
 - Korte koolhydraten: 'suikers'
- Eiwitten
- Vetten



Koolhydraten

- Brandstof
- Beperkte opslag

- Lange koolhydraten
- Korte koolhydraten: suikers



Eiwitten

- Bouwstenen



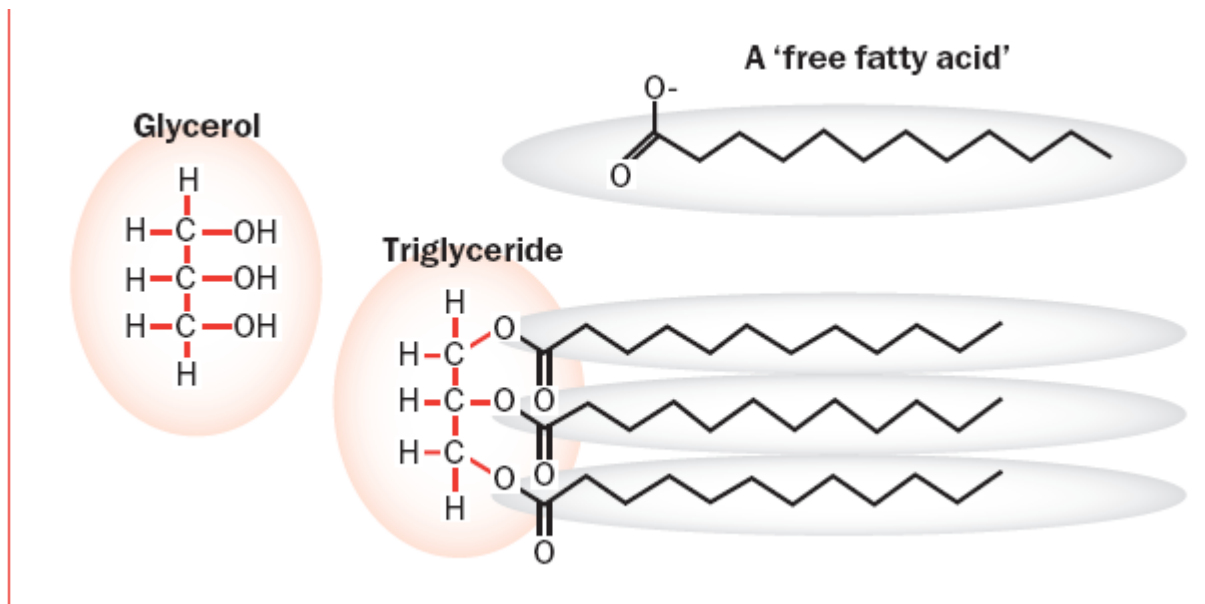
Vetten

- Energiebron
- Essentiele vetzuren
- Vetoplosbare vitamines



Vetten

- Korte keten
- Middellange keten (MCT): in dieetproducten
- Lange keten (LCT): in gewone voeding



Producten met lange keten vetten



Producten met middellange keten vetten



Doelstellingen voeding bij vetzuuroxidatie- stoornissen

- Voorkomen van hypoglycemie
- Voorkomen van spierafbraak
- Optimale groei
- Voorkomen van deficiënties



Dieet of niet?

- Afhankelijk van enzymactiviteit/mutatie/flux:
 - Gezonde voeding en dieetadviezen bij ziekte
 - LCT beperking met MCT-suppletie



Gezonde voeding en dieetadviezen bij ziekte



Vrouw

Man



12

Jaar

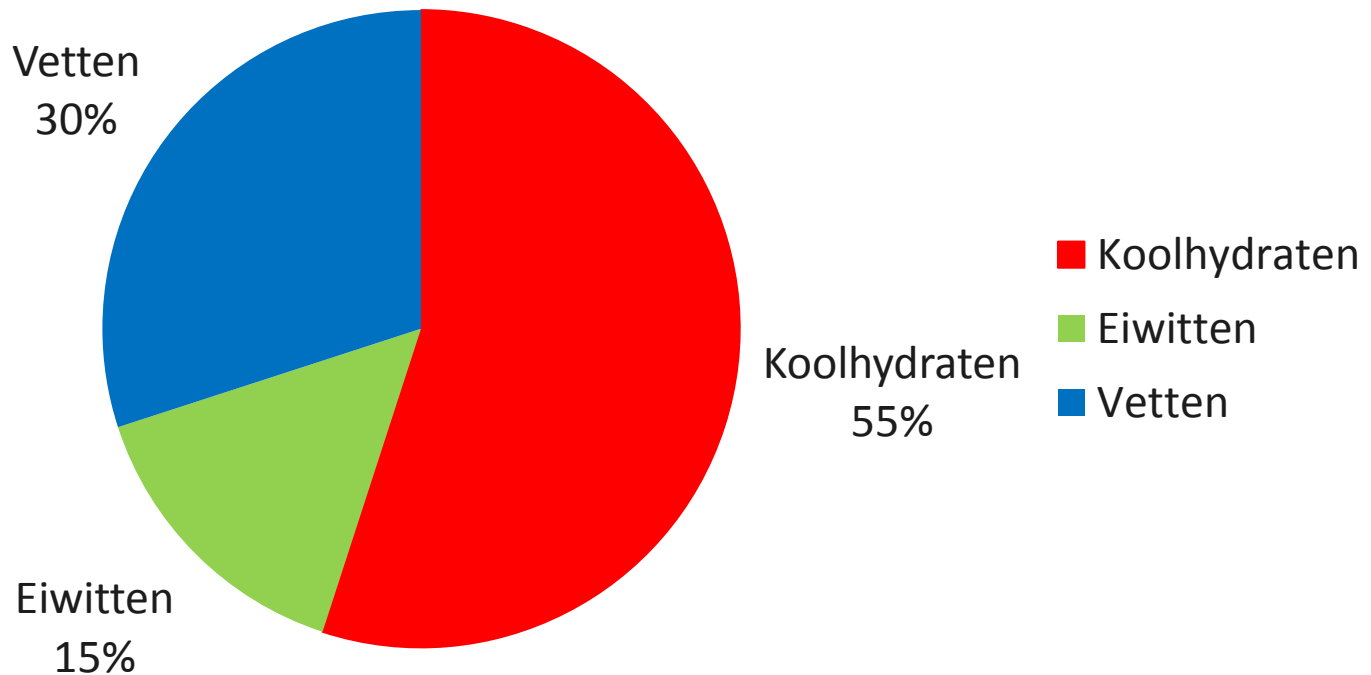
Maak je eigen dagmenu met:

-  150-200 gram groente 
-  2 porties fruit
-  4-5 bruine / volkoren boterhammen 
-  3-5 opscheplepels volkoren graanproducten of 3-5 aardappelen 
-  1 portie vis / peulvruchten / vlees 
-  25 gram ongezouten noten
-  3 porties zuivel
-  20 gram kaas
-  40 gram smeer- en bereidingsvetten
-  1-1,5 liter vocht 



Gezonde voeding en dieetadviezen bij ziekte

Verdeling voedingsstoffen gezonde voeding



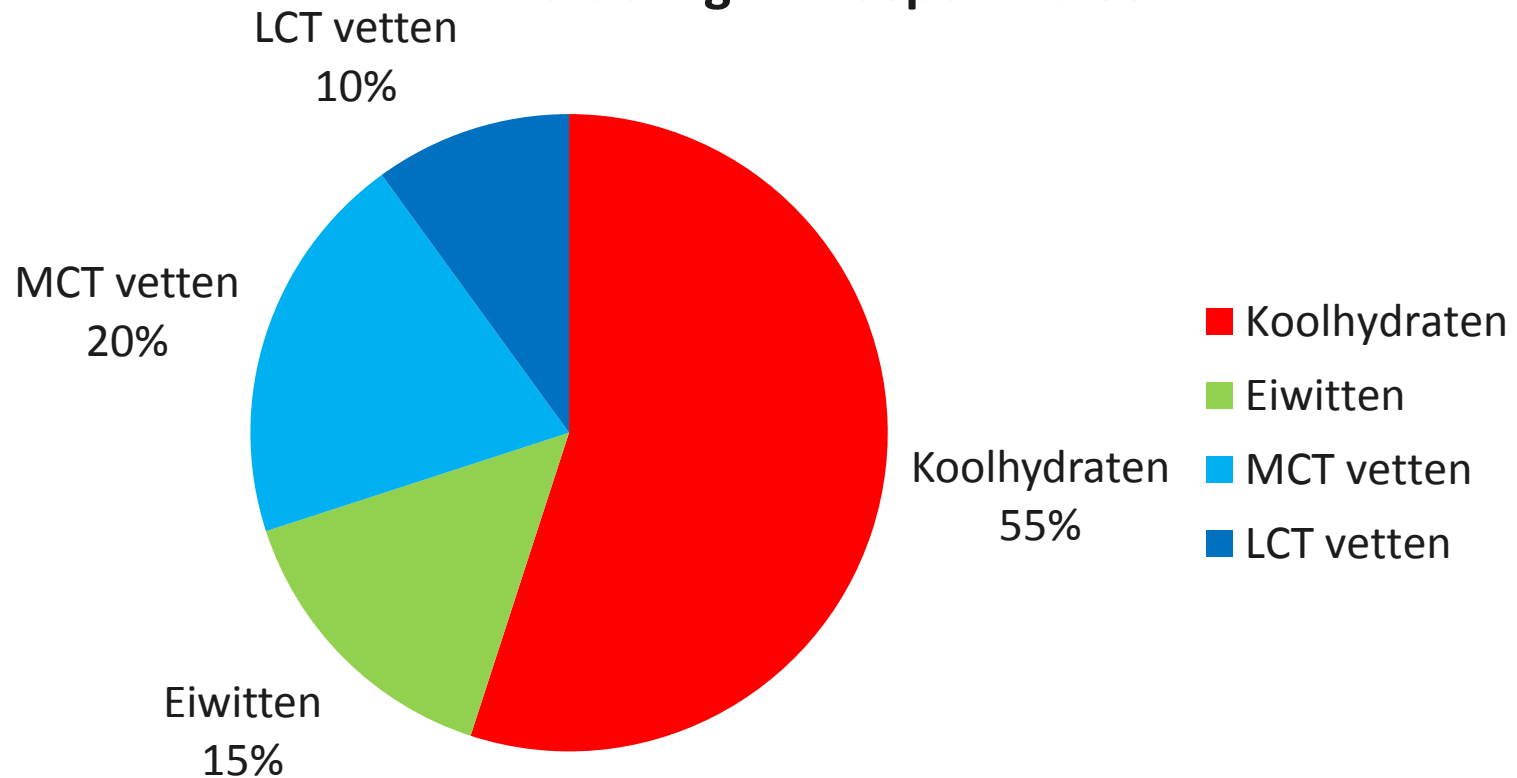
Gezonde voeding en dieetadviezen bij ziekte

- Bij koorts, diarree spugen: verhoogd energieverbruik en/of verhoogde verliezen
- Regelmatig extra koolhydraten om spierafbraak te voorkomen



LCT beperking met MCT-suppletie

Verdeling LCT-beperkt dieet



LCT beperking met MCT-suppletie

- Beperking van vetten in de voeding (= LCT)
- Hiervoor bestaan 'vet-variatielijsten'

- In de praktijk wordt o.a. vermeden:
 - Dieetmargarine/halvarine
 - Plantaardige olie
 - Vette vis
 → risico op onvoldoende essentiële vetzuren

Vet-variatielijst

Vrij te gebruiken hoeveelheden	Hoeveelheid berekend in dieet toegestaan	Niet toegestaan in dieet
< 5,5 gram LCT vet/100 g product	5,5-10 Gram lct vet/ 100 g product	>10 gram LCT vet/100 g product
Aardappelen, rijst en pasta Gekookte aardappelen, gekookte rijst, gekookte macaroni, mie, mihoen, spaghetti, couscous, lasagnabladen, bulgur, noedels Notitie: bakken of frituren uitsluitend toegestaan in MCT boter of olie	Vrij toegestaan	Aardappelkroket, aardappelpuree bereid met gewone boter en melk Patat frites bereid in gewone olie, Oven patatfrites
Boter en olie MCT margarine MCT olie MCT Basis margarine MCT Basis olie Liquigen (MCT emulsie)	Plantaardige olie in hoeveelheid volgens dieetlijst voor essentiële vetzuursuppletie	Alle soorten (dieet)halvarines en (dieet)margarines, alle olie soorten Reuzel, spekvet, roomboter, halfvolle roomboter
Brood, graan producten, bindmiddelen Wit of bruin brood, broodje, beschuit, roggebrood, rijstwafel,	Luxebroodjes, knäckebröd met noten en/of zaden	Croissant naturel of met ham/ kaas



LCT beperking met MCT-suppletie

- Dieetproducten zijn nodig om voldoende vetten binnen te krijgen. Voorbeelden:

- Lipistart
- Monogen
- Liquigen
- Betaquik
- MCT-procal
- MCT-olie
- MCT-margarine



Dieetkosten & belastingdienst

Metabole ziekten			
	Hypercholesterolemie	Verzadigd vetbeperkt in combinatie met fyto/plantensterolen-verrijkt	€ 100
	Vetstofwisselingsstoornis	Vetbeperkt in combinatie met MCT-vetverrijkt	€ 700
	Fructose intolerantie	Fructosebeperkt	€ 250
	Galactosemie	Galactosevrij/galactosebeperkt	€ 200
	Sacharase isomaltase deficiëntie	Sterk sacharosebeperkt in combinatie met (iso)maltosebeperkt	€ 800
	Eiwitstofwisselingsstoornis (zoals PKU en hyperlysinemie)	Sterk eiwitbeperkt	€ 2.700
	Glycogeenstapelingsziekte	Sacharosebeperkt, fructosebeperkt, lactosebeperkt en vetbeperkt	€ 650
	Insulineresistentie	Sterk koolhydraatbeperkt, zonder energiebeperking	€ 250

Bron: Belastingdienst; dieetkosten 2017



Conclusie

- Voedingsmiddelen zijn opgebouwd uit de voedingsstoffen: koolhydraten, vetten en eiwitten
- Doelstellingen bij vetzuuroxidatiestoornissen:
 - voorkomen van hypoglycemie bij jonge kinderen
 - Voorkomen van spierafbraak
- Er zijn patiënten met een streng LCT-beperkt dieet, anderen hoeven alleen bij ziekte voorzorgsmaatregelen te nemen

