

PKU-handboek

Inhoudsopgave

- Voorblad
- Inhoudsopgave
- Voorwoord bij versie 3
- PKU: een inleiding
- Wat betekent de diagnose van PKU voor mijn kind en het gezin?
- Het PKU dieet: het aminozuurpreparaat
- Het PKU-dieet met de daarbij behorende variatiemogelijkheden
- Bloedcontroles
- Uw baby voeden
- Stap voor stap van fles naar vast
- Zelfstandigheid stimuleren
- Voorbereiding op kinderopvang en school
- PKU: tieners en volwassenen
- Een gezond gewicht
- PKU en zwangerschap
- PKU en tandverzorging
- Ziekte
- Op reis
- BH4 (KUVAN®)
- Het dieet voor de PKU-patiënt met een hogere eiwittolerantie
- Nieuwe ontwikkelingen m.b.t. PKU
- Nuttige adressen
- Vergoedingen
- Voorbeeldbrieven

- **Informatie voor iedereen die in PKU geïnteresseerd is**
- **Eiwitarme dieetproducten voor in het sterk eiwitbeperkte dieet**
- **Woordenlijst**
- **PKU-Quiz**
- **PKU-contacten**

Uitleg bij de inhoudsopgave

De tijd staat niet stil. Dankzij onderzoek groeit onze kennis van PKU voortdurend. Er worden nieuwe medicijnen en producten ontwikkeld. Ook de politiek verandert, en daarmee de regels voor wat u wel en niet vergoed krijgt. Er komen instanties bij die nuttig voor u kunnen zijn, maar er zullen misschien ook organisaties verdwijnen, fuseren of verhuizen. Kortom: de informatie over PKU is steeds in beweging.

Dat betekent dat het PKU-handboek regelmatig aangepast moet worden.

Het zou een verspilling van tijd en geld zijn om het handboek telkens in zijn geheel af te drukken. En, wat belangrijker is, het zou slecht zijn voor het milieu. Daarom hebben we de opzet van het PKU-handboek iets veranderd.

- Het PKU-handboek bestaat uit losse hoofdstukken, die u zelf desgewenst kunt downloaden en afdrukken.
- De hoofdstukken zijn niet genummerd. Ze hebben alleen een titel.
- Elke bladzijde heeft een voettekst. Rechtsonder ziet u daarin:
 - de titel van het hoofdstuk (of een verkorte versie van de titel),
 - het bladzijdenummer binnen het hoofdstuk,
 - het aantal bladzijden dat dit hoofdstuk telt.

Bijvoorbeeld: **Op reis - 1/3 betekent:**

- deze bladzijde hoort bij hoofdstuk 'Op reis',
- dit is bladzijde 1,
- het hoofdstuk 'Op reis' heeft in totaal 3 bladzijden.

Als u van 'Op reis' de bladzijden 1/3, 2/3 en 3/3 hebt, weet u dus zeker dat u het hoofdstuk compleet hebt.

- In de inhoudsopgave ziet u de volgorde waarin u de hoofdstukken in uw map kunt opbergen.

Als er in de toekomst iets aan het PKU-handboek verandert, melden we u welke hoofdstukken zijn gewijzigd of toegevoegd.

U hoeft dan alleen **die** hoofdstukken af te drukken, plus de **aangepaste inhoudsopgave**. U vervangt de inhoudsopgave en stopt de hoofdstukken in de (nieuwe) juiste volgorde in uw map.

Zo bespaart u tijd en geld, en belast u het milieu niet méér dan nodig is.

Voorwoord bij versie 3

Dit PKU handboek is tot stand gekomen in een gezamenlijk project van diëtisten van de MODAZ (Metabool Overleg Diëtisten Academische Ziekenhuizen) en de Nederlandse Phenyketonurie Vereniging (NPKUV).

Verschillende mensen en instellingen hebben ruim 1,5 jaar aan de eerste versie van het PKU-handboek gewerkt. Hierbij zijn we uitgegaan van het in Australië ontwikkelde 'PKU Handbook'. Wij zijn de Australische organisatie ASIEM zeer dankbaar voor hun toestemming om het door hen samengestelde materiaal te gebruiken voor de Nederlandse PKU-patiënten.

Nadat wij de rechten hadden gekregen, is het boek in het Nederlands vertaald door Ingeborg Hofstede. Daarna is de tekst door de diëtisten van de MODAZ aangepast aan de geldende behandelingsmethodieken in Nederland.

In dit handboek treft u informatie aan om goed om te gaan met PKU en het bijbehorende dieet. U zult vooral veel baat hebben bij de talloze praktische tips over zaken als 'naar school met PKU' en de voorbeeldbrieven die u kunt gebruiken als u naar het buitenland gaat, of als uw kind naar de kinderopvang of naar school gaat.

Omdat er met een grote groep diëtisten in een vlot tempo aan dit project is gewerkt, zijn er verschillende afspraken gemaakt om inhoudelijke verschillen te voorkomen.

- We hebben overal het woord phenylketonurie met **ph** geschreven in plaats van met een **f**, zoals in de literatuur ook wel gedaan wordt. In de praktijk spreken we immers van PKU en niet van FKU.
- Waar we over mensen praten, gebruiken we 'hij', behalve als duidelijk is dat het een vrouw betreft. Dit geldt voor PKU-patiënten, dokters, diëtisten, enzovoort.
- Waar we het woord 'energie' hanteren, bedoelen we meestal de hoeveelheid (kilo)-calorieën die iemand gebruikt. Het woord energie is dus hetzelfde als kilocalorieën, kcal, kiloJoules of kJ). Het heeft niets te maken met drukte of levendigheid.
- In dit handboek rekenen we uitsluitend met eiwit, terwijl het in het verleden de gewoonte was om óf alleen met phenylalanine, óf met een combinatie van eiwit en phenylalanine te rekenen. Al deze methoden blijven wel bestaan. Bedenk daarbij dat 1 gram eiwit voor de meeste voedingsmiddelen gelijk staat aan 50 mg phenylalanine. Dit wordt in de tekst uitgebreid toegelicht.
- Verder hebben we gekozen voor een grotere groep vrij toegestane producten dan voorheen. Overeenkomstig het Engelse systeem willen we alle producten vrij toestaan die minder dan 1 gram eiwit per 100 gram bevatten.
- Ten slotte hebben we ervoor gekozen groente, fruit e.d. te groeperen. Daardoor hoeft u alleen nog maar te rekenen met één getal voor gemiddelde groente en gemiddeld fruit. Zo hoeft u bijvoorbeeld niet meer heel veel wortels of heel weinig broccoli te eten om elke dag precies op de juiste hoeveelheid eiwit uit te komen. Rekenen met gemiddelde waarden werkt prima, op voorwaarde dat het dieet gevarieerd is.

Het doel van deze keuzes is het dieet eenvoudiger te maken zodat het minder nadelige effecten heeft op de kwaliteit van leven en beter langdurig vol te houden is.

Het hoofddoel blijft natuurlijk, dat de bloedwaarden van phenylalanine binnen de gewenste grenzen blijven, dat lengte en gewicht zich optimaal verhouden en dat de patiënt zich prettig voelt.

In deze derde versie van het PKU Handboek zijn de volgende zaken aangepast:

- Er zijn vier hoofdstukken toegevoegd:
 - BH4 (KUVAN®)
 - Het dieet voor de PKU-patiënt met een hogere eiwittolerantie
 - Een gezond gewicht
 - Beknopte informatie voor iedereen die in PKU geïnteresseerd is
- De tekst is waar nodig up-to-date gemaakt, bijvoorbeeld op het gebied van vergoedingen en nieuwe producten zoals neotaam en BH4 (KUVAN®)
- En ten slotte hebben we de hoofdstukken niet meer genummerd, zodat we in de toekomst makkelijker hoofdstukken kunnen toevoegen. Dit laatste leggen we nader uit in het bestand 'Inhoudsopgave'.

U mag (delen) van de inhoud van dit boek gebruiken. U moet dan wel bronvermelding toevoegen. Zonder bronvermelding is overname van teksten niet toegestaan.

We wensen u veel leesplezier en hopen dat dit boek bijdraagt aan een kwaliteitsverbetering van leven met PKU.

Voel u vrij om bij vragen
over de inhoud uw diëtist te
raadplegen.



PKU: een inleiding

- Inleiding
- Gezond en toch ziek
- Wat is phenylketonurie of PKU?
- Wat is phenylalanine voor een stof?
- Wat gebeurt er bij patiënten met PKU?
- De behandeling
- Het dieet
- Het behandelend team
- Opname in het ziekenhuis
- Weer thuis: met weegschaal en maatbeker
- De controles op de polikliniek
- Kan uw kind een normaal leven leiden?
- Hoe komt het dat uw kind PKU heeft?
- Is PKU erfelijk?
- Hoe groot is de kans dat een volgend kind PKU heeft?
- De toekomst van uw kind
- Het dieet: hoe lang nog?
- Zelf kinderen krijgen: is dat mogelijk?
- Hebben kinderen van PKU-patiënten automatisch ook PKU?
- Een stukje geschiedenis
- Tot slot

Inleiding

De ontdekking dat uw kind PKU heeft, komt altijd plotseling en onverwachts. De diagnose is een schok. De meeste ouders hebben nog nooit van PKU gehoord, dus kan de diagnose beangstigend en verwarrend zijn.

In dit hoofdstuk willen we u, als ouder die net gehoord heeft dat zijn/haar kind PKU heeft, in het kort laten kennismaken met PKU. In de volgende hoofdstukken gaan we uitgebreider op de verschillende aspecten in.

Gezond en toch ziek

Uw kind werd ogenschijnlijk als een gezonde baby geboren. Na een paar dagen nam de (wijk)verpleegkundige of de huisarts wat bloed af met een prikje in de hiel (de hielprik). Weer een paar dagen later vertelde uw huisarts u dat uw kind PKU heeft. In het ziekenhuis werd meteen gestart met de behandeling van uw kind. Deze behandeling bestaat uit een speciale voeding. Maar waarom is dit nodig? Wat is er aan de hand?

Wat is phenylketonurie of PKU?

Met de hiehprik is vastgesteld dat het bloed van uw kind te veel van een bepaalde stof bevat. Deze stof heet phenylalanine. De ziekte heet phenylketonurie of PKU. PKU is een erfelijke stofwisselingsziekte.

Bij een langdurig teveel aan phenylalanine treedt hersenbeschadiging op. De geestelijke én lichamelijke ontwikkeling van uw kind worden vertraagd. Om dat te voorkomen, moet uw zoon of dochter worden behandeld.

Als de behandelingsvoorschriften goed worden opgevolgd, kan uw kind zich als ieder ander kind normaal ontwikkelen. Wij zullen u daarbij zoveel mogelijk helpen. Wanneer u eenmaal aan het dieet gewend bent, zult u merken dat het omgaan met PKU niet zo moeilijk is als u in het begin dacht.

Wat is phenylalanine voor een stof?

Onze dagelijkse voeding bestaat uit allerlei producten zoals brood, melk(producten), vlees, groenten, aardappelen enzovoort. Deze producten bevatten verschillende voedingsstoffen: o.a. eiwitten, vetten, koolhydraten, water en vitamines. Ons lichaam gebruikt deze voedingsstoffen als bouwstof, brandstof en reserve.

Eiwitten zijn vooral belangrijk als bouwstof. Zij zijn nodig om nieuwe cellen te bouwen en oude cellen te vervangen. Cellen vormen de bouwstenen voor ons lichaam. Ons lichaam is opgebouwd uit cellen. We spreken dan ook van spiercellen, levercellen, huidcellen enzovoort.

Eiwitten kunnen we zien als lange kettingen, die opgebouwd zijn uit verschillende kralen. Elk soort eiwit heeft zijn eigen hoeveelheid 'kralen' in een specifieke volgorde. Deze 'kralen' noemen we aminozuren.

Vóórdat de eiwitten uit ons voedsel als bouwstof gebruikt kunnen worden, moeten ze eerst in de maag en darmen worden verteerd. Daarbij worden de lange kettingen in stukken geknipt. De aminozuren die daarbij vrijkomen, worden vanuit de darm in het bloed opgenomen. Eén van die aminozuren is phenylalanine (meestal afgekort als 'Phe'). In de tekening hieronder wordt Phe voorgesteld als de roze kraal.



Phe komt voor in alle voedingsmiddelen die eiwitten bevatten.

Omdat onze dagelijkse voeding meer eiwitten bevat dan we nodig hebben, krijgen we een overschot aan aminozuren binnen. En dus ook aan Phe.

Wat gebeurt er bij patiënten met PKU?

Bij gezonde mensen wordt het teveel aan Phe omgezet in een ander aminozuur: tyrosine. Hiervoor is een **enzym** nodig.

In ons lichaam worden voortdurend stoffen omgezet in andere stoffen. Enzymen zijn stoffen die dat mogelijk maken. Ons lichaam heeft heel veel verschillende enzymen nodig.

Bij patiënten met PKU is het enzym dat Phe in tyrosine omzet onvoldoende of helemaal niet werkzaam. Het lichaam is dus niet/onvoldoende in staat om Phe af te breken.

Er ontstaat zo een teveel aan Phe in het bloed. Het lichaam probeert dit op andere manieren weg te werken. Hierbij ontstaan de zogenaamde phenylketonen, afvalproducten van Phe die bij onbehandelde PKU-patiënten in het bloed en de urine voorkomen. Daardoor krijgt de urine een muffe geur.

De naam 'phenylketonurie' betekent letterlijk: 'phenylketonen in de urine'.

De behandeling

De oplossing lijkt logisch: geef PKU-patiënten het ontbrekende enzym. Of geef een andere stof, die hetzelfde werkt als het enzym. En inderdaad: zulke medicijnen worden al gemaakt. Maar jammer genoeg werken die niet bij alle PKU-patiënten even goed.

In de toekomst zullen zeker nieuwe behandelmethoden ter beschikking komen. Maar de behandeling die het langste bestaat, en heel effectief is, is het PKU-dieet.

Het dieet

Het dieet is zó samengesteld, dat uw kind van alle voedingsstoffen voldoende binnenkrijgt, en van Phe **precies de juiste hoeveelheid** (veel minder dan u en wij).

Deze voeding mag beslist niet te veel, maar ook niet te weinig Phe bevatten. Want hoewel te veel Phe de ontwikkeling schaadt, is te weinig Phe ook niet goed voor uw kind! Hij heeft het namelijk samen met de andere aminozuren nodig voor de opbouw van zijn cellen.

We noemen het dieet 'een phenylalanine-beperkt dieet'. Maar omdat in alle eiwitten Phe voorkomt, rekenen we in de praktijk niet met Phe, maar met eiwit. Dat is makkelijker en praktischer.

De eerste maanden bestaat de voeding van uw kind uit een speciale dieetvoeding, gecombineerd met borstvoeding of met gewone zuigelingenvoeding.

Later bestaat de voeding van uw kind voor een deel uit normale voedingsmiddelen, aangevuld met speciale eiwitarme dieetproducten. Uw kind mag geen producten gebruiken die veel eiwit (en dus veel Phe) bevatten, zoals kaas, vlees, kip, vis en ei. Van andere producten mag hij kleine of normale porties eten. Denk bijvoorbeeld aan aardappelen, rijst, koekjes en chips. U moet de hoeveelheden van deze producten vaak afwegen of afmeten.

Uw kind mag producten die weinig of geen eiwit bevatten 'onbeperkt' gebruiken. Denk daarbij bijvoorbeeld aan fruit. Daarnaast zijn er speciale eiwitarme dieetproducten die 'gewone' producten kunnen vervangen, zoals eiwitarm brood, eiwitarme macaroni en eiwitarme biscuit. Deze producten zijn verkrijgbaar bij gespecialiseerde firma's.

'Onbeperkt' betekent hier: in normale hoeveelheden.

Het resultaat is een eiwitbeperkte voeding met precies de juiste hoeveelheid Phe. Hierbij ontstaat echter wel een tekort aan andere aminozuren, vitaminen en mineralen. Dit tekort wordt aangevuld door aan de voeding een speciaal preparaat toe te voegen. Dit preparaat bevat alle aminozuren (behalve natuurlijk phenylalanine) en ook vitaminen en mineralen. Deze preparaten zijn verkrijgbaar bij de apotheek en bij gespecialiseerde facilitaire bedrijven.

Het is belangrijk dat uw zoon of dochter met PKU zich levenslang aan het dieet houdt! Gelukkig zijn er veel goede dieetproducten en recepten beschikbaar. Die bieden mogelijkheden om uw kind met PKU een aantrekkelijke en gevarieerde voeding te geven. Het dieet wordt voor iedere PKU-patiënt individueel samengesteld.

Het behandelend team

Het Ministerie van VWS heeft (in samenspraak met de koepelorganisatie van Academische ziekenhuizen en de patiëntenvereniging) Expertise Centra aangewezen voor de behandeling en uitvoeren van onderzoek voor elke zeldzame ziekte.

Op dit moment zijn er 2 Expertise Centra in Nederland voor de behandeling van PKU. Het UMCG in Groningen en het Amsterdam UMC. In principe worden zeldzame ziekten behandeld in een Expertise Centrum. PKU is een zeldzame ziekte. Door de (relatief) grote hoeveelheid patiënten met PKU worden PKU-patiënten ook behandeld in een aantal andere Academische ziekenhuizen. De standaarden en richtlijnen voor de behandeling worden uitgezet door de Expertise Centra. Daarnaast gebeurt het onderzoek naar PKU en onderwijs (opleiden van nieuwe specialisten) primair in de Expertise Centra.

Bij de behandeling van uw kind zijn meerdere mensen betrokken. Naast de kinderarts (of later internist) speelt de diëtist een zeer belangrijke rol in het team dat uw kind met PKU behandelt en u en uw kind begeleidt. Verder maken de volgende personen deel uit van het behandelend team:

- de verpleegkundige of doktersassistente, die bij de controle op de polikliniek de lengte en het gewicht bepaalt en het bloed afneemt;
- de laboratoriumarts of biochemicus, die in het laboratorium de Phe-bloedspiegel vaststelt;
- de psycholoog (wordt soms aan het team toegevoegd), die testen uitvoert om de ontwikkeling van uw kind te volgen;
- de maatschappelijk werker, bij wie u terecht kunt met vragen. U kunt met hem ook andere zaken bespreken, die niet direct een gevolg zijn van PKU. Hij kan u met raad en daad behulpzaam zijn bij de opvoeding en ontwikkeling van uw kind, en bij het zoeken naar oplossingen voor problemen als vergoeding van bijzondere kosten, school, beroepskeuze en dergelijke.

Waarom een gespecialiseerd PKU centrum?

Waarom wordt uw kind met PKU niet in het dichtstbijzijnde algemene ziekenhuis behandeld? PKU is een zeldzame ziekte, die in Nederland bij ongeveer 1 op de 18.000 pasgeborenen voorkomt. Per jaar worden in Nederland ongeveer 10 tot 12 kinderen met PKU geboren. Voor een goede behandeling is het noodzakelijk dat de behandelaars veel ervaring hebben met deze zeldzame ziekte.

Opname in het ziekenhuis

Na de uitslag van de hielprik is uw kind opgenomen in het ziekenhuis. Tijdens de opname wordt bepaald hoeveel Phe uw kind kan verdragen. Dat wil zeggen: hoeveel Phe hij in de voeding mag hebben, zonder dat de Phe-bloedspiegel te hoog wordt.

Soms is het mogelijk, afhankelijk van de reistijd en de gezinssituatie, de behandeling poliklinisch te starten waarbij u dagelijks naar het ziekenhuis komt. Als de Phe-bloedspiegel normaal is en bekend is hoeveel Phe uw kind mag hebben, kan uw kind naar huis. U moet nog wel regelmatig met hem voor controle naar de polikliniek om te kijken of alles goed gaat en om zo nodig het dieet bij te stellen.

Als alles goed gaat, hoeft uw kind daarna niet meer opgenomen te worden voor de PKU.

Weer thuis: met weegschaal en maatbeker

De thuiskomst van uw kind is een verhaal apart.

Natuurlijk is het feest, maar u ziet er toch ook tegen op. 'Zal ik het wel redden?' vraagt u zich misschien af. In het ziekenhuis heeft de diëtist u alles uitgelegd. En u hebt ook geleerd de voeding klaar te maken. Dat gaat eigenlijk niet heel anders dan het klaarmaken van gewone babyvoeding, maar toch... het lijkt nu allemaal wel erg moeilijk!

Inderdaad zal het in het begin niet meevallen om alles goed te onthouden, om te leren werken met getallen, een maatbeker en een weegschaal. Maar u hoeft ook niet alles ineens te kunnen: u groeit als het ware met uw kind mee en leert stapje voor stapje met het dieet om te gaan. U zult merken, dat u er al snel handig in wordt en dat het op den duur als vanzelf gaat.

De controles op de polikliniek

De kinderarts zal de eerste tijd meerdere keren per week en later met steeds grotere tussenpozen de Phe-waarde in het bloed van uw kind laten bepalen. Zo wordt duidelijk of uw zoon of dochter de juiste hoeveelheid Phe binnenkrijgt. Bovendien volgt de kinderarts zowel de groei (door lengte, gewicht en schedelomtrek te meten) als de ontwikkeling van uw kind. De diëtist zal het dieet met u doornemen en, als dat nodig is, bijstellen.

Om gezond en normaal op te groeien, moet uw kind zich strikt aan het dieet houden, zodat de Phe-waarde niet te hoog en ook niet te laag wordt.

De Phe-waarde kan ook onverwacht veranderen zonder dat het dieet gewijzigd is. Zowel groei als ziekte (zoals de gewone kinderziekten en een griepje) beïnvloeden de Phe-waarde. Deze veranderingen in de groei en infecties treden in de eerste levensfase vaker op. Mede daarom moet de Phe-waarde in die eerste tijd zo vaak bepaald worden.

Kan uw kind een normaal leven leiden?

Ja en nee. Wij hebben al verteld dat uw kind als een normaal kind moet worden beschouwd. Maar toch heeft het een dieet! Het is voor uw zoon of dochter niet eenvoudig om zich altijd aan het dieet te houden. Denk maar aan schoolreisjes, verjaardagspartijtjes, logeren, vakantie en kampen.

PKU kan niet gemakkelijk vergeleken worden met andere ziekten. Bovendien is het een zeldzame ziekte waarvan de mensen in de omgeving vaak weinig begrijpen. Zeker omdat er niets te zien is aan uw kind. Juist daarom is het belangrijk om uw omgeving duidelijk te maken dat uw kind 'op dieet' is en dat hij dus veel voedingsmiddelen niet mag eten. En dat hij verder gewoon met alles mee kan doen en niet anders behandeld moet worden dan zijn of haar zusjes, broertjes en vriend(innet)jes.

Het is belangrijk om te voorkomen dat uw kind zich een 'buitenbeentje' voelt en zich zo gaat gedragen óf juist 'gewoon' wil zijn en de dieetregels niet opvolgt.

Vertel de mensen, met wie uw kind te maken heeft, wat zij uw kind beslist niet mogen geven. **Maar vertel vooral óók wat zij wél mogen geven!**

U helpt uw kind enorm, als u én uw omgeving open en eerlijk met PKU omgaan. Zo weet uw kind waar hij aan toe is en hoeft zijn ziekte niet te verbergen. Hij krijgt de kans om met PKU en het dieet om te leren gaan.

Als we als eerste een kind met PKU hadden gekregen in plaats van als derde, of als we na haar nog meer kinderen hadden gewild, dan hadden we dat zeker gedaan, zelfs met de wetenschap dat dat kind ook PKU zou kunnen hebben. Na drie of vier jaar zagen we namelijk dat haar leven hetzelfde was als dat van onze andere kinderen. Ze liep en praatte al jong, is atletisch en gewoon een heel lieve meid. Ze is normaal, net zoals de anderen.

Hoe komt het dat uw kind PKU heeft?

We hebben nu al veel besproken, maar er is nog niet verteld hoe uw zoon of dochter aan deze ziekte komt. En welke gevolgen dit heeft voor u en uw kinderen.

PKU is een aangeboren stofwisselingsziekte. Wat betekent dat? Hoe kan het dat twee gezonde ouders een kind met PKU krijgen? Hebt u iets verkeerd gedaan? Waarom hebben de andere kinderen het ook óf juist niet? Krijgen al uw kinderen in de toekomst PKU? Zullen de kinderen van uw kind met PKU automatisch PKU krijgen?

Op deze vragen krijgt u antwoord als u dit PKU Handboek leest. De kinderarts zal natuurlijk ook het een en ander met u bespreken. Bovendien kan een gesprek met een erfelijkheidsdeskundige nuttig zijn.

Eén ding staat vast: u kunt er niets aan doen dat uw kind geboren werd met PKU. Net zoals u niets kunt doen aan de kleur van zijn ogen en zijn haar, of de vorm van zijn oren of neus. U kunt er wel voor zorgen dat u hem de beste behandeling geeft, zodat hij kan opgroeien als elk normaal kind.

Is PKU erfelijk?

Ja, PKU is erfelijk. Eigenschappen, zoals de kleur van ogen en haar, worden van ouder op kind doorgegeven via de genen. Dit zijn kleine stukjes 'programmatuur' in de kernen van alle lichaamscellen. Een eigenschap, zoals de haarkleur, wordt altijd door twee genen bepaald: een van de moeder en een van de vader. Iedereen heeft miljoenen 'eigenschappen' en dus ook miljoenen genen. Bij PKU gaat het om het gen dat moet zorgen voor de aanmaak van het enzym dat Phe omzet in tyrosine.

Het kan zijn dat een gen niet goed werkt. We spreken dan van een defect gen. Dus het kan gebeuren dat juist het gen voor de aanmaak van dit speciale enzym defect is.

Met één zo'n defect gen kan iemand gewoon leven zonder iets te merken: er wordt dan toch voldoende van het enzym aangemaakt. Maar met twee defecte genen wordt het enzym niet aangemaakt, en kan er geen Phe afgebroken worden. Om PKU te hebben, moeten **beide** betreffende genen defect zijn.

Uw kind heeft PKU dus via u én uw partner gekregen: u hebt elk een defect gen doorgegeven, zonder dat u daar iets aan kon doen, en zonder dat u daar iets van kon weten.

Omdat u en uw partner geen PKU hebben, zien we dat twee gezonde ouders een kind met PKU hebben gekregen. We zeggen daarom dat PKU op een 'verborgen' manier erfelijk is. In medische termen spreken we van recessief erfelijk.

PKU komt bij zowel jongens als meisjes voor. Daarvoor gebruiken we de term 'autosomaal erfelijk'. Daarom zeggen we dat PKU een stofwisselingsziekte is met een **autosomaal recessief erfelijkheidspatroon**.

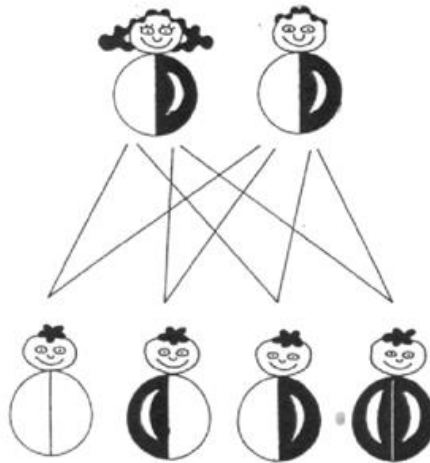
U weet nu dus dat u en uw partner beiden één defect gen hebben. We zeggen dan dat u beiden drager van PKU bent. Dit dragerschap van PKU is niet zo zeldzaam; 1 op de 65 Nederlanders is, net als u, drager van PKU!

Hoe groot is de kans dat een volgend kind PKU heeft?

Als twee ouders drager zijn van een autosomaal recessief erfelijke ziekte, is er bij elke zwangerschap een kans van 1 op 4 (25%) dat het kind de ziekte krijgt. De kans op een gezond kind is 3 op 4 (75%).

In de illustratie hebben beide ouders één normaal gen (witte halve cirkel) en een defect gen (zwarte halve cirkel), zij zijn drager van de ziekte.

Zij geven beiden één gen door aan elk van hun kinderen. Daardoor hebben die kinderen een kans van 1 op 4 dat ze PKU hebben (twee defecte genen: rechter pop), een kans van 2 op 4 om drager te zijn (zowel een normaal gen als een defect gen: twee poppen in het midden) en een kans van 1 op 4 dat ze geen PKU hebben én geen drager zijn (twee normale genen: linker pop).



De toekomst van uw kind

We hebben het al eerder besproken, maar het kan niet vaak genoeg herhaald worden: de kans dat uw kind zich normaal ontwikkelt, is groot. Er zijn wel een paar onderwerpen die in de (verre) toekomst voor uw kind van belang kunnen zijn. Bijvoorbeeld: hoe lang moeten ze het dieet gebruiken, en kunnen zij zelf ook kinderen krijgen? Dat bespreken we kort hieronder.

Het dieet: hoe lang nog?

In de beginjaren (1954) van de PKU-behandeling dacht men dat het veilig was om op de leeftijd van 4, 6 of 12 jaar of als volwassene te stoppen met de behandeling en het dieet. Later bleek uit onderzoek dat het wenselijk is het dieet te blijven volgen en de Phe-waarde in het bloed laag te houden.

Kort geleden zijn er nieuwe behandelmogelijkheden beschikbaar gekomen die ervoor zorgen dat **sommige** volwassen PKU-patiënten hun dieet wat kunnen verruimen (zie hoofdstuk BH4). In mei 2019 heeft de Europese autoriteit voor geneesmiddelen goedkeuring gegeven aan een enzymtherapie: pegvaliase injectie (merknaam: Palynziq). Ook op het gebied van gentherapie ontwikkelt de kennis zich erg snel. In de toekomst verwachten we behandelingen die het dieet misschien zelfs overbodig maken.

Maar zover is het nog niet.

Zelf kinderen krijgen: is dat mogelijk?

PKU is geen beletsel om kinderen te krijgen. Als uw kind met PKU een meisje is, is er wel extra aandacht nodig als zij later moeder wil worden. Ze moet dan ruim voordat ze zwanger probeert te raken haar Phe-waarde tussen lagere grenzen brengen. In hoofdstuk 'PKU en zwangerschap' kunt u daar meer over lezen.

Hebben kinderen van patiënten met PKU automatisch ook PKU?

Nee, zeker niet. Een ouder met PKU kan alleen kinderen met PKU krijgen als:

- de andere ouder óók PKU heeft.
In dat geval hebben alle kinderen van dit ouderpaar PKU.
- de andere ouder drager is van PKU.
In dat geval heeft elk kind een kans van 50% op PKU.
En de kinderen zónder PKU zijn dan wel allemaal dragers van het defecte gen.

Of iemand PKU heeft, is bekend. Maar u kunt niet aan iemand zien of hij/zij drager is. Wat is dan eigenlijk de kans dat a) de partner een drager van PKU is en b) het defecte gen doorgeeft?

De kans, dat een willekeurige Nederlandse partner drager is van PKU, is 1 op 65 en dus tussen de 1 en 2%.

De kans dat deze partner het defecte gen doorgeeft, is daar weer 50% van.

U ziet dus dat de kans dat uw kind met PKU zélf een kind met PKU krijgt, klein is.

Als uw kind en zijn/haar partner familie van elkaar zijn, wordt de kansberekening anders. Een erfelijkheidsdeskundige kan u dan helpen de kans te berekenen.

Een stukje geschiedenis

In 1934 beschreef de Noorse arts en scheikundige Følling een broertje en een zusje die zich niet goed ontwikkelden, vooral op verstandelijk gebied. Deze twee kinderen hadden beiden een muf ruikende urine.

De oorzaak van dit alles bleek een stofwisselingsziekte te zijn, waarbij er door een tekort aan een enzym te veel phenylalanine (Phe) in het bloed komt, wat tot hersenbeschadiging leidt.

Na jaren van onderzoek lukte het de Duitse kinderarts Bickel in 1954 een behandeling te ontwikkelen, gebaseerd op een speciale voeding. De aanpak is eenvoudig en doeltreffend: beperk het aanbod van Phe in de voeding zodat er minder van in het bloed komt.

Nu kon men de ziekte wel behandelen, maar men kon pas met de behandeling beginnen als het kind de gevolgen van de ziekte al had ondervonden, omdat de diagnose niet eerder gesteld kon worden. De ouders kwamen vaak met de klacht dat hun kind zich niet goed ontwikkelde, dat het 'anders' was. Pas na veel onderzoek bleek dan, dat dit kind PKU had. Intussen had het kind echter al een ontwikkelingsachterstand opgelopen die niet meer ingehaald kon worden.

Sinds 1974 wordt in Nederland bij alle zuigelingen na de geboorte met de hielprik bloed afgenomen. In een laboratorium wordt de Phe-waarde bepaald. Daardoor is het mogelijk deze stofwisselingsziekte op te sporen en te behandelen vóórdat het teveel aan Phe de ontwikkeling van uw kind heeft kunnen beïnvloeden.

Tot slot

In de loop van de tijd gaat u steeds meer weten over PKU. Toch kan het zijn dat er weer nieuwe vragen bij u opkomen. Als u vragen hebt, kunt u altijd terecht bij uw PKU-behandelteam: de kinderarts, de diëtist, de verpleegkundige en de maatschappelijk werker.

Ook de patiëntenvereniging (pkuvereniging.nl) kan helpen bij praktische vragen. Via deze vereniging of via de kinderarts kunt u met andere ouders van kinderen met PKU in contact komen.

Wij zullen samen proberen u en uw kind zo goed mogelijk te helpen en te begeleiden.

Wat betekent de diagnose van PKU voor mijn kind en het gezin?

- Uw gevoelens
- Stap voor stap
- Ervaringen delen
- Teamwerk
- PKU uitleggen aan anderen
- Kan ik nog meer kinderen krijgen?
- PKU behandelen: de rol van het gezin

Uw gevoelens

Het kan moeilijk zijn om te accepteren dat uw kind PKU heeft, omdat er uiterlijk niets aan de hand lijkt. Het is verontrustend nieuws dat PKU invloed kan hebben op de ontwikkeling van de hersenen van uw kind. Veel ouders vrezen dan ook het ergste. Woorden zoals *phenylketonurie* en *phenylalanine* zijn moeilijk te begrijpen. Misschien is het in het begin niet duidelijk wat PKU nu precies inhoudt.

Ik was verslagen. Het was echt verschrikkelijk. Het enige wat ik hoorde was 'hersenbeschadiging'. Ik huilde en huilde. Halverwege het gesprek met de specialist bedacht ik me: ze had me kunnen vertellen dat mijn kind iets heeft waar niets aan gedaan kan worden. Maar toen realiseerde ik me dat ze zei dat we er wél wat aan kunnen doen. Daarna ging het beter. Soms vind ik het nog steeds erg voor mijn dochtertje, maar dat laat ik haar niet merken.

Wanneer de eerste schrik verdwenen is door het goede nieuws dat PKU te behandelen is, voelt u zich misschien overweldigd door de enorme hoeveelheid informatie over het speciale dieet.

De eerste paar dagen of weken kunnen zwaar zijn, vooral als u op een volledige uitleg van PKU hebt moeten wachten. Het is normaal om teleurgesteld, verdrietig en boos te zijn om de situatie.

Misschien maakt u zich ook zorgen om de toekomst van uw kind, om alles wat anders zal zijn en de dingen die uw kind niet zal hebben. De meeste ouders stellen op een gegeven moment de vraag: 'Waarom ik, waarom mijn kind?'

Veel ouders gaan door een rouwproces heen bij het verwerken dat hun kind PKU heeft.

Wanneer u te horen krijgt dat PKU genetisch (erfelijk) bepaald is, kunt u zich zorgen maken over de genen in uw gezin. U kunt zich schuldig voelen omdat u de aandoening doorgegeven hebt. U zult echter ook te horen krijgen dat iederéén wel een aantal defecte genen heeft. Uw kind heeft dus PKU gekregen als gevolg van de zeldzame situatie dat twee mensen met hetzelfde defecte gen elkaar hebben gevonden. Het kan helpen als u uzelf eraan herinnert dat u niet had kunnen voorkomen dat uw kind PKU kreeg en ook dat het niet het gevolg is van iets wat u gedaan hebt.

Stap voor stap

Het leren omgaan met PKU helpt bij het verwerkingsproces. De meeste ouders worden optimistischer als ze zien dat de phenylalaninewaarde daalt en zij het dieet leren hanteren.

In het begin is het normaal om u zorgen te maken of te twijfelen of u het wel aankunt. Er is nog voldoende tijd om stap voor stap meer te leren over het dieet voordat uw kind overgaat op vaste voeding. Het duurt meestal een jaar of iets langer voor u met volledig vertrouwen kunt omgaan met PKU.

Ervaringen delen

Tijdens deze eerste periode helpt het dat u regelmatig contact hebt met het PKU-Expertisecentrum. U kunt het beste tijdens de eerste paar weken of maanden beginnen met anderen over PKU te vertellen. Sta familieleden en vrienden toe u waar mogelijk te ondersteunen. Vraag extra ondersteuning (praktisch of psychologisch) als u dit nodig hebt.

Het kan nuttig zijn om met ouders van oudere kinderen te praten over hoe zij het dieet hanteren en ervaren. Het is geruststellend om andere kinderen met PKU te zien die goed groeien en zich goed ontwikkelen. Dit kan helpen meer vertrouwen in de toekomst te krijgen. De Nederlandse PKU Vereniging is de patiëntenvereniging voor PKU-patiënten. De vereniging verzorgt informatie en lotgenotencontact, en komt op voor de belangen van de PKU-patiënt.

Elk jaar in september is de Nederlandse PKU dag. Deze wordt georganiseerd door de Nederlandse PKU vereniging en is toegankelijk voor leden van de vereniging. Voor mensen die het afgelopen jaar een baby met PKU hebben gekregen is een speciale workshop waar u andere 'jonge ouders' kunt ontmoeten en ervaringen kunt delen. De workshop wordt gegeven door een ouder die al veel ervaring heeft.

Teamwerk

Ouders kunnen PKU niet alleen aan. Het is soms moeilijk hulp te aanvaarden bij iets dat simpel lijkt, zoals het voeden van uw kind, maar toch is het van het grootste belang dat u de instructies van het PKU-centrum volgt.

De verstandelijke ontwikkeling van het kind loopt gevaar als het gezin het advies van het PKU-centrum niet kan of wil opvolgen. Het kind krijgt dan niet de kans het dieet goed te volgen. Uit ervaring is gebleken dat kinderen met regelmatige poliklinische controles en bij wie regelmatig het bloed wordt gecontroleerd, zich het beste ontwikkelen.

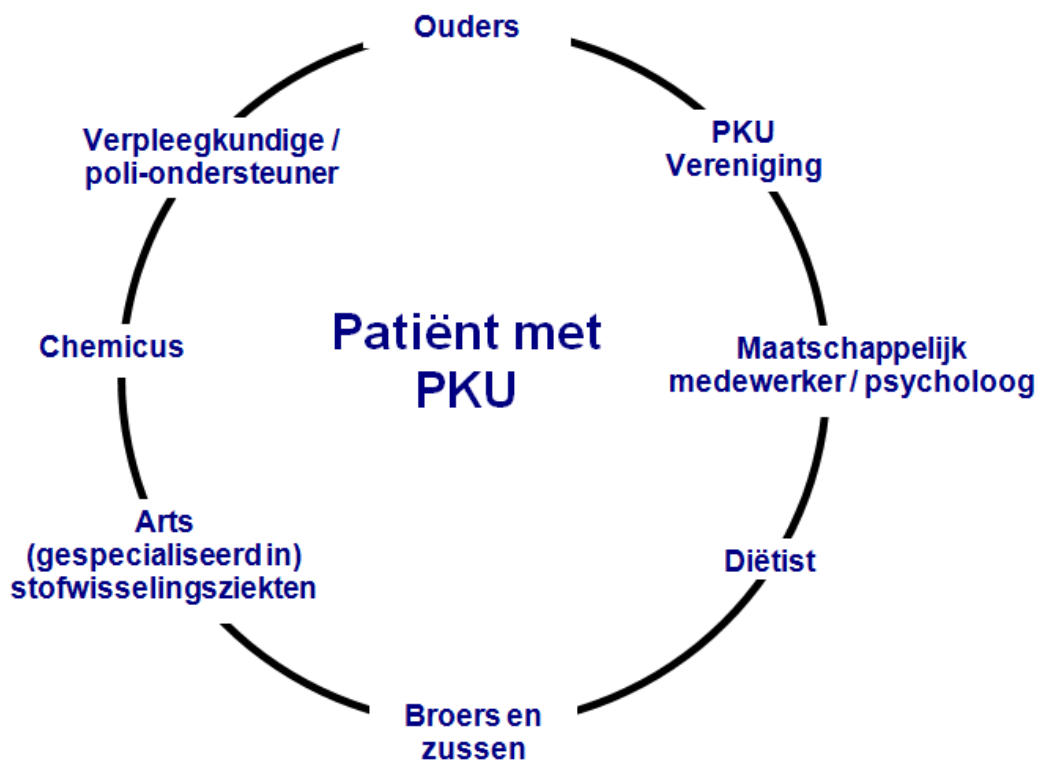
PKU uitleggen aan anderen

Een van de uitdagingen bij PKU is dat weinig mensen er mee bekend zijn, omdat het zo weinig voorkomt. Door de tijd heen zult u manieren vinden om PKU zo eenvoudig mogelijk uit te leggen aan anderen.

Sommige mensen zullen er al snel na de geboorte aan toe zijn om familie en vrienden over de diagnose te vertellen. Maar misschien wilt u hiermee wachten tot u de diagnose en de bijkomende verantwoordelijkheid zelf een plaats hebt gegeven. U kunt anderen over de aandoening vertellen op het moment dat u daar zelf klaar voor bent. (In de hoofdstukken 'Voorbereiding op kinderopvang en school' en 'Voorbeeldbrieven' vindt u meer informatie over het geven van specifieke informatie aan familie, burens, vrienden, verzorgers, docenten, artsen en anderen.) Op de website van de Nederlandse PKU vereniging is een presentatie terug te vinden voor kinderen op de basisschool. Hier wordt heel eenvoudig uitgelegd wat PKU is. Deze kan gebruikt worden voor het houden van een spreekbeurt.

Het kan moeilijk zijn het anderen te vertellen, maar het is belangrijk om dit toch vroeg te doen. De behandeling verloopt het beste als de hele familie op de hoogte is en samenwerkt.

Ik realiseerde me later dat ik het sneller verwerkte door iedereen op te bellen om over PKU te vertellen en hen gerust te stellen. Hoe vaker ik zei: 'Het is oké, zo erg is het niet,' hoe meer ik mezelf geruststelde dat het in orde was.



U zult zien dat u niet alleen staat in het (leren) omgaan met PKU.

Kan ik nog meer kinderen krijgen?

Ouders vragen zich vaak af of ze nog meer kinderen kunnen krijgen. Elk kind van twee dragers heeft een kans van één op vier op PKU. (In hoofdstuk 'PKU: een inleiding' staat uitgelegd hoe PKU geërfd wordt.) Of de ouders dit risico willen nemen, is een persoonlijke beslissing. PKU is goed te behandelen, zodat veel ouders geen reden zien om geen kinderen meer te krijgen.

Als we als eerste een kind met PKU hadden gekregen in plaats van als derde, of als we na haar nog meer kinderen hadden gewild, dan hadden we dat zeker gedaan, zelfs met de wetenschap dat dat kind ook PKU zou kunnen hebben. Na drie of vier jaar zagen we namelijk dat haar leven hetzelfde was als dat van onze andere kinderen. Ze liep en praatte al jong, is atletisch en gewoon een heel lieve meid. Ze is normaal, net zoals de anderen.

PKU behandelen: de rol van het gezin

Als uw kind PKU heeft, is het heel belangrijk dat het behandelplan goed wordt uitgevoerd. Alleen daardoor kan uw kind zich volledig ontwikkelen.

Het PKU-centrum zal u bij elke fase helpen.

Een goede behandeling van PKU houdt het volgende in:

1. Een phenylalaninebeperkt dieet

De hoeveelheid natuurlijk eiwit die in het dieet van uw kind is toegestaan, wordt regelmatig samen met u beoordeeld. Dit wordt gedaan door het eetpatroon, de phenylalaninewaarde en de groei te beoordelen.

2. Dagelijks een aminozuurpreparaat

De hoeveelheid van dit preparaat wordt aan de hand van de behoefte specifiek voor uw kind berekend. U kunt het preparaat geven als poeder, gemengd met een vloeistof of vruchtenmoes, of als kant-en-klaar drankje. Om het beste resultaat te behalen, moet het preparaat op verschillende momenten verspreid over de dag genomen worden.

3. Regelmatige controle van het bloed

De phenylalaninewaarde in het lichaam kan het beste gemeten worden aan de hand van bloedwaarden. Uw PKU-centrum laat u weten hoe vaak het bloed gecontroleerd moet worden. Dit varieert van één keer per week tot één keer per maand.

Zorg ervoor dat u altijd voldoende voorraad hebt van de aminozuurpreparaten, bloedspotkaarten en prikkers! Na bestelling duurt het soms even voor u het in huis hebt.

4. Het bezoeken van de polikliniek

Als de diagnose pas is gesteld, zult u vaak met uw kind naar de polikliniek moeten voor onderzoek, informatie en ondersteuning. Naarmate u meer inzicht en vertrouwen krijgt, zullen de afspraken elkaar minder snel opvolgen. De meeste schoolgaande kinderen met een stabiele waarde bezoeken de polikliniek elke drie tot zes maanden. De frequentie van poliklinische controle wordt individueel vastgesteld. Tussentijds kan er telefonisch overleg zijn, bij vragen of na een bloedcontrole.

5. Het leren omgaan met PKU

Het is heel belangrijk dat u de PKU accepteert en ermee leert omgaan. Dit vergroot het gevoel van eigenwaarde van u én van uw kind. Contact met lotgenoten kan daarbij helpen.

Intussen hebt u waarschijnlijk alle leden van het PKU-centrum ontmoet. Ieder teamlid heeft een specifieke rol in de behandeling van PKU. Hieronder kunt u de namen noteren van de hulpverleners.

Arts metabole ziekten :

Diëtist metabole ziekten :

Verpleegkundige metabole ziekten :

Maatschappelijk werker :

..... :

..... :

..... :

Het PKU dieet: het aminozuurpreparaat

- Waarom een aminozuurpreparaat?
- Verschillende preparaten
- Het preparaat nemen
- Als uw kind het preparaat weigert
- Het preparaat nemen als u niet thuis bent

Waarom een aminozuurpreparaat?

Mensen zonder PKU krijgen alle eiwitten die ze nodig hebben uit hun voeding. Maar de voeding van PKU-patiënten bevat zeer weinig eiwitten. Hieronder ziet u de vijf productgroepen voor een 'normaal' voedingspatroon. Daarnaast ziet u de productgroepen waaruit een PKU-dieet wordt samengesteld. Het bevat maar héél weinig eiwitten uit natuurlijke bronnen zoals vis, vlees, melkproducten, bepaalde groenten en granen. Omdat de eiwitinname in het PKU-dieet beperkt is, krijgen PKU-patiënten een preparaat met aminozuren als aanvulling op hun voeding. Het preparaat is van vitaal belang voor PKU-patiënten. Het bevat alle essentiële aminozuren (behalve phenylalanine), tyrosine, vitamines, mineralen en sporenelementen.

VOEDING

Vijf productgroepen

- fruit en groente
- brood en graanproducten
- vlees, kip, vis, ei en melkproducten
- vetten
- vocht



Vijf PKU-productgroepen

- fruit en groente
- eiwitarm brood, eiwitarme bloem en eiwitarme pasta
- aminozuurpreparaat
- vetten
- vocht



Verschillende preparaten

In Nederland zijn verschillende aminozuurpreparaten verkrijgbaar. Preparaten worden aangepast aan de voedingsbehoeften van mensen in verschillende leeftijdscategorieën. Ze zijn in verschillende vormen verkrijgbaar om aan diverse levensstijlen en voorkeuren te beantwoorden. Uw diëtist zal u adviseren welke preparaten geschikt zijn voor u of uw kind.

Baby's krijgen Phe-vrije flesvoeding. Kleuters, oudere kinderen en volwassenen hebben meer opties:

- poeder (met of zonder smaaktoevoeging) in blikken of zakjes, om met water of (bijvoorbeeld) appelmoes te mengen of een gecoat poeder om over een gerecht uit te strooien
- een vloeistof die per portie verpakt is, klaar om te drinken
- tabletten
- repen

Soms moeten naast bovengenoemde preparaten ook vitamine- en mineraalsupplementen genomen worden.

Ik bewaar het preparaat in een speciaal kastje waar ik alle PKU-voeding in bewaar. En zodra ik nog maar drie blikken over heb, bestel ik weer bij.

U kunt preparaten naast elkaar gebruiken om de voeding zo aan uw levensstijl en voorkeur aan te passen.

De diëtist kan via een facilitair bedrijf of apotheek een machtiging aanvragen voor de aminozuurpreparaten. Aangezien PKU een zeldzame aandoening is en de preparaten duur zijn, zal uw plaatselijke apotheker ze waarschijnlijk niet op voorraad hebben en moet u ze tijdig bestellen.

Het preparaat nemen

Het is het beste om het preparaat tijdens de maaltijden in te nemen, verdeeld over drie of vier porties per dag.

Houd ook rekening met het volgende:

- Volg het recept van het preparaat nauwkeurig.
- Zorg dat u uw preparaat met een nauwkeurige weegschaal weegt. U kunt de weegschaal testen door 50 ml water te wegen: dit zou 50 g moeten wegen.
- Als u een recept hebt waarbij van een schepje uitgegaan wordt, gebruik dan het schepje dat bij het preparaat wordt geleverd.
- Meet eetlepels en schepjes afgestreken af, dus zonder kopje.

Mijn dochter drinkt haar preparaat uit een antilekbeker zodat ze niet op de meubels en de vloerbedekking kan morsen. Ze drinkt het het liefste koud, dus stop ik er een ijsklontje in.

Tips voor ouders van jonge kinderen

Uw kind moet elke dag de volledige voorgeschreven hoeveelheid nemen. Dit is belangrijk voor de groei en ontwikkeling van uw kind en voor de phenylalaninewaarde in het bloed. Het preparaat:

- kan het beste als deel van de maaltijd beschouwd worden. Het is misschien makkelijker om het preparaat aan het begin van de maaltijd aan te bieden, wanneer uw kind nog honger heeft.
- moet op dezelfde tijd gegeven worden als andere voeding die u bij het dieet meetelt. Bied gedurende de maaltijd steeds kleine beetjes aan als uw kind niet alles aan het begin wil drinken.
- werkt het best als de dagelijkse hoeveelheid over drie of vier porties wordt verdeeld, zodat het uw kind niet te veel wordt.
- is zurig en kan de tanden beschadigen als uw kind er gedurende de dag vaak van drinkt (zie hoofdstuk 'PKU en tandverzorging').
- kan vanaf de leeftijd van ongeveer 12 maanden het beste uit een tuitbeker of een beker gedronken worden, in plaats van uit een zuigfles.

Praat meteen vanaf het begin met uw kind over PKU. Leg uit waarom het speciale dieet nodig is. Behandel het preparaat als iets dat heel erg speciaal is, een magisch drankje bijvoorbeeld of een energiedrankje waar je groot en sterk van wordt! Geef het preparaat een speciale naam, zoals 'het speciale kracht drankje'. Geef veel positieve stimulans en complimentjes, maar maak wel duidelijk dat het nemen van het drankje niet ter discussie staat.

Hier ziet u enkele tips om uw kind het preparaat makkelijker te laten drinken:

- Geef het preparaat terwijl het nog koud is.
- Geef het preparaat in een afgesloten beker met een rietje om de geur te verminderen.
- Voeg wat siroop, limonade, een vruchtendrankje, vanille, smaakstof uit de keuken of apotheek, muntextract of tomatensap toe. Overheersende smaken zoals tomaat, kerrie, cola, pepermint en amandelextract maskeren over het algemeen goed de smaak.

Ik weet dat sommige kinderen hun preparaat weigeren te drinken, maar mijn zoon vindt het heerlijk. Het is duidelijk dat het hem goed doet en hij vraagt me er zelfs om.

Zorg ervoor het preparaat goed te mengen, zodat er geen restjes op de bodem achterblijven. Die bevatten de belangrijke mineralen en vitamines.

Toen onze dochter nog klein was, vond ze het verschrikkelijk om haar preparaat te nemen en ze vindt het nu niet veel leuker. Ik heb van alles geprobeerd: omkopen, schreeuwen, gillen en huilen; het was allemaal vreselijk. Nu probeer ik er wat meer ontspannen mee om te gaan en geef ik haar de ruimte. Ze is bijna 15 en zo ongeveer de meeste ruzies gaan over het preparaat. Nu moet ik haar nog steeds vragen of ze het heeft gehad, want zelf pakt ze het niet.

Als uw kind het preparaat weigert

Als uw kind regelmatig moeite heeft met de voorgeschreven hoeveelheid van het preparaat, praat er dan met uw diëtist over.

Er kunnen verschillende redenen zijn:

- Uw kind eet of drinkt misschien te veel.
- Er wordt niet genoeg belang gehecht aan het nemen van het preparaat.
- Misschien maakt iemand negatieve opmerkingen over het preparaat.
- Het preparaat wordt te veel aangelengd zodat de hoeveelheid te groot is voor uw kind, of misschien is er juist te weinig vloeistof toegevoegd, zodat het dik is en sterk van smaak.
- Uw kind heeft gemerkt hoe graag u wilt dat hij het preparaat drinkt en gaat tegen uw inspanningen in.
- Het is saai geworden om elke dag hetzelfde te drinken.

Door wat afwisseling te brengen in smaak, mengmethode en de beker waaruit het gedronken wordt, kan het preparaat weer aantrekkelijker worden. Het kan soms helpen als u op een ander preparaat overgaat.

Het preparaat nemen als u niet thuis bent

Neem voor jongere kinderen het preparaat mee als u uit eten gaat, zodat uw kind het bij de maaltijd kan drinken. Als dit niet handig is, kunt u een deel vóór en een deel na de maaltijd geven.

Gebruik een koeltasje, diepvriestas, koelelement of koelmanchet om het preparaat koel te houden.

Op school en op het werk

Moedig uw kind aan om wat van het aminozuurpreparaat mee naar school te nemen om gedurende de dag te drinken. Flesjes met rietjes zijn populair en ook sportflesjes doen het goed. Om het drinken op warme dagen koel te houden, kunt u er een ijsklontje bij doen. Op deze manier is het drinken tegen lunchtijd op een goede temperatuur.

Als het voor uw kind te lastig is om het preparaat op school te drinken, geef dan een deel vóór schooltijd, na schooltijd en vlak voor het naar bed gaan (zie hoofdstuk 'PKU en tandverzorging').

Mijn zoon neemt zijn preparaat in een flesje mee naar school en levert het bij de kantine in, zodat hij het tijdens de lunch op kan drinken. Op deze manier kan hij het preparaat koud houden.

Als u het preparaat zelf het liefst koel drinkt en er op uw werk geen koelkast is, neem dan de hoeveelheid voor de lunch mee in een thermosfles.

Reizen

In de quiz aan het eind van dit handboek vindt u meer informatie over hoe u met het dieet en het preparaat kunt omgaan als u niet thuis bent. Als u naar het buitenland reist, hebt u een brief nodig voor de douane, waarin staat wat het preparaat is en waarom u het nodig hebt. In hoofdstuk 'Voorbeeldbrieven' staat een voorbeeld van zo'n brief.

Ik gebruik nu altijd van die zakjes. Ik neem er drie mee naar school: eentje voor tijdens de eerste uren, eentje voor na de ochtendpauze en het derde voor na de lunch. Het laatste zakje van de dag neem ik vlak voor ik naar bed ga. Ik heb eerder de tabletten geprobeerd en die zijn geweldig omdat ze geen smaak hebben, maar ik moest er zoveel nemen dat het te veel moeite kostte.

Het PKU-dieet met de daarbij behorende variatiemogelijkheden

- Drie soorten voedsel: het stoplicht
- Hoe kunt u het dieet goed uitvoeren?
- Rekenen met eiwit of Phe-getallen
- Wat rekent u mee in het PKU-dieet?
- De eiwitkenner App op je telefoon
- De variatietabel
- Etiketten lezen
- Verwarrende informatie op etiketten
- Wegen, meten en schatten

PKU-patiënten krijgen het advies om een sterk phenylalaninebeperkt dieet te volgen. Dit betekent een sterke beperking van natuurlijk eiwit aangevuld met een aminozuurpreparaat. Over het aminozuurpreparaat kunt u in een ander hoofdstuk meer lezen. In dit hoofdstuk leest u welke producten u kunt nemen en leert u te berekenen hoeveel u ervan kunt eten.

Drie soorten voedsel: het stoplicht

We hanteren een indeling in producten gebaseerd op de kleuren van een stoplicht.



Rood: veel eiwit. Bijvoorbeeld vlees, vleeswaren, kip, vis, vegetarische vleesvervangers, kaas, noten, peulvruchten, chocolade en de meeste melkproducten.



Oranje: gemiddelde hoeveelheid eiwit. Bijvoorbeeld groente, aardappelen, gewone graanproducten zoals rijst en pasta's, gewone koekjes, ontbijtkoek, snacks zoals chips, snoep, sommige melkproducten en broodbeleg zoals sandwichspread.



Groen: weinig eiwit. Bijvoorbeeld, fruit, vruchtensap, vet, suiker, frisdrank, limonade, speciale eiwitarme producten zoals eiwitarm brood.



Bij een sterke beperking van natuurlijk eiwit neemt u vooral producten uit de groene groep en kunt u een beperkte, individueel afgesproken hoeveelheid eiwit uit de oranje groep kiezen.

De rode groep bevat zoveel eiwit dat u de producten hieruit meestal moet vermijden. Dit hangt onder andere af van uw tolerantie voor natuurlijk eiwit. U spreekt dit in overleg met uw diëtist af.

Op de volgende pagina ziet u als voorbeeld een dagmenu van een kind van ± 10 jaar.

Voorbeelddagmenu van een eiwitbeperkt dieet bij PKU (± 10 jaar)

Ontbijt		Eiwit in gram	
2	sneden eiwitarm brood	-	
	besmeerd met dieetmargarine	-	
1	x besmeerd met sandwichspread	0,2	
1	x bestrooid met vruchtenhagelslag	-	
1	plak ontbijtkoek	0,6	
20	gram aminozuurpreparaat opgelost in	-	
50	ml dubbel drank	-	
Subtotaal eiwit:		0,8	gram
In de loop van de ochtend			
1	beker drinken zoals water, thee, limonade, frisdrank, bouillon of vruchtensap	-	
	evt. eiwitarm koekje, eiwitarm snoepje of stuk fruit	-	
Subtotaal eiwit:		0	gram
Tweede broodmaaltijd			
2	sneden eiwitarm brood	-	
	besmeerd met dieetmargarine	-	
1	eiwitarme cracker	-	
1	x besmeerd met sandwichspread	0,2	
1	x bestrooid met vruchtenhagelslag	-	
1	x besmeerd met jam	-	
1	pakje Loprofin drink (= eiwitarme melk)	-	
20	gram aminozuurpreparaat opgelost in	-	
50	ml dubbel drank	-	
Subtotaal eiwit:		0,2	gram
In de loop van de middag			
Zie in de loop van de ochtend			
Subtotaal eiwit:		0	gram
Warme maaltijd avond			
3	gekookte aardappelen (150 gram)	3,5	
2	groentelepels groenten (100 gram)	1,8	
	sauslepel jus	-	
	appelmoes naar wens	-	
100	ml vla (2 gram eiwit per 100 ml)	2,0	
25	gram aminozuurpreparaat opgelost in	-	
50	ml vruchtensap	-	
Subtotaal eiwit:		7,3	gram
In de loop van de avond			
Zie in de loop van de ochtend			
Subtotaal eiwit:		0	gram
Geteld eiwit:		8,3	gram
Eiwit uit vrij toegestane producten (groene groep, op deze lijst zijn dat de producten met een – erachter):		± 2,7	gram
Totaal eiwit per dag (eiwittolerantie):		± 11	gram

Hoe kunt u het dieet goed uitvoeren?

Om het dieet goed te kunnen uitvoeren is het nodig te kunnen **rekenen** en **plannen** en **creatief** te zijn.

Door te rekenen kunt u zelf vaststellen hoeveel eiwit een voedingsmiddel bevat en hoeveel van dat voedingsmiddel gegeten mag worden.

Door te plannen komt u niet voor onverwachte situaties te staan.

Door te rekenen en te plannen is het gemakkelijker om creatief met het dieet om te gaan. Creatief omgaan met het dieet zorgt voor variatie.

Het zelf bereiden van eiwitarme recepten is een voorbeeld van creatief met het dieet omgaan. U kunt op verschillende manieren aan eiwitarme recepten komen:

- Zelf recepten maken door in uw favoriete recepten de eiwitrijke ingrediënten te vervangen door eiwitarme varianten (bijvoorbeeld melk door Loprofin drink en gewoon meel door eiwitarm meel).
- Met lotgenoten recepten uitwisselen, bijvoorbeeld via de website en het blad van de PKU Vereniging.
- Uw diëtist om eiwitarme recepten vragen.

Rekenen met eiwit of Phe-getallen

Het PKU-dieet is een phenylalaninebeperkt dieet, aangevuld met een aminozuur-preparaat.

Phenylalanine komt voor in al het eiwit dat we eten. Daarom is een dieet waarin weinig Phe voorkomt een sterk eiwitbeperkt dieet.

In het verleden werd patiënten vaak geleerd met phenylalaninegetallen te rekenen. Tegenwoordig leren we (nieuwe) patiënten met eiwitgetallen rekenen omdat dit veel praktischer is. De eiwitgetallen staan namelijk op de etiketten en de phenylalaninegetallen niet. Voor de phenylalaninewaarden maakt het geen verschil.

Voor degenen die toch liever met phenylalanine willen rekenen, is een speciale variatielijst beschikbaar. U kunt ook een hoeveelheid eiwit omrekenen naar phenylalanine:

Omrekenen van Eiwit (gram) → Phe (mg)

fruit	x 30
groente/aardappelen	x 40
overig	x 50

Rekenvoorbeeld

Een plak ontbijtkoek levert 0,6 gram eiwit.
Dat is: $0,6 \times 50 = 30$ mg phenylalanine (Phe).

Wat rekent u mee in het PKU-dieet?

Doorgaans rekenen we het eiwit uit de groene groep niet mee. In sommige individuele gevallen (bijvoorbeeld bij een lage tolerantie voor natuurlijk eiwit), wordt in overleg met uw diëtist een andere (lagere) afkapgrens bepaald. Dat wil zeggen dat u ook kleinere hoeveelheden eiwit moet tellen. Maar ook dan blijft er altijd een groep met vrij toegestane producten over.

Producten die 'vrij toegestaan' zijn, kunt u in normale hoeveelheden eten zonder uw Phe-waarden in gevaar te brengen. Het betekent niet dat deze 'groene' producten helemaal geen eiwit bevatten. Als u de etiketten leest of de eiwitgetallen in de tabel opzoekt, ziet u dat sommige van deze producten helemaal geen eiwit bevatten (zoals frisdrank) en dat andere producten (zoals fruit) wél een klein beetje eiwit bevatten.

U hoeft zich hier geen zorgen over te maken. Uw diëtist maakt samen met u een inschatting van de hoeveelheid natuurlijk eiwit die u gemiddeld per dag uit de groene groep neemt. Deze hoeveelheid wordt afgetrokken van de eiwittolerantie.

De eiwittolerantie is de hoeveelheid natuurlijk eiwit die u kunt eten/drinken zonder uw Phe-waarden te ontregelen. De eiwittolerantie is bij iedere patiënt anders, en wordt bepaald aan de hand van de phenylalaninewaarden in het bloed.

Eiwittolerantie	–	het eiwit uit de vrij toegestane groep	=	de hoeveelheid eiwit waar u mee kunt rekenen
-----------------	---	---	---	---

Rekenvoorbeeld

Het dagmenu op de vorige pagina is slechts een voorbeeld. Niemand eet iedere dag hetzelfde en met behulp van de getallen op etiketten en de variatietabel kunt u uitrekenen hoe u van dit voorbeeld af kunt wijken.

Stel: uw dochtertje met PKU eet vandaag geen gekookte aardappelen en groenten maar frites met sla en appelmoes. Hoe rekent u dat dan om?

Het is handig om hier een rekenmachine bij te gebruiken.

Van de 150 gram frites die werden opgeschept heeft het kind 140 gram opgegeten. Volgens de variatielijst bevatten frites per 100 gram 4,5 gram eiwit.

1. Hoeveel is de opgegeten hoeveelheid ten opzichte van 100 gram?

Deel het aantal grammen door 100 gram

$140 \text{ gram} : 100 \text{ gram} = 1,4$

2. Vermenigvuldig de uitkomst met de hoeveelheid eiwit per 100 gram

$1,4 \times 4,5 \text{ gram eiwit} = 6,3 \text{ gram eiwit}$

Uw dochtertje eet ook nog rauwkost, saus en appelmoes, maar deze producten horen bij de groene groep en zijn vrij toegestaan.

Normaal bevat haar warme maaltijd in totaal 7,3 gram natuurlijk eiwit. Er is nu dus $7,3 - 6,3 = 1,0$ gram eiwit over voor het nagerecht.

Normaal heeft zij 2,0 gram eiwit voor een nagerecht (zoals de 100 ml vla in het dagmenu).

Nu mag zij nog maar 1,0 gram eiwit nemen, de helft van wat ze normaal heeft. Dus mag ze ook maar de helft van de vla: 50 ml vla van 2 gram eiwit per 100 ml.

U kunt dit ook uitrekenen met de rekenmachine

100 ml van de door u gekochte vla levert 2,0 gram eiwit.

1. reken om naar 1 gram eiwit

$100 \text{ ml} : 2 \text{ gram eiwit} = 50 \text{ ml}$

2. vermenigvuldig de uitkomst met het aantal grammen eiwit dat uw kind nog mag

$1,0 \times 50 \text{ ml} = 50 \text{ ml}$

Uw kind mag nog 1,0 gram eiwit, dus komt u precies goed uit met 50 ml.

Als uw kind nog 1,5 gram eiwit had gemogen, dan zou u op $1,5 \times 50 \text{ ml} = 75 \text{ ml}$ uitkomen.

Hieronder ziet u de variatie op het avondeten uitgewerkt.

Warme maaltijd avond

3	gekookte aardappelen (150 gram)	3,5
2	groentelepels groenten (100 gram)	1,8
	jus/sauslepel jus	-
	appelmoes naar wens	-
100	ml vla (2 gram eiwit per 100 ml)	2,0
25	gram aminozuurpreparaat opgelost in	
50	ml vruchtensap	-

Totaal eiwit: **7,3 gram**

Warme maaltijd avond, variatie

140	gram frites	6,3
	rauwkost	-
	saus en appelmoes	-
50	ml vla (2 gram eiwit per 100 ml)	1,0
25	gram aminozuurpreparaat opgelost in	
50	ml vruchtensap	-

Totaal eiwit: **7,3 gram**

Verschillende rekensystemen

Naast het hierboven beschreven systeem zijn er ook nog enkele andere systemen om te variëren binnen een sterk eiwitbeperkt dieet. Bij sommige (buitenlandse) systemen worden de eiwitten in 'eenheden' verdeeld (exchanges), bij andere wordt er meer afgerond en geteld met punten in plaats van echte eiwitgetallen. Met al deze systemen kunt u de phenylalaninewaarde onder controle houden.

U bepaalt zelf welke methode u wilt gebruiken. Uw diëtist zal verdere uitleg geven en u ondersteunen.

De Eiwitkenner App op je telefoon

Met de opkomst van de smartphone is het eenvoudig om dagelijks de eiwitinname bij te houden. De Eiwitkenner is een App waarmee precies bij kan worden gehouden hoeveel eiwit er gegeten is. Of alleen even opzoeken hoeveel eiwit in een product zit. Daarnaast kunt u ook de gegevens (eetdagboek) exporteren. Als u wilt kunt u dit delen met de behandelaar, bijvoorbeeld door het te uploaden in het digitale zorgdossier van het ziekenhuis.

De Eiwitkenner App is beschikbaar voor Android en iPhone. Er zijn geen kosten verbonden aan de Eiwitkenner App.

Vanuit de App of wordt geen persoonlijke informatie verzameld of gedeeld. Als u dat zelf wilt, kunt u wel informatie delen met anderen.



De variatietabel

De variatietabel is een hulpmiddel om te kunnen beoordelen en berekenen welke voedingsmiddelen in welke hoeveelheden gegeten kunnen worden.

In de tabel vindt u per product de hoeveelheden eiwitten en/of phenylalanine per portie én per 100 gram. Aan de hand van deze informatie kunt u de hoeveelheid eiwitten of de phenylalanine in uw voedsel uitrekenen. U kunt ook verschillende producten vergelijken en kiezen voor het product met de minste eiwitten.

Meestal hoeft voeding met zeer weinig eiwit niet meegerekend te worden, maar dit hangt af van de manier waarop u de phenylalanine of eiwitten telt. Overleg met uw diëtist welke voeding voor u of uw kind 'vrij te gebruiken' is. Dit kan enorm verschillen en hangt af van leeftijd en gewicht, en met name de eiwittolerantie.

Een product is groen in de tabel als het < 1 gram eiwit per 100 gram bevat (< betekent: minder dan). Dit geldt ook voor producten die niet in de tabel staan, maar waarvan u op het etiket leest dat ze < 1 gram eiwit per 100 gram bevatten.

Voorbeeld variatietabel

Aardappelen	per 100 gram	per verstrekkingseenheid (VSE)		
	eiwit (g)	1 VSE	gram/ml	eiwit (g) per VSE
voedingsmiddel				
Cassave gekookt	0,5	1 stuks	100	0,5
Aardappelen gebakken	2,1	1 opscheplepel	50	1,1
Aardappelen gekookt	2,3	1 stuks	50	1,2
Aardappelkroketten	3,4	1 stuks	30	1,0
Aardappelpuree	2,5	1 opscheplepel	50	1,3
Aardappelpuree instant bereid	1,4	1 opscheplepel	50	0,7
Aardappelschijfjes	3,1	1 opscheplepel	50	1,6
Banaan bak	1	1 stuks	125	1,3
Bataat zoete gekookt	1,1	1 opscheplepel	50	0,6
Frites	4,5	1 bakje	175	7,9
Tajer gekookt	1,2	1 stuks	75	0,9
Yam gekookt	1,7	1 stuks	100	1,7
Ovenfrites uit de diepvries	5,8	1 opscheplepel	50	2,9

In de tabel staat voor (bijvoorbeeld) fruit en groente een gemiddeld getal. Bij gevarieerd gebruik kunt u van dit gemiddelde getal uitgaan bij alle groente en fruit. Voor degenen die wel graag per soort willen rekenen is er een extra deel aan de tabel toegevoegd waarin de getallen van de verschillende soorten groente en fruit apart vermeld staan.

U kunt deze tabellen downloaden op de site van de PKU Vereniging (www.pkuvereniging.nl) of opvragen bij uw diëtist.

Als u eenmaal weet hoe u etiketten moet lezen, kunt u zelf beslissen of u een product wilt gebruiken.

De tabel met voedingswaarde op de etiketten bevat alle informatie die u nodig hebt om de eiwitten te berekenen.

Een etiket bevat twee soorten informatie:

- de voedingswaardedeclaratie
- de ingrediëntendeclaratie.

De voedingswaardedeclaratie

De voedingswaardedeclaratie geeft aan hoeveel voedingsstoffen het product bevat. Let goed op voor welke gewichtshoeveelheid de voedingswaarde wordt vermeld, bijvoorbeeld per 100 gram of 100 ml of per portiegrootte van (bijvoorbeeld) 150 gram of 150 ml. U kunt zelf de voedingswaarde berekenen van de portie die u gebruikt.

Op etiketten worden eiwitten met verschillende woorden aangeduid:

- eiwitten
- proteïnen
- proteins (Engels)

Als op het etiket een ander eiwitgetal staat dan op de variatielijst, dan is het getal van het etiket het betrouwbaarst. De tabel gaat uit van gemiddelden en het etiket van het daadwerkelijke product zelf. Het is wel verstandig om bij erg grote verschillen het etiket kritisch te beoordelen, want fabrikanten maken ook fouten. Ze mogen bovendien afronden op hele getallen, waardoor er kan staan dat er 0 gram eiwit in zit als er in werkelijkheid (bijvoorbeeld) 0,4 gram eiwit in zit.

Op sommige producten zit geen etiket. In die gevallen kunt u gebruik maken van de getallen uit de variatietabel.

Ingrediëntendeclaratie

De fabrikant is verplicht om op de verpakking te zetten welke ingrediënten het product bevat, de zogenaamde 'Ingrediëntendeclaratie'.

Een voorbeeld van een ingrediëntendeclaratie van toffees

Ingrediënten: glucosestroop, suiker, plantvaardig vet, gelatine, voedingszuur: citroenzuur, geur- en smaakstoffen, natuurlijke kleurstoffen.

Om de informatie van de voedingswaardedeclaratie en ingrediëntendeclaratie goed te hanteren bij het eiwitbeperkte dieet, moet u op de hoogte zijn van:

- de hoeveelheid eiwit per gewichtshoeveelheid
- de ingrediënten die eiwit bevatten.

Ingrediënten die eiwit bevatten

Aspartaam (zoetstof, E951)*	Kokos	Slagroom
Bloem	Lupine(meel)	Soja(meel)
Bonen(meel)	Maïs(meel)	Tarwebloem, tarwemeel
Cacao	Meel	Thaumatine (E957)
Caseïne	Melasse, melado	Vermicelli
Chocolade (melk, puur)	Melkbestanddelen	Wei
Ei	Melkeiwit	Wei-eiwit
Erwten(meel)	Melkpoeder	Weipoeder
Gelatine (E441)	Rijst(meel)	Weistroop
Geleermiddel zoals gelatine	Roggemeel	
Havermeel	Room	

* Bevat eigenlijk geen eiwit, maar wel phenylalanine.

Ingrediënten die géén eiwit bevatten

Aardappelzetmeel	Geleermiddel (zoals Arabische gom, pectine, maar géén gelatine)	Pectine (geleermiddel)
Acesulfaam K (zoetstof)	Gemodificeerd zetmeel (van tarwe, maïs, aardappel)	Plantaardige olie
Anijsolie	Glansmiddel (zoals bijenwas, carnaubawas)	Plantaardig vet
Antiklontermiddel	Glucose	Rietsuiker
Anti-oxidant	Glucose-fructosestroop	Rietsuikerstroop
Arabische gom (geleermiddel)	Glucosestroop	Salmiakzout
Aroma	Gom	Smaakstoffen
Bijenwas	Honing	Sojalecithine
Blokdrops	Kleurstoffen	Sorbitol (zoetstof)
Boter	Lactose	Stabilisator
Botervet	Lecithine	Suiker, rietsuiker
Bouillon(poeder)	Maïszetmeel	Sulfiet
Carnaubawas	Maltitol (zoetstof)	Tarwezetmeel
Citroenzuur	Maltodextrine	Vet
Dextrine	Mannitol (zoetstof)	Ve-tsin
Dextrose	Melksuiker	Voedingszuur
Dierlijk vet	Moutextract	Xylitol (zoetstof)
Druivensuiker	Natriumglutamaat	Zetmeel
Emulgator	Neotaam (zoetstof, E961)*	Zoethoutwortelextract
Fructose	Nitriet	Zout
Geharde olie, geharde vetten	Olie	

* Neotaam bevat een klein beetje phenylalanine. Maar omdat Neotaam heel zoet is, hoeft er maar heel weinig van gebruikt te worden. De hoeveelheid Phe in producten met Neotaam is daardoor verwaarloosbaar.

Neem desgewenst telefonisch contact op met de fabrikant en vraag om meer informatie over het eiwitgehalte. Bij twijfel kunt u contact opnemen met de behandelend diëtist.

Verwarrende informatie op etiketten

Het is niet altijd even makkelijk om de benodigde informatie van de etiketten af te lezen. U kunt altijd overleggen met uw diëtist als u twijfelt.

Hier zijn een paar voorbeelden van verwarrende etiketten.

Voorbeeld 1, omrekenen naar porties

Eiwitten per portie is <1 g (minder dan 1 g)

g betekent gram. Wanneer voeding per portie minder dan 1 gram eiwit bevat, is het moeilijk om de exacte hoeveelheid eiwitten in de voeding te bepalen. Gaat het om een halve gram? Of misschien één tiende van een gram?

Etiketten zijn soms ook verwarrend omdat het gewicht van een portie, bijvoorbeeld 1 koekje, niet vermeld staat, terwijl u juist wilt weten wat de voedingswaarde is van 1 koekje. Hieronder ziet u een rekenvoorbeeld.

Hoeveel eiwit bevat een portie?

Op een pak koekjes staat:
aantal koekjes per pak 24 stuks
gewicht totale inhoud 192 gram

Voedingswaarde

	per koekje	per 100 g	
Energie	111 kJ	1385 kJ	
	26 kcal	330 kcal	
Eiwitten	< 1 g	6,5 g	(< betekent: minder dan)
Vetten	< 1 g	8 g	
- waarvan verzadigd	< 1 g	1 g	
Koolhydraten	6 g	75 g	
- waarvan suikers	< 1 g	4 g	
Natrium	6 mg	70 mg	

Gebruik de informatie op de voorkant van de verpakking om het gewicht van één koekje uit te rekenen. Het gewicht van de totale verpakking is 192 g en er zitten 24 koekjes in de verpakking. Zo kunt u uitrekenen dat één koekje $192 : 24 = 8$ g weegt.

U weet nu dus dat een koekje < 1 g eiwitten bevat*, maar is dat 0,1 g of 0,8 g? Om de werkelijke hoeveelheid eiwitten te berekenen die het bevat, rekent u terug vanaf de 100 g.

100 g koek bevat 6,5 g eiwitten
 $8 \text{ gram} : 100 \text{ gram} = 0,08$
 $0,08 \times 6,5 \text{ g eiwit} = 0,52 \text{ g eiwit}$
Dit mag u afronden op 1 decimaal. Dus één koekje bevat 0,5 gram eiwit.
(Voor uitleg van de rekenmethode: zie eerder in dit hoofdstuk.)

* < betekent: minder dan

Voorbeeld 2, onbereid (rauw), bereid (klaargemaakt) product

Op sommige voedingsmiddelen staat vermeld hoeveel eiwit het rauwe product bevat, terwijl u wilt weten hoeveel eiwit er in het klaargemaakte product zit. De rijst uit onderstaande voorbeeld bevat 8 gram eiwit per 100 gram onbereid product.

Voedingswaarde zilvervliesrijst

Gemiddeld per 100 g onbereid product

Energie	1520	kJ
	360	kcal
Eiwitten	8	g
Koolhydraten	75	g
- Waarvan suikers	1	g
Vetten	3	g
- Waarvan verzadigd	1	g
Etc.		

Maar volgens de variatietabel bevat zilvervliesrijst 3,1 gram eiwit per 100 gram. Dit verschil komt doordat rijst tijdens het stomen/koken vocht opneemt. Daardoor neemt het gewicht toe, maar de totale hoeveelheid eiwit niet. De hoeveelheid eiwit per 100 gram neemt dus af. In dit geval is het dus beter om het getal uit de variatietabel te nemen.

Handig om te weten

Rijst en pasta nemen gemiddeld 1,5 x hun gewicht aan water op bij koken. In totaal wordt het gekookte gewicht dus 2,5 x zoveel als het rauwe gewicht. De voedingswaarde wordt per 100 gram dan 2,5 x minder.

Custard krijgt ook een andere hoeveelheid eiwit als het wordt klaargemaakt. Op de verpakking staat de voedingswaarde van 100 ml custardvla bereid van halfvolle melk met custard. Daar zit wel veel eiwit in; dat wordt geleverd door de halfvolle melk!

Voorbeeld 3: de zoetstof aspartaam

Met eiwitten rekenen bij een Phe-beperkt dieet gaat bijna altijd goed. Er is echter één uitzondering: Aspartaam. Aspartaam bevat geen eiwit, maar wel phenylalanine en moet dus worden beperkt in het phenylalaninebeperkt dieet.

Meer over aspartaam

- Aspartaam is een zoetstof die is opgebouwd uit twee aminozuren: asparaginezuur en phenylalanine.
- Aspartaam bestaat voor ongeveer de helft uit phenylalanine.
- Aspartaam is 100-400 keer zo zoet als suiker en bevat geen energie.
- Deze zoetstof wordt vooral gebruikt in light-drankjes, suikervrije lolly's, kauwgum en sommige medicijnen. Maar het wordt soms ook als goedkope zoetstof toegevoegd aan gewone limonades en bijvoorbeeld ketchup.
- Er bestaan ook andere zoetstoffen die geen of weinig energie leveren. Deze bevatten geen phenylalanine. Deze kunt u als PKU-patiënt gewoon gebruiken. Voorbeelden van andere zoetstoffen die wél kunnen zijn: xylitol, sacharine, cyclamaat, acesulfaam-K.
- Aspartaam heeft op verpakkingen het E-nummer E951, aspartaam-acesulfaam E962.
- Light frisdrank bevat per liter tussen de 30 en 580 mg aspartaam. Deze informatie staat niet op het etiket maar kunt u wel opvragen bij de fabrikant.
- Iets minder dan de helft hiervan is phenylalanine.
- Een glas light frisdrank van 200 ml bevat dus zo'n 5 tot 50 mg phenylalanine. Uitgedrukt in grammen eiwit komt dit neer op 0,1 tot 1 gram eiwit per glas light frisdrank, afhankelijk van het merk dat u kiest.

Om erachter te komen of een product deze kunstmatige zoetstof bevat, moet u de lijst met ingrediënten op het voedsel-etiket bekijken.

Aspartaam wordt vaak omschreven als zoetstof met E-nummer 951, aspartaam-acesulfaam met E962. Een andere manier om te ontdekken of een product deze kunstmatige zoetstoffen bevat, is door te kijken of er op de verpakking een waarschuwing staat dat het product phenylalanine (of fenylalanine) bevat.

Voorbeeld van een etiket op een product met aspartaam

Op een pakje light drank staat:

Voedingswaarde

	per portie	per 100 g/100 ml
Energie	4 kJ 1 kcal	2 kJ 0,5 kcal
Eiwitten	0,1 g	0,05 g
Vetten	0 g	0 g
- waarvan verzadigd	0 g	0 g
Koolhydraten	0,15 g	0,07 g
- waarvan suikers	0 g	0 g
Natrium	20 mg	10 mg

Ingrediënten

Koolzuurhoudend water, kleurstof (150), voedingszuren (330), zoetstoffen (951), smaakstoffen, conserveringsmiddel (211).
Bevat phenylalanine.

Dit drankje bevat erg weinig eiwitten, maar wel phenylalanine. Daarom moeten mensen met PKU het vermijden. U denkt misschien dat aspartaam bij de eiwitten weergegeven zou moeten worden in de voedingswaardetabel. Maar aspartaam is eigenlijk geen eiwit. Daardoor kan een light drankje weinig tot geen eiwitten bevatten, maar wel veel Phe in het aspartaam hebben zitten. Naast de voedingswaardetabel moet u dus op waarschuwingen letten.

Nieuw: de zoetstof neotaam

Sinds 2010 is een nieuwe zoetstof toegestaan: naast aspartaam mogen producenten nu ook neotaam als zoetstof toepassen.

Hierboven las u al dat aspartaam voor de helft uit phenylalanine bestaat. Vandaar dat producten die deze zoetstof bevatten een waarschuwing op het etiket hebben: 'Dit product bevat een bron van phenylalanine'.

Neotaam bestaat óók voor bijna de helft uit phenylalanine, maar omdat het 30 maal zoeter is dan aspartaam, is er 30 x minder van nodig voor hetzelfde effect. Bij gebruik van neotaam is de hoeveelheid phenylalanine verwaarloosbaar in de totale dagintake die een PKU-patiënt gemiddeld heeft.

Vandaar dat voor neotaam geen waarschuwing nodig is. Het zal dus betekenen dat PKU'ers in de toekomst mogelijk wel light-producten kunnen nemen die nu verboden zijn, omdat de meeste nu gezoet zijn met aspartaam.

Het E-nummer van neotaam is E961.

Wegen, meten en schatten

Om goed te kunnen rekenen moet u nauwkeurig wegen en meten.

Weegschaal

De weegschaal die wij adviseren is een digitale weegschaal die per gram of 2 gram nauwkeurig weegt.

Een digitale weegschaal werkt op batterijen. Het is belangrijk dat de batterijen vol zijn. Zijn de batterijen bijna leeg, dan werkt de weegschaal onnauwkeurig. Houd dit goed in de gaten! Sommige weegschalen zijn met behulp van een adapter aan te sluiten op het lichtnet.

Digitale weegschalen zijn verkrijgbaar in winkels die huishoudelijke artikelen verkopen. Goede merken zijn Soehnle of Krups additronic LC.

Litermaat/maatbeker

Een litermaat geeft vloeistof aan per 100 ml (=1 dl).

Water kan ook gewogen worden: 1 milliliter water = 1 gram (1 ml = 1 g).

Zuigelingenfles:

Voor kleine hoeveelheden, dus minder dan 100 ml, is een zuigfles goed te gebruiken.

Kies een zuigfles die per 5 of 10 ml aangeeft.

Wegen of schatten

U zult zien dat bepaalde voedingsmiddelen, zoals zuigelingenvoeding of melk, veel eiwit bevatten. Voedingsmiddelen die veel eiwit bevatten, moet u afwegen. Van voedingsmiddelen die minder eiwit bevatten, bijvoorbeeld groenten en aardappelen, kunt u na verloop van tijd de hoeveelheid goed schatten. Het is belangrijk om vertrouwen in 'schatten' te krijgen voor het geval u de weegschaal vergeet of wanneer u uit eten gaat. Dat laatste is een stuk prettiger zonder weegschaal op tafel.

De bloedsuitslagen kunnen iets zeggen over uw vermogen om goed te schatten. Zijn de uitslagen om onduidelijke reden verhoogd of verlaagd, dan is het goed om de weegschaal er weer enige tijd bij te nemen.

Samenvattend

Afwegen/meten is nodig bij voedingsmiddelen die per kleine hoeveelheid veel eiwit bevatten (zoals melk) en bij voedingsmiddelen die u niet regelmatig gebruikt. Af en toe controleren met de weegschaal of u nog goed kunt schatten geeft meer zekerheid. Het is aan te raden dit af en toe te doen want net zoals bij het bepalen van de phenylalanine-waarden in het bloed geldt hier ook: meten = weten.

Als in het dieet een aminozuurpoeder is voorgeschreven, adviseren we het aminozuurpoeder af te wegen of de maatschepjes te gebruiken die in sommige verpakkingen aanwezig zijn.

Bloedcontroles

- Bloed afnemen
- Hoe vaak is bloedafname nodig?
- Hoe wordt bloed afgenomen?
- Problemen voorkomen
- Succes tips
- Kinderen betrekken bij hun bloedtest
- Waar worden de bloedspotkaarten naartoe gestuurd?
- Waardoor wordt de phenylalaninewaarde beïnvloed?

Bloed afnemen

De enige nauwkeurige manier om de phenylalaninewaarde in het bloed vast te stellen, is door middel van een bloedtest. Deze tests moeten regelmatig worden gedaan. De arts van uw PKU-centrum zal u laten weten hoe vaak.

Voor een bloedtest hebt u een kleine hoeveelheid bloed nodig. Bij baby's en peuters wordt bloed geprikt in de hiel. Bij oudere kinderen gebeurt dat in een vingertop.

Aan ouders wordt geleerd hoe ze bij baby's en jonge kinderen bloed kunnen afnemen. Dit gebeurt meestal in de eerste paar weken. Een verpleegkundige zal de monsters afnemen tot u zich zeker genoeg voelt om te leren hoe het moet. Tijdens de eerste weken worden de ouders door de thuiszorg geholpen. Grootouders of andere verzorgers kunnen ook leren hoe ze bloed moeten afnemen.

Na een beetje oefenen is het een simpele procedure. U krijgt de speciale bloedspotkaarten die nodig zijn voor de test. De bloedspotkaart moet naar uw PKU-centrum gestuurd worden om daar geanalyseerd te worden (het adres staat op de kaart).

Hoe vaak is bloedafname nodig?

Enkele richtlijnen voor hoe vaak u bloed moet afnemen:

- Tijdens de eerste weken, wanneer het dieet van uw baby wordt vastgesteld, moet ongeveer 1 à 2 keer per week bloed afgenomen worden.
- Wanneer het dieet eenmaal is vastgesteld, moet u de eerste 12 maanden gewoonlijk 1 à 2 keer per week of om de week bloed afnemen. In deze periode groeit uw baby hard en moet het dieet vaak aangepast worden.
- Met het stijgen van de leeftijd neemt de frequentie van bloedcontroles af tot 1 keer per maand. Volg de instructies van uw PKU-team.
- Om beter te kunnen onthouden wanneer u moet prikken, kunt u dit elke keer op dezelfde weekdag plannen of (bij maandelijkse bloedcontrole) op een speciale dag in de maand.

- Er kunnen extra bloedcontroles nodig zijn tijdens of na een ziekte of wanneer de Phe-waarde te hoog of te laag is.
- Voor en tijdens zwangerschap zijn extra bloedcontroles nodig.

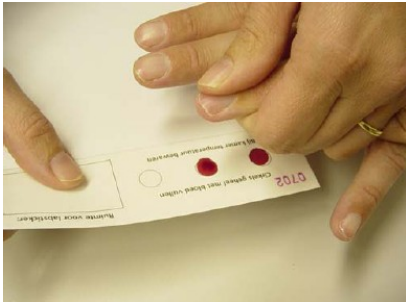
Hoe wordt bloed afgenomen?

Op de website van de PKU vereniging staat bij het voorlichtingsmateriaal een filmpje dat gemaakt is met hulp van o.a. de laboratoria van de Expertise Centra voor PKU. Hier wordt uitgelegd hoe je bloed op de juiste manier afneemt voor de PKU bloedspot.

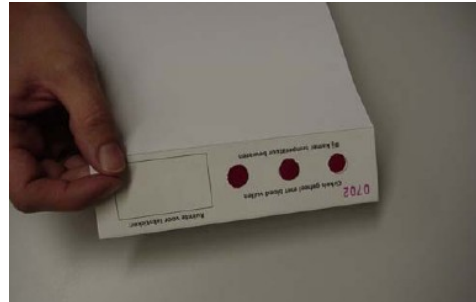
In deze stap voor stap handleiding kunt u zien hoe u een kleine hoeveelheid bloed afneemt, op de kaart plaatst en deze voor analyse naar het laboratorium stuurt (het adres staat op de kaart). Op het laboratorium worden er kleine rondjes met bloed uit de kaart gedrukt en daarna getest. Om de test nauwkeurig uit te kunnen voeren, mag er maar één laagje bloed op de kaart zitten. Daarom is het belangrijk dat het bloed helemaal door de kaart heen trekt en dat er niet meerdere bloeddruuppels over elkaar heen worden geplaatst.

1. Vul de gegevens op de bloedspotkaart in met een balpen (potlood kan vervagen en een vulpen kan uitlopen). Als u het ID-nummer niet weet, vul dan de rest van de gegevens in en vraag bij uw volgende bezoek aan het PKU-centrum om het nummer. (Het ID-nummer kan anders zijn dan het ziekenhuisnummer.)
2. U hebt het volgende nodig:
 - iets om mee in de hiel of de vinger te prikken (bijvoorbeeld een lancet of een diabetesprikpen)
 - een bloedspotkaart
 - tissues of een watje
 - een pleister
3. Was uw handen en zorg dat ook de hiel of vinger gewassen en afgedroogd is.
4. Als u bloed afneemt bij een kind, leg of zet het dan in een comfortabele maar ook stevige positie waarbij een voet of hand vrij blijft. Het is meestal makkelijker als één persoon het kind vasthoudt en troost terwijl een tweede de voet of hand vasthoudt en het bloed afneemt.
5. Kies de plaats waar het bloed afgenomen moet worden of laat uw kind die kiezen.
6. Druk de pen of prikker stevig tegen de hiel of vinger en duw het palletje naar beneden tot het prikmechanisme losschiet.
7. Veeg de eerste bloeddruuppel weg.
8. Wacht tot er zich een grote druppel bloed op de hiel of vinger heeft gevormd, zonder dat u knijpt.

9. Breng deze druppel aan in de cirkel op de kaart. De bloeddruppel moet groot genoeg zijn om helemaal door de kaart heen te trekken. Plaats geen bloeddruppels op elkaar. De cirkels op de kaart geven aan hoe groot de bloeddruppel moet zijn.



Eén grote druppel in een cirkel.



Laat de kaart vier uur drogen.

10. Druk een tissue of wat watjes stevig tegen de plek waar u geprikt hebt.
11. Doe een pleister over het wondje als dit nodig is.
12. Leg de kaart plat over de rand van een bank of laat de kaart tussen de pagina's van een platliggend boek uitsteken, zodat beide kanten van de bloedvlek kunnen drogen. Geef dit minstens vier uur de tijd.
13. Verpak de kaart, wanneer hij helemaal droog is, in gewoon papier.
14. Stop de verpakte kaart in een envelop en stuur hem naar het adres dat op de kaart staat (of naar het adres dat op het bijgeleverde etiket staat).

Problemen voorkomen

Enkele veelvoorkomende problemen bij bloedafname kunnen het onmogelijk maken om de phenylalaninewaarde nauwkeurig te bepalen. U kunt deze problemen voorkomen door zorgvuldig te werk te gaan tijdens de afname van bloed. Hieronder volgen een paar van die problemen:

- De bloeddruppel is te klein.
- De cirkel is met meerdere druppels gevuld (er zijn dus bloeddruppels op elkaar geplaatst).
- Het bloed is niet helemaal door de kaart heen getrokken.
- De kaart is nat geworden.
- Er is in de hiel of vinger geknepen.
- De kaart is ergens op neergelegd terwijl het bloed nog nat was.
- De kaart heeft niet rustig kunnen drogen.
- De kaart is in een plastic zakje of bakje gedaan.

Bloedafname via een vingerprik

Tot een kind ongeveer één jaar oud is, wordt het bloed uit de hiel afgenomen. Wanneer kinderen gaan lopen, wordt de huid van de hiel stugger. Daarom wordt het bloed vanaf dat moment uit de vinger afgenomen. De procedure is in feite hetzelfde als bij de hiel.

Voor het afnemen van bloed uit vingers worden vaak andere instrumenten gebruikt. Bij een aantal klinieken krijgt u de spullen voor het afnemen van bloed. U kunt ook een instrumentje kopen om in de vinger te prikken, zoals een diabetesprikpen. Deze is verkrijgbaar bij de apotheek. Bij de beste pennen kunt u instellen hoe diep het naaldje in de huid dringt. Meestal wordt aangeraden om met de middelste stand te beginnen en de pen daarna af te stellen aan de hand van de grootte van de bloeddrupeer. Het bloed kan uit elke vinger genomen worden, maar de middel- en ringvingers lenen zich er het beste voor. Het is beter om aan de zijkant van de vingertop te prikken, en niet middenop de vingertop.

Wanneer ik bloed afneem, doe ik eerst warm water in de wastafel en laat ik mijn baby er met opgerolde broekspijpjes en blote voeten lekker in trappelen. Hierdoor warmen de voetjes op en dit verbetert de bloedsomloop. Kinderen houden van natte voetjes. En het legt meteen een link tussen de bloedtest en iets leuks.

Succes tips

De volgende tips kunnen u helpen bij het afnemen van bloed:

- Zorg ervoor dat de hand of voet warm is voordat u bloed afneemt, bijvoorbeeld door sokken of handschoenen aan te doen, met de arm te zwaaien, de hand of voet in warm water te houden of door zachtjes over de plek heen te wrijven.
- Maak gebruik van de zwaartekracht om de bloedsomloop te versterken door de hand of voet zo laag mogelijk te hangen.
- Houd uw kind stevig in positie zodat het niet weg kan wurmen of zich weg kan trekken van degene die het bloed afneemt.
- Als de bloedsomloop wat traag is, kunt u zachtjes de kuit of de onderarm masseren om de bloedsomloop te stimuleren.
- Voor de groteren: maak enkele diepe kniebuigingen voor het prikken.

Kinderen betrekken bij hun bloedtest

Zelfs relatief jonge kinderen kunnen actief meedoen met het afnemen van bloed.

U kunt uw kind als volgt betrekken:

- Laat een peuter zelf bepalen van welke vinger het bloed genomen wordt.
- Geef duidelijk aan wat er gaat gebeuren. Zeg niet dat het geen pijn doet, maar laat uw kind weten dat er een scherp prikje komt, zodat er bloed komt om op de kaart te doen.
- Vertel uw kind dat u op de derde tel zal prikken en laat hem met u mee tellen, zodat hij weet wanneer hij het prikje kan verwachten.
- Moedig uw kind aan om te kijken hoe het bloed wordt afgenomen en tel de bloeddruppels op de kaart.
- Maak veel positieve opmerkingen over hoe goed uw kind het heeft gedaan.
- Let erop dat u negatieve opmerkingen niet bevestigt, zeker niet wanneer een van de ouders het bloed afneemt. Opmerkingen zoals: 'Is papa niet stout dat hij jouw vinger pijn doet?' kan uw kind in verwarring brengen en laten denken dat het bloed afgenomen wordt omdat hij stout is.
- Moedig uw kind aan mee te helpen de gegevens op de kaart in te vullen zodra ze hun naam kunnen schrijven. (Schrijf de naam er zelf nogmaals onder als het handschrift niet duidelijk genoeg is.) Door het kind in het proces te betrekken, wordt het eerder een prestatie dan een lastige verplichting.
- Met de meeste diabetesprikpennen kunt u zelfs jonge kinderen laten 'helpen' door hen op de vinger te laten drukken waarmee u de pen activeert.
- Koop uw kinderen niet om voor de bloedtest, zeker niet met eten. Als u een beloning nodig hebt, maak dan een overzicht waardoor het kind aangemoedigd wordt doelen te halen op korte, middellange en lange termijn.
- Kinderen reageren goed op routine. Probeer het bloed iedere keer op dezelfde manier af te nemen zodat het kind weet wat hij kan verwachten. Angst voor het onbekende is erg realistisch voor kinderen.

Bloedtesten zijn nu eenmaal deel van het leven van mensen met PKU. Het ritueel dat ontstaat wanneer ze nog jong zijn, zal de basis zijn voor hoe ze de rest van hun leven met de bloedafname omgaan.

Waar worden de bloedspotkaarten naartoe gestuurd?

Elk PKU-centrum heeft zijn eigen laboratorium waar u uw bloedspotkaarten heen kunt sturen. De adresgegevens staan op de bijgeleverde envelop of antwoordsticker.

Uitslagen

De uitslagen van het bloed worden naar het team metabole ziekten gestuurd en/of de regionale diëtist en kinderarts, afhankelijk van waar u woont. Als het dieet veranderd moet worden nadat de uitslagen bekend zijn, wordt er contact opgenomen met de ouders. Soms worden de uitslagen naar de PKU-patiënt zelf gestuurd of kunnen patiënten zelf hun uitslagen opvragen.

Waardoor wordt de phenylalaninewaarde beïnvloed?

Het is normaal dat de phenylalaninewaarde gedurende de dag een beetje verandert. Daarom zijn er grenzen vastgesteld waarbinnen deze waarde mag liggen. 's Morgens ligt de waarde meestal wat hoger omdat het lichaam na een aantal uur zonder voeding of preparaat een deel van de eigen eiwitvoorraad begint af te breken. Gedurende de dag zal de waarde dalen na inname van het preparaat. Daarna stijgt de waarde weer, totdat het tijd is voor de volgende inname.

Er zijn enkele factoren die ervoor zorgen dat de waarde daalt (↓) of stijgt (↑) tot een waarde buiten het vastgestelde bereik, zoals:

- ↑ Er komt te veel Phe (eiwit) binnen via de voeding, waardoor de Phe-waarde stijgt.
- ↑ Uw kind groeit minder hard dan eerst en krijgt daardoor meer eiwit/Phe vanuit de voeding dan nodig is.
- ↑ Uw kind eet niet genoeg of neemt niet genoeg van het preparaat om te groeien. Het lichaam begint dan eigen weefsel af te breken (onder andere spierweefsel) waardoor er Phe vrijkomt in het bloed en de waarde stijgt.
- ↑ Ziekte. Hierdoor kan het moeilijk zijn om het preparaat te nemen. Ook kan ziekte spieraftbraak veroorzaken. Hierdoor kan de Phe-waarde stijgen.
- ↑ Gewichtsverlies. Het is het beste om geleidelijk af te vallen om zo te voorkomen dat de waarde te hoog wordt. (Zie hoofdstuk 'Een gezond gewicht'.)
- ↓ Er komt te weinig phenylalanine/eiwit via de voeding binnen, waardoor de Phe-waarde daalt.
- ↓ Spieropbouw door bijvoorbeeld krachtsport (bij volwassenen) of een snelle groei (bij kinderen en zwangeren) zorgen ook voor een lagere waarde omdat er phenylalanine nodig is voor het aanmaken van nieuw weefsel.

Als uw phenylalaninewaarde of die van uw kind te hoog of te laag is, zal het team met u bespreken hoe u deze weer binnen de juiste grenzen kunt brengen.

Richtlijnen Phe-waarden

In Nederland gelden de volgende landelijke richtlijnen als streefwaarden:

Leeftijd:	Waarden tussen:
0 - 12 jaar	120 - 360 µmol/L
> 12 jaar	120 - 600 µmol/L

Bij zwangerschap(swens) 120 - 360 µmol/L

Individueel kunnen andere streefwaarden afgesproken worden. Houd u altijd aan de afgesproken waarden.

Uw baby voeden

- Speciale dieetvoeding
- Borstvoeding
- Flesvoeding
- De eerste paar dagen
- Beginnen met borstvoeding
- Beginnen met flesvoeding
- De dieetvoeding
- Het bereiden van de flesvoeding
- Etenstijd
- Wat moet ik doen als ik wegga?
- Hoeveel voedingen heeft mijn baby nodig?
- Hoe kan ik borstvoeding kolven?
- Waar kan ik hulp krijgen?
- Voor uzelf zorgen
- Wat moet ik doen als ik me niet lekker voel?
- Wat moet ik doen als ik geen borstvoeding kan geven?
- Stoppen met borstvoeding
- Hoe moet ik de spullen voor de voeding schoonmaken en steriliseren?

Speciale dieetvoeding

Voor zuigelingen met PKU zijn speciale voedingen beschikbaar. Deze zijn vergelijkbaar met normale flesvoeding, maar bevatten geen phenylalanine (Phe). Naast borst- of normale flesvoeding zal dit de basisvoeding zijn voor uw baby met PKU.

Borstvoeding

Borstvoeding is de ideale voeding voor baby's. Alle voedingsstoffen die nodig zijn om te groeien en gezond te blijven, zitten erin. Moedermelk helpt ook om baby's te beschermen tegen bacteriële en virale infecties. Geef naast de borstvoeding vitamine K- en D-druppels volgens voorschrift van uw behandelaar.

U kunt uw baby borstvoeding geven en tegelijk de phenylalanine op een veilige waarde houden, door de borstvoeding te combineren met de phenylalaninevrije flesvoeding. Borstvoeding bevat minder Phe dan normale flesvoeding. Maar als u uw baby alléén borstvoeding geeft, krijgt hij toch te veel Phe binnen. De hoeveelheid moedermelk die u kunt geven, wordt bepaald aan de hand van de Phe-waarde in het bloed. Bij een lage waarde kunt u meer moedermelk geven, bij een hoge waarde moet de hoeveelheid verminderd worden.

De borst- en flesvoeding kunnen op twee manieren worden gecombineerd. U kunt er voor kiezen de borstvoeding en de phenylalaninevrije flesvoeding afwisselend te geven, óf u kunt bij iedere voeding eerst een afgemete hoeveelheid phenylalaninevrije flesvoeding geven, en daarna de baby aan de borst laten drinken tot hij verzadigd is.

Flesvoeding

Als u ervoor kiest geen borstvoeding te geven of als u dit niet kunt, dan is zuigelingenvoeding nr. 1 in combinatie met de phenylalaninevrije zuigelingenvoeding de beste vervanging. Deze voedingen worden vóór gebruik in de fles gemengd in de gewenste verhouding. Deze verhouding wordt steeds aangepast aan de bloedwaarden. Bij een lage waarde kan er meer gewone zuigelingenvoeding worden gegeven, bij een hoge waarde moet deze hoeveelheid verminderd worden en geeft u uw baby meer dieetvoeding.

De eerste paar dagen

De eerste paar dagen mag uw baby hoofdzakelijk de phenylalaninevrije voeding drinken. Hierdoor zal de te hoge phenylalaninewaarde snel dalen.

De behandelend kinderarts en diëtist zullen u vertellen hoeveel voeding de baby mag drinken. Baby's schakelen meestal vrij makkelijk over op de phenylalaninevrije voeding.

Als u borstvoeding geeft, moet u kolven om uw melkproductie op gang te houden. (Zie 'Hoe kan ik borstvoeding kolven?' verderop in dit hoofdstuk.)

Beginnen met borstvoeding

Na de eerste paar dagen mag de baby steeds meer borstvoeding hebben. De meeste baby's met PKU kunnen de helft van de benodigde hoeveelheid voeding als borstvoeding drinken, maar dit kan variëren.

Beginnen met flesvoeding

Na de eerste paar dagen mag de baby steeds meer gewone zuigelingenvoeding. Deze voeding en de phenylalaninevrije voeding worden meestal gemengd gegeven. Geef meer phenylalaninevrije voeding als uw baby nog honger heeft.

De meeste baby's passen zich snel aan de combinatie van de dieetvoeding en de borst- of zuigelingenvoeding aan. Misschien hebt u het gevoel dat u maar weinig borstvoeding aanmaakt, maar zolang uw baby aankomt en de Phe-waarde binnen de veilige marges blijft, heeft uw baby genoeg.

Het PKU-team zal een voedingsplan voor uw baby uitwerken. Bij borstvoeding is het van belang in welke volgorde u de dieetflesvoeding en de borstvoeding geeft. Dit kan van tijd tot tijd veranderen.

Wissel af welke borst u eerst geeft. Maak u geen zorgen als uw baby de tweede borst niet wil, maar geef deze dan bij de volgende voeding als eerste.

De dieetvoeding

De dieetflesvoeding bevat alle voedingsstoffen die nodig zijn om te groeien, behalve phenylalanine. Uw PKU-team zal u precies de voeding voorschrijven die geschikt is voor uw baby.

De hoeveelheid van de dieetflesvoeding en borstvoeding of zuigelingenvoeding moet van tijd tot tijd aangepast worden om de phenylalaninewaarde in het bloed binnen de veilige waarden te houden.

Het bereiden van de flesvoeding

- Was en droog uw handen goed voor u met de flessen en spenen aan de slag gaat en uw baby gaat voeden.
- Maak alle materialen die nodig zijn om de voeding klaar te maken goed schoon (zie verderop in dit hoofdstuk).
- Meet de voeding en het water zorgvuldig af.
- U kunt het Nederlandse leidingwater gebruiken zonder dat u het hoeft te koken. U hoeft het alleen nog maar op de gewenste temperatuur te brengen. U kunt desgewenst ook warm water uit geiser of boiler gebruiken. Laat dan wel de kraan even doorstromen. In het buitenland kan het, afhankelijk van de hygiënische omstandigheden, nodig zijn om het water voor de voeding te koken of om gebotteld water (water uit een fles) te gebruiken.
- Als u voeding voor 24 uur klaarmaakt, wordt wel aangeraden gekookt of gebotteld water te gebruiken.
- Het is niet nodig om iets aan de voeding toe te voegen, tenzij u dit door de behandelend kinderarts of diëtist aangeraden is.

Het bewaren van de flesvoeding

- Maak elke fles klaar wanneer u die nodig hebt of maak meteen een voorraad voor de komende 24 uur.
- Leg de voeding die u wilt bewaren direct na het klaarmaken in de koelkast (+4 °C). Gooi restanten na 24 uur weg.

Etenstijd

1. Bepaal hoeveel voeding nodig is en giet die in een fles. Indien de voeding voor 24 uur klaargemaakt is, deze eerst goed doorroeren, voordat u afmeet.
2. Verwarm de fles in een kan met heet water (niet laten koken), in een flessenwarmer of in de magnetron. De voeding mag niet warmer worden dan de drinktemperatuur voor het kind (30-35 °C).
3. Controleer de temperatuur voor u uw baby de fles geeft. Schud de fles goed en druppel een beetje voeding op de binnenkant van uw pols. Dit moet niet heet aanvoelen.
4. Als uw baby niet alle voeding opdrinkt, noteer dan wat er wel gedronken is. Gooi de rest na ten hoogste een uur weg.

Wat moet ik doen als ik wegga?

Neem de gekoelde voedingen mee in een koeltas met koelelement om ze koud te houden. U kunt ook water en de flesvoeding (als poeder) meenemen, zodat u de voeding aan kunt maken wanneer u deze nodig hebt.

Hoeveel voedingen heeft mijn baby nodig?

Tot hun vierde of vijfde maand hebben de meeste baby's per 24 uur minimaal vijf voedingen nodig, onafhankelijk of ze borstvoeding of flesvoeding krijgen. Houd ook rekening met het volgende:

- Veel kleine baby's houden van een korte extra voeding om rustig te worden.
- De diëtist zal met u afspreken welke voeding u eventueel extra mag geven: borstvoeding of dieetvoeding of extra (venkel)water.
- Als uw baby verder gezond is, is er de eerste zes maanden niets nodig naast het preparaat en de borstvoeding of flesvoeding. Voor gezonde baby's die flesvoeding of gemengde voeding krijgen, adviseert het consultatiebureau om met bijvoeding (fruit en/of groente) te starten vanaf vijf maanden.
- De dieetvoeding bevat al heel veel vitamines en mineralen. Afhankelijk van hoeveel borstvoeding uw baby krijgt, kan extra vitamine D en K nodig zijn. Volg het advies van de diëtist.

Bij uw baby worden regelmatig het gewicht, de lengte en de hoofdomtrek gemeten. Zo wordt gekeken of uw baby goed groeit. Dit gebeurt bij de poliklinische controles in het ziekenhuis en ook op het consultatiebureau.

Neem contact op met het Expertise Centrum PKU als u zich zorgen maakt over het voeden van uw baby of als u behoefte hebt aan hulp. Laat het hen weten als uw baby ziek is of zich niet lekker voelt.

Hoe kan ik borstvoeding kolven?

Wanneer uw baby geen borstvoeding krijgt (tijdens de eerste twee à drie dagen en op elk ander moment dat de borstvoeding onderbroken is), moet u melk kolven om uw productie op peil te houden.

U kunt uw melk met de hand, met een elektrische kolfpomp of met een handpomp afkolven. Bij de meeste apotheken en thuiszorginstellingen kunt u de handpompen kopen en elektrische pompen huren.

Als de baby niet of slechts éénmaal per dag aan de borst drinkt, moet u vijf tot zes keer per dag kolven; overdag om de drie tot vier uur en 's nachts iets minder vaak.

1. Was eerst uw handen.
2. Als u met de hand kolft, knijp dan zachtjes en in een vast ritme in de melkkanaaltjes achter de tepelhof (de donkere huid rond de tepel). Vang de melk op in een steriel kopje en giet het daarna over in een steriele fles.
3. Als u een pomp gebruikt, zorg er dan voor dat de onderdelen die met de melk in aanraking komen, steriel zijn.
4. Afgekolfde moedermelk kan bij maximaal +4 °C ten hoogste 72 uur in de koelkast worden bewaard en zes maanden in een diepvriezer (maximaal -18 °C).
5. Kleine hoeveelheden kunt u in ijsblokjeszakjes doen en invriezen.
6. Schrijf op de fles dat er borstvoeding in zit en noteer daarbij de datum en tijd dat u de melk gekolfd hebt.

Waar kan ik hulp krijgen?

Als u hulp nodig hebt bij het kolven, kunt u advies vragen aan het PKU-team of contact opnemen met:

- de consultatiebureauverpleegkundige
- de verpleegkundige van het PKU-centrum
- een verloskundige
- een lactatiekundige
- de internetsites www.voedingscentrum.nl en www.borstvoeding.nl

Vertel dat uw baby PKU heeft, zodat de medewerkers begrijpen dat u ook advies nodig hebt bij het kolven en niet alleen bij het geven van borstvoeding.

Voor uzelf zorgen

Het is ook belangrijk om goed voor uzelf te zorgen.

- Zorg ervoor dat u genoeg eet en drinkt om uw energie en melkproductie op peil te houden.
- Probeer gezonde snacks als tussendoortje te nemen als u geen hele maaltijden op krijgt.
- Drink (in verband met het cafeïnegehalte) niet meer dan vier kopjes koffie of vier glazen cola per dag.
- Moeders die borstvoeding geven, moeten per dag extra drinken: drie tot vier kopjes/glazen.
- Het is normaal om u tijdens deze periode zorgen te maken over uw baby. Dit kan uw melkproductie verminderen, maar zal geen effect hebben op de kwaliteit van uw melk.
- Geniet van uw baby en maak u niet druk over de kleine hoeveelheid melk die u misschien maar aanmaakt; uw productie zal zich aanpassen aan de behoefte van uw baby.
- Voor een baby met PKU bestaat de voeding voor slechts de helft uit borstvoeding, dus enige vermindering in productie is geen reden tot zorg.
- Gebruik dagelijks vitamine D gedurende de gehele borstvoedingsperiode volgens het advies van het consultatiebureau.

Wat moet ik doen als ik me niet lekker voel?

Neem contact op met uw huisarts als u of uw baby zich niet lekker voelt, verhoging of diarree heeft of moet overgeven. Meestal kunt u de medicijnen die u door uw arts voorgeschreven en aangeraden krijgt, gewoon nemen. Herinner de dokter er wel aan dat u borstvoeding geeft en dat uw baby PKU heeft.

Als u uw baby tijdelijk geen borstvoeding kunt geven, dan moet u melk afkolven zodat uw productie op peil blijft.

In de meeste situaties is het het beste om uw baby gewoon borstvoeding te geven, zelfs als u zich niet lekker voelt.

Als u een verstopte melkklier of een borstontsteking hebt, kunt u uw baby nog steeds borstvoeding geven. Uw borst moet helemaal leeggemaakt worden door uw baby te laten drinken en/of door de borst goed leeg te kolven. Bied twee dagen lang bij elke voeding eerst uw geïnfecteerde borst aan. Hierdoor raakt de borst leeg en dit zal de infectie helpen genezen. Paracetamol kan de pijn helpen verlichten. Soms zijn er ook antibiotica nodig.

Wat moet ik doen als ik geen borstvoeding kan geven?

Als u door omstandigheden geen borstvoeding kunt geven, vraag dan zo snel mogelijk het Expertise Centrum PKU om advies. Als u afgekolfdde moedermelk in de vriezer hebt, geef deze dan op de borstvoedingstijdstippen. Hervat de borstvoeding zo snel mogelijk.

Als u na 48 uur nog geen borstvoeding kunt geven, voedt u uw kind:

- met afgekolfdde moedermelk, als u deze nog in de vriezer hebt, na de gewoonlijke hoeveelheid van de phenylalaninevrije flesvoeding, of
- met zuigelingenvoeding nr. 1, als u geen borstvoeding meer in de vriezer hebt. Maak de flesvoeding klaar volgens de aanwijzingen op het etiket en geef haar aan uw baby na de gewoonlijke hoeveelheid van de phenylalaninevrije flesvoeding. Zuigelingenvoeding nr. 1 en phenylalaninevrije voeding kunnen ook door elkaar gemengd worden.

Daarbij is het belangrijk dat:

- u na twee of drie dagen bloed opstuurt zodat de voedingen van uw baby aangepast kunnen worden,
- u regelmatig contact houdt met uw PKU-team tot u weer terug bent in uw standaardroutine.

Stoppen met borstvoeding

Volg in noodsituaties bovenstaande aanwijzingen op totdat u contact kunt opnemen met het Expertise Centrum PKU.

Als u wilt stoppen met de borstvoeding is het het beste om dit samen met het PKU-team te plannen en de borstvoeding over een periode van twee of drie weken geleidelijk af te bouwen.

Hoe moet ik de spullen voor de voeding schoonmaken en steriliseren?

Zuigflessen en spenen moeten direct na gebruik omgespoeld worden met koud water. Daarna dienen ze goed te worden schoongemaakt. Dit kan het beste in een goed werkende vaatwasmachine. Als deze niet beschikbaar is, moeten fles en speen worden gereinigd met heet water en een afwasmiddel. Voor de binnenkant van de fles gebruikt u een speciale borstel.

Hierna spoelt u fles en speen goed en zet ze ondersteboven op een schone doek te drogen.

Als fles en speen op deze wijze zorgvuldig zijn gereinigd, kan uitkoken achterwege blijven. Maar u kunt flessen en spenen desgewenst ook steriliseren. Aanwijzingen hiervoor zitten in de verpakking van alle flessen en spenen.

Stap voor stap van fles naar vast

- Wanneer kan ik vaste voeding gaan geven?
- Hoe geef ik mijn kind vaste voeding?
- Eiwitten tellen
- Het aminozuurpreparaat
- Beginnen met vaste voeding in drie stappen
- Drinken
- Eiwitarm brood
- De voeding van uw kind vanaf 1 jaar
- Hoe ontwikkelt mijn kind goede eetgewoonten?
- Etenstijd, gezinstijd
- Problemen met eten geven
- Hoe kunt u spanning tijdens het eten vermijden?
- Eten geven aan peuters

Wanneer kan ik vaste voeding gaan geven?

Zuigelingen kunnen overgaan op vaste voeding (ook wel bijvoeding genoemd) wanneer ze (met ondersteuning) kunnen zitten en hun hoofd goed rechtop kunnen houden. Tegen deze tijd kunnen ze ook interesse gaan tonen in wat hun ouders eten.

Dit gebeurt meestal als ze zo'n zes maanden oud zijn. Zuigelingen ontwikkelen zich ieder in een ander tempo. Sommigen zijn met vier maanden al toe aan de eerste hapjes, maar vóór die tijd is vaste voeding niet nodig.

Een zuigeling heeft meestal een aantal maanden nodig om vaste voeding te leren eten. Het kind moet immers aan allerlei nieuwe smaken en structuren wennen.

Uw diëtist kan u helpen te beslissen wanneer en hoe u met vaste voeding begint. Het is belangrijk om gedurende deze periode veel contact te hebben met de diëtist, aangezien de mogelijkheden anders zijn dan bij een zuigeling zonder PKU.

Hoe geef ik mijn kind vaste voeding?

Kies een rustig moment op de dag dat u en uw kind ontspannen zijn, na de borst- of flesvoeding. Laat uw kind stevig zitten op een rustige plaats, met het gezicht naar u toe. Gebruik een kleine lepel met gladde randjes. Het is niet de bedoeling om vaste voeding aan de flesvoeding toe te voegen.

Neem een klein beetje eten op de lepel en houd deze bij de mond van uw kind. Duw zachtjes met de lepel op de lippen. Duw de lepel een klein beetje in de mond wanneer uw kind de mond opent. Uw kind zal het eten van de lepel afzuigen.

In het begin zal uw kind het eten misschien met de tong naar buiten duwen. Dit betekent niet dat hij het niet lekker vindt, maar dat hij moet wennen aan een nieuwe ervaring of een nieuwe smaak. Geleidelijk aan zal uw kind leren om het eten van de lepel te nemen en door te slikken. Tijdens de eerste twee weken zal uw kind snel leren hoe hij moet eten.

Het is belangrijk om te streven naar zoveel mogelijk variatie in de vaste voeding. Hierbij zal ieder kind een eigen smaak en voorkeur hebben.

Eiwitten tellen

Naarmate het dieet van uw kind gevarieerder wordt, zult u leren hoe u de eiwitten in de voeding kunt tellen (zie hoofdstuk 'Het PKU-dieet met de daarbij behorende variatiemogelijkheden'). Dit is niet moeilijk, maar het moet nauwkeurig gebeuren. Uw diëtist zal met u afspreken hoe u de vaste voeding en de flesvoeding met elkaar in balans houdt, bijvoorbeeld door niet opgegeten groente of fruit met flesvoeding te compenseren tot de toegestane hoeveelheid eiwit per dag.

Meestal wordt het eten gewogen en wordt de hoeveelheid eiwitten die uw kind eet en drinkt opgeteld aan de hand van de eiwitvariatietablet/lijst. De diëtist zal deze aan u geven.

Het is handig om in het begin precies op te schrijven wat uw kind eet, tot u wat meer gewend bent aan het wegen en tellen. Uw diëtist zal uitleggen hoe u kunt bijhouden wat uw kind allemaal eet en drinkt. Soms is het handig om deze aantekeningen mee te nemen naar het PKU-centrum. (Zie Sams eiwitplanner in hoofdstuk 'Zelfstandigheid stimuleren'.)

Het aminozuurpreparaat

Het aminozuurpreparaat is een onmisbaar onderdeel van het dagmenu, voor de aanvulling van eiwitten en vitamines en mineralen.

Uw kind zal altijd het Phe-vrije preparaat nodig blijven houden. De hoeveelheid, de samenstelling en het soort preparaat zullen veranderen als uw kind ouder wordt en minder borst- en/of flesvoeding nodig heeft. Deze overgang gaat bij voorkeur geleidelijk en in overleg met uw diëtist.

Als ik naar een ander soort preparaat overstap, meng ik een kwart van het nieuwe preparaat met driekwart van het oude. In de loop van een paar dagen vervang ik steeds meer van het oude preparaat door het nieuwe, totdat we helemaal overgestapt zijn. De smaak van mijn kind is zó ontwikkeld... Ze merkt de kleinste veranderingen direct op.

Beginnen met vaste voeding in drie stappen

Vaste voeding wordt in drie stappen geïntroduceerd:

1. gladde voeding zonder stukjes
2. voeding met stukjes waarop gekauwd kan worden
3. voeding die uit het handje gegeten kan worden

Stap 1: gladde voeding

Fruit en groenten bevatten meestal weinig phenylalanine en zijn goed te gebruiken voor de eerste vaste voeding voor uw kind. Gladde voeding (gezeefde of gepureerde voeding) kunt u thuis klaarmaken of kant-en-klaar in potjes kopen. Begin bij voorkeur met voeding die weinig tot geen phenylalanine bevat, zoals appelmoes, appel/perenmoes, wortelen, of potjes voor kinderen van vier maanden met 0,5 – 0,7 gram eiwit per 100 gram.

U hoeft zich geen zorgen te maken als uw kind in het begin geen interesse toont. Start met een of twee theelepels en bouw het aantal theelepels op tot maximaal vijf. Deze hoeveelheid voeding bevat weinig phenylalanine en hoeft u niet te compenseren met flesvoeding. Bied één à twee keer per week iets nieuws aan.

Neem contact op met uw diëtist als u merkt dat uw kind meer wil eten dan vijf theelepels.

Uw kind zal de natuurlijke smaak van de voeding lekker vinden, dus u hoeft geen suiker, zout of kruiden toe te voegen.

Voorbeeld van een voedingsschema voor een zuigeling van 6 maanden

- 5 tot 6 x borst- of flesvoeding (om de 3 tot 3 ½ uur)
- tot 5 lepeltjes gladde voeding

De hoeveelheid vast voedsel wordt vanaf 6 maanden verder uitgebreid en het aantal borst- of flesvoedingen neemt af.

Stap 2: voeding met stukjes waarop gekauwd kan worden

Zuigelingen beginnen met ongeveer acht à negen maanden kauwbewegingen te maken, of ze nu al tanden hebben of niet. Op dit tijdstip is het zinvol om voeding te geven die wat dikker is en kleine stukjes bevat. De volgende tips kunnen u helpen deze stap aantrekkelijker te maken:

- Wanneer u de voeding stamp, schaaft, in blokjes snijdt of pureert, kunt u de structuur iets grover laten dan toen u gladde voeding maakte.
- U kunt meer variatie aanbrengen in de voeding door verschillende smaken met elkaar te mengen. Bijvoorbeeld door een aardappel toe te voegen aan groente, of een (eiwitarme) biscuit aan fruit. Bied water, thee of diksap aan in een tuitbeker.
- Blijf het aminozuurpreparaat met een fles geven of bied kleine beetjes aan in een tuitbeker.

- Blijf een nieuw voedingsmiddel meermalen aanbieden, ook al lijkt uw kind het niet te lusten. Uw kind moet aan nieuwe smaken en structuren wennen. Soms is het nodig tot tien maal hetzelfde te geven voordat de smaak gewaardeerd wordt. Hoe meer u de voeding varieert, hoe meer verschillende smaken uw kind leert waarderen.

De bloedtesten en het dieet van uw kind zullen goed in de gaten gehouden worden door uw diëtist en kinderarts.

Voorbeeld van een voedingsschema voor een zuigeling van 9 maanden

7 uur:

Borst-/flesvoeding met aminozuurpreparaat

10 uur:

Fruit/eiwitarme biscuit met bekertje water, sap of thee

12 uur:

Eiwitarme boterham besmeerd met margarine en belegd met eiwitarm beleg

Borst-/flesvoeding met aminozuurpreparaat

15 uur:

Fruit/eiwitarme biscuit met bekertje water, sap of thee

18 uur:

Warme maaltijd, bestaande uit groente met aardappel/eiwitarme rijst/pasta

20 uur:

Borst-/flesvoeding met aminozuurpreparaat

Stap 3: voeding die uit het handje gegeten kan worden

Het is tijd voor de volgende stap als uw kind graag zelf wil gaan eten. Dit gebeurt meestal als uw kind 10 tot 12 maanden oud is.

Zelf leren eten is een rommelige aangelegenheid, maar erg belangrijk voor de ontwikkeling van uw kind. Het laten vallen, uitspugen of knoeien van eten hoort er dus bij!

Handige producten om zo uit het handje te eten, zijn onder andere:

- broodkorst van eiwitarm brood, een eiwitarme biscuit of eiwitarme crackers
- geschild zacht fruit (zoals zachte peer of abrikoos)
- kleine stukjes zachtgekookte groenten
- rijst of pasta met een laag eiwitgehalte

Begin het aminozuurpreparaat in een tuitbeker aan te bieden en streef ernaar de fles niet meer te gebruiken wanneer uw kind een jaar oud is.

Drinken

Naast de borst-/flesvoeding en het aminozuurpreparaat heeft uw kind gemiddeld 500 ml vocht per dag nodig. Wissel water, thee en diksap of limonade af. Het is niet nodig dat uw kind veel sap of limonade drinkt: het remt de eetlust, kan overgewicht veroorzaken en is slecht voor het gebit.

Eiwitarm brood

Zoals bij iedere zuigeling wordt bij een leeftijd van 7-9 maanden brood geïntroduceerd. Dit moet bij PKU-patiënten eiwitarm brood zijn.

De keuze voor eiwitarm brood

Het is verstandig om ook eiwitarm brood te geven aan zuigelingen die er nog maar heel weinig van eten en aan kinderen met een hogere tolerantie. Op jonge leeftijd kunnen zij de smaak en structuur van eiwitarm brood makkelijker accepteren. Als ze later eventueel op gewoon brood over kunnen gaan, blijkt dat in de praktijk nooit een probleem te vormen. Maar patiënten die gewend zijn aan 'gewoon' brood en later eiwitarm brood moeten gebruiken, hebben hier veel meer moeite mee.

U kunt ervoor kiezen om zelf eiwitarm brood te bakken, bijvoorbeeld met een broodbakmachine. In het begin kan het even zoeken zijn naar een geschikt recept, omdat dit per soort meel en per broodbakmachine weer anders kan zijn. Als u zelf brood bakt, is het belangrijk erop te letten dat u jodiumhoudend zout toevoegt.

U kunt er ook voor kiezen om kant-en-klaar eiwitarm brood te kopen. Voor adressen van leveranciers van het kant-en-klaar brood én van het eiwitarme meel, zie hoofdstuk 'Eiwitarme dieetproducten voor in het sterk eiwitbeperkte dieet' of www.pkuvereniging.nl

Eiwitarm brood heeft een andere structuur dan 'gewoon' brood. Het is wat minder sponzig en valt makkelijk uit elkaar. Vooral het zelfgebakken brood wordt snel oud. U kunt het brood 'opfrissen' door het bijvoorbeeld:

- heel kort in de magnetron op te warmen, waardoor het wat zachter wordt
- het te roosteren, waardoor het knapperig wordt
- het in te vriezen en per keer alleen het aantal sneden te ontdooien dat u direct nodig hebt (u kunt ook kant-en-klaar diepgevroren brood kopen)
- guargom als bakverbeteraar toe te voegen. Dit geeft een iets betere structuur. Aan het eiwitarme meel van Hammermühle is al guargom toegevoegd. Guargom is onder de naam Xantah Gom verkrijgbaar bij: GF Supplies, Postbus 90164, 1006 BD Amsterdam, 020-4975610, info@xanthan.nl, www.xanthan.nl

U kunt ook de bruine varianten van eiwitarm brood proberen. Deze hebben een betere structuur.

Eiwitarm brood is meestal witbrood. Dit bevat minder voedingsvezels. Deze vezels zijn belangrijk in een gezond voedingspatroon en spelen vooral een belangrijke rol in het gezond houden van het maagdarmkanaal (zie hoofdstuk 'PKU: tieners en volwassenen'). Er zijn wel uitzonderingen op zoals het Special glutenvrije bruinbrood (diepvries), te koop bij Albert Heijn. Als u zelf brood bakt, kunt u kiezen voor een bruine bakmix, zoals Poensgen-Mehl dunkel (zie hoofdstuk 'Eiwitarme dieetproducten voor in het sterk eiwitbeperkte dieet'). U kunt ook verschillende vezels los toevoegen, bijvoorbeeld in de vorm van zemelen of Fibrex. Volgens het etiket bevatten deze wel eiwit, maar dit hoeft u niet mee te tellen omdat vezels niet verteerd worden door het maagdarmkanaal.

De voeding van uw kind vanaf 1 jaar

Uw kind eet waarschijnlijk al fruit en groenten en verschillende graanproducten, brood, pasta en biscuits met een laag eiwitgehalte. Hier zijn een paar suggesties:

- Geef drinkvocht bij voorkeur uit een beker.
- Blijf vaste tijden aanhouden voor de hoofdmaaltijden en tussendoortjes.
- Tel de eiwitten nauwkeurig; uw diëtist kan u hierbij helpen.
- Houd voor elke maaltijd en elk tussendoortje een vaste hoeveelheid eiwitten aan. Bijvoorbeeld 1,5 gram eiwit per tussendoortje. Houd een lijst bij waarop u de hoeveelheid eiwitten telt - deze voedingslijsten moet u misschien meenemen naar het PKU-centrum. Overleg dit met uw diëtist.
- Zorg dat de hoeveelheid aminozuurpreparaat die uw kind inneemt, elke dag ongeveer hetzelfde is, zoals is voorgeschreven.
- Zorg dat uw kind het aminozuurpreparaat elke dag, verdeeld over de dag, krijgt.
- Als uw kind honger heeft, geef dan voeding met een laag eiwitgehalte, zodat u niet de toegestane hoeveelheid eiwit overschrijdt.

Uw kind zal laten merken als hij genoeg gegeten heeft. Op dat moment moet u stoppen met eten geven, ook als het eten nog niet op is. Geef realistische porties. Een peuter eet bijvoorbeeld ongeveer een kwart of eenderde van wat een volwassene eet. Mocht uw kind zijn portie niet opeten, dan kunt u dit aan het eind van de dag compenseren met voeding met een hoger eiwitgehalte. Vraag uw diëtist naar de mogelijkheden.

Voorbeeld van een voedingsschema voor een kind van 1 jaar

Ontbijt:

Eiwitarm brood met margarine en eiwitarm beleg
aminozuurpreparaat

In de loop van de morgen:

Fruit/eiwitarme biscuit
Bekertje water, thee of sap

Lunch:

Eiwitarm brood met margarine en eiwitarm beleg
aminozuurpreparaat

In de loop van de middag:

Fruit/eiwitarme biscuit
Bekertje water, thee of sap

Warme maaltijd:

Aardappelen of eiwitarme pasta en groenten, hoeveelheden volgens advies
Aminozuurpreparaat

In de loop van de avond:

Eventueel nog een portie aminozuurpreparaat

Hoe ontwikkelt mijn kind goede eetgewoonten?

De volgende suggesties kunnen u helpen:

- Houd vaste tijden voor de maaltijden en tussendoortjes aan. Leer uw kind dat er buiten de maaltijden en tussendoortjes om niet gegeten wordt en wees hier consequent in.
- Geef het eten aan tafel of in een hoge kinderstoel.
- Houd maximaal 20 tot 30 minuten aan voor een voedingsmoment.
- Geef het aminozuurpreparaat bij de maaltijd en bied als drinken daarnaast water, thee of diksap aan.
- Onthoud dat veranderingen in eetlust en de hoeveelheid die uw kind eet normaal zijn.
- Stimuleer de voeding en het aminozuurpreparaat positief; vermijd een machtsstrijd.

U kunt met uw kind praten over drie soorten voedsel: Ja-, Nee- en Misschien-eten.

Ja-eten bevat zeer weinig eiwit; uw kind kan het zonder meer eten. Voorbeelden van Ja-eten (uit de groene groep) zijn fruit*, rauwkost* en eiwitvrije voeding.

Misschien-eten (uit de oranje groep) is voedsel dat uw kind niet altijd mag hebben, en dat afgewogen en genoteerd moet worden. Voorbeelden zijn aardappels en groente.

Nee-eten (uit de rode groep) is eiwitrijk. Denk hierbij aan vlees, vis, eieren en melkproducten.

* Zie hoofdstuk 'Het PKU-dieet met de daarbij behorende variatiemogelijkheden' onder het kopje 'De variatietabel'.

Etenstijd, gezinstijd

Langzamerhand zal uw kind gaan beseffen dat niet al het eten hetzelfde is. Kinderen willen op deze leeftijd alleen eten wat u eet. U kunt hier op een creatieve manier zoveel mogelijk rekening mee houden. Als het gezin bijvoorbeeld spaghetti met tomatensaus eet, dan kunt u voor uw kind eiwitarme pasta maken met dezelfde saus. De saus mag natuurlijk geen vlees bevatten. Dit moet eventueel voor de andere gezinsleden apart worden geserveerd.

Uw diëtist kan u meer tips geven.

Problemen met eten geven

Het weigeren van eten is een vervelend, maar veelvoorkomend probleem tijdens de eerste kinderjaren. En dit probleem komt net zo goed voor bij kinderen die een speciaal dieet moeten volgen.

Het kan helpen als u uw kind laat kiezen uit twee soorten voedsel of als u hem betrekt bij het klaarmaken. Veel peuters willen liever zelf eten dan gevoerd worden. Geef uw kind een eigen lepel om te proberen. Door vaak dingen te geven die uw kind uit het handje kan eten, stimuleert u zijn onafhankelijkheid.

Om te voorkomen dat de maaltijd voor iedereen een onprettige ervaring wordt, volgen hieronder een aantal tips om het eten aan tafel leuk te houden.

Hoe kunt u spanning tijdens het eten vermijden?

Zeven tips voor succes:

1. Accepteer dat uw kind misschien geen honger heeft

Wanneer een kind 12 maanden is, groeit het niet meer zo snel. Hierdoor vermindert de eetlust.

2. Wees alert op de groeiende onafhankelijkheid

Wanneer peuters ontdekken dat ze onafhankelijke personen zijn, kunnen ze duidelijker gaan uiten wat ze lekker en leuk vinden en wat niet.

3. Vermijd ruzies om het eten

Ouders maken zich vaak zorgen wanneer hun kinderen niet eten, en kinderen merken dit snel. Dit kan vooral optreden als u veel tijd en moeite hebt besteed aan een maaltijd voor uw kind met PKU. Sommige kinderen weigeren te eten, omdat ze weten dat ze zo aandacht krijgen.

Het is nooit goed om een kind te dwingen om te eten. Dit kan namelijk leiden tot een angst voor de maaltijden en het blijven weigeren van eten. Blijf nieuwe gerechten en voedingsmiddelen aanbieden. Het kan zijn dat u een gerecht vaker moet aanbieden voordat uw kind het wil proeven, en dat uw kind het vaker moet proeven voordat hij het lekker vindt. Geef uw kind complimentjes als hij onbekend voedsel wil proberen.

Blijf altijd rustig als uw kind weigert te eten. Misschien is er later op de dag een mogelijkheid om de hoeveelheid eiwit in te halen; misschien heeft uw kind een mindere dag. Aan de bloedsuikerslagen kunt u zien of er iets aan de hand is. Overleg met uw metabool arts of diëtist als u vragen hebt.

Het was moeilijk om mijn tweejarige zoontje aan het eten te krijgen. Ik maakte al dat speciale voedsel voor hem klaar, en hij duwde het gewoon van zich af. Het PKU-team adviseerde me zijn voedsel vóór het preparaat te geven, als hij nog echt trek had. Ik haalde hem uit de kinderstoel en liet hem een half uur ronddollen. Dan nam ik hem op schoot en las hem een verhaaltje voor terwijl hij zijn preparaat opdronk.

4. Leg uw kind het dieet uit

Een kind met PKU kan soms moeilijk begrijpen waarom hij niet dezelfde dingen mag eten als de anderen. Als gevolg hiervan kan uw kind het eigen voedsel gaan weigeren.

Laat de maaltijden van uw kind zo veel mogelijk op de maaltijden van de rest van het gezin lijken. Als het gezin bijvoorbeeld een wokschotel heeft met rundvlees en rijst, wok dan voor uw kind wat groente met daarbij rijst met een laag eiwitgehalte.

Stimuleer het hele gezin voldoende fruit en groenten te eten om een goed voorbeeld te geven.

Probeer uw kind op een eenvoudige manier uit te leggen waarom hij het dieet nodig heeft. Deze uitleg zal complexer worden naarmate uw kind ouder wordt. Vraag uw arts en/of andere ouders naar de aanpak waar zij succes mee hebben gehad.

5. Zorg dat de eettafel een gezellige omgeving is

Ouders en broers en zussen kunnen een goed voorbeeld geven aan jonge kinderen. Eet zo vaak mogelijk samen.

Probeer de sfeer tijdens het eten ontspannen te houden zodat de maaltijd voor iedereen leuk is. Zet de tv uit en vermijd woordenwisselingen tijdens het eten.

6. Houd regelmaat

Kinderen reageren goed op voorspelbare routines. Ze moeten regelmatig eten om aan de behoefte van hun groeiende lichaam te beantwoorden.

Laat uw kinderen tijdens het eten zitten. Kinderen hebben maar kort ergens de aandacht voor. Reserveer 20 tot 30 minuten voor een maaltijd en 10 tot 15 minuten voor een tussendoortje. Als u probeert uw kind langer te laten blijven zitten, kan dit ervoor zorgen dat uw kind het eten gaat weigeren.

Probeer drie maaltijden per dag aan te houden en een tussendoortje 's ochtends en 's middags. Laat uw kind niet de hele dag door eten. Vertel uw kind wanneer het bijna etenstijd is.

Heeft uw kind veel moeite om de hele maaltijd uit te zitten? Geef hem dan kleine taken om uit te voeren tussen de gangen door. Denk hierbij aan het terugbrengen van de onderzetters of het ophalen van de schaaltes voor het nagerecht. Hierna is het gemakkelijker om de aandacht weer bij het eten te houden.

7. Blijf positief over het dieet van uw kind

Geef uw kind de ruimte zelf een mening te vormen over zijn dieet. Blijf rustig en laat uw spanning in ieder geval niet zien; zo kan de spanning afnemen.

Het is belangrijk dat uw gezin en vrienden een positieve houding hebben tegenover het dieet van uw kind. Als anderen uw kind vertellen dat het dieet verschrikkelijk is, zal hij het moeilijker vinden om het preparaat te nemen of andere gerechten te eten.

Eten geven aan peuters

Het kan geruststellend zijn om te weten dat:

- de meeste gezonde kinderen zichzelf niet uithongeren
- het heel normaal is dat de eetlust van een kind per dag verschilt
- als een kind goed groeit, hij genoeg binnenkrijgt
- u, als u eten geeft aan een peuter, rekening moet houden met rommel
- uw diëtist voor u klaar staat als u problemen hebt rondom de voeding.

Zelfstandigheid stimuleren

- Zelfstandigheid stimuleren
- Wat kunt u van uw kind op verschillende leeftijden verwachten?
- Praat met uw kind over PKU
- Dagelijkse eiwit- of Phe-planner

Zelfstandigheid stimuleren

Wanneer uw kind nog erg jong is, hebt u als ouder/verzorger de verantwoordelijkheid om goed met PKU om te gaan: het plannen van de maaltijden, het afnemen van bloed, het dieet aanpassen aan de hand van de Phe-waarde en het uitleggen van PKU aan anderen. Naarmate uw kind ouder wordt, is het belangrijk deze verantwoordelijkheid met uw kind te delen.

Het stimuleren van zelfstandigheid bij het omgaan met PKU brengt een aantal voordelen met zich mee.

- Het helpt uw kind zijn aandoening te **accepteren**.
- Het helpt uw kind PKU goed te **begrijpen**.
- Het vergroot het **zelfvertrouwen** van uw kind op het gebied van de omgang met PKU.
- Het helpt u en uw kind als een echt team **samen te werken**.

Door uw kind de leiding steeds meer over te laten nemen naarmate hij ouder wordt, kunt u samen de verantwoordelijkheid dragen voor de behandeling, zoals het afnemen van bloed en het volgen van het dieet.

Kinderen met PKU die een deel van de dagelijkse verantwoordelijkheid op zich kunnen nemen, lijken zich op de lange termijn doorgaans beter aan te passen en het dieet beter te volgen. Hierdoor kunnen ze zich beter voorbereiden op het volwassen leven, wanneer ze alle verantwoordelijkheid voor hun PKU zelf moeten dragen.

Naarmate uw kind groeit, zal uw rol overgaan van hoofdverantwoordelijke tot coach. Later zult u alleen observeren en uw kind steunen wanneer hij belangrijke beslissingen neemt.

Wat kunt u van uw kind op verschillende leeftijden verwachten?

Peuters/kleuters (2-5 jaar):

- zijn zich ervan bewust dat ze een speciaal dieet volgen
- weten dat ze hun preparaat moeten innemen
- weten dat ze hun bloed moeten laten testen
- weten dat ze niet zonder overleg met hun ouders nieuwe voedingsmiddelen mogen eten
- kijken hoe u het preparaat klaarmaakt
- beginnen te leren welk eten ze wel en niet mogen
- zijn zich bewust dat de hoeveelheid eiwit of Phe in het eten wordt geteld.

Jonge kinderen (5-8 jaar):

- begrijpen dat ze een speciale aandoening hebben die PKU wordt genoemd
- begrijpen dat ze geen eiwitrijke voeding mogen eten
- beginnen te begrijpen waarom het preparaat belangrijk is
- weten bij welke waarde de Phe-waarde hoog ligt
- helpen u het preparaat klaarmaken
- oefenen met het afwegen van voedingsmiddelen en het tellen van eiwit of Phe
- hebben hun eigen idee over wat ze willen eten
- leren welke producten ze buitenshuis veilig kunnen eten en drinken
- kunnen u helpen bij het afnemen van bloed.

Oudere kinderen (8-12 jaar):

- kunnen hun preparaat zelf klaarmaken
- kunnen nauwkeurig de voeding wegen en de hoeveelheid eiwit of Phe bepalen
- kunnen zelf een goede maaltijd kiezen
- kunnen zelf bloed afnemen
- hebben een basisbegrip van PKU, de Phe-waarde en het eiwitarme dieet
- weten hoe vaak ze bloed moeten afnemen
- begrijpen dat het preparaat hen voedt en helpt de Phe-waarde laag te houden
- kunnen met wat hulp op etiketten van voedingsmiddelen vinden hoeveel eiwit een product bevat.

Jonge tieners (12-14 jaar):

- maken hun eigen preparaat klaar
- kunnen de hoeveelheid eiwit/Phe berekenen
- kunnen zelf een goede maaltijd kiezen
- kunnen een paar simpele maaltijden voor zichzelf klaarmaken
- nemen hun eigen bloed af
- begrijpen termen zoals phenylalanine, eiwit, enzymen en aminozuren
- begrijpen waar PKU door wordt veroorzaakt en wat de gevolgen van deze ziekte zijn
- kennen de waarden waartussen hun Phe-waarde moet liggen
- begrijpen de risico's en gevolgen van een hoge Phe-waarde
- doen moeite om meer variatie te vinden binnen hun eiwitarme dieet
- kunnen bijhouden hoeveel gram eiwit of Phe ze per dag binnenkrijgen
- kunnen zonder hulp op etiketten van voedingsmiddelen nagaan hoeveel eiwit een product bevat
- zijn zich ervan bewust dat een zwangerschap waarbij de moeder PKU heeft, risico's met zich meebrengt.

Oudere tieners (14-18 jaar):

- maken zelf hun preparaat klaar
- kunnen de hoeveelheid eiwit of Phe berekenen
- kunnen zelf een goede maaltijd kiezen
- kunnen zowel PKU-maaltijden als gewone maaltijden klaarmaken
- vergeten niet hun eigen bloed af te nemen
- sturen zelf de bloedsputkaart op voor analyse
- kunnen hun dieet aanpassen aan de hand van hun Phe-waarde
- hebben een goed begrip van PKU en de gevolgen voor het lichaam
- kunnen uitleggen hoe PKU geërfd wordt en hoeveel kans er is dat hun eigen kinderen PKU zullen hebben
- weten hoe vaak ze het PKU-centrum moeten bezoeken en zijn zelf verantwoordelijk voor het maken van hun afspraken
- weten hoe ze de arts en diëtist kunnen bereiken als dit nodig is
- kennen de risico's van een zwangerschap waarbij de moeder PKU heeft
- Gaan rond hun 18^e jaar niet meer naar de kinderarts, maar naar een internist met als aandachtsgebied metabole ziekten.

Mama zei altijd dat als ik de verkeerde dingen zou eten, ik niet zou groeien. 'Je mag zelf weten of je de rest van je leven klein wilt blijven...' Dat was de enige manier waarop ik het op die leeftijd kon begrijpen. Het woord 'hersenschadiging' begreep ik nog niet, maar ik dacht dat ik maar beter kon eten wat ik kreeg, want ik wilde niet klein blijven.

Praat met uw kind over PKU

Het is erg belangrijk om met uw kind te praten over PKU en de dagelijkse zorg hiervoor, zelfs als uw kind nog erg jong is. Uw arts en diëtist zullen u helpen door uw vragen te beantwoorden en u te helpen bij de uitleg aan uw kind en de ontwikkeling van zelfstandigheid.

Tegen de tijd dat kinderen naar school gaan of bij een vriendje of vriendinnetje blijven eten, moeten ze hun dieet begrijpen en dus weten welke producten ze mogen eten en welke niet. Help uw kind met het beslissen wat hij in bepaalde situaties doet, zoals het preparaat meenemen naar school, het wel of niet meenemen van eten naar een feestje of logeertijdje of het maken van de juiste keuze uit een aangeboden maaltijd.

Er zullen veel vragen over PKU aan uw kind worden gesteld, zoals:

- Waarom eet je geen vlees?
- Ben je vegetariër?
- Ben je ziek?
- Is het besmettelijk?
- Hoe kan je dat preparaat drinken terwijl het zo stinkt?

Een paar mogelijke antwoorden:

- Ik heb een speciaal dieet.
- Ik vind het niet erg om geen vlees te eten, ik ben het gewend om het niet te eten.
- Nee, ik ben niet ziek. Ik ben gezond en door mijn dieet blijf ik gezond.
- Het is niet besmettelijker dan vegetarisme.
- Je kunt PKU niet oplopen, je moet ermee geboren zijn.
- Mijn dieet is te vergelijken met dat van een veganist, maar dan nog strenger.
- Ik drink mijn preparaat al sinds mijn geboorte, dus ik ben eraan gewend.
- Ik ben eraan gewend dat ik mijn preparaat moet drinken. Het is een soort medicijn. Als je het moet nemen om gezond te blijven, dan doe je dat wel.

Door antwoorden en situaties met uw kind te oefenen, voorkomt u dat hij met een mond vol tanden staat of zich schaamt wanneer hij met vragen geconfronteerd wordt.

Spelletjes

Door regelmatig met uw kind over PKU te praten, voelt hij zich beter op zijn gemak wanneer hij met anderen over PKU praat, en voelt hij zich vrijer om vragen aan u te stellen en zijn zorgen met u te delen. Al van jongs af aan kunt u uw kind op verschillende manieren helpen om PKU te begrijpen. In veel gezinnen worden er spelletjes gespeeld zoals die hieronder beschreven staan, of bedenken de gezinsleden eigen spelletjes.

- Laat uw kind verschillende producten in een vak 'mag wel' (Ja-eten) of in een vak 'mag niet' (Nee-eten) plaatsen. U kunt ook de kleuren groen en rood gebruiken (zie hoofdstuk 'Het PKU-dieet met de daarbij behorende variatiemogelijkheden').
- Knip plaatjes van geschikt eten uit tijdschriften en plak ze in een speciaal PKU-plakboek.
- Laat uw kind nieuwe producten of maaltijden een cijfer geven van 1 tot 5 om hem zo aan te moedigen nieuwe dingen te proeven.
- Hang een overzicht van de bloedsuikerslagen aan de muur zodat uw kind zijn ontwikkeling zelf in de gaten kan houden.
- Maak PKU-gerechten klaar om mee naar school te nemen of om met de rest van het gezin te delen.
- Maak een beloningskaart waarop u met sterretjes of stickers kunt aangeven wanneer uw kind zijn preparaat goed heeft genomen, het dieet goed heeft gevolgd en goed heeft meegewerkt bij het afnemen van bloed.

Hoe meer de PKU een gewoon onderdeel van het dagelijks leven wordt in plaats van een last of iets om je voor te schamen, des te makkelijker zal uw leven en dat van uw kind zijn.

Dagelijkse eiwit- planner

Hieronder ziet u een idee om samen met uw kind de dagelijkse hoeveelheid eiwit bij te houden.

Hang een whiteboard aan de muur en schrijf daarop hoeveel van de dagelijks toegestane hoeveelheid er in elke maaltijd mag zitten. Plaats voor elke gram eiwit of elke 50 mg Phe die uw kind eet één magneet op het bord. Telkens wanneer uw kind een hoeveelheid heeft gegeten, pakt hij het juiste aantal magneten van het bord, tot ze allemaal weg zijn. U kunt ook een tabel uitprinten en lamineren. Hang deze op de koelkast en houd met een whiteboard marker bij wat uw kind binnenkrijgt.

Sam's eiwitplanner	gram
Toegestaan eiwit voor vandaag:	7
	Gegeten:
ontbijt	1
tussendoortje	1
lunch	2
tussendoortje	0
avondeten	3
voor het naar bed gaan	0
Totaal gegeten/gedronken:	7 gram eiwit *
* 1 gram eiwit = 50 mg Phe	

Eiwitkenner App

U kunt ook samen met uw kind de Eiwitkenner App gebruiken om de dagelijkse hoeveelheid eiwit bij te houden. De Eiwitkenner is te downloaden in de store of kijk op eiwitkenner.nl



U kunt ook samen met uw kind de Eiwitkenner App gebruiken om de dagelijkse hoeveelheid eiwit bij te houden. U kunt deze downloaden in de store of kijk op eiwitkenner.nl

Vorbereiding op kinderopvang en school

- Vorbereiding op kinderopvang en school
- Overleg over PKU met kinderopvang en school
- Eten en drinken op de kinderopvang en school
- Het preparaat nemen
- Verjaardagen en koken
- Overleg met uw kind

Vorbereiding op kinderopvang en school

Als uw kind voor de eerste keer naar de kinderopvang of naar school gaat, moet u een deel van de zorg uit handen geven. Dit vergt voorbereiding en baart ook vaak zorgen.

Kinderen met PKU nemen de stap naar de kinderopvang of school even gemakkelijk als kinderen zonder PKU. Ook heeft deze overgang, bij goede voorbereiding, geen invloed op de Phe-waarden. Er is wel voortdurend ondersteuning en communicatie nodig tussen u en de school en u en het PKU-team.

De organisatie van crèche, peuterschool, basisschool en tussen- en buitenschoolse opvang verschilt per instelling. De suggesties in dit hoofdstuk kunnen u helpen bij het maken van afspraken over het dieet en bij het overleg met de betrokkenen. Zo nodig kan ook het PKU-team van uw ziekenhuis u behulpzaam zijn.

Overleg over PKU met kinderopvang en school

Wie moet u informeren?

Het is belangrijk dat alle betrokkenen begrijpen waarom uw kind een speciaal dieet volgt en waarom dit zorgvuldig in de gaten gehouden moet worden. Bespreek bij een aanmeldingsgesprek wie voor uw kind zorgt en hoe alle betrokkenen op de hoogte zullen worden gebracht.

Als je de leerkrachten vertelt dat je kind PKU heeft, dan wil je niet benadrukken dat hij mogelijk hersenbeschadiging kan oplopen, want als ze al van PKU hebben gehoord, dan is dat het enige wat ze van deze aandoening weten. Dus ik vertel dat mijn dochter normaal is, net als de andere kinderen, maar dat dat komt doordat ze het juiste dieet volgt.

Wat moeten de verzorgers of leerkrachten van uw kind weten?

Allereerst is het belangrijk dat zij de basisprincipes van PKU en de noodzaak van het dieet goed begrijpen. Dit is waarschijnlijk het moeilijkste deel van het gesprek. U bent inmiddels vertrouwd met alles wat bij PKU komt kijken, maar om dit eenvoudig aan anderen uit te leggen, is niet gemakkelijk.

Iedereen die voor kinderen met PKU zorgt, moet weten dat:

- PKU een erfelijke, niet besmettelijke ziekte is.
- kinderen met PKU het aminozuur phenylalanine niet kunnen afbreken en dat Phe een onderdeel is van eiwit in voedingsmiddelen.
- alle kinderen een bepaalde hoeveelheid Phe nodig hebben voor groei en herstel van het lichaam, maar dat bij PKU het teveel aan Phe zich ophoopt en schade aan de hersenen kan geven.
- een eiwitbeperkt dieet de Phe-waarden binnen veilige grenzen houdt, waardoor het kind zich normaal ontwikkelt.
- verkeerd eten het kind niet onmiddellijk ziek maakt, maar op de lange termijn een ernstig effect heeft op de hersenen.
- een kind met PKU een streng dieet heeft dat voor dat kind persoonlijk is berekend door een gespecialiseerde diëtist. Het is belangrijk dat ook de kinderopvang of school zich aan de specifieke adviezen houdt en erop toeziet dat het kind de adviezen strikt opvolgt.
- de ouders moeten worden geïnformeerd als een kind de voeding of het preparaat niet neemt of producten heeft genomen die niet in het dieet zijn toegestaan.

Achter in dit handboek ('Voorbeeldbrieven') vindt u voorbeelden van eenvoudige informatie over PKU die u aan de verzorgers of leerkrachten van uw kind kunt geven. Deze informatie is ook geschikt voor ouders van kinderen waar uw kind bijvoorbeeld gaat spelen of logeren. Natuurlijk kunt u ook gedeelten van dit handboek afdrukken.

De school moet weten dat, buiten het speciale dieet, uw kind net zo is als andere kinderen.

Eten en drinken op de kinderopvang en school

Maak duidelijke afspraken over wat uw kind op de kinderopvang mag eten en drinken en wie daarvoor zorgt. Zorg ervoor dat deze informatie bij alle verzorgers bekend is. Speciale producten kunt u zelf meegeven. U kunt een lijst geven waarop staat welke voedingsmiddelen uw kind vrij mag gebruiken en een lijst met producten die hij in bepaalde hoeveelheden mag eten/drinken.

Je kunt er niet op vertrouwen dat anderen je kind beschermen; dat moet je zelf doen. Als ze klein zijn, en ze verkeerd voedsel eten en ze daarop niet worden aangesproken, dan wordt het moeilijk voor het kind en de ouders. Op een gegeven moment ontdekte ik dat mijn kind de kaas van het brood van een ander jongetje opat. Toen hij thuis kwam, heb ik zijn lengte gemeten en hem verteld dat het erop leek dat hij niet groeide. Hij kreeg tranen in zijn ogen en kwam zelf op de proppen met het verhaal over de kaas en heeft het hierna niet meer gedaan.

Het preparaat nemen

Meestal drinkt een kind met PKU het preparaat zonder problemen op de kinderopvang of school. Zet de naam van uw kind duidelijk op het preparaat en zorg ervoor dat het (wanneer het geen kant-en-klaar preparaat is) in een koelkast wordt bewaard.

Stimuleer uw kind om het preparaat op de opvang of op school te nemen. Hierdoor krijgt hij het zo goed mogelijk verdeeld over de dag binnen. Om vragen te voorkomen, kunt u het preparaat in een ondoorzichtige beker meegeven of, indien mogelijk, voor kant-en-klaar preparaten kiezen. Om opmerkingen over de geur van het preparaat te voorkomen kan gebruik gemaakt worden van een beker met een rietje door het deksel.

Verjaardagen en koken

Spreek met verzorgers of leerkrachten af dat ze u van tevoren op de hoogte stellen wanneer er kookactiviteiten worden ondernomen. U kunt zich daar dan op voorbereiden en uw kind aangepaste producten en recepten meegeven, zoals eiwitarme cakejes, eiwitarme koekjes en/of eiwitarm snoep. U kunt een voorraadje cakejes en koekjes in de diepvries bewaren.

Wanneer er een leuke traktatie is die uw kind niet mag eten, laat deze dan wel mee naar huis nemen. Uw kind kan dan thuis laten zien hoe mooi de traktatie is, ook al mag hij hem niet opeten.

Laat uw kind ook bij twijfel de traktatie meenemen naar huis. U kunt dan bekijken of hij opgegeten kan worden of niet, en er eventueel iets anders voor in de plaats geven.

Als de klas les krijgt over voeding en koken, dan kan uw kind vertellen over zijn eigen dieet, waardoor hij zich niet buitengesloten voelt.

Schoolkamp en andere gelegenheden waarbij uw kind ook mag overnachten, vergen meer voorbereiding. Zie ook de quiz achterin dit boek voor suggesties ('PKU-quiz').

Overleg met uw kind

Praten met uw kind is een belangrijk onderdeel van de voorbereiding op kinderopvang en school. Ook al doen de begeleiders hun best om toe te zien op de afspraken, het geeft meer vertrouwen als ook uw kind begrijpt wat het dieet inhoudt en zich er zelf aan kan houden.

U kunt met uw kind bijvoorbeeld bespreken:

- welke voedingsmiddelen oké zijn en welke zijn verboden
- dat hij meegegeven eten dat hij niet heeft opgegeten weer mee terugneemt naar huis, zodat u de hoeveelheid ingenomen eiwit van die dag goed kunt bepalen
- dat hij geen voeding mag ruilen met andere kinderen
- op welke tijdstippen hij het preparaat neemt
- hoe hij het dieet kan uitleggen aan andere kinderen
- hoe hij kan omgaan met pesten of schaamte.

Kinderen vinden het vaak moeilijk om anders te zijn dan andere kinderen en zij kunnen zich schamen omdat ze andere voedingsmiddelen moeten eten. Geef steun aan uw kind door:

- de voordelen van het dieet aan te geven: kinderen met PKU mogen meer voedingsmiddelen gebruiken die andere kinderen vaak juist minder mogen eten (suikerbevattende dranken, snoep)
- met uw kind te oefenen, zodat hij een antwoord op moeilijke vragen klaar heeft
- uw kind ervan te verzekeren dat hij speciaal is en dat het dieet belangrijk is om gezond te blijven en te groeien
- met uw kind te praten over andere mensen die ook een dieet moeten volgen, ook al gaat het om een volwassene, zodat uw kind weet dat hij niet de enige is die een dieet moet volgen.

Ik heb met de juf afgesproken een paar eiwitarme cakejes in de diepvries van de school te bewaren. De juf ontdooit 's morgens een cakeje als er een kind jarig is en trakteert.

Ik merk dat ik mijn dochttertje voortdurend in de gaten houd om er zeker van te zijn dat ze geen verkeerde dingen neemt. Kinderen zijn kinderen en dat gebeurt gewoon. Het belangrijkste is om er geen punt van te maken. Ik vind het beter om met haar te praten over wat wel en niet kan. Ze is bijna vier jaar en ze weet wat ze wel en niet mag eten.

PKU: tieners en volwassenen

- Het dieet blijven volgen
- Het dieet voor tieners en volwassenen
- Beweging en sport
- Overgewicht
- Lichaamsbeeld
- Alcohol
- Veilig met het dieet stoppen
- Als volwassene met het dieet beginnen

Het dieet blijven volgen

Vroeger werd het PKU-dieet na de kinderjaren stopgezet. Men dacht dat een hogere Phe-waarde geen kwaad meer kon voor de hersenen en het zenuwstelsel. Er was weinig bekend over de voordelen van doorgaan met het dieet. (Zie ook hoofdstuk 'Bloedcontroles', onder het kopje 'Richtlijnen Phe-waarden'.)

Uit onderzoeken blijkt nu dat het ook voor volwassenen beter is om het dieet te blijven volgen. Sommige PKU-patiënten die met het dieet gestopt waren, maar weer zijn begonnen, zeggen dat ze:

- zich beter voelen
- er beter uitzien
- beter kunnen nadenken
- minder humeurig zijn
- het makkelijker vinden om met andere mensen om te gaan
- minder moe zijn en meer energie hebben
- zich beter kunnen concentreren
- helderder kunnen nadenken tijdens studie en examens
- opdrachten makkelijker kunnen afhandelen
- het preparaat als noodzakelijk zien om eindexamens te halen
- problemen beter kunnen aanpakken, zoals bijvoorbeeld het strategisch nadenken bij een teamsport, tijdens spelletjes of op het werk.

Met een MRI-scan zijn er veranderingen in de hersenen te zien wanneer de Phe-waarde hoog is. De langetermijneffecten van deze veranderingen zijn nog niet bekend.

Bij een hoge Phe-waarde kunt u situaties moeilijker inschatten dan normaal. Dat geldt bijvoorbeeld voor autorijden, het bedienen van machines, en veel andere dagelijkse dingen.

Sommige PKU-patiënten die met het dieet gestopt zijn of het preparaat niet meer nemen, kregen last van de volgende verschijnselen:

- trillen
- problemen van het zenuwstelsel zoals ongewoon gedrag, stemmingswisselingen of verwardheid
- stijve of slappe benen
- hoofdpijn
- eczeem
- gebrek aan voedingsstoffen, bijvoorbeeld een gebrek aan vitamine B12, ijzer en calcium. Hierdoor kunnen ernstige problemen ontstaan.

Een normaal dieet is heel anders dan het PKU-dieet. Het is niet veilig om simpelweg de eiwitrijke producten te vermijden. Als u met het dieet of het preparaat stopt, dan is het heel belangrijk om dit in overleg met uw arts en diëtist te doen.

Lees voor meer informatie de tekst onder het kopje 'Veilig met het dieet stoppen' aan het eind van dit hoofdstuk.

Het dieet voor tieners en volwassenen

Bij (jong) volwassenen mag de Phe-waarde hoger liggen dan bij kinderen, maar dit geldt **niet** voor zwangere vrouwen (zie hoofdstuk 'PKU en zwangerschap' en hoofdstuk 'Bloedcontroles', onder het kopje 'Richtlijnen Phe-waarden'). Bespreek dit met uw arts. Volwassen PKU-patiënten kunnen dus vaak iets meer normale producten eten (buiten de eiwitarme producten) zoals brood, ontbijtgranen, rijst, maïs en aardappels. De toegestane hoeveelheid is per persoon verschillend en is afhankelijk van de eiwittolerantie.

De aminozuurpreparaten voor tieners en volwassenen zijn in veel vormen en smaken te verkrijgen. Voor een flexibele levensstijl kunt u een preparaat in de vorm van kant-en-lare drinkzakjes, tabletten of repen kiezen. Uw diëtist kan u hier meer over vertellen.



Algemene richtlijnen voor een gezonde voeding bij PKU

De schijf van vijf wordt vaak gehanteerd als basis voor een gezonde voeding. Voor mensen met PKU geldt dit echter maar ten dele. Ook zij hebben koolhydraten, vetten en eiwitten nodig, maar zij moeten de 'normale' eiwitbronnen zoals vlees, vis, vleesvervangers en melkproducten juist vermijden.

Deze voedingsmiddelen passen niet in het PKU-dieet!



Andere producten, zoals brood, pasta, e.d. bevatten ook eiwitten. Daarom bevat het dieet van een patiënt met PKU:

- GEEN eiwitrijk voedsel zoals vlees, vis, kaas, melk, peulvruchten e.d.
- AANGEPAST voedsel zoals eiwitarme pasta, eiwitarm brood, e.d.
- Een AANVULLEND preparaat met de benodigde aminozuren, vitamines en mineralen.

De 'schijf van vijf' voor PKU-patiënten ziet er dus zo uit:



Daarbij is het belangrijk dat u zich aan de volgende regels houdt:

- Neem dagelijks uw aminozuurpreparaat in. Verdeel de totale hoeveelheid over minimaal drie, en maximaal zeven porties per dag.
- Tel de eiwitten zoals uw arts of diëtist aangeeft. Neem de eiwitten bij voorkeur verdeeld over de dag.
- Eet gevarieerd. Er is niet één voedingsmiddel dat alle voedingsstoffen in voldoende mate heeft. Wie gevarieerd eet, aangevuld met de voorgeschreven (gevitamineerde) aminozuurpreparaten, krijgt alle stoffen binnen die nodig zijn. Bovendien verkleint u zo het risico dat u veel ongezonde stoffen binnenkrijgt.
- Zorg ervoor dat u voldoende vitaminen en mineralen binnenkrijgt. Omdat het dieet zo streng is, is het niet mogelijk alle vitaminen en mineralen in voldoende mate te eten. De meeste aminozuurpreparaten zijn gevitamineerd. Gebruik zo nodig supplementen om de vitaminen, mineralen en tyrosine aan te vullen in de hoeveelheden die u aangeraden zijn. Doe dit altijd in overleg met uw arts of diëtist!
- Eet niet te veel en beweeg voldoende. Door gezond te eten en voldoende te bewegen loopt u minder risico op gezondheidsproblemen zoals overgewicht, hartklachten en diabetes.
- Eet minder verzadigd vet. Hierdoor vermindert de kans op hart- en vaatziekten. Vet is wel nodig als bron van onverzadigde vetzuren, de vitaminen A, D en E en energie. Kies daarom voor vetten met veel onverzadigde vetzuren.
- Eet voldoende groente, fruit en (eiwitarm) brood. Gewoon brood en peulvruchten zijn relatief eiwitrijk, en passen daarom meestal niet in het dieet.



- Een gezonde voeding bevat ruime porties groente, fruit en (eiwitarm) brood. Groente, fruit en eiwitarm brood zijn vezelrijke voedingsmiddelen die in verhouding tot hun volume en gewicht weinig calorieën en veel voedingsstoffen leveren. U eet er dus niet snel te veel van. Dit is belangrijk voor mensen die letten op hun gewicht. Bovendien verlaagt een ruime consumptie van groente en fruit het risico op ziekte. 
- Eiwitarme pasta is ook een goede bron van koolhydraten. Van aardappels kunt u wél te veel eten: deze horen bij de oranje groep voedingsmiddelen (zie hoofdstuk 'Het PKU-dieet met de daarbij behorende variatiemogelijkheden').
- Neem voldoende vocht, maar wees matig met alcohol. Bij de keuze van de dranken is het belangrijk om op het aantal calorieën te letten. Het gebruik van veel frisdranken en vruchtensappen vergroot de kans op overgewicht. Drink daarom niet te veel van deze dranken. Koffie en thee zonder suiker en melk en (mineraal)water zijn dranken zonder calorieën. De meeste light-frisdranken bevatten aspartaam, en dus phenylalanine. Lees daarom de verpakking goed. 
- Eet veilig. In voedsel kunnen ongezonde stoffen en bacteriën voorkomen. Ons voedsel is nog nooit zo veilig geweest, maar honderd procent veilig voedsel bestaat niet. Met een aantal eenvoudige maatregelen kunt u besmetting en ziekte, bijvoorbeeld het risico van een voedselinfectie of -vergiftiging, verkleinen of voorkomen.

Vetzuren

Vetzuren staan de laatste jaren enorm in de belangstelling. Vooral de vetzuren uit vis zijn goed voor de gezondheid. Vis past helaas niet in het dieet van een PKU-patiënt. Hoe komt een PKU-patiënt dan toch aan die goede vetzuren?

Vetten in voeding zijn grofweg te verdelen in twee soorten: verzadigd en onverzadigd.

- Verzadigde vetzuren verhogen het cholesterolgehalte. Verzadigde vetzuren komen veel voor in vet vlees, volle melkproducten, harde margarines en gebak, koek en snacks.
- Onverzadigde vetzuren zijn gunstig voor hart- en bloedvaten. Onverzadigde vetzuren komen onder andere voor in olie en zachte margarines, noten en (vette) vis.

Om voldoende onverzadigde vetzuren binnen te krijgen, wordt aangeraden om dieetmargarine op brood te gebruiken. Voor de bereiding van de warme maaltijd kunt u kiezen uit verschillende (vloeibare) dieetproducten voor bakken en braden. Daarnaast kan het voor sommigen raadzaam zijn wat extra omega 3 en 6 vetzuren te gebruiken. Hier zijn veel verschillende vormen van te vinden. Bekend zijn de visoliecapsules. Maar er zijn ook DHA/AA supplementen en bepaalde oliesoorten (walnootolie, lijnzaadolie), die deze vetzuren bevatten. Vraag uw diëtist of het voor u zinvol is extra vetzuren te gebruiken.

Zwangerschap

Wanneer een vrouw gedurende de hele zwangerschap een hoge Phe-waarde heeft gehad, dan heeft haar baby een grote kans op een mentale achterstand, hartafwijkingen, een laag gewicht bij de geboorte en een klein hoofd. Om deze problemen te voorkomen, moeten vrouwen met PKU hun zwangerschappen plannen en hun Phe-waarde naar een lager niveau brengen vóór de bevruchting. Lees hierover meer in hoofdstuk 'PKU en zwangerschap'. (Zie ook hoofdstuk 'Bloedcontroles', onder 'Richtlijnen Phe-waarden'.)

Patiëntenvereniging

Patiëntenverenigingen kunnen een enorm verschil betekenen in het leven van mensen met een levenslange aandoening. De Nederlandse PKU Vereniging maakt zich sterk voor PKU-patiënten. Een van de taken van de PKU Vereniging is het organiseren van bijeenkomsten, jeugdweekends en lotgenotencontact. Ook geeft de vereniging een kwartaalblad uit waar veel nuttige informatie in terug te vinden is. Alle contactgegevens zijn te vinden op de site van de PKU Vereniging: pkuvereniging.nl.

Beweging en sport

Een PKU-patiënt kan gewoon meesporten. Regelmatig bewegen past bij een gezonde levensstijl. Na het sporten heeft uw lichaam vocht, koolhydraten en eiwitten nodig om te herstellen. Drink voldoende, het liefste water, en eet producten met koolhydraten, zoals brood of pasta.

De hoeveelheid eiwitten die u nodig hebt, hangt af van de vorm van beweging, hoe lang u beweegt en hoe intensief. Met het aminozuurpreparaat moet u voldoende eiwitten binnenkrijgen. Bespreek specifieke hoeveelheden met uw diëtist als u twijfelt.

'Proteïnepoeders' waardoor u meer spiermassa zou ontwikkelen, zijn niet geschikt voor PKU-patiënten. Uw Phe-waarde zal hierdoor stijgen. Uw aminozuurpreparaat voorziet u van voldoende eiwitten en helpt de Phe-waarde onder controle te houden. Als u meer spiermassa wilt ontwikkelen, vraag dan aan een gekwalificeerde trainer om een krachttrainingsprogramma voor u op te zetten.

Overgewicht

Overgewicht komt steeds vaker voor. Ook PKU-patiënten kunnen te zwaar worden. Ga niet zelf een dieet volgen, maar bespreek uw dieet met uw diëtist. Hij kan adviezen geven hoe u gewicht kunt verliezen zonder dat uw bloedwaarde (te veel) stijgt.

Lichaamsbeeld

Het beeld dat we van ons eigen lichaam hebben, wordt het 'lichaamsbeeld' genoemd. Een goed lichaamsbeeld is niet hetzelfde als een geweldig lichaam. Het betekent dat u zich zeker en op uw gemak voelt met uw eigen lichaam. Het betekent dat u tevreden bent met uw inzet om gezond en sterk te blijven door voor uzelf te zorgen. Het in de gaten houden van de Phe-waarde en de acceptatie van PKU als onderdeel van wie u bent, is een onderdeel van dit lichaamsbeeld.

Een positief lichaamsbeeld gaat niet om het hebben van het perfecte lichaam, maar om de acceptatie van hoe we zijn: een realistisch beeld van wat we aan onszelf kunnen veranderen.

Veel mensen maken zich zorgen over hun gewicht, zelfs als hun gewicht normaal is. De druk om slank te zijn kan van veel kanten komen, zoals van vrienden, familie, de media en van onszelf. Niet ieder van ons heeft een correct zelfbeeld als we ons eigen lichaam vergelijken met dat van vrienden of (bijvoorbeeld) modellen.

We hebben een keuze als het gaat om hoe we reageren op de druk om een perfect lichaam te hebben

- We kunnen proberen het ideale beeld te bereiken door veel tijd te besteden aan lijnen en beweging (zonder de garantie dat we het gewenste resultaat behalen).
- We kunnen het gevoel hebben er niet bij te horen en een negatief lichaamsbeeld hebben.
- Of we kunnen ons realiseren dat lichamen verschillende vormen en maten hebben en dat ons lichaam er goed uitziet zolang we er goed voor zorgen.

Hoe krijg ik een positief lichaamsbeeld?

- Wees actief: Door regelmatig te bewegen zult u zich beter voelen. Hierdoor zult u zich zekerder voelen over uzelf en uw lichaam.
- Concentreer u op de zorg die u elke dag aan uw lichaam besteedt. Niet op hoe anderen erop reageren. U kunt de reacties van anderen niet bepalen. U kunt wel elke dag zelf gezonde keuzes maken. Hierdoor zult u zich beter voelen over uzelf.
- Doe elke dag iets waar u zich beter door voelt: zorg voor dat halfuurtje beweging, ga zwemmen, sporten, maak een wandeling of ga lekker lang in bad.
- Creëer een realistisch ideaalbeeld: volgens genetici heeft slechts 5% van de wereldbevolking het lichaam van een model. Er is nog 95% over, dus zijn we in goed gezelschap!
- Vermijd mensen die te veel belang hechten aan lichaamsvorm of gewicht.
- Ga na hoe u over uzelf en uw lichaam denkt: moet u echt die perfecte 10 zijn voor uw vrienden? Bedenk waarom u uw vrienden gekozen hebt en wat u leuk vindt aan hen. Het zal waarschijnlijk niet veel te maken hebben met hun gewicht of perfecte verschijning.
- Bedenk meerdere punten waarbij u zich zeker voelt over uzelf. Dat alles maakt u uniek en is veel meer waard dan hoe u eruit ziet. Leer naar anderen te luisteren en zo een goede vriend te zijn, leer een sport, laat uw creativiteit los op het maken van kunst of geniet van een goed boek.
- Ontwikkel het juiste perspectief: hoe ouder u wordt, des te minder zullen de mensen u op basis van uw uiterlijk beoordelen. Het wordt dus steeds beter!
- Zie uzelf als een persoon, niet slechts als een lichaam. Maak een lijst van mensen die u bewondert en die belangrijk zijn geweest in uw leven, voor uw school, gemeenschap of de wereld. Speelde hun uiterlijk een belangrijke rol bij het behalen van hun succes? Als hun uiterlijk niet belangrijk was, wat was er dan wel belangrijk?

(Deze informatie is afkomstig uit: Kearney-Cooke, A. (2003). 'Helping Adolescents Become Strong Adults'. A. Project of the Partnership for Gender-Specific Medicine at Columbia University, U.S.A.)

Alcohol

Een PKU-patiënt kan alcoholhoudende dranken drinken, maar moet wel rekening houden met enkele drankjes die een risico met zich meebrengen.

- Soms wordt sterke drank gemixt met frisdranken die kunstmatige zoetstoffen bevatten zoals aspartaam (E951) of aspartaam-acesulfaam (E962). Deze bevatten phenylalanine. Kant-en-klare mixdrankjes kunnen ook kunstmatige zoetstoffen bevatten. Het is bij de wet bepaald dat er een waarschuwing op het label moet staan dat er phenylalanine in zit.
- Drankjes op een basis van melk, ei of room bevatten doorgaans veel eiwitten. Het etiket is meestal niet zo uitgebreid als bij etenswaren, dus het is onmogelijk om uit te rekenen hoeveel eiwitten erin zitten.

Eiwit of phenylalanine in alcoholische dranken moet op de gangbare manier geteld worden.

Verstandige richtlijnen voor alcoholgebruik

- Drink geen alcohol als je nog geen 16 jaar bent.
- Drink niet te veel: volwassen mannen niet meer dan drie glaasjes per dag, volwassen vrouwen niet meer dan twee glaasjes per dag.
- Houd per week **minimaal** twee alcoholvrije dagen aan.
- Overmatig alcoholgebruik kan leiden tot overgewicht. Als u op uw gewicht let, wordt aanbevolen per dag maximaal één (vrouwen) of twee (mannen) glaasjes te drinken.
- Alcohol vertraagt uw reacties waardoor uw vaardigheid om machines te bedienen of auto te rijden vermindert.
- Regelmatig alcoholgebruik verhoogt de kans op bepaalde kankersoorten.
- Drink geen alcohol tijdens de zwangerschap.

Hoeveel eiwit zit er in een standaardglaasje?

Drankje	Inhoud	Eiwitten
klein glaasje wijn	100 ml	0,1 g
glaasje heldere sterke drank*	30 ml	0,0 g
glas bier (pils)	200 ml	0,8 g
blikje bier (pils)	330 ml	1,3 g
flesje alcoholhoudende drank		afhankelijk van ingrediënten en inhoud

* In dranken die niet helder zijn, zoals roomlikeuren, zit soms veel eiwit.

Veilig met het dieet stoppen

Uit onderzoeken blijkt dat het behouden van een goede Phe-waarde door het dieet te blijven volgen voor volwassenen zinvol is. Toch is dit is niet altijd voor iedereen haalbaar.

We moeten nog veel te weten komen over de langetermijneffecten wanneer een patiënt met het dieet stopt. We weten wél dat het een risico is voor de gezondheid om eiwitbeperkt te blijven eten terwijl u het preparaat laat staan. PKU-patiënten die geen dieet volgen, kunnen een gebrek krijgen aan onder andere vitamine B2, B12, ijzer en calcium. Praat met uw arts of diëtist over de dingen die u zou moeten eten, en hoeveel. Bespreek ook of u vitamine- en/of mineraalsupplementen zou moeten nemen.

Ook als u met het dieet gestopt bent, zou u elk jaar het PKU-centrum moeten bezoeken om uw voedingswijze en gezondheid te beoordelen. Eventuele gezondheidsproblemen kunnen dan besproken worden.

Als u besluit met het dieet te stoppen, hoeft dit geen definitieve keuze te zijn. U kunt er altijd voor kiezen het dieet later weer op te pakken. Bedenk wel dat weer starten na een periode zonder dieet voor de meeste mensen extra moeilijk is. Vooral vrouwen die in de toekomst mogelijk zwanger willen worden, kunnen om die reden beter doorgaan met het dieet.

Onthoud dit!

- Stop niet met het dieet zonder hierover met uw arts en diëtist te praten.
- Bezoek jaarlijks uw PKU-centrum.
- Houd een normaal eetpatroon aan en laat de diëtist uw voeding en uw voedingspatroon beoordelen.
- Neem in elk geval het aminozuurpreparaat en/of vitaminen- en mineralensupplementen (soort en hoeveelheid in overleg met arts en/of diëtist).

Als volwassene met het dieet beginnen

Informatie voor familie, begeleiders en behandelaars van onbehandelde PKU-patiënten

Sommige volwassenen die nooit behandeld zijn voor hun PKU, kunnen ook voordeel hebben bij het dieet. Hoewel deze volwassenen vaak een behoorlijke mentale achterstand hebben, kunnen er verbeteringen optreden in hun gedrag en mentale vermogens. Ook kan er verbetering optreden bij andere problemen zoals depressies en angsten.

Er kunnen dus voordelen zijn aan starten met het dieet, ook als er al schade is opgetreden. Toch is het goed alle voor- en nadelen tegen elkaar af te wegen voordat u overweegt te beginnen met het dieet.

Mocht u overwegen om te starten, laat u zich dan goed voorlichten. Zorg ervoor dat alle betrokkenen (de patiënt en zijn familie, begeleiders, instelling, etc.) achter het dieet staan. Alleen als alle betrokkenen meewerken, is er kans van slagen.

Het is ook belangrijk om goed te beschrijven welke gedragingen en gezondheidsproblemen er zijn vóór het starten met het dieet en nadien. Hierdoor kan men na een langere periode van dieethouden conclusies trekken over het effect. Als er geen effect is, zelfs na een jaar goed dieet houden (met Phe-waarden binnen de streefwaarden), kan besproken worden of doorgaan wel zinvol is.

Houd de volgende regels aan:

- Zorg ervoor dat alle betrokkenen positief staan tegenover het dieet. Goede voorlichting, een cursus of training kunnen nodig zijn. Het dieet is niet gemakkelijk, het vergt veel van de patiënt en zijn omgeving.
- Vooraf moet duidelijk afgesproken en beschreven zijn wie wat registreert. Ook moet bekend zijn hoe subjectieve gegevens (zoals gedrag) beschreven of beoordeeld worden. Alleen zo kunnen de effecten van het dieet geëvalueerd worden.
- Bedenk dat het dieet de nodige kosten met zich meebrengt. De verzekeraar vergoedt de kosten van het aminozuurpreparaat. Voor patiënten die in instellingen wonen, moeten deze kosten uit het instellingsbudget komen. Zorg ervoor dat dit vooraf duidelijk is, en dat de instelling hiermee akkoord gaat.
- Pas het Phe-beperkte dieet alleen toe onder strikte medische supervisie. De behandelend arts/specialist en diëtist moeten goed bekend zijn met het dieet bij PKU. Een PKU-centrum kan de begeleiding eventueel in samenwerking met de (para)medici en begeleiders van een instelling doen.
- Zorg dat alle medische problemen en gedragsproblemen in kaart worden gebracht voordat de PKU-patiënt met het dieet begint. Voorbeelden: frequentie van agressief gedrag, dosering rustgevendende medicatie, huidafwijkingen, dagelijks functioneren, etc.
- Laat het gebruikelijke voedingspatroon en het huidige gewicht in kaart brengen door een gespecialiseerd diëtist.
- Laat de patiënt voor aanvang meerdere aminozuurpreparaten voor PKU proberen. Als geen van deze preparaten acceptabel is voor de patiënt, kunt u niet starten met het dieet. Een strikt eiwitbeperkt (phenylalaninebeprkt) dieet zonder dit aminozuurpreparaat is mogelijk schadelijker dan geen dieet!

- Zorg ervoor dat gedurende het eerste jaar geen grote veranderingen plaatsvinden rondom de patiënt (verhuizing naar andere omgeving, verandering van medicatie, etc.). Dergelijke veranderingen kunnen invloed hebben op het gedrag, waardoor het effect van het dieet niet goed te beoordelen is.
- Meet phenylalanine- en tyrosinewaarden in het bloed voor aanvang van het dieet.
- Meet aanvankelijk elke één tot twee weken de phenylalanine- en tyrosinewaarde in het bloed om het effect van het dieet te kunnen volgen. Op basis van de bloedwaarden kan het dieet verder aangepast worden tot de gewenste waarde is bereikt.
- Nadat een goede bloedwaarde is bereikt, is maandelijks meten voldoende. Als de bloedwaarde gedurende zes maanden goed is, is eens per drie maanden bloedprikken veelal voldoende. Bespreek dit met het PKU-centrum.
- Plan regelmatig een voortgangsbespreking met alle betrokkenen, om de veranderingen te bespreken en iedereen gemotiveerd te houden.
- Als na zes tot twaalf maanden geen effect zichtbaar wordt, overweeg dan te stoppen met het dieet. Mogelijk is suppletie van een of meerdere aminozuren nog wel zinvol, bespreek dit met de behandelend specialist.

(Deze tekst is gedeeltelijk ontleend aan 'Dietary treatment of the untreated Adult PKU', uitgave van the National Society for Phenylketonuria, United Kingdom.)

Een gezond gewicht

- Een gezond gewicht
- Hebt u een gezond gewicht?
- Energiebalans
- Bewegen
- Hoe behoudt u een gezond gewicht?
- Tips voor het behouden van een gezond gewicht
- Tips voor het bereiken van een gezond gewicht
- De invloed van gewichtsveranderingen op de Phe-waarden

Een gezond gewicht

In het dieet voor PKU-patiënten is de keuze in de hoeveelheid natuurlijk eiwit beperkt. Daardoor ligt het voor de hand om vaker producten te kiezen die veel koolhydraten en/of vetten bevatten. Maar koolhydraten en vetten zijn voedingsstoffen die veel invloed hebben op het gewicht:

- als u er te veel van neemt, kunnen ze bijdragen aan overgewicht,
- als u er te weinig van neemt, kunnen ze oorzaak zijn van een te laag gewicht (ondergewicht).

Het is voor iedereen belangrijk om op een gezond gewicht te blijven. Bij onder- of overgewicht kunnen er gezondheidsklachten ontstaan en is er een groter risico op bepaalde ziekten. In de gezondheidszorg wordt er bij ziekten als gevolg van **overgewicht** ook wel gesproken van welvaartsziekten. Voorbeelden van welvaartsziekten zijn onder andere hart- en vaatziekten, hoge bloeddruk en diabetes type 2. Personen met **ondergewicht** voelen zich vaak moe en futloos. Bij hen is de kans op botbreuken groter.

Het is dus belangrijk dat u gezond eet en voldoende beweegt.

Hebt u een gezond gewicht?

Er zijn verschillende meetmethodes waarmee u kunt vaststellen of u een gezond gewicht hebt:

- Groeicurve (0 tot 16 jaar)
- Body Mass Index (BMI) (kinderen vanaf 2 jaar en volwassenen)
- Bij volwassenen kan bovendien door het meten van de middelomtrek bekeken worden hoe het vet verdeeld is over het lichaam.

BMI

De BMI (Body Mass Index) is een maat voor het gewicht in verhouding tot de lichaamslengte. Voor het berekenen van de BMI hebt u twee getallen nodig:

- Getal A: het gewicht in kilogrammen
- Getal B: de lichaamslengte in meters maal de lichaamslengte in meters (dat is de lichaamslengte in het kwadraat)

De BMI is getal A gedeeld door getal B.

Een voorbeeld

U bent 1,70 m lang en u weegt 65 kg.

Getal A: 65

Getal B: $1,70 \times 1,70 = 2,89$

Uw BMI is:

$$\frac{65}{2,89} = 22,5$$

U kunt ook de BMI-meter gebruiken. Ga voor de BMI-meter voor volwassenen naar http://games.voedingscentrum.nl/body_mass_index/body_mass.html

BMI	Er is sprake van
< 18,5	ondergewicht
18,5 - 24,9	gezond gewicht
25,0 - 30,0	overgewicht
> 30	ernstig overgewicht (obesitas)

Middelomtrek

Naast de BMI wordt ook wel de middelomtrek gemeten om te beoordelen of er sprake is van te veel buikvet. Ook bij een goede BMI kan er te veel buikvet zijn. Veel buikvet is een belangrijke risicofactor voor diabetes type II en hart- en vaatziekten.

Hoe meet u uw middelomtrek?

Gebruik een meetlint om de omtrek van uw middel op te meten. Adem rustig door tijdens het meten. Meet precies tussen de onderste rib en de bovenkant van het heupbeen, ter hoogte van de navel.

Onderstaande indeling geldt voor volwassenen van 18 tot ongeveer 60 jaar.

Middelomtrek (in cm)		Beoordeling en advies
Mannen	Vrouwen	
< 94	< 80	probeer op gewicht te blijven (geen verhoogd risico)
94 – 102	80 - 88	blijf op gewicht (nog geen verhoogd risico, maar de gevarenczone komt in beeld)
102 en hoger	88 en hoger	probeer af te vallen (verhoogd risico)

Is de middelomtrek bij mannen kleiner dan 79 cm, dan is sprake van ondergewicht. Bij vrouwen is dat het geval bij een middelomtrek kleiner dan 68 cm.

Een gezond gewicht bij kinderen

Bij kinderen wordt meestal de groeicurve gebruikt om de ontwikkeling (lengtegroei en gewichtstoename) te beoordelen.

Bij kinderen van 2 jaar tot 19 jaar wordt ook wel de BMI gebruikt, maar de beoordeling van de BMI is bij kinderen anders dan bij volwassenen. Bij kinderen hangen lengte en gewicht namelijk sterk af van de leeftijd, omdat ze nog in de groei zijn.

Ga voor de BMI-meter voor kinderen naar <https://www.voedingscentrum.nl/bmi.aspx>

De middelomtrek is geen goede maat om te gebruiken bij kinderen.

Energiebalans

Bij een gezond gewicht is er sprake van een juiste energiebalans. Met energiebalans wordt bedoeld dat de energie-inname (eten en drinken) en het energieverbruik (o.a. bewegen, groeien, denken, lichaam op temperatuur houden) gelijk zijn.

Bewegen

Een actieve leefstijl is gezond en helpt u een goed gewicht te behouden of te bereiken. Geadviseerd wordt om per dag **ten minste** 30 minuten te bewegen. Intensieve sportbeoefening is niet nodig: activiteiten als traplopen, tuinieren, stofzuigen, stevig wandelen en fietsen zijn prima. Neem bijvoorbeeld vaker de trap in plaats van de lift, en ga vaker fietsend of te voet ergens heen.

Hoe behoudt u een gezond gewicht?

Wie een gezond gewicht heeft, doet er goed aan dat zo te houden. Wanneer eenmaal sprake is van een te hoog lichaamsgewicht, blijkt het lastig om daar van af te komen. Om op gewicht te blijven is het belangrijk gezond te eten, niet te veel calorieën te nemen en elke dag voldoende te bewegen. Door het gewicht regelmatig te controleren en even wat minder te eten wanneer dat nodig is, kan overgewicht worden voorkomen.

Tips voor het behouden van een gezond gewicht

- Eet gevarieerd en probeer niet te veel vet, suiker en alcohol te nemen. De schijf van vijf, aangepast voor het PKU-dieet, is te vinden in hoofdstuk 'PKU: tieners en volwassenen'. De tabel van het voedingscentrum (<https://www.voedingscentrum.nl/nl/gezond-eten-met-de-schijf-van-vijf.aspx>) kan u hierbij ook helpen.
- Eet veel vezelrijke producten zoals groente, fruit en volkorenproducten zoals eiwitarm brood met zemelen.
- Beweeg elke dag voldoende, minstens dertig minuten.
- Regelmatig wegen geeft houvast. U kunt dan snel ingrijpen als dat nodig is.

Is er bij u of uw kind sprake van ongewenst gewichtsverlies of ongewenste gewichtstoename? Praat hier dan over met uw arts en diëtist. Samen kunt u de oorzaken en oplossingen bespreken.

Tips voor het bereiken van een gezond gewicht

Als u gewicht kwijt wilt raken

Om uw gewicht te verlagen, zult u anders moeten eten en uw leefstijl aan moeten passen. Kleine veranderingen kunnen al helpen: een tussendoortje minder, de trap nemen in plaats van de lift of tijdens de avondmaaltijd één keer opscheppen in plaats van twee.

- Bewegen stimuleert spieropbouw en vetverbranding. Dit helpt om de Phe-waarde niet te veel te laten stijgen tijdens het afvallen. Om gewicht kwijt te raken, moet u meer dan 30 minuten per dag bewegen. Streef ernaar dagelijks een uur te bewegen.
- Te snel gewichtsverlies zorgt voor spierafbraak. Dit gaat ten koste van uw kracht en laat uw phenylalaninespiegel stijgen. Ga daarom geen crashdieet volgen!
- Eiwitafbraak is niet helemaal te voorkomen bij gewichtsverlies. Dit kan voor hogere phenylalaninewaarden in het bloed zorgen. U kunt hiervoor compenseren door tijdelijk minder natuurlijk eiwit in uw dieet te gebruiken. Een betere verdeling van de eiwitten en het aminozuurpreparaat kan helpen een goede Phe-waarde te bereiken of te behouden.
- Sla geen maaltijden over. Regelmatig eten zorgt dat de verbranding op peil blijft.
- Minder vet, suiker en alcohol helpt om het gewicht te verlagen. Denk bijvoorbeeld aan (dieet)halvarine op brood in plaats van (dieet)margarine, geen suiker meer in koffie en thee en minder snoepen of snacken. Er zijn zoetstoffen die calorie-arm zijn en geen aspartaam bevatten. Deze passen wel in het dieet bij PKU.
- Er zijn verschillende aminozuurpreparaten verkrijgbaar voor het dieet bij PKU. Het ene aminozuurpreparaat levert meer energie (kcal) dan het andere. Overleg met uw diëtist welk preparaat goed bij u past.
- Neem contact op met uw diëtist als u advies wilt over hoe u uw dieet kunt aanpassen.

Als u te licht bent

Ook een te laag gewicht kan meerdere oorzaken hebben. Te weinig eten is er één van. Een gezonde voeding is ook bij ondergewicht belangrijk. Kijk samen met uw diëtist en arts eens goed naar de mogelijke oorzaken van het ondergewicht. Met enkele dieetaanpassingen kan al veel bereikt worden. Regelmatig en rustig eten en voldoende inname van alle voedingstoffen zoals vitaminen en mineralen, zijn in elk geval belangrijke factoren.

De invloed van gewichtsveranderingen op Phe-waarden

Als uw gewicht of dat van uw kind verandert, kan dit invloed hebben op de Phe-waarden.

Groei zorgt dat er meer Phe in lichaamswefsel wordt ingebouwd. Hierdoor zien we een daling van de Phe-spiegels bij een gelijkblijvend dieet.

Kinderen met een groeisput en zwangeren in de tweede helft van de zwangerschap zullen daarom in verhouding meer natuurlijk eiwit kunnen eten. Dat geldt ook voor iemand die door krachtsport meer spieromvang krijgt.

Gewichtsverlies ontstaat bij een negatieve energiebalans in het lichaam. Er worden dan meer lichaamseiwitten afgebroken dan opgebouwd. Lichaamseiwitten bestaan voor een groot deel uit Phe. Bij afbraak hiervan komt er dus Phe in het bloed terecht. Hierdoor zullen de Phe-spiegels stijgen.

Vetweefsel bevat minder eiwit dan spierweefsel. Bij afbraak van vetweefsel komt dus minder Phe vrij dan bij afbraak van spierweefsel. Langzaam afvallen en voldoende bewegen voorkomt spieraafbraak. Als u met PKU wilt afvallen is het daarom belangrijk dit met beleid te doen. Neem maatregelen die de vetafbraak stimuleren en spierweefsel sparen. U doet dit door meer te gaan bewegen en door uw dieet in overleg met uw diëtist aan te passen.

In een periode waarin uw gewicht of dat van uw kind snel verandert, is het raadzaam regelmatig de Phe-spiegels te controleren. Zo kunt u het effect van de gewichtsverandering op de Phe-waarden zien. Zo nodig kunt u in overleg met het PKU-centrum maatregelen nemen.

PKU en zwangerschap

- Het plannen van de zwangerschap
- Gebruikt u BH4?
- Het verloop van de zwangerschap bij PKU
- Bewegen tijdens de zwangerschap
- Na de geboorte
- Borstvoeding en het dieet van de moeder met PKU
- Extra informatie

Het plannen van de zwangerschap

Vrouwen met PKU die vóór en tijdens de zwangerschap goede Phe-waarden hebben, kunnen gezonde baby's krijgen. De streefwaarde is dan lager dan de gebruikelijke streefwaarden. Gedurende de hele zwangerschap kan een verhoogde Phe-waarde schadelijk zijn voor het ongeboren kind. (Zie ook hoofdstuk 'Bloedcontroles', onder 'Richtlijnen Phe-waarden'.)

Zwangerschap is pas een paar weken na de bevruchting aan te tonen. Als de zwangere vrouw tijdens deze eerste weken een hoge Phe-waarde heeft, kan dit hartproblemen en andere ernstige aandoeningen bij de ongeboren vrucht veroorzaken. Daarom moet het dieet al aangepast worden vóór de zwangerschap! Het is zaak om éérst het dieet aan te passen, en pas zwanger proberen te raken als er een veilige Phe-waarde is bereikt. U dient daarbij ook een aangepaste hoeveelheid van het aminozuurpreparaat te nemen.

Om de gewenste lage Phe-waarden te krijgen, is een intensieve dieetbegeleiding en frequente controle van phenylalanine en tyrosine nodig. Ook vrouwen die BH4 gebruiken, hebben extra begeleiding nodig, omdat het gebruik hiervan voor zwangere vrouwen (nog) niet standaard wordt aangeraden (zie ook hoofdstuk 'BH4'). Maak hier afspraken over met uw PKU-centrum. Het aantal consulten varieert per centrum van eens per week tot eens per twee weken. De frequentie kan worden bijgesteld op basis van de gemeten Phe-waarden.

Als u per ongeluk zwanger raakt, kan dit schadelijk zijn voor de baby. Neem in dit geval zo snel mogelijk contact op met uw arts en diëtist.

Volgt u op dat moment geen dieet, of volgt u uw dieet niet consequent, hervat het dan meteen en neem uw aminozuurpreparaat volgens de instructies in. Wacht hier niet mee!

Vrouwen in Nederland die zwanger willen worden, krijgen het advies om extra foliumzuur te gebruiken. Of u extra foliumzuur nodig hebt, hangt af van het soort preparaat dat u gebruikt, en de hoeveelheid die u daarvan moet nemen. Bespreek dit met de diëtist op het moment dat u een kinderwens hebt.

Gebruikt u BH4?

BH4 verlaagt de Phe-waarden bij een deel van de PKU-patiënten. In hoofdstuk 'BH4' leest u meer over dit middel.

Als u BH4 gebruikt, bespreek dan ook dit onderwerp met uw PKU-behandelteam vóórdat u zwanger probeert te worden.

Er zijn nog beperkte gegevens over de veiligheid van BH4 voor vrouwen tijdens de zwangerschap en in de borstvoedingsperiode. In overleg wordt een individuele afweging gemaakt over het gebruik van BH4 in de zwangerschap. BH4 gebruik wordt ontraden als u borstvoeding geeft.

Het verloop van de zwangerschap bij PKU

Ook *tijdens* de zwangerschap moeten de Phe-waarden goed onder controle blijven.

De eerste 13 weken

De hoeveelheid phenylalanine in het dieet verandert in deze periode meestal niet. Factoren die de Phe-waarde kunnen beïnvloeden zijn misselijkheid en vermoeidheid. Door deze klachten kan de inname van calorieën en het aminozuurpreparaat onvoldoende zijn.

De volgende adviezen kunnen helpen bij misselijkheid:

- Eet iets vóór het opstaan, zoals een eiwitarme cracker met een kopje thee.
- Eet vaker op de dag kleine hoeveelheden, houd hierbij wel rekening met de toegestane hoeveelheden op uw dieetlijst.
- Zorg ervoor dat uw maag niet te leeg wordt, dit verergert de misselijkheid.
- Drink voldoende, bij voorkeur suikerrijke dranken die geen eiwit bevatten, zoals frisdrank of sportdranken. U kunt voor de afwisseling ook eens een waterijsje nemen.
- Het is belangrijk dat u het aminozuurpreparaat inneemt. Bij misselijkheid is het beter om iets te eten voordat u het preparaat neemt.

Overleg bij aanhoudende misselijkheidsklachten met uw arts en diëtist. Er zijn medicijnen tegen misselijkheid. Gebruik deze alleen in overleg met de arts.

Probeer uw gewicht stabiel te houden, omdat een beetje gewichtsverlies de Phe-waarde al laat stijgen. Eet daarom regelmatig en let erop dat u voldoende calorieën binnenkrijgt.

14 tot 26 weken

In deze periode begint de baby snel te groeien, waardoor uw Phe-waarde kan dalen. In dit geval moet u meer eiwit en meer aminozuurpreparaat nemen. Bespreek dit met uw diëtist.

Vanaf week 14 neemt het gewicht van de zwangere vrouw toe. De grootste gewichtstoenamen vindt plaats in de tweede helft van de zwangerschap. De baby groeit in deze periode snel. Een gezonde gewichtstoenamen tijdens een zwangerschap is 10 tot 15 kilo.

27 tot 40 weken

Naarmate de zwangerschap vordert, blijft uw gewicht toenemen. Dit komt onder andere door de groei van uw baby. Hierdoor neemt ook de behoefte aan phenylalanine en tyrosine toe. Om dit aan te vullen wordt eventueel de toegestane hoeveelheid eiwit en/of de hoeveelheid aminozuurpreparaat verder verhoogd. Bespreek dit met uw diëtist.

Bewegen tijdens de zwangerschap

Het is gezond om tijdens de zwangerschap actief te blijven en voldoende te bewegen. Ook bij vermoeidheid is voldoende bewegen wenselijk. Denk hierbij aan wandelen, fietsen en zwemmen. Het verloop van uw zwangerschap bepaalt mede welke vorm van beweging voor u het beste is. Overleg met uw arts en verloskundige om de juiste keuze te maken.

Na de geboorte

Net als alle andere baby's zal uw baby kort na de geboorte getest worden op PKU en andere aandoeningen. Of uw baby wel of geen PKU heeft, hangt niet af van het dieet dat u vóór en tijdens de zwangerschap hebt gevolgd. PKU is genetisch bepaald.

Na de bevalling mag uw Phe-waarde weer iets hoger zijn. U kunt weer streven naar een phenylalaninewaarde die voor alle volwassen PKU-patiënten geldt, namelijk 120 tot 600 micromol per liter.

De hoeveelheid natuurlijk eiwit in het dieet en de hoeveelheid aminozuurpreparaat wordt aangepast. Ook bij strikt dieethouden zal de Phe waarde kort na de bevalling verhoogd zijn. Dat komt onder andere door de krimp van de baarmoeder naar de oorspronkelijke grootte.

Borstvoeding en het dieet van de moeder met PKU

Borstvoeding is de meest natuurlijke voeding en de samenstelling is precies afgesteld op de behoefte van het kind. U zult dan ook altijd het advies krijgen om uw baby borstvoeding te geven, als dat mogelijk is.

Voor de moeder met PKU is het belangrijke om te weten of haar baby ook PKU heeft. Een baby met PKU mag slechts beperkt borstvoeding drinken. U krijgt hierover instructies via het PKU behandelcentrum.

Wanneer de baby geen PKU heeft, kan gewoon borstvoeding gegeven worden. Bij de baby zonder PKU is het enzym (PAH) ruim voldoende in staat de phenylalanine in de moedermelk af te breken. De moedermelk is van goede kwaliteit, ook bij het PKU dieet!

Het geven van borstvoeding heeft een groot voordeel voor de moeder met PKU.

De moeder heeft Phe nodig om de eiwitten in haar melk op te bouwen. Deze hoeveelheid Phe kan/ moet de moeder extra gebruiken in haar dieet. Het heel jonge kind drinkt gemiddeld 150 ml per kg. Dit is gemiddeld per dag gelijk aan 4 tot 5 gram natuurlijk eiwit (200 tot 250 mg phenylalanine) dat de moeder extra kan gebruiken. Als de baby ouder wordt, neemt deze hoeveelheid toe tot 8 tot 9 gram natuurlijk eiwit. De hoeveelheid phenylalanine in het dieet van de moeder kan soms zelfs verdubbelen ten opzichte van haar gebruikelijke dieet, terwijl haar phenylalaninewaarde binnen de gewenste grenzen blijft.

Extra informatie

U vindt algemene informatie over voeding bij zwangerschap, het geven van borstvoeding en voeding voor baby en peuter op de site van het Voedingscentrum:
voedingscentrum.nl

PKU en tandverzorging

- PKU en tandverzorging
- Waarom hebben kinderen met PKU meer kans op cariës en tanderosie?
- Hoe kunt u tandbederf voorkomen?

PKU en tandverzorging

Het gebit kan op twee manieren door eten en drinken worden aangetast: door cariës (gaatjes) en door tanderosie. Kinderen met PKU hebben hier een grotere kans op, en ook volwassenen met PKU moeten extra goed voor hun gebit zorgen.

Cariës ontstaat door bacteriën in de mond. Deze zetten suikers uit de voeding om in zuur. Dit gebeurt iedere keer als er voedsel in de mond komt. Dit zuur veroorzaakt na een tijd gaatjes in tanden en kiezen.

Bij **tanderosie** zijn niet de suikers maar de zuren (vooral uit frisdranken en sappen) de boosdoeners. Ook het aminozuurpreparaat is erg zuur. De zuren lossen het tandglazuur over grotere oppervlakken op. Hoe vaker het tandglazuur met zuur in aanraking komt, hoe sneller het wordt aangetast. Als het gebit wordt beschadigd door tanderosie, is dit onherstelbaar.

Waarom hebben kinderen met PKU meer kans op cariës en tanderosie?

Kinderen met PKU eten en drinken vaker producten die suikers en zuren bevatten. Kinderen met PKU gebruiken door hun dieet minder eiwit dan andere kinderen. Om genoeg energie te hebben, nemen zij dus meer koolhydraten en vetten. Hierdoor zullen ze vaker iets eten of drinken wat suikers en/of zuren bevat. Koolhydraten veroorzaken eerder gaatjes wanneer u ze vaker verspreid over de dag binnenkrijgt, vooral via suikers, biscuitjes, jam, honing, limonade, sap, sportdrinkjes, lolly's en repen.

Kinderen met PKU eten en drinken, verspreid over de dag, meerdere kleine porties. Hoe vaker en hoe langer tanden in contact staan met zuren vanuit het eten of drinken, des te waarschijnlijker is het dat het glazuur aangetast raakt.

Phe-vrije aminozuurpreparaten bevatten zowel zuren als suikers. De preparaten zijn verkrijgbaar als drankje, gel of pasta en moeten meerdere malen per dag genomen worden. Dit mengsel van aminozuren is erg zuur, waardoor het glazuur aangetast kan worden. Bovendien zijn er suikers aan toegevoegd om de smaak te verbeteren, en ook dit kan tandbederf veroorzaken.

Hoe kunt u tandbederf voorkomen?

1. Tandenvoetsen

- Begin met voetsen zodra er een tandje is doorgekomen. Fluoride maakt de tanden sterk en beschermt ze tegen gaatjes. Voets daarom met een speciale fluoride-tandpasta.
- Gebruik voor kleine kinderen speciale peutersandpasta. Zij kunnen nog niet echt de mond spoelen na het tandenvoetsen en slikken tandpasta door. Met peutersandpasta is dat geen probleem.
- Voets na het doorkomen van de eerste tand één keer per dag, vanaf twee jaar twee keer per dag.
- Voets niet meteen nadat er is gegeten of het preparaat is gebruikt. Zuren lossen het tandglazuur op en door direct hierna te voetsen wordt een deel van het glazuur weggevoetst. Het advies is om een uur na inname van het laatste preparaat de tanden te voetsen.
- Als het kind vijf jaar is, kan het gewone fluoridetandpasta gaan gebruiken.
- Vroeger werden fluoridetabletjes aangeraden, maar dit blijkt niet bij iedereen nodig. Voor de meeste kinderen is voetsen met fluoridetandpasta voldoende.

2. Geef de tanden de tijd om zich te herstellen

- Door niet de hele dag door te eten en te drinken heeft het glazuur de tijd om zich te herstellen. Het advies is daarom: gebruik drie hoofdmaaltijden en niet meer dan vier maal iets tussendoor.
- Combineer drinken en tussendoortjes en laat het kind zijn beker meteen leegdrinken.
- Geef het preparaat bij een maaltijd.
- Laat peuters niet wennen aan (zuig)flesjes of tuitbekers met sap, limonade of preparaat onder handbereik. Het kind kan dan elke keer een slokje nemen en doet zo heel lang over een drankje waarin suikers en/of zuren zitten. Het gevolg is dat de tandjes al heel snel aangetast raken.
- Leer het kind dus zo snel mogelijk uit een gewone beker te drinken. Als ze negen maanden oud zijn, kunnen ze dat vaak al goed. Frisdrank, sap en thee met suiker kunnen het beste in één keer worden opgedronken. Water en thee zonder suiker vormen geen bedreiging voor het gebit.
- Als het kind iets te drinken naast het bed wil hebben, geef het dan gewoon een beetje water.
- Een rolletje of zakje snoep krijgen kinderen meestal niet in één keer op; daar blijven ze van eten. Geef ze liever een hoeveelheid die ze meteen opeten.
- Geef eventueel suikervrije kauwgom met Xylitol na het eten en de snoepmomenten wanneer uw kind oud genoeg is (controleer of er geen phenylalanine in zit).

3. Ga regelmatig naar een (kindvriendelijke) tandarts.

- Door al op jonge leeftijd naar de tandarts te gaan, went uw kind eraan. Dat maakt het tandartsbezoek makkelijker wanneer ze ouder zijn.
- De tandarts moet weten dat uw kind (of uzelf) PKU heeft en begrijpen wat dit inhoudt.
- Geef de naam van uw diëtist aan uw tandarts, zodat ze kunnen overleggen over de gezondheid van de tanden.
- Vraag uw tandarts om advies voor het voorkómen en behandelen van tandbederf en -erosie.
- Uw tandarts zal veel eerder kunnen zien of er sprake is van tandbederf of -erosie dan u dat zelf kunt.

Suiker of suikervrij?

Suiker is belangrijk binnen het PKU-dieet, omdat het energie geeft. Suikervrije producten doen dit niet, en bovendien kunnen deze extra phenylalanine bevatten (zie hoofdstuk 'Het PKU-dieet met de daarbij behorende variatiemogelijkheden'). Beperk het aantal eet- en drinkmomenten op een dag tot zeven. Zo geeft u de tanden rust en zorgt u dat het gebit gezond blijft.

(Deze informatie is gebaseerd op www.voedingscentrum.nl en 'Gezond gebit', mei 2008)

Ziekte

- Wat gebeurt er met de Phe-waarde bij ziekte?
- Wat moet ik doen wanneer mijn baby ziek is?
- Wat moet ik doen wanneer mijn peuter/kleuter ziek is?
- Buikgriep
- Ziek zijn - oudere kinderen en volwassenen
- Medicijnen en de apotheek
- Informatie voor de huisarts

Wat gebeurt er met de Phe-waarde bij ziekte?

Door ziekte kan de Phe-waarde tijdelijk stijgen, maar dit vormt geen risico's voor de lange termijn. Wanneer uw kind zich niet lekker voelt en minder eet, begint het lichaam het eigen weefsel af te breken. Hierdoor komt er Phe vrij in het bloed. Het is belangrijk dat u probeert uw kind 'normaal' te laten eten, zodat hij genoeg energie binnenkrijgt. Wanneer eten echt niet lukt, probeer uw kind dan te laten drinken. Geef bij voorkeur suiker bevattende dranken als vruchtensap en limonade. Het kan gebeuren dat uw kind zo ziek is dat het niet lukt de totale hoeveelheid van het preparaat te geven. Geef dan zoveel als mogelijk. Duurt dit langer dan 2 tot 3 dagen, neem dan contact op met uw arts en diëtist.

Wat moet ik doen wanneer mijn baby ziek is?

Baby's en jonge kinderen zijn vatbaarder voor infecties en andere ziektes en kinderen met PKU zijn daar geen uitzondering op. Neem contact op met uw huisarts wanneer uw kind zich niet lekker voelt, net zoals u zou doen als er van PKU geen sprake was.

Het voeden van uw zieke baby

Het is belangrijk om ervoor te zorgen dat uw baby voldoende vocht binnenkrijgt. Hier zijn een paar richtlijnen:

- Geef vaker voeding dan normaal. Als uw baby de voeding weigert, kunt u proberen de voeding verdund aan te bieden. Vul de fles met 2/3 van de gebruikelijke voeding en 1/3 water.
- Als uw baby geen eetlust heeft en weinig borstvoeding neemt, kan het nodig zijn extra te kolven om uw productie op peil te houden.
- Neem contact op met uw (huis)arts als uw baby buikgriep heeft en als uw kind weinig plast. Het is belangrijk te voorkomen dat uw kind uitdroogt.

Wat moet ik doen wanneer mijn peuter/kleuter ziek is?

Als uw peuter of kleuter niet lekker is, kunt u het volgende doen:

- Stimuleer uw kind genoeg te drinken door om de 1 tot 2 uur wat te drinken aan te bieden.
- Verdun het drinken en het preparaat met water. Hierdoor is het makkelijker om op te drinken.
- Ga niet over op dwangvoeding; uw kind kan het preparaat dan later gaan weigeren.
- Bied geregeld wat eten aan zonder uw kind te dwingen en ga weer terug op de normale Phe-inname zodra uw kind weer een gezonde eetlust heeft.

Buikgriep

Algemene richtlijnen voor kinderen en volwassenen (niet van toepassing op baby's):

- Geef de eerste 12 tot 24 uur alleen rehydratievloeistoffen (ORS). Geef om de 1 tot 2 uur 100 - 200 ml.
- Begin daarna weer met het preparaat en het gewone dieet met daarnaast rehydratievloeistoffen of helder drinken. Door het preparaat te verdunnen met water wordt het makkelijker verdragen.
- Het is niet nodig om het preparaat onder dwang te geven of om de volledige hoeveelheid van het preparaat in te nemen totdat de eetlust weer terugkeert.

Ziek zijn – oudere kinderen en volwassenen

Algemene richtlijnen voor oudere kinderen en volwassenen wanneer ze ziek zijn (niet van toepassing op buikgriep):

- Probeer de vochthuishouding op peil te houden door om de 1 tot 2 uur iets te drinken.
- Het preparaat wordt als drinken beschouwd, maar het is beter dit vaker in kleinere beetjes in te nemen en met meer water te verdunnen dan normaal, zodat het makkelijker te drinken is.
- Houd rekening met de eetlust en dwing niet tot eten, ook niet om de vastgestelde hoeveelheid Phe te halen. Ga weer over tot de normale Phe-inname zodra de eetlust weer terug is.

Medicijnen en de apotheek

Als u BH4 (KUVAN®) gebruikt, moet u daar gewoon mee doorgaan als u ziek bent. Raadpleeg uw arts als het niet lukt BH4 (KUVAN®) in te nemen of binnen te houden (zie ook hoofdstuk 'BH4 (KUVAN®)').

Het is goed om bij de apotheek te melden dat u of uw kind PKU heeft. De apotheek kan dit vastleggen in het systeem, zodat er gecontroleerd kan worden of medicijnen aspartaam bevatten. Aspartaam wordt namelijk als hulpstof verwerkt in sommige medicijnen, die daardoor invloed kunnen hebben op de phenylalaninespiegel.

Als de apotheker ziet dat een medicijn aspartaam bevat, kan hij nagaan of er een alternatief zonder aspartaam beschikbaar is. Soms kan hij bijvoorbeeld een medicijn in vloeibare vorm vervangen door tabletten.

Is er geen alternatief beschikbaar, laat dan berekenen hoeveel Phe u per dag extra binnenkrijgt met het medicijn. In overleg met uw diëtist kan het dieet dan zo nodig aangepast worden.

Bedenk ook dat ziekte op zich de Phe-waarde kan verhogen. Dit effect is soms groter dan de extra phenylalanine die u via medicatie binnen krijgt!

Producten die aspartaam kunnen bevatten zijn vooral suspensies, bruistabletten en smelttabletten. Ook medicijnen die zo bij de drogist te koop zijn, kunnen aspartaam bevatten (E951, E962). In de bijsluiters wordt doorgaans vermeld of het medicijn aspartaam bevat.

Hebt u vragen over het gebruik van medicijnen en andere producten? Stel ze gerust aan uw apotheker.

Informatie voor de huisarts

De Nederlandse PKU Vereniging heeft in 2010 in samenwerking met de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) en het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG) een voorlichtingsbrochure ontwikkeld voor huisartsen die een patiënt met PKU in de praktijk hebben. U kunt deze brochure zelf aan de huisarts geven.

Normaal gesproken hebben huisartsen een begeleidende en coördinerende rol bij chronisch zieken. Maar omdat PKU zeldzaam is, weet de huisarts in het algemeen weinig over dit ziektebeeld. In de huisartsenbrochure staat beknopt en in medisch jargon wat de huisarts over de symptomen en de behandeling van PKU moet weten.

Op de internetsite van de Nederlandse PKU Vereniging kunt u de huisartsenbrochure met begeleidende brief downloaden.

Hoewel de brochure huisartsen helpt om u beter te begeleiden, zal uw huisarts geen specialist worden op het gebied van PKU. Voor complexe vragen zult u altijd een beroep moeten blijven doen op uw gespecialiseerde behandelaars in het PKU-centrum.

Op reis

- Verklarende brief
- Het aminozuurpreparaat meenemen
- Zoekgeraakte bagage
- Eten tijdens de vlucht
- Water onderweg en in het buitenland
- Reistips

Voor mensen met PKU vragen vakanties en reizen een zorgvuldige planning, in het bijzonder wanneer de reis naar het buitenland gaat. Wanneer het éénmaal is gelukt om van huis te gaan en het dieet goed te houden, vergroot dit het vertrouwen voor een volgende keer.

Verklarende brief

Als u naar het buitenland gaat, neem dan altijd een ondertekende brief van uw arts mee. (In hoofdstuk 'Voorbeeldbrieven' vindt u een voorbeeld.)

In deze verklarende brief moet staan:

- welke PKU-producten u in de bagage meeneemt
- voor wie deze producten zijn
- waarom deze persoon ze nodig heeft.

Als u niet officieel kunt aantonen dat deze producten medisch noodzakelijk zijn, dan kan dit problemen geven bij het binnengaan van een ander land.

Er bestaat een 'PKU Pasport' dat gemaakt is door de ESPKU, de Europese koepelorganisatie voor een aantal Europese landen. Let op: dit is geen formeel document. U moet altijd een officiële brief van uw arts meenemen.

Het aminozuurpreparaat meenemen

Als u naar het buitenland gaat, neem dan het aminozuurpreparaat mee in de originele verpakking en neem een kopie van de bijsluiter mee.

Let op: de meeste aminozuurpreparaten kunnen niet tegen bevriezing. Informeer van tevoren bij de luchtvaartmaatschappij of het in de laadruimte voor de bagage vriest. Zo ja, bespreek dan andere mogelijkheden voor berging van het aminozuurpreparaat. Er is ook altijd een deel van de laadruimte waar het niet zo koud wordt en waar het product dus niet kan bevriezen.

Zoekgeraakte bagage

Het is een goed idee om wat extra aminozuurpreparaat mee te nemen voor het geval uw bagage kwijtraakt. Verdeel het preparaat over al uw koffers en handbagage. Zorg ervoor dat u genoeg preparaat in uw handbagage hebt voor een aantal dagen. Zo komt u niet in de problemen als uw koffers wat later op de plaats van bestemming aankomen.

Eten tijdens de vlucht

Neem van tevoren contact op met de luchtvaartmaatschappij om te vertellen wat voor voedsel u of uw kind mag eten tijdens de reis. Aangeven wat u *wel* mag, maakt het voor iedereen een stuk makkelijker dan aangeven wat u *niet* mag. Neem diverse snacks mee voor tijdens de vlucht en houd daarbij rekening met mogelijke vertraging.

Water onderweg en in het buitenland

Als u niet zeker weet of het kraanwater zuiver is, gebruik dan koolzuurvrij water uit flessen voor het aanmaken van het aminozuurpreparaat. Dit verkleint de kans op infecties.

U mag maximaal 100 ml vloeistof door de douane meenemen. U kunt het water dan ook beter kopen als u door de douane bent, of in het vliegtuig.

Reistips

Een aantal reistips voor mensen met PKU en hun families:

- Als u het vakantieadres weet, kunt u de PKU-producten per post vooruit sturen. Ga hiervoor naar een postkantoor in de regio voor meer informatie.
- Als u het aminozuurpreparaat per post naar het buitenland verstuurt, voeg dan een kopie van de brief van de arts toe.
- Vraag aan uw arts bij welk ziekenhuis of bij welke arts in het land van bestemming u terecht kunt als u hulp nodig hebt of in de problemen komt.
- Neem een woordenboek mee, zodat u beter kunt communiceren. U kunt op www.food-info.net een lijst downloaden met vertalingen van woorden die iets met voeding te maken hebben.
- Als u een georganiseerde reis maakt, vraag dan aan uw diëtist om een brief waarin uw dieet wordt uitgelegd. Een (tweede) brief in de taal van het land van bestemming is wenselijk. U kunt meer informatie vinden op de website van de PKU Vereniging.
- Zorg dat er iemand thuis achterblijft die per post eventuele vergeten spullen kan nasturen.
- Zoek vóór vertrek informatie over de PKU-belangenvereniging in het land van bestemming. De PKU-belangenverenigingen kunnen u verder helpen wanneer u langere tijd in 'hun' land verblijft. De Nederlandse PKU Vereniging kan u aan verschillende adressen helpen, zoals dat van de Europese PKU Vereniging.
- Voor informatie over de verkrijgbaarheid van eiwitarme producten en/of aminozuurpreparaten in het land van bestemming kunt u contact zoeken met:
 - de PKU-belangenvereniging van het betreffende land;
 - de leverancier van uw aminozuurpreparaat en eiwitarme producten.

- Als u zelf eiwitarm brood wilt meenemen, bedenk dan van tevoren of er een mogelijkheid is om dit brood in te vriezen. Als u in een hotel of appartement zit, check dit dan van tevoren.
- Als er geen diepvriezer aanwezig is om uw brood in te vriezen, kunt u kiezen om eiwitarm afbakbrood mee te nemen. Vraag dan naar de mogelijkheden om dit brood op uw locatie af te bakken. Misschien is het mogelijk om uw broodbakmachine en uw eiwitarme meel mee te nemen.
- Als uw aminozuurpreparaat afgewogen of afgemeten moet worden, neem dan een weegschaal, maatbeker of zuigfles mee.
- Het Nederlandse tolk- en vertaalcentrum kan documenten voor u in de gewenste taal vertalen. Dit kan aangevraagd worden door het PKU-centrum. Vraag dit tijdig aan, er kan enige tijd overheen gaan voor u de vertaling krijgt.

BH4 (KUVAN®)

- BH4 een middel voor de behandeling van PKU
- Hoe werkt BH4
- Voor wie is BH4 geschikt?
- BH4 belastingtest
- Ik kom in aanmerking voor BH4 wat nu?
- Innemen van BH4
- Dosering
- Bijwerkingen
- BH4 en uw dieet

BH4, een middel voor de behandeling van PKU

Tot 2009 was er voor PKU-patiënten maar één mogelijkheid om de Phe-waarden in het bloed binnen de gewenste grenzen te houden: een zorgvuldige dieettherapie. Maar sinds dat jaar bestaat er een middel dat bij *een deel* van de PKU-patiënten de Phe-waarden kan verlagen: sapropterinedihydrochloride, ook wel BH4 genoemd. Dit middel is in Nederland verkrijgbaar onder de merknaam KUVAN®.

Sinds 2009 is BH4 in Nederland beschikbaar. Patiënten die goed op BH4 reageren, moeten het dagelijks blijven innemen. Zij moeten daarbij nog steeds een dieet volgen om de Phe-waarden goed te houden, maar dit dieet is minder streng.

Ook al daalt de phenylalaninewaarde met BH4, de PKU blijft bestaan. De controles in het ziekenhuis gaan dan ook gewoon door. BH4 kan PKU dus niet genezen, maar kan het dieet voor sommige patiënten wel verlichten. Een middel om PKU echt te genezen is er (nog) niet.

Hoe werkt BH4?

BH4 stimuleert het lichaam om Phe om te zetten in tyrosine. U kunt hier meer over lezen in hoofdstuk 'PKU: een inleiding'. We vatten het nog even samen.

Om Phe om te zetten in tyrosine, is het enzym phenylalanine hydroxylase (PAH) nodig. Om goed te kunnen werken, heeft PAH op zijn beurt weer een helper of co-enzym nodig. Deze helper wordt BH4 genoemd. Bij iedereen is een bepaalde hoeveelheid BH4 aanwezig in het lichaam.

Uit onderzoek is gebleken dat een verhoging van de hoeveelheid BH4 in het lichaam bij sommige PKU-patiënten een gunstig effect heeft op de werking van het enzym PAH. Hierdoor wordt er meer Phe omgezet in tyrosine. BH4 wordt nu in synthetische vorm op de markt gebracht, onder de merknaam KUVAN®. Verderop in dit hoofdstuk kunt u lezen wat BH4 voor het dieet kan betekenen.

Voor wie is BH4 geschikt?

BH4 verlaagt de Phe-waarden bij een **deel** van de PKU-patiënten. We weten dat vooral de patiënten met een mildere vorm van PKU vaak positief reageren. Een mildere vorm wil zeggen dat deze patiënten meer Phe kunnen omzetten dan patiënten met een ernstigere vorm van PKU. Om te kijken of iemand goed op BH4 reageert, wordt de zogenoemde BH4-belastingtest gebruikt.

BH4 is beschikbaar voor PKU-patiënten vanaf de zuigelingenleeftijd. Tijdens de zwangerschap kan BH4 op strikte indicatie gebruikt worden. Hierbij moeten voor en tijdens de zwangerschap de fenylalaninespiegel nauwgezet gecontroleerd worden. Er zijn nog onvoldoende studies naar de veiligheid in de borstvoedingsperiode. Gebruik van BH4 bij het geven van borstvoeding wordt ontraden.

BH4-belastingtest

Tijdens de BH4-belastingtest blijft het dieet ongewijzigd. Tijdens deze belastingtest neemt de patiënt tweemaal BH4 in: op de eerste en op de tweede dag. Er wordt gemeten of de Phe-waarde in het bloed afneemt. De dosering van BH4 in deze testfase wordt afgestemd op het lichaamsgewicht. De behandelend arts schrijft een recept voor een dosering voor 2 dagen.

Voor een betrouwbare testuitslag moeten de Phe-waarden in het bloed (tijdelijk) hoger dan 400 $\mu\text{mol/L}$ zijn. Bij lagere waarden is de test niet betrouwbaar. Daarom is het in sommige gevallen nodig om tijdelijk meer eiwit (of Phe) te gebruiken.

Hoe gaat de test in zijn werk?

De testdagen kunnen per medisch centrum iets verschillen, maar in hoofdlijnen zullen ze verlopen zoals hieronder beschreven is. In plaats van 'u of uw kind' schrijven we hieronder telkens 'u'. Maar de test kan ook bij kinderen worden uitgevoerd.

Vóór de test

- Het dieet blijft gedurende de gehele testperiode ongewijzigd.
- U haalt BH4 op bij de apotheek. Hiervoor heeft u een recept van de arts nodig.
- Twee tot drie weken voor de testdatum moet de phe waarde worden bepaald op twee niet opeenvolgende dagen. U stuurt daarvoor bloedspotkaarten in. Wanneer de Phe-waarde gemiddeld lager is dan 400 $\mu\text{mol/L}$, krijgt u extra eiwit voorgeschreven. U krijgt de extra Phe in de vorm van capsules met Phe-poeder of als een eiwitrijk voedingsmiddel. De capsules kunt u innemen met water, of u kunt ze openbreken en de inhoud vermengen met het gebruikelijke aminozuurpreparaat. Het is de bedoeling de Phe-waarde hoger dan 400 $\mu\text{mol/L}$ te houden tot na de test. U moet de extra Phe/eiwit die wordt voorgeschreven daarom dagelijks gebruiken tot de gehele testperiode is afgelopen.
- De week voor de test prikt u nog een keer een bloedspot die direct opgestuurd moet worden naar het laboratorium, zodat de Phe-waarde voor de test bekend is.
- Wanneer de Phe-waarde in het bloed 400 $\mu\text{mol/L}$ of hoger is, kan de test doorgaan. Bij een Phe-waarde lager dan 400 $\mu\text{mol/L}$ moet de test uitgesteld worden en wordt de extra eiwit-advies verder verhoogd.

De testdagen

Tijdens de testdagen houdt u goed bij wat u gegeten heeft. Zo kunnen we zien of een verandering in de phe waarde niet door het dieet veroorzaakt worden.

Op de eerste testdag vult u een bloedspotkaart met T0 op het afgesproken tijdstip (uur U). Vervolgens neemt u 1 dagdosering BH4 in.

U prikt opnieuw bloed op. 8, 16 en 24 uur na de eerste BH4-inname. (T1, T2, T3). Op de tweede dag neemt u de tweede dosis BH4 in, precies 24 uur na de eerste keer.

Op de derde dag prikt u de laatste keer bloed, precies 24 uur na de tweede dosis BH4 (T4), voor het bepalen van de Phe-waarde.

De bloedspotkaarten van deze drie dagen stuurt u naar het laboratorium. Aan het verloop van alle Phe-waarden kan worden bepaald of BH4 bij u een duidelijke bijdrage levert aan de behandeling.

Even op een rijtje:

Uur u	u maakt een bloedspot (T0), én u neemt daarna de eerste dosis BH4 in
Uur u+8	u maakt een bloedspot (T1)
Uur u+16	u maakt een bloedspot (T2)
Uur u+24	u maakt een bloedspot (T3)én u neemt daarna de tweede dosis BH4 in
Uur u+48	u maakt een bloedspot (T4)

Bij twijfel kan het nodig zijn de test later nog een keer te herhalen.

Het is belangrijk op de kaarten duidelijk naam, datum en tijdstip van afname te vermelden. Vaak doet het behandelcentrum dit alvast vooraf voor u, om misverstanden te voorkomen. Zorg ervoor dat u goede bloedspots maakt (zie hoofdstuk 'Bloedcontroles').

Het is heel belangrijk dat u op de testdagen net zoveel natuurlijk eiwit (Phe) gebruikt als normaal, of meer als dat is voorgeschreven. Ook het aminozuurpreparaat neemt u in zoals gebruikelijk. *Als u minder neemt, kan dit leiden tot een foutieve uitslag.*

Na de test

Na de testfase gaat u weer door met het dieet dat u gewend bent.

Ik kom in aanmerking voor BH4 (KUVAN®), wat nu?

Bij een positieve BH4-belastingtest, is het nog niet duidelijk welke invloed BH4 heeft op uw dieetbehandeling. Uw behandelend arts zal samen met u besluiten of u BH4 ofwel KUVAN® gaat gebruiken.

Als u (of uw kind) BH4 gaat gebruiken, volgt er eerst een introductiefase. Tussen de testfase en de introductiefase kan, om organisatorische redenen, enige tijd zitten.

In de introductiefase bepalen uw behandelend arts en diëtist de dosering van BH4 én de dieetaanpassing, waarbij de Phe-waarden binnen de streefwaarden blijven.

BH4-introductiefase

Stap 1: Bepaling huidige eiwitinname

Voordat u of uw kind met BH4 start, wordt de eiwitinname van het gebruikelijke dieet vastgesteld. Hiervoor is het nodig dat u gedurende drie dagen opschrijft wat en hoeveel u of uw kind eet en drinkt.

Stap 2: Bepalen van de nieuwe eiwittolerantie

Na de BH4-belastingtest is nog niet duidelijk hoeveel eiwit u meer kunt eten. Dat wordt in stap 2 vastgesteld.

De eerste verhoging van de hoeveelheid eiwit in het dieet wordt bepaald aan de hand van de resultaten bij de belastingtest en de eerste Phe-waarde na het gebruik van BH4.

De hoeveelheid eiwit in het dieet wordt steeds aangepast aan de gemeten Phe-waarde. Zolang deze onder de streefwaarde blijft, wordt de hoeveelheid eiwit verhoogd. Het verhogen van de hoeveelheid eiwit kan op vier manieren:

- In de vorm van phenylalanine als poeder in capsules van 100 tot 500 mg. Deze capsules kunt u met water innemen. U kunt ze ook openmaken en de inhoud toevoegen aan het gebruikelijke aminozuurmengsel.
- In de vorm van eiwitrijk poeder zoals eipoeder of melkeiwitpoeder, verwerkt in een drank of in het gebruikelijke aminozuurmengsel.
- In de vorm van een eiwitrijk voedingsmiddel, bijvoorbeeld een zuivelproduct.
- In de vorm van een bepaalde hoeveelheid (gram) eiwit uit voeding naar keuze. U kunt dagelijks zelf bepalen aan welk voedingsmiddel u deze extra hoeveelheid eiwit besteedt.

Bespreek met uw diëtist welk product uw voorkeur heeft, en in welke hoeveelheid.

Stap 3: Optimale BH4-dosering bepalen

In stap 2 is duidelijk geworden hoeveel meer natuurlijk eiwit u of uw kind kan nemen, zonder de streefwaarden te overschrijden. Uitgangspunt hierbij is de startdosis BH4.

Maar we willen niet méér BH4 geven dan nodig is. Daarom wordt in stap 3 de dosis geleidelijk verminderd tot een niveau waarbij de Phe-waarden weer gaan stijgen zonder dat het dieet is gewijzigd. Dan is de minimale dosis BH4 voor u of uw kind bepaald: de optimale BH4-dosering.

Stap 4: Aanpassen inname aminozuurpreparaat

Het dieet dat u of uw kind voorheen gewend was, werd aangevuld met een aminozuurpreparaat. Dit preparaat bevat niet alleen aminozuren, maar ook vitaminen, mineralen en sporenelementen.

Het kan zijn dat het gebruik van BH4 er bij u of uw kind voor zorgt dat er een behoorlijke hoeveelheid natuurlijk eiwit gegeten kan worden. In dat geval kan na verloop van tijd de hoeveelheid aminozuurpreparaat in overleg met de diëtist worden verminderd.

In hoofdstuk 'Het dieet voor de PKU-patiënt met een hogere eiwittolerantie' kunt u meer lezen over de voor- en nadelen van het verminderen van het aminozuurpreparaat en wat dat betekent voor de keuzes binnen de voeding.

Metten van de Phe-waarde

In stap 2 t/m 4 wordt vaker dan normaal bloed geprikt om de Phe-waarden te controleren. Hoe vaak u of uw kind moet prikken, hangt samen met de leeftijd en de mate waarin de Phe-waarden in het bloed variëren.

Stap 5: Evaluatie

Drie tot zes maanden nadat het dieet onder gebruik van BH4 gestabiliseerd is, vindt er een evaluatie plaats. Om inzicht te krijgen in de eiwitinname en de hoeveelheid aminozuurpreparaat bij inname van BH4:

- vragen wij u opnieuw drie dagen de voeding van u of uw kind op te schrijven
- wordt er uitgebreid bloedonderzoek gedaan
- worden lengte en gewicht bepaald

Als de resultaten gunstig zijn, kunt u BH4 blijven gebruiken. De normale controle-afspraken in uw ziekenhuis blijven gewoon doorgaan.

Innemen van BH4

BH4 (KUVAN®) wordt in tabletvorm en in poedervorm gemaakt. 1 tablet bevat 100 mg BH4, de poedersachets bevatten 100 mg of 500 mg BH4. De tabletten zitten in potten van 30 of 120 stuks. U moet de tabletten éénmaal per dag innemen, liefst bij een maaltijd die vet bevat, op een vast moment van de dag.

Als u het lastig vindt om de tabletten door te slikken, kunt u ze oplossen in water, vruchtensap of limonade. Het kan enige minuten duren tot de tabletten zijn opgelost. Om het oplossen te versnellen, kunt u de tabletten eerst fijnmaken. In de oplossing kunnen kleine deeltjes zichtbaar zijn. Dat is niet erg; de werkzaamheid wordt hierdoor niet beïnvloed. U moet de oplossing binnen 15 tot 20 minuten opdrinken.



KUVAN® opgelost in water en in appelsap

Dosering

De benodigde hoeveelheid BH4 varieert per patiënt. De startdosis bij de BH4 belastingtest is 20 mg BH4 per kg lichaamsgewicht per dag. Dat komt neer op 1 tablet per 5 kg lichaamsgewicht. Voor veel patiënten zal de dosis uiteindelijk lager zijn (bijvoorbeeld tussen de 5 en 10 mg per kg lichaamsgewicht). De behandelend arts zal met u afspreeken hoeveel u of uw kind gaat gebruiken en wanneer aanpassing van de hoeveelheid nodig is (zie stap 3 hierboven).

Bijwerkingen

In de bijsluiter van BH4 (KUVAN®) staat een aantal bijwerkingen genoemd. Over het algemeen zijn dit milde bijwerkingen die te maken hebben met het maag-darm kanaal, zoals braken, buikpijn en diarree. Deze zijn vaak van voorbijgaande aard. Door BH4 tijdens de maaltijden in te nemen, kunt u eventuele klachten verminderen.

In de onderzoeken naar BH4 zijn geen ernstige bijwerkingen naar voren gekomen.

BH4 en uw dieet

Als u of uw kind BH4 gebruikt, gaat het dieet er waarschijnlijk anders uitzien dan voorheen. Er zijn drie mogelijkheden:

- Bij de meeste patiënten wordt de eiwittolerantie hoger, waardoor zij meer natuurlijk eiwit kunnen gebruiken. Als dat bij u het geval is, geeft BH4 u meer keuzevrijheid in uw dieet. Het is belangrijk dat u gezonde keuzes leert maken binnen de nieuwe mogelijkheden. In het hoofdstuk 'Het dieet voor de PKU-patiënt met een hogere eiwittolerantie' kunt u hier meer over lezen.
- Het kan ook zijn dat het dieet dat u normaal gebruikte te veel natuurlijk eiwit bevatte, waardoor de Phe-waarde boven de streefwaarde was. Het effect van BH4 is dan dat u met een zelfde eiwitinname wél binnen de PHE-streefwaarden kunt blijven.
- En ten slotte kan, bij een heel klein aantal PKU-patiënten, het dieet helemaal gestopt worden. Maar we benadrukken dat dit heel zelden het geval is.

BH4 en ziekte

Ziekte met koorts kan de werkzaamheid van BH4 verminderen. In geval van ziekte kan de Phe-waarde daarom sterk stijgen. Overleg hierover met uw behandelend arts en diëtist.

Het dieet voor de PKU-patiënt met een hogere eiwittolerantie

- Gezonde voeding bij een hogere eiwittolerantie
- Gezonde keuzes maken
- Aminozuurpreparaat
- Leren eten van nieuwe voedingsmiddelen
- Voorbeelddagmenu's: 31-32 gram eiwit ($\pm$ 12 jaar)

Gezonde voeding bij een hogere eiwittolerantie

De tolerantie voor natuurlijk eiwit (Phe) verschilt van persoon tot persoon. Daarom kan de één meer natuurlijk eiwit in de voeding opnemen dan de ander.

Maar producten met veel eiwit bevatten vaak ook veel vet. En te veel vet kan gewichtstoename veroorzaken. Daarom is het bij een verruiming van de dieetbeperkingen (bijvoorbeeld door KUVAN®) nog belangrijker om bewust gezonde keuzes te maken.

Onafhankelijk van de hoeveelheid natuurlijk eiwit zijn er volop gezonde en minder gezonde keuzemogelijkheden binnen het dieet.

Gezonde keuzes maken

Bij PKU hoort een dieet met een beperkte hoeveelheid natuurlijk eiwit. In hoofdstuk 'Het PKU-dieet met de daarbij behorende variatiemogelijkheden' is de voeding voor PKU opgedeeld in drie groepen: rood, oranje en groen.

De voeding uit de groene groep bevat zó weinig natuurlijk eiwit, dat u voedingsmiddelen uit deze groep onbeperkt kunt nemen. Voeding uit de oranje en rode groep bevatten meer natuurlijk eiwit; die kunt u niet onbeperkt nemen.

Voor een gezonde voeding is het belangrijk om matig te zijn met vette en gezoete producten en met zout. Ook is het van belang om voldoende vezels te gebruiken en voldoende te drinken. Het is dus verstandig als u binnen alle drie de groepen een gezonde keuze maakt. Niet alleen wat betreft natuurlijk eiwit maar ook wat betreft suikers, vet, zout en vezels.

Het maken van gezonde keuzes is niet altijd even gemakkelijk. Het Voedingscentrum deelt voedingsmiddelen in drie groepen in: 'bij voorkeur', 'middenweg' en 'bij uitzondering'. Als iemand vaak kiest uit de groep 'bij uitzondering', dan is het een stap in de goede richting om vaker te kiezen voor een product uit de groepen 'bij voorkeur' en 'middenweg'. Het gaat erom dat u een goede balans vindt tussen gezonde en minder gezonde keuzes.

Deze indeling van het Voedingscentrum in groepen is gebaseerd op het gehalte aan energie, vet, suiker, zout, voedingsvezel en vitaminen, en **niet** op de hoeveelheid eiwit. Voor patiënten met PKU is het dus de kunst om óók te blijven letten op het eiwitgehalte. Iedere PKU-patiënt heeft zijn eigen eiwittolerantie. Daarom moet iedereen zijn eigen keuzes maken uit 'bij voorkeur', 'middenweg' en 'bij uitzondering', rekening houdend met het eiwitgehalte.

Voor de indeling (groene, oranje en rode groep) van eiwit hebt u de 'eiwitvariatielijst' in dit PKU-handboek.

In een gezonde voeding hebben voedingsmiddelen met een lager gehalte aan vet, suiker en zout en een hoger gehalte aan voedingsvezels de voorkeur boven andere producten.

Let op:

Producten kunnen tussentijds veranderen van samenstelling. Kijk daarom af en toe ook weer even op de verpakking.

Aminozuurpreparaat

Net zoals de hoeveelheid natuurlijk eiwit per persoon verschilt, verschilt ook de hoeveelheid aminozuurpreparaat per persoon.

Bij een hogere tolerantie voor natuurlijk eiwit hebt u minder aminozuurpreparaat nodig. Maar hoe veel of hoe weinig u ook van het aminozuurpreparaat nodig hebt, het is verstandig om het in minimaal 3 porties over de dag te verdelen.

Als u minder aminozuurpreparaat gebruikt, krijgt u ook minder vitaminen, mineralen en sporenelementen binnen. Het is dan ook belangrijk om voldoende vitaminen, mineralen en sporenelementen uit de gewone voedingsmiddelen te halen. Het is soms nodig om deze aan te vullen (vitamine- en/of mineralensuppletie). Dit bespreekt de diëtist met u.

Leren eten van nieuwe voedingsmiddelen

Een patiënt met PKU die voorheen een streng natuurlijk eiwitbeperkt dieet volgde en positief reageert op KUVAN®, kan met KUVAN® meer natuurlijk eiwit nemen. Als u meer natuurlijk eiwit mag nemen, kunt u voedingsmiddelen kiezen die u niet eerder hebt gegeten. De grotere keuzevrijheid is prettig, maar het is ook even wennen aan nieuwe smaken, geuren en structuren. Op het eerste gezicht kan het eten van bijvoorbeeld vlees erg aantrekkelijk lijken, maar qua smaak en structuur kan het wennen zijn. Geleidelijk zult u de nieuwe voedingsmiddelen steeds meer gaan waarderen.

We weten van tevoren niet hoeveel eiwit u meer kunt gaan gebruiken met KUVAN®. Toch willen we u een beeld geven van de keuzemogelijkheden bij een dieet met meer natuurlijk eiwit. Hieronder volgen drie voorbeeldmenu's. U ziet voorbeelden van enkele keuzemogelijkheden binnen een dieet met ± 30 gram natuurlijk eiwit.

Voorbeelddagmenu's: 31-32 gram eiwit (± 12 jaar)

De voorbeelddagmenu's zijn bedoeld om u een idee te geven van wat mogelijk is. Binnen de menu's zijn er allerlei variaties mogelijk. Twee voorbeelden:

- In de dagmenu's staan telkens twee broodmaaltijden en een avondmaaltijd. We weten dat niet iedereen de maaltijden zo indeelt. U kunt dit zelf veranderen.
- Bij de avondmaaltijden staan er steeds aardappelen met groente op het menu. U kunt deze producten natuurlijk vervangen door andere.

Toelichting voorbeelddagmenu's

- In menu 1 is eiwitarm brood vervangen door 'normaal' brood. Dit is een gezonde keuze omdat brood een bron is van vezels, vitaminen en mineralen. Eiwitarm brood moet apart worden gebakken, dus 'normaal' brood is ook nog veel gemakkelijker.
- In menu 2 zijn zuivelproducten, zoals kaas en melk, aan het menu toegevoegd. Zuivel is een bron van calcium.
- In menu 3 zijn vlees- en visproducten aan het menu toegevoegd. Vlees- en visproducten zijn een belangrijke bron van B-vitaminen en mineralen. Vis eten is vooral belangrijk vanwege de visvetzuren. Deze helpen hart en bloedvaten gezond te houden. Het overgaan op het eten van vlees en/of vis kan een grote stap zijn. De structuur, smaak en geur zijn voor veel patiënten met PKU onbekend. Als u nog nooit vlees hebt gegeten, kunnen de smaak en structuur tegenvallen, ook al vindt u de geur tijdens het braden lekker.
- In menu 4 staat een voorbeeld van een bijzondere dag met een feestje. Met een hogere eiwittolerantie is het mogelijk om tijdens een feestje meer producten mee te eten. Het is alleen vaak lastig om keuzes te maken en het niet zover te laten komen dat de Phe-waarden te veel stijgen. In het menu vindt u een aantal voorbeelden.

Voorbeelddagmenu 1: ± 31 gram natuurlijk eiwit (± 12 jaar)

Bij zijn geboorte, twaalf jaar geleden, is bij Willem de diagnose PKU gesteld. Sindsdien ziet zijn dieet er anders uit dan dat van zijn leeftijdgenootjes. Ondanks het feit dat hij een mild eiwitbeperkt dieet moest volgen, bleef het lastig. Willem is erg nieuwsgierig naar voedingsmiddelen die hij nog nooit heeft gegeten, zoals gewoon brood, zuivelproducten en vlees. Hij vindt het best jammer dat hij tussen de middag niet spontaan bij zijn vriendjes kan gaan eten als hij zijn eiwitarme brood niet bij zich heeft.

Willem bleek goed te reageren op de KUVAN® belastingstest en gebruikt nu KUVAN®. Dol enthousiast is hij erover. Nu kan hij alles proeven en eten wat hij nog nooit heeft gehad. Ook kan hij wat vaker 'gewoon' spontaan mee-eten bij zijn vriendjes. Samen met zijn ouders en de diëtist heeft Willem besloten gewoon brood te eten. Lekker gemakkelijk, ook voor zijn moeder, die nu minder vaak eiwitarm brood hoeft te bakken.

Op de volgende bladzijde ziet u een voorbeeld van een dagmenu van Willem.

Ontbijt		Eiwit in gram	
3	sneden brood (105 gram)	9,9	
	besmeerd met dieetmargarine	-	
2	x besmeerd met sandwichspread	0,4	
1	x bestrooid met vruchtenhagelslag	-	
	gebruikelijke aminozuursuppletie	-	
100	ml dubbeldrink	-	
Subtotaal eiwit:		10,3	gram
In de loop van de ochtend			
1	beker drinken zoals, water, thee, limonade, frisdrank, bouillon of vruchtensap	-	
	evt. eiwitarm koekje, eiwitarm snoepje of stuk fruit	-	
Subtotaal eiwit:		0	gram
Tweede broodmaaltijd			
2	sneden brood (90 gram)	6,6	
	besmeerd met dieetmargarine	-	
1	x besmeerd met appelstroop	0,3	
1	x bestrooid met vruchtenhagelslag	-	
1	glas appelsap	-	
	gebruikelijke aminozuursuppletie	-	
Subtotaal eiwit:		6,9	gram
In de loop van de middag			
1	beker drinken zoals, water, thee, limonade, frisdrank, bouillon of vruchtensap	-	
1	eierkoek (35 gram)	2,6	
Subtotaal eiwit:		2,6	gram
Warme maaltijd avond			
4	gekookte aardappelen (200 gram)	4,8	
3	groentelepels groente (150gram)	2,7	
	jus/sauslepel jus	-	
	appelmoes naar wens	-	
	gebruikelijke aminozuursuppletie	-	
1	beker drinken zoals, water, thee, limonade, frisdrank, bouillon of vruchtensap	-	
Subtotaal eiwit:		7,5	gram
In de loop van de avond			
1	beker drinken zoals, water, thee, limonade, frisdrank, bouillon of vruchtensap	-	
1	zakje chips (25 gram)	1,3	
Subtotaal eiwit:		1,3	gram
Geteld eiwit:		28,6	gram
Eiwit uit vrij toegestane producten (groene groep, op deze lijst zijn dat de producten met een – erachter)		± 2,4	gram
Totaal eiwit per dag (eiwittolerantie):		± 31	gram

Voorbeelddagmenu 2: ± 32 gram natuurlijk eiwit (± 12 jaar)

Hoe zou die kaas van de reclame smaken? Telkens als de reclame voorbij kwam, stelde Roos zichzelf deze vraag. Toch heeft ze nooit een stukje geproefd, want misschien vindt ze het heel lekker en kan ze er niet meer van afblijven!

Gisteren kwam Roos' vader thuis met een stuk kaas, precies die van de reclame!

Vandaag mag Roos deze kaas op brood, omdat ze nu KUVAN® krijgt.

Behalve een plakje kaas op brood probeert Roos ook een 'danoontje', melk en yoghurt.

De yoghurt is even wennen, maar met een scheutje limonadesiroop erdoor vindt Roos 'm lekker!

Op de volgende bladzijde ziet u een voorbeeld van een dagmenu van Roos.

Ontbijt		Eiwit in gram	
3	sneden eiwitarm brood	-	
	besmeerd met dieetmargarine	-	
1	x besmeerd met jam	-	
1	x bestrooid met vruchtenhagel	-	
1	plak Goudse 45+ kaas (20 gram)	5,9	
	gebruikelijke aminozuursuppletie	-	
Subtotaal eiwit:		5,9	gram
In de loop van de ochtend			
1	beker drinken zoals, water, thee, limonade, frisdrank, bouillon of vruchtensap	-	
	evt. eiwitarm koekje, eiwitarm snoepje of stuk fruit	-	
Subtotaal eiwit:		0	gram
Tweede broodmaaltijd			
3	sneden eiwitarm brood	-	
	besmeerd met dieetmargarine	-	
1	x besmeerd met jam	-	
1	x besmeerd met appelstroop	0,3	
1	glas halfvolle melk (150 ml)	5,4	
	gebruikelijke aminozuursuppletie	-	
Subtotaal eiwit:		5,7	gram
In de loop van de middag			
1	beker drinken zoals, water, thee, limonade, frisdrank, bouillon of vruchtensap	-	
	evt. eiwitarm koekje, eiwitarm snoepje of stuk fruit	-	
1	danoontje (50g)	2,2	
Subtotaal eiwit:		2,2	gram
Warme maaltijd avond			
4	gekookte aardappelen (200 gram)	4,8	
3	groentelepels groente (150 gram)	2,7	
	jus/sauslepel jus	-	
	appelmoes naar wens	-	
1	schaaltje halfvolle yoghurt (150 gram)	6,3	
1	glas water	-	
	gebruikelijke aminozuursuppletie	-	
Subtotaal eiwit:		13,8	gram
In de loop van de avond			
1	beker drinken zoals, water, thee, limonade, frisdrank, bouillon of vruchtensap	-	
	evt. eiwitarm koekje, eiwitarm snoepje of stuk fruit	-	
1	zakje chips (25 gram)	1,3	
Subtotaal eiwit:		1,3	gram
Geteld eiwit:		28,9	gram
Eiwit uit vrij toegestane producten (groene groep, op deze lijst zijn dat de producten met een – erachter)		± 2,9	gram
Totaal eiwit per dag (eiwittolerantie):		± 31,8	gram

Voorbeelddagmenu 3: ± 32 gram natuurlijk eiwit (± 12 jaar)

Vlees en vis is iets wat Stefan nog nooit heeft gegeten. Toen hij nog geen KUVAN® gebruikte, had hij een streng eiwitbeperkt dieet. Vlees en vis hoorde niet thuis in zijn dieet. Of Stefan het eten van vlees en vis niet miste? Dat wist hij niet zo goed, hij had het immers nog nooit gehad. Maar Stefan mag nu meer eiwit dan voorheen.

's Ochtends neemt Stefan een plakje boterhamworst op zijn brood, dat smaakt niet eens zo gek, al vindt hij de geur niet zo lekker. Tijdens de lunch neemt Stefan een plakje achterham. Dit bevalt goed en de geur is ook wat minder vreemd dan die van de boterhamworst. Bij het avondeten eet Stefan mee met het gezin en neemt een portie vissticks. De smaak en structuur van de vissticks vind Stefan vreemd, maar met wat saus erbij smaakt het goed! Elke dag vis hoeft van Stefan niet. Het is natuurlijk even wennen, maar een echte viseter denkt hij niet te worden.

Op de volgende bladzijde ziet u een voorbeeld van een dagmenu van Stefan.

Ontbijt		Eiwit in gram	
2	sneden eiwitarm brood	-	
	besmeerd met dieetmargarine	-	
1	x besmeerd met jam	-	
1	x belegd met boterhamworst (15 gram)	2,6	
	gebruikelijke aminozuursuppletie	-	
Subtotaal eiwit:		2,6	gram
In de loop van de ochtend			
1	beker drinken zoals, water, thee, limonade, frisdrank, bouillon of vruchtensap	-	
	evt. eiwitarm koekje, eiwitarm snoepje of stuk fruit	-	
Subtotaal eiwit:		0	gram
Lunch			
2	sneden eiwitarm brood	-	
	besmeerd met dieetmargarine	-	
1	x besmeerd met jam	-	
1	x belegd met achterham (15 gram)	2,9	
	gebruikelijke aminozuursuppletie	-	
Subtotaal eiwit:		2,9	gram
In de loop van de middag			
1	eiwitarm biscuitje	-	
1	beker drinken zoals, water, thee, limonade, frisdrank, bouillon of vruchtensap	-	
1	stuk fruit	-	
Subtotaal eiwit:		0	gram
Warme maaltijd avond			
4	gekookte aardappelen (200 gram)	4,8	
3	groentelepels groente (150 gram)	2,7	
80	gram vissticks	14,2	
1	eetlepel mayonaise	0,3	
	appelmoes naar wens	-	
	gebruikelijke aminozuursuppletie	-	
150	ml dubbeldrank	-	
Subtotaal eiwit:		22,0	gram
In de loop van de avond			
1	eiwitarm koekje	-	
1	beker drinken zoals, water, thee, limonade, frisdrank, bouillon of vruchtensap	-	
1	zakje chips (25 gram)	1,3	
Subtotaal eiwit:		1,3	gram
Totaal Geteld eiwit:		28,8	gram
Eiwit uit vrij toegestane producten (groene groep, op deze lijst zijn dat de producten met een – erachter)		± 3,3	gram
Totaal eiwit per dag (eiwittolerantie):		± 32,1	gram

Voorbeelddagmenu 4, een feestje: ± 31 gram eiwit (± 12 jaar)

Marlies is vandaag 12 jaar geworden. Een bijzondere dag waarop ze volop wil genieten en niet te veel op haar dieet wil letten. Samen met haar moeder heeft Marlies van tevoren bekeken wat ze wanneer wil eten op deze dag.

's Middags zal er een zwemfeestje zijn, maar eerst moet Marlies nog naar school. Voor haar ontbijt heeft Marlies gekozen om kokosbrood te nemen en dat valt goed in de smaak. Deze ochtend neemt ze ook een beschuitje. Verder zorgt ze samen met haar moeder dat ze niet te veel eiwit binnenkrijgt, zodat ze 's middags wat meer mag.

De traktatie op school bestaat uit verschillende mini-chocoladereepjes zoals Twix, Mars en MilkyWay. In de lunchpauze neemt Marlies eiwitarm brood met jam en vruchtenhagel. De moeder van Marlies heeft voor 's middags appelkrumelvlaai gemaakt en samen met haar vriendinnen deelt Marlies een bakje popcorn. Dan is het tijd om te gaan zwemmen. Om 5 uur begint de trek wel te komen. De kinderen genieten van frites, rauwkost en een kroket. Daar drinken ze frisdrank bij. Thuis krijgt iedereen nog een Cornetto ijsje toe. Marlies kletst onder het genot van een glaasje frisdrank nog met haar ouders na over haar verjaardag.

Op de volgende bladzijde ziet u een voorbeeld van het verjaardagsmenu van Marlies.

Ontbijt		Eiwit in gram	
1	snee eiwitarm brood	-	
	besmeerd met dieetmargarine	-	
1	x belegd met kokosbrood (30 gram)	1,2	
1	volkoren beschuit	1,5	
1	x besmeerd met jam	-	
	gebruikelijke aminozuursuppletie	-	
Subtotaal eiwit:		2,7	gram
In de loop van de ochtend			
1	beker drinken zoals, water, thee, limonade, frisdrank, bouillon of vruchtensap	-	
1	mini MilkyWay (25 gram)	0,9	
Subtotaal eiwit:		0,9	gram
Tweede broodmaaltijd			
2	sneden eiwitarm brood	-	
	besmeerd met dieetmargarine	-	
1	x besmeerd met jam	-	
1	x belegd met vruchtenhagel	-	
	gebruikelijke aminozuursuppletie	-	
Subtotaal eiwit:		0,0	gram
In de loop van de middag (feestje)			
1	punt appelkruimelvlaai (85 gram)	3,1	
2	handjes popcorn (20 gram gepoft)	2,6	
1	stuk fruit	-	
1	beker drinken zoals, water, thee, limonade, frisdrank, bouillon of vruchtensap	-	
Subtotaal eiwit:		5,7	gram
Warme maaltijd avond			
3	aardappelpfels frites (150 gram)	6,8	
1	eetlepel fritessaus	-	
1	schaaltje rauwkost (50 gram)	-	
1	kroket (75 gram)	8,0	
	appelmoes naar wens	-	
	gebruikelijke aminozuursuppletie	-	
1	glas frisdrank	-	
Subtotaal eiwit:		14,8	gram
In de loop van de avond			
1	Cornetto Classic ijsje (75 gram)	3,4	
1	zakje chips (25 gram)	1,3	
1	glas frisdrank	-	
Subtotaal eiwit:		4,7	gram
Geteld eiwit:		28,8	gram
Eiwit uit vrij toegestane producten (groene groep, op deze lijst zijn dat de producten met een – erachter)		± 2,7	gram
Totaal eiwit per dag (eiwittolerantie):		± 31,5	gram

Nieuwe ontwikkelingen m.b.t PKU

De kennis op het gebied van erfelijkheid en PKU ontwikkelt zich afgelopen jaren snel.

We krijgen steeds meer kennis door de ontwikkeling van technologie. Op het gebied van onze genen (het DNA) weten we steeds meer. Dat betekent dat de ontwikkeling van kennis over zeldzame ziekten zoals PKU ook steeds sneller gaat.

Op het moment van het schrijven van dit hoofdstuk (juni 2019) is een aantal biotech bedrijven actief in het ontwikkelen van mogelijke nieuwe therapieën voor PKU. Onder andere gentherapie en enzymtherapie.

In mei 2019 is in Europa een nieuw geneesmiddel (Palynziq®) geregistreerd door de EMA. De EMA is de Europese instantie die bepaalt of een medicijn mag worden gebruikt in Europa. Op dit moment is nog niet bepaald of dit geneesmiddel in Nederland ook vergoed wordt voor PKU-ers. De PKU vereniging is hier wel mee bezig.

Ook het zelf prikken van een bloedspot gaat mogelijk in de toekomst veranderen. Er wordt door 2 bedrijven momenteel gewerkt aan het ontwikkelen van een apparaat om zelf thuis je bloedwaarde vast te kunnen stellen. Dat zou betekenen dat je binnen een paar uur een uitslag hebt en niet meer dagen hoeft te wachten tot je de uitslag van het ziekenhuislaboratorium krijgt.

Voordat deze nieuwe mogelijkheden ook daadwerkelijk kunnen worden toegepast op PKU patiënten zal waarschijnlijk nog best een aantal jaar duren. Toch is het goed om het hier te benoemen. Via de Nederlandse PKU vereniging wordt u in het kwartaalblad (het PKU Magazine) op de hoogte gehouden.

Nuttige adressen

- De Nederlandse PKU Vereniging (NPKUV)
- De PKU expertise centra in Nederland
- Overige PKU-behandelcentra in Nederland

De Nederlandse PKU Vereniging (NPKUV)

De Nederlandse PKU Vereniging is in 1988 opgericht door een aantal ouders van kinderen met PKU. Inmiddels is de vereniging gegroeid naar ruim 450 leden en een groot aantal donateurs. De vereniging ontvangt subsidie waardoor verschillende activiteiten kunnen worden georganiseerd.

De vereniging heeft tot doel:

- het verzorgen van lotgenotencontact
- het geven van voorlichting
- het opkomen voor de belangen van de PKU-patiënt en/of zijn ouder(s) of verzorger(s).

Activiteiten van de vereniging zijn o.a.:

- de uitgave van een informatieblad (het PKU Magazine)
- het opkomen voor de belangen van de PKU-ers in Nederland (bij overheid/verzekeraars/industrie etc).
- de organisatie van een jaarlijkse Landelijke Dag
- het organiseren van een jeugdweekend voor de jongere leden (voorwaarde is dat kinderen zelfstandig met het dieet kunnen omgaan)
- het organiseren van een ouderenweekend voor de oudere PKU-ers
- het organiseren van thema-bijeenkomsten.
- ontwikkelen van bruikbare informatiematerialen zoals filmpjes op Youtube (bloedprikken) en de Eiwitkenner App (samen met het Expertise Centrum PKU in Amsterdam)

De vereniging bereikt een zeer groot deel van haar doelgroep. Naar schatting is ongeveer 70% - 80% van de PKU-patiënten (of hun ouders/verzorgers) lid van de vereniging.

U kunt u als lid aanmelden op de website: pkuvereniging.nl.

De contributie bedraagt € 25,- per jaar en wordt meestal vergoed door uw verzekeraar.

U kunt ook een donatie aan de vereniging doen. Met de ingezamelde gelden probeert de vereniging onderzoek naar PKU op te zetten. De vereniging heeft een zogenoemde ANBI-status bij de belastingdienst. Hierdoor is doneren aan de PKU Vereniging voor u fiscaal voordelig. **Als u een donatie doet zet dan bij de omschrijving 'ten behoeve van onderzoek'**. Het geld komt dan volledig ten goede aan onderzoek naar PKU. Meer informatie op de website van de vereniging pkuvereniging.nl

Voor meer informatie:

Nederlandse PKU Vereniging
Postbus 91
4000 AB Tiel

telefoon: 06 22 50 95 03

e-mail: info@pkuvereniging.nl

website: www.pkuvereniging.nl

De PKU Expertise centra in Nederland

Het Ministerie van VWS heeft (in samenspraak met de koepelorganisatie van Academische ziekenhuizen en de patiëntenvereniging) Expertise Centra aangewezen voor de behandeling en uitvoeren van onderzoek voor elke zeldzame ziekte.

Op dit moment zijn er 2 Expertise Centra in Nederland voor PKU. Het UMCG in Groningen en het Amsterdam UMC. In principe worden zeldzame ziekten behandeld in een Expertise Centrum. PKU is een zeldzame ziekte.

Door de (relatief) grote hoeveelheid patiënten met PKU worden PKU-patienten ook behandeld in een aantal andere Academische ziekenhuizen. De standaarden en richtlijnen voor de behandeling worden uitgezet door de Expertise Centra.

Daarnaast gebeurt het onderzoek naar PKU en onderwijs (opleiden van nieuwe specialisten) in de Expertise Centra.

Amsterdam UMC, locatie AMC.
Meibergdreef 9
1105 AZ AMSTERDAM
020-5669111

Universitair Medisch Centrum Groningen
Hanzeplein 1
9713 GZ GRONINGEN
050 - 361 61 61

Overige PKU behandelcentra in Nederland

Erasmus Medisch Centrum (inclusief Sophia kindziekenhuis)
Dr. Molenwaterplein 60
3015 GJ ROTTERDAM
010 - 704 07 04

Maastricht Universitair Medisch Centrum
P. Debyelaan 25
6229 HX MAASTRICHT
043 - 387 65 43

Universitair Medisch Centrum St. Radboud
Geert Grooteplein-Zuid 10
6525 GA NIJMEGEN
024 - 361 11 11

Universitair Medisch Centrum Utrecht, alleen Wilhelmina kindziekenhuis (kinderen)
Lundlaan 6,
3584 EA UTRECHT
088 - 755 55 55

Overige links

Youtube kanaal van de pkuvereniging

youtube.com/channel/UCDMFdxoITRfOvudXEDxwggQ

Stichting PKU Research:

pku-research.nl

Eiwitkenner:

eiwitkenner.nl

European Society for PKU (E.S.PKU):

espku.org

National PKU Alliance (NPKUA)

npkua.org

Vergoedingen

- Vergoedingen van dieetpreparaten via de basisverzekering
- Het aanvragen van een machtiging
- Bijzondere vergoedingen
- Ontwikkelingen in het vergoedingstelsel

Iemand met PKU moet een sterk natuurlijk-eiwitbeperkt dieet volgen. Daarvoor heeft de PKU-patiënt dieetproducten nodig, plus een phenylalaninevrij dieetpreparaat dat voorziet in zijn behoefte aan eiwitten, vitamines en mineralen. Deze producten zijn verkrijgbaar via de apotheek en facilitaire bedrijven.

De kosten die het dieet met zich meebrengt, kunt u voor een deel vergoed krijgen via de basisverzekering en soms ook via de aanvullende verzekering of fiscale aftrek. Als uw financiële draagkracht erg laag is, kunt u een beroep doen op de bijzondere bijstand.

Vergoedingen van dieetpreparaten via de basisverzekering

In de huidige wetgeving voor dieetkostenvergoeding wordt onderscheid gemaakt tussen dieetproducten en dieetpreparaten.

Dieetproducten, zoals eiwitarm brood en eiwitarme pasta, worden in principe niet vergoed.

Een *dieetpreparaat* is een voedingsmiddel met een andere samenstelling en vorm dan normale voeding. Voorbeelden hiervan zijn sondevoeding en dextrine maltose. Ook het aminozuurpreparaat voor PKU-patiënten valt hieronder.

Dieetpreparaten komen wél voor vergoeding in aanmerking. Of de zorgverzekeraar het dieetpreparaat vergoedt, is afhankelijk van de indicatie waarvoor het voorgeschreven wordt. In het geval van PKU gaat het om de indicatie 'ernstige stofwisselingsziekte' en zal de vergoeding meestal volledig plaatsvinden (op het eigen risico na).

Gangbare regel is dat ook smaaksachets worden vergoed als de aanvraag wordt ingediend in combinatie met een dieetpreparaat dat voor vergoeding in aanmerking komt.

Het aanvragen van een machtiging

Om voor een vergoeding van het dieetpreparaat in aanmerking te komen, dient de 'verklaring dieetpreparaten' van Zorgverzekeraars Nederland ingevuld te worden door de behandelend arts of diëtist.

U kunt met het formulier naar uw apotheek, of uw diëtist kan het faxen naar een facilitair bedrijf waar uw verzekering een contract mee heeft.

Enkele zorgverzekeraars stellen aanvullende voorwaarden zoals: 'alleen na toestemming', 'alleen via een gecontracteerde aanbieder of leverancier' of willen toch een handtekening van de arts.

De zorgverzekeraars werken met een machtigingssysteem voor de vergoeding van dieetpreparaten. Door middel van deze machtiging geeft de verzekeraar toestemming aan een leverancier om de voeding te leveren en de rekening bij de verzekeraar in te dienen. De rekeningen zijn voor u vaak niet zichtbaar.

In de toewijzingsbrief staat vermeld bij welke leveranciers u het dieetpreparaat kunt afnemen. De meeste zorgverzekeraars hebben daarvoor met een aantal leveranciers een overeenkomst gesloten. Naast uw apotheek worden meestal een aantal facilitaire bedrijven genoemd, zoals Tefa, Sorgente, Medizorg en Farmadomo.

Facitair bedrijf: Een medisch bedrijf dat hulpmiddelen en producten, zoals dieetpreparaten en soms ook dieetproducten, levert aan patiënten thuis.

Toewijzing machtiging

De machtiging voor dieetpreparaten wordt veelal voor maximaal één jaar verstrekt. Vraag tijdig een verlenging aan bij uw diëtist of arts.

Wijziging dieetpreparaat

Het kan voorkomen dat u een machtiging hebt voor een dieetpreparaat, en dat u het advies krijgt om een ander preparaat te gebruiken. In de meeste gevallen moet er dan een nieuwe aanvraag ingediend worden bij uw zorgverzekeraar.

Proefpakket

Enkele facilitaire bedrijven bieden u de mogelijkheid een proefpakket van een ander dieetpreparaat te bestellen om de smaak en gebruiksmogelijkheden uit te proberen. Vraag uw diëtist daarvoor een aanvraag in te dienen. De kosten ervan worden via de machtiging bij uw verzekering ingediend.

Producenten van aminozuurpreparaten bieden soms kosteloos proefpakketjes aan. Deze kunt u zelf aanvragen via de site van het betreffende bedrijf, of u kunt uw diëtist vragen dit voor u te doen.

Afwijzing machtiging

Als de vergoedingsaanvraag wordt afgewezen, kunt u contact opnemen met uw behandelend arts. Soms is een uitgebreidere motivatie en toelichting nodig.

Mocht een voedingsaanvraag dan nog niet worden toegewezen, dan kunt u een bezwaarprocedure starten. Deze is voor elke zorgverzekeraar anders. U kunt bij uw zorgverzekeraar navragen welke procedure voor u geldt. Meestal moet het bezwaarschrift binnen zes weken na ontvangst van de afwijzing ingediend zijn.

De Stichting Patiëntenbelang Vergoeding Dieetpreparaten kan u en uw diëtist gratis helpen bij deze procedure. Deze stichting heeft een helpdesk waar patiënten, artsen en diëtisten een beroep op kunnen doen. De helpdesk is bereikbaar op werkdagen van 8.30 uur tot 17.30 uur. Het telefoonnummer van de helpdesk is 0900 - 21 21 210 (15 cent per minuut).

Bijzondere vergoedingen

Bijzondere bijstand via de Sociale Dienst

Als u een laag inkomen hebt, kunt u via de Algemene Bijstandswet (ABW) een aanvraag om bijstand indienen bij de Gemeentelijk Sociale Dienst voor een tegemoetkoming in de kosten van dieetproducten.

Het Voedingscentrum heeft een softwareprogramma ontwikkeld om te kunnen berekenen wat een bepaald dieet méér kost dan 'gewoon' eten. Sociale diensten zijn niet verplicht dit programma te gebruiken. U kunt het programma bestellen bij het Voedingscentrum in Den Haag: info@voedingscentrum.nl

Teruggaaf van belasting

Wanneer een zorgverzekeraar niet alle kosten vergoedt (bijvoorbeeld de kosten van de dieetproducten), kunt u in bepaalde gevallen een beroep doen op extra belastingaftrek. Veel kosten als gevolg van ziekte (waaronder dieetkosten) kunnen van de belasting worden afgetrokken, maar alleen als ze boven een bepaald bedrag (drempel) uitkomen.

Ontwikkelingen in het vergoedingstelsel

De laatste jaren is er regelmatig gesproken over afschaffing van dit vergoedingen-systeem. Op de sites van de belastingdienst, de Nederlandse PKU Vereniging kunt u de laatste informatie vinden.

Voorbeeldbrieven

- Voor (voorschoolse) kinderopvang en leraren
- Voor ouders van vriendjes en klasgenoten
- Voor dokters en (kinder)verpleegkundigen zoals voor de schoolarts of het consultatiebureau
- Voor de douane (Nederlandse tekst)
- Voor de douane (Engelse tekst)

Als u deze voorbeeldbrieven kopieert, kunt u ze aan leraren, ouders van klasgenootjes en andere zorgdragers of medici geven die op de hoogte moeten zijn van PKU. U kunt ze ook gebruiken als basis om uw eigen brief te schrijven.

Als u naar het buitenland gaat, neem dan een brief van uw arts mee voor de douane om vertraging en verwarring te voorkomen. Voor informatie over vertalingen, zie Reistips in hoofdstuk #14.

Voor (voorschoolse) kinderopvang en leraren

Beste docent,

..... heeft een aandoening die PKU (Phenylketonurie) wordt genoemd.

PKU is een erfelijke, zeldzame, niet besmettelijke aandoening die zonder behandeling permanente hersenbeschadiging tot gevolg heeft. PKU is een stofwisselingsziekte waarbij het eiwit uit de voeding niet op de gewone manier verwerkt wordt. Een onderdeel van het eiwit, het aminozuur phenylalanine, wordt niet afgebroken. Zonder behandeling komt er te veel van deze stof in het bloed. En dat heeft ernstige gevolgen.

Gelukkig kan PKU volledig behandeld worden door een sterk eiwitbeperkt dieet. Hiermee kunnen we het phenylalanineniveau in het bloed binnen gezonde grenzen houden, waardoor ons kind normaal kan opgroeien.

..... heeft dit dieet vanaf de geboorte gevolgd. Behalve het dieet is hij/zij precies hetzelfde als de andere kinderen in de klas. Hij/zij is niet vatbaarder voor ziekte dan andere kinderen en kan gewoon deelnemen aan de schoolactiviteiten.

PKU is geen allergie. Als een kind met PKU iets eet wat hij of zij niet mag eten, dan is er geen zichtbare reactie. Maar zijn/haar bloedwaarden veranderen wél.

De eiwitbeperking houdt in dat bijna al het eiwit dat mag gebruiken per dag geleverd wordt uit voedingsmiddelen zoals aardappelen, groente en fruit. Brood moet eiwitarm brood zijn. Vlees, kaas, melk en eieren zijn niet toegestaan. Omdat deze voeding niet voorziet in alle benodigde eiwitten, vitamines en mineralen, moet dagelijks een aminozuurpreparaat gebruiken, verdeeld over ____ porties.

Het dieet moet secuur gevolgd worden, daarom vragen we u om op de volgende dingen te letten:

- mag zijn/haar eten niet met andere kinderen delen.
- mag alleen eten dat wij geven (of dingen die op de lijst staan die wij goedgekeurd hebben).
- Restjes eten moeten worden bewaard en weer naar huis genomen worden. Zo kunnen wij bijhouden hoeveel er wel of niet gegeten is.
- Als het aminozuurpreparaat meegenomen wordt naar school, moet het gezien worden als een medicijn. We willen graag met u praten over een manier om te zorgen dat het preparaat elke dag genomen wordt.

Als dingen heeft gegeten die niet door ons meegegeven zijn, dan is het belangrijk dat wij dat nog diezelfde dag weten, zodat we het dieet voor de rest van de dag kunnen aanpassen.

Hartelijk bedankt voor uw hulp. We stellen die zeer op prijs. Als u meer informatie nodig hebt, kunt u ons bereiken op

Met vriendelijk groet,

Voor ouders van vriendjes en klasgenoten

Beste ouders,

..... is een klasgenootje van uw kind.

Hij/zij heeft een aandoening die PKU (phenylketonurie) wordt genoemd. PKU is niet besmettelijk. Het is een stofwisselingsziekte waarbij het eiwit uit de voeding niet op de gewone manier verwerkt wordt. Een onderdeel van het eiwit, het aminozuur phenylalanine, wordt niet afgebroken. Zonder behandeling komt er te veel van deze stof in het bloed. En dat heeft ernstige gevolgen. Gelukkig kan PKU behandeld worden met een sterk eiwitbeperkt dieet.

..... heeft de aandoening al vanaf de geboorte. U kent waarschijnlijk niemand met PKU, maar elke baby wordt er na de geboorte op getest met een hielprikje. Kinderen met PKU zijn verder hetzelfde als alle andere kinderen. Het enige waardoor u kunt merken dat ze PKU hebben, is door de afwijkende voeding die ze gebruiken.

..... eet niet veel van de dingen die uw kind wel mag eten en het kan erop lijken dat hij/zij ongezond eet. Kinderen (en volwassenen) met PKU mogen bijvoorbeeld geen vlees, vis, kip, eieren, melk, bonen of noten eten. In veel voedingsmiddelen zit eiwit, bijvoorbeeld ook in chocolade, roomijs, pannenkoeken en gewone koekjes.

..... mag maar weinig van deze eiwitten eten.

Elke dag meten we de voeding nauwkeurig af om de hoeveelheid eiwit te geven die hij/zij mag hebben. Hij/zij mag wel groente, aardappels en fruit nemen, net als limonade (geen light frisdrank), sommige snoepjes en waterijs. Maar verder krijgt vaak speciale voedingsmiddelen zoals eiwitarm brood, eiwitarme koekjes en eiwitarme pasta. Naast de maaltijden gebruikt drie keer per dag een dieetpreparaat als aanvulling op de eiwitten, vitamines en mineralen in de voeding.

Het is zeer belangrijk dat het dieet nauwkeurig volgt. Als een kind met een voedingsallergie de verkeerde dingen eet, dan treedt er onmiddellijk een reactie op. Bij een kind met PKU komt het probleem pas later naar boven.

We zijn eraan gewend om voor zijn/haar eten te zorgen, waar hij/zij ook naar toe gaat. Als u hem/haar graag wilt uitnodigen om te komen spelen of voor een feestje, dan bespreken we vooraf graag wat voor eten u hem/haar kunt geven.

Met vriendelijk groet,

Telefoonnummer:

Voor dokters en (kinder)verpleegkundigen anders dan van het PKU-centrum (zoals de schooldokter of het consultatiebureau)

Geachte arts/verpleegkundige,

Betreft:

Bij dit kind is door middel van de hiepruk phenylketonurie (PKU) vastgesteld. PKU is een recessief overervende aandoening die gekenmerkt wordt door een gebrek aan het leverenzym phenylalanine hydroxylase, dat onmisbaar is bij de verwerking van het aminozuur phenylalanine (Phe). Eiwitten zijn opgebouwd uit verschillende aminozuren; phenylalanine is daar één van. Er is altijd een bepaalde hoeveelheid phenylalanine nodig voor normale groei.

Zonder behandeling resulteert PKU in progressieve, permanente hersenbeschadiging. Wanneer de behandeling zo snel mogelijk na de geboorte wordt gestart, kan het kind zich normaal ontwikkelen op zowel fysiek, intellectueel als sociaal gebied.

Behandeling:

- Een combinatie van een eiwitbeperkt dieet in combinatie met een phenylalaninevrij aminozuurpreparaat ter aanvulling van de eiwit-, vitamine- en mineralenbehoefte. Voor het preparaat is een voorschrift nodig; het dieet moet nauwkeurig gevolgd worden.
- Nadat de diagnose is gesteld, krijgen baby's vaak een paar dagen uitsluitend phenylalaninevrije zuigelingenvoeding om de phenylalaninewaarde in het bloed te laten dalen. Daarna wordt naast deze voeding stapsgewijs borstvoeding of zuigelingenvoeding nr. 1 opgebouwd om de tolerantie voor phenylalanine te bepalen. Het doel is om de Phe-waarde binnen bepaalde waarden te houden door wekelijks bloedmonsters af te nemen, die in het laboratorium geanalyseerd worden.

Ondersteuning:

- De arts en diëtist houden de PKU van ons kind in de gaten en zullen uw vragen over relevante zaken graag beantwoorden. Neem alstublieft contact op als u vragen hebt.
- Baby's met PKU moeten de eerste weken wekelijks gewogen worden, en daarna elke maand, om hun groei te volgen.
- Vast voedsel, dat vanaf ca. 4-5 maanden gegeven wordt, bevat eiwit. De hoeveelheden hiervan worden afzonderlijk afgesproken (soms ook afgewogen), gebaseerd op de gemeten Phe-waarde (de eiwittolerantie). Bij uitbreiding van de voeding zijn later eiwitvrije dieetproducten nodig zoals eiwitarm brood, eiwitvrije ontbijtgranen en andere producten.

- Als de PKU goed ingesteld is met een eiwitbeperkt dieet, kunnen deze kinderen gezond blijven en zich normaal ontwikkelen. Standaardinfecties met koorts tijdens de kinderjaren, slechte voeding en/of gewichtsverlies kunnen er echter voor zorgen dat de Phe-waarde stijgt. Hierbij is medische en diëtistische ondersteuning nodig.
- Een kind met PKU dient alle vaccins te krijgen, zoals die voor elk kind gelden.
- De behandeling voor standaardziektes blijft hetzelfde, al moeten alle medicijnen, indien mogelijk, gecontroleerd worden op kunstmatige zoetstoffen die phenylalanine bevatten. Deze zoetstoffen zijn aspartaam (E951), en aspartaam-acesulfaam (E962). Als er een alternatief medicijn is zonder deze zoetstoffen, dan moet dit gegeven worden.

Het behandelen van PKU van jongs af aan heeft een goed resultaat en het wordt dan ook aangeraden dat de patiënt het Phe-beperkt dieet het hele leven volgt. Ouders krijgen informatie over PKU en de behandeling. De uitslagen van de bloedtest worden door de arts en de diëtist beoordeeld en met de ouders besproken. Zonodig wordt op basis van de bloedwaarden het dieet aangepast.

Hoogachtend,

Arts :

Adres :

Datum :

Voor de douane (Nederlandse tekst)

Geachte douanebeambte,

BETREFT:

Naam :

Geboortedatum :

Adres :

Burgerservicenummer :

..... heeft een zeldzame metabole aandoening die phenylketonurie (PKU) heet. Ongeveer één op de 18.000 mensen heeft deze aandoening.

Deze aandoening wordt behandeld door middel van een sterk eiwitbeperkt dieet en een dieetpreparaat (alleen verkrijgbaar op recept). Dit dieetpreparaat bevat een mix van aminozuren om de tekorten aan eiwitten, vitamines en mineralen in het dieet te compenseren.

Omdat dit preparaat dagelijks ingenomen moet worden, is het noodzakelijk dat het meegenomen wordt tijdens (inter)nationale reizen. Het kan ook nodig zijn om een voorraad per (inter)nationale post op te sturen. Als er vragen zijn over dit medisch noodzakelijke dieetpreparaat, neem dan contact op met ondergetekende (behandelend arts).

..... heeft ook de volgende preparaten nodig (alleen verkrijgbaar op recept):

.....

.....

.....

Tevens is het binnen het dieet noodzakelijk eiwitarme dieetproducten te gebruiken. Deze zijn niet overal verkrijgbaar, en moeten daarom ook meegenomen worden.

.....

.....

.....

Hoogachtend,

Specialist :

Contactgegevens :

Voor de douane (Engelse tekst)

Dear Customs Officer,

RE:

Name :

Date of birth :

Address :

:

..... has a rare metabolic condition known as phenylketonuria (PKU) that affects around one in every 18,000 people.

Management of this condition involves strict adherence to a low protein diet and an oral supplement called (only available on prescription). This supplement contains an amino acid mix to compensate for the lack of natural protein in their diet.

Because this supplement must be taken daily it is necessary that a supply is carried while travelling internationally. It may also be necessary for supplies to be received from the Netherlands by international courier/mail.

If there are any concerns regarding this medical supplement please contact me or your local medical authorities.

..... also requires the following (only available on prescription):

.....

.....

.....

Yours sincerely,

Dr :

Title :

Address :

Informatie over PKU voor geïnteresseerden

PKU is een stofwisselingsziekte. De meeste mensen hebben nog nooit van PKU gehoord. Dat is niet zo gek, want het is een zeldzame aandoening. Met dit hoofdstuk willen we u in het kort laten kennismaken met PKU. Met deze kennis begrijpt u wat de ziekte inhoudt en waarom het dieet nodig is. Ook kunt u met het speciale dieet rekening houden bij traktaties en bij de maaltijden.

Gezond en toch ziek

Een PKU patiënt wordt ogenschijnlijk als een gezonde baby geboren. Na een paar dagen werd, zoals bij iedere pasgeborene wat bloed afgenomen met een prikje in de hiel, de zogenaamde hielprik. Daarbij werd duidelijk dat er toch iets niet in orde was: de baby heeft PKU en er werd direct gestart met de behandeling: een speciaal dieet. Maar waarom is dit nodig? Wat is er aan de hand?

Wat is Phenylketonurie of PKU?

PKU is een afkorting van Phenylketonurie, een erfelijke stofwisselingsziekte, waarbij de phenylalanine waarde in het bloed te hoog is. Wanneer de behandelingsvoorschriften goed worden opgevolgd (het speciale dieet) kan iemand met PKU als ieder ander kind normaal ontwikkelen.

Wat is phenylalanine voor een stof?

Om deze vraag te beantwoorden, moeten wij u eerst iets over onze normale voeding en de verwerking van de voeding in ons lichaam vertellen. Onze dagelijkse voeding zoals brood, melk(producten), vlees, groenten, aardappelen enzovoort, bestaat uit een aantal verschillende voedingsstoffen: o.a. eiwitten, vetten, koolhydraten, water en vitamines. Ons lichaam gebruikt deze voedingsstoffen als bouwstof, brandstof en reserve. Eiwitten zijn vooral belangrijk als bouwstof. Zij zijn nodig om nieuwe cellen te bouwen en oude cellen te vervangen. Vóórdat de eiwitten als bouwstof gebruikt kunnen worden, moeten ze eerst in de maag en darmen worden verteerd. Eiwitten kunnen we zien als een lange ketting opgebouwd uit vele kralen. Bij de vertering wordt deze lange ketting in stukken geknipt. De kraaltjes die daarbij vrijkomen noemen we aminozuren. Deze aminozuren worden vanuit de darm in het bloed opgenomen. Eén van die aminozuren (kralen) is phenylalanine (meestal afgekort als 'phe'). Phe komt voor in alle voedingsmiddelen die eiwitten bevatten. In een normale voeding zit meer phe dan we nodig hebben.

Wat gebeurt er bij patiënten met PKU?

Bij gezonde mensen wordt het overschot aan phe omgezet in een ander aminozuur: tyrosine. Hiervoor is een enzym nodig. Enzymen zijn nodig voor de stofwisseling om in ons lichaam stoffen te kunnen omzetten in andere stoffen. Ons lichaam heeft heel veel verschillende enzymen nodig.

Bij patiënten met PKU werkt het enzym dat phe in tyrosine moet omzetten niet goed. Er ontstaat een teveel aan phe in het bloed. Een te hoog Phe is schadelijk voor het lichaam, met name voor de hersenen.

De behandeling: het dieet

De oudste behandeling die heel effectief is gebleken is de behandeling met een dieet. Het dieet is zo samengesteld, dat de patiënt van alle voedingsstoffen voldoende, en van phe precies de juiste hoeveelheid krijgt (veel minder dan u en wij). Deze voeding mag beslist niet te veel, maar ook niet te weinig phe bevatten. We spreken van een phenylalanine-beperkt dieet. Dit wordt vertaald tot een hoeveelheid eiwit die dagelijks in het dieet kan worden gebruikt. Omdat in alle eiwitten phe voorkomt wordt bij de praktische uitvoering van het dieet met eiwitten gerekend.

De eerste maanden bestaat de voeding uit een speciale dieetvoeding gecombineerd met borstvoeding of met gewone zuigelingenvoeding. Op latere leeftijd bestaat de voeding voor een deel uit een normaal voedingsmiddelenpakket, aangevuld met speciale eiwitarme dieetproducten. Kaas, vlees, kip vis ,ei en andere producten die veel eiwit en daardoor veel phe bevatten, kunnen meestal helemaal niet worden gebruikt. Van andere producten kunnen kleinere of normale porties worden gegeten. De hoeveelheden moeten vaak gewogen en gemeten moeten. Bijvoorbeeld van aardappelen, rijst, koekjes, chips, etcetera. Voedingsmiddelen die geen eiwit of heel weinig eiwit bevatten zoals bijvoorbeeld fruit, rauwkost en zoetigheid kunnen onbeperkt gebruikt worden. Daarnaast zijn er speciale eiwitarme dieetproducten. Deze vervangen producten die teveel eiwit bevatten, zoals eiwitarme brood, eiwitarme macaroni, eiwitarme biscuit en dergelijke. Deze zijn alleen verkrijgbaar bij daarin gespecialiseerde firma's. Het resultaat is een eiwitbeperkte voeding met precies de juiste hoeveelheid phenylalanine. Het is wel een onvolwaardige voeding: we hebben immers allemaal eiwitten nodig. De tekorten worden opgevangen door een speciaal preparaat. Dit preparaat bevat eiwit zonder phenylalanine en ook vitaminen en mineralen. Deze preparaten moeten een aantal malen per dag worden ingenomen, meestal 3 x per dag. Ze zijn verkrijgbaar via de apotheek of via hierin gespecialiseerde facilitaire bedrijven.

De controles op de polikliniek

Een PKU patiënt moet regelmatig voor controle op de polikliniek terugkomen om te kijken of alles goed gaat en om, indien nodig, het dieet bij te stellen.

Om gezond en normaal op te groeien moet phe waarde niet te hoog en ook niet te laag worden. Deze waarde kan onverwacht ook veranderen zonder dat het dieet gewijzigd is. Zowel groei als ziekte zoals de gewone kinderziekten en een griepje beïnvloeden de phe-waarde. Deze veranderingen in de groei en infecties treden in de eerste levensfase vaker op. Mede daarom moet de phe-waarde in die eerste tijd zo vaak bepaald worden.

Iemand met PKU kan een normaal leven leiden

Ja en nee. Wij hebben al verteld, dat iemand met PKU eigenlijk niet ziek is en net zo gezond en normaal kan opgroeien als iedereen, maar wel met een dieet! Het is niet eenvoudig om je altijd aan het dieet te houden. Denk maar aan schoolreisjes, uitjes van het werk, verjaardagen, logeren, vakantie, kampen enzovoort. PKU kan niet gemakkelijk vergeleken worden met andere ziekten. Bovendien is het een zeldzame ziekte waarvan de mensen in de omgeving vaak weinig of niets begrijpen. Zeker omdat iemand met PKU er gewoon gezond uitziet. Juist daarom is het belangrijk dat u als directe omgeving begrijpt dat het betekent: 'op dieet' zijn en dus veel voedingsmiddelen niet mogen eten, maar verder gewoon met alles mee kunnen doen. U helpt de PKU patiënt enorm, als u én

uw omgeving de praktische problemen met het dieet helpt oplossen zodat er open en eerlijk met PKU omgegaan kan worden.

Het dieet: hoe lang nog?

In de beginjaren (1954) van de PKU behandeling werd het veilig gevonden om op de leeftijd van 4, 6 of 12 jaar of op de volwassen leeftijd te stoppen met de behandeling en het dieet. Later bleek uit onderzoek dat het noodzakelijk is het dieet te blijven volgen om de Phe waarde in het bloed laag te houden. Recent zijn echter nieuwe behandelmogelijkheden beschikbaar gekomen die nu nog niet voor iedere PKU patiënt geschikt zijn, maar in de naaste toekomst worden ook behandelingen verwacht die het dieet zullen verruimen of zelfs overbodig kunnen gaan maken.

Het dieet: de praktijk

In het schema onderaan vindt u voorbeelden van dranken, tussendoortjes en maaltijden voor een PKU patiënt. De hoeveelheid eiwit verschilt per patiënt, maar u hebt dan wel een indruk wat onbeperkt kan worden gegeten en gedronken en wat in afgepaste hoeveelheden.

Tot slot

We hebben u in grote lijnen wegwijs gemaakt in de wereld die PKU heet. Toch kan het zijn dat er weer nieuwe vragen bij u opkomen. Ook de patiëntenvereniging (www.pkuvereniging.nl) kan helpen met praktische vragen.

	Vrij toegestaan	In afgepaste hoeveelheden
dranken	Water Limonade (bereid van limonadesiroop* of rozebottelsiroop) Frisdrank (geen lightsoorten*!) Appelsap Thee, icetea* Zwarte koffie Bouillon	Eiwitarmede melkdrank
versnaperingen	Fruit Rauwlost zoals tomaatjes, wortel, komkommer Snoep (geen chocolade, geen drop, niet suikervrij*) Eiwitarmede koekjes en - biscuit Sorbetijs op fruitbasis Limonade-ijslolly	Biscuit, koekjes, drop, chips, ontbijtkoek
broodmaaltijden	Eiwitarm brood Eiwitarmede crackers	Rijstwafel, cracker
	Margarine, halvarine, kruidenboter, mayonaise	
	Zoet beleg (geen chocolade geen pindakaas)	chocoladebeleg
	Fruit en rauwkost	
Warme maaltijd	Bouillon (van een blokje of zelf getrokken, vlees eruit zeven)	Soep (vlees eruit zeven)
	Rauwkost	Groente
	Eiwitarmede rijst en eiwitarmede pasta	Aardappel (gekookt en gebakken en als puree zonder melk)
	Eiwitarmede pizza	rijst
		pasta
	Fruit	
	Appelmoes, compote, fruitsorbetijs	

*) de zoetstof aspartaam is niet toegestaan voor patiënten met PKU. Andere zoetstoffen, zoals acesulfaam K, sorbitol, sacharine en Stevia zijn wel toegestaan. Lees de verpakking goed!

Eiwitarme dieetproducten voor in het sterk eiwitbeperkte dieet

- Fabrikanten, importeurs en leveranciers
- Eiwitarme dieetproducten

Fabrikanten, importeurs en leveranciers

Er zijn verschillende adressen waar u eiwitarme dieetproducten kunt bestellen, zowel in Nederland als in het buitenland (met name Duitsland en Amerika). Meestal zijn eiwitarme dieetproducten niet verkrijgbaar in een gewone supermarkt of in zogenaamde dieetzaken, reformzaken of gezondheidswinkels.

Wij adviseren u contact op te nemen met onderstaande bedrijven en informatie op te vragen over hun **assortiment** van eiwitarme dieetproducten, de **samenstelling** van de producten (de hoeveelheid eiwit per 100 gram product), de **prijzen** en de **leveringsvoorwaarden**.

Sommige firma's zijn bereid een proefpakket te zenden.

Als u twijfelt of een product in het dieet gebruikt kan worden, overleg dan met uw behandelend diëtist.

Als u glutenvrij meel, glutenvrij brood of glutenvrije koekjes koopt, let dan goed op of deze eiwitarm zijn!

Eiwitarme dieetproducten

Vanwege de wijzigingen in assortiment en samenstelling kunnen wij hieronder slechts een beperkt aantal eiwitarme dieetproducten noemen.

Eiwitbeperkte dieetproducten verkrijgbaar in Nederland

- Dieetook – dieetook.nl
Telefoon: 0597 - 331 204
- Mediq Tefa - mediqtefa.nl
Telefoon: 030 - 282 15 34
- Sorgente - Sorgente.nl
Telefoon: 030 - 634 62 68
- Eurocept homecare - eurocept-homecare.nl
Telefoon: 030 - 280 42 71

- Allergento - allergento.nl
Telefoon: 0488 - 421 924
- Le Poole - glutenvrij-lepoole.nl
Telefoon: 0571 - 271 702
- Market Endeavor BV - Gluten-Vrij.nl
- Vegan webshops, zoals veganmission.nl en vmarktutrecht.nl hebben een ruim assortiment vegan 'kaas' varianten met weinig eiwit. (let op: de hoeveelheid eiwit verschilt per merk!)

Eiwitbeperkte dieetproducten verkrijgbaar in het buitenland

- Duitsland
 - Metax - metax.org
 - Spezial-Diät-Bäckerei Poensgen – poensgen-brot.de
 - Diät-Versand-Konditorei Huber - .pku-versand-huber.de
- Verenigde Staten en UK:
 - Ener-G Foods- ener-g.com
Eiwitarme cheddar en mozzarellakaas naast diverse andere eiwitarme producten. Producten worden geleverd via een leverancier in de UK. Zie de website van Ener-g.
 - Cambrooke foods - cambrookefoods.com
Eiwitarme burgers en andere eiwitarme producten.

Woordenlijst

Aminozuur

Aminozuren zijn de bouwstenen van eiwitten. Het lichaam maakt zelf veel aminozuren aan, maar andere moeten uit de voeding worden opgenomen: de zogenoemde essentiële aminozuren.

Aminozuurpreparaat

Wordt in dit handboek ook 'preparaat' genoemd. Zie preparaat.

Arts metabole ziekten

Zie metabool arts.

Aspartaam

Een kunstmatige zoetstof die phenylalanine bevat en dus door PKU-patiënten gemeden moet worden. Deze zoetstof staat op voedsel etiketten ook wel vermeld als Nutrasweet®, Canderel® (beide zijn merknamen van zoetstof), E951 (aspartaam) en E962 (aspartaam-acesulfaam).

Behandelend arts

Zie metabool arts.

BH4

BH4 is een andere naam voor tetrahydrobiopterine. PKU wordt veroorzaakt door een gebrek in de werking van het enzym phenylalanine hydroxylase (PAH). Om PAH goed te laten werken, is het co-enzym BH4 nodig.

BMI

Body Mass Index, een getal dat aangeeft of iemand een gezond gewicht heeft, of te zwaar of te licht is. De BMI wordt berekend door het gewicht in kilogrammen te delen door het kwadraat van de lengte in meters.

Calorie

Calorie is een eenheid van energie. De energie die we uit ons voedsel halen, wordt gemeten in kilocalorieën (kcal). Een kilocalorie = 1.000 calorieën. Mensen gebruiken vaak de term calorie terwijl ze eigenlijk kilocalorie bedoelen. Energie kan ook uitgedrukt worden in (kilo)Joules (zie Joule). 1 kcal = 4,2 kJ.

Eiwit

Eiwitten vormen een van de drie belangrijkste groepen voedingsstoffen in ons voedsel: eiwitten, koolhydraten en vetten. Eiwitten bestaan uit aminozuren. Het lichaam heeft eiwitten nodig om te groeien en te herstellen. Veel voedingsmiddelen bevatten eiwit. Producten zoals vlees, vis, eieren, melk en peulvruchten zijn rijk aan eiwitten. Omdat in die eiwitten het aminozuur phenylalanine voorkomt, zijn ze niet geschikt voor PKU-patiënten. Een aminozuurpreparaat zonder phenylalanine voorziet PKU-patiënten van de eiwitten die ze nodig hebben.

Eiwittolerantie

De hoeveelheid natuurlijk eiwit die u kunt eten/drinken zonder uw Phe-waarden te ontregelen. De natuurlijk eiwittolerantie (= Phe-tolerantie) is bij iedere PKU-patiënt anders, en wordt bepaald aan de hand van de phenylalaninewaarden in het bloed.

Energie

Energie is het vermogen van het lichaam om arbeid te verrichten. Arbeid is bijvoorbeeld bewegen, groeien en denken. Het lichaam haalt zijn energie uit de koolhydraten, vetten en eiwitten in het voedsel. Deze energie wordt uitgedrukt in kilojoules (kJ) of kilocalorieën (kcal). 1 kcal = 4,2 kJ.

Energiebalans

Evenwicht tussen energie-inname en energieverbruik.

Enzym

Een enzym is een stof die een bepaalde chemische reactie stimuleert. Enzymen worden soms als helpers beschreven. In het lichaam komen veel enzymen voor.

Essentieel aminozuur

Een essentieel aminozuur kan niet door het lichaam zelf aangemaakt worden en moet dus door ons lichaam uit de voeding worden opgenomen. Phenylalanine is een essentieel aminozuur.

Facilitair bedrijf

Een medisch bedrijf dat hulpmiddelen en producten, zoals dieetpreparaten en soms ook dieetproducten, levert aan patiënten thuis.

Fenylalanine

Zie phenylalanine.

Folaat

Een andere naam voor foliumzuur.

Foliumzuur

Een van de B-vitaminen. Zwangere vrouwen wordt aangeraden deze vitamine te nemen om zo aangeboren afwijkingen te helpen voorkomen. Foliumzuur wordt ook folaat genoemd.

Gen

Eenheid van erfelijk materiaal. Genen bevatten erfelijke informatie voor lichaamsprocessen, eigenschappen en instructies voor het aanmaken van chemische stoffen. Kenmerken zoals bloedgroep en haarkleur, maar ook erfelijke aandoeningen liggen op de genen opgeslagen. De genen bevinden zich in alle cellen van het lichaam.

Gram

Een duizendste van een kilo. In de meeste voeding bevat één gram eiwit ongeveer vijftig mg phenylalanine.

Hieiprik

Zie Screening.

Hormoon

Een chemische stof die door het lichaam aangemaakt wordt. Hormonen bevinden zich in het bloed en hebben invloed op de werking van bepaalde cellen en organen.

Internist (gespecialiseerd in PKU)

Zie metabool arts.

Joule

De energie die we uit ons voedsel halen wordt gemeten in kiloJoules (kJ). Een kiloJoule = 1.000 Joules. Energie kan ook uitgedrukt worden in (kilo)calorieën (zie Calorie). 1 kcal = 4,2 kJ.

Kinderarts

Zie metabool arts.

Koolhydraat

Koolhydraten vormen een van de drie belangrijkste groepen voedingsstoffen in ons voedsel: eiwitten, koolhydraten en vetten. Voorbeelden van voedselproducten die veel koolhydraten bevatten, zijn brood, pasta, rijst, groenten, fruit, snoep en suiker.

KUVAN®

Een middel (BH4) dat bij *een deel* van de PKU-patiënten de Phe-waarden kan verlagen.

KUVAN®-belastingtest

Een test waarvoor wordt bepaald of KUVAN® bij een individuele PKU-patiënt de Phe-waarden verlaagt.

Metabole ziekten

Stofwisselingsziekten (metabolisme = stofwisseling). Een aandoening waarbij de aanmaak of de verwerking van één duidelijk omschreven chemische stof in het lichaam is verstoord, zodat een teveel of tekort aan die stof ontstaat.

Metabool arts

Specialist die PKU-patiënten behandelt in het PKU-centrum. Wordt in dit handboek ook aangeduid met arts metabole ziekten, behandelend arts, internist (gespecialiseerd in PKU) of kinderarts (gespecialiseerd in PKU).

Micromol per liter (μmol/L)

Een maateenheid om de hoeveelheid phenylalanine in het bloed aan te duiden. μmol spreekt u uit als 'mumol' of 'micromol'. Het is één miljoenste van een mol, een bepaalde hoeveelheid moleculen.

Middelomtrek

De omtrek van het middel in centimeters, gemeten tussen de onderste rib en de bovenkant van het heupbeen, ter hoogte van de navel. De middelomtrek zegt iets over de verdeling van het lichaamsvet.

Neotaam

Een kunstmatige zoetstof die phenylalanine bevat, maar die toch door PKU-patiënten gebruikt kan worden omdat er a) heel weinig Phe in neotaam zit en b) neotaam zo'n grote zoetkracht heeft, dat er maar heel weinig van gebruikt hoeft te worden.

PAH

De afkorting van phenylalanine hydroxylase (zie aldaar), een stof die phenylalanine in het lichaam helpt omzetten in andere stoffen. PAH is een enzym.

Phe

De afkorting van phenylalanine.

Phenylalanine hydroxylase

Een enzym dat het lichaam nodig heeft om phenylalanine af te breken. Patiënten met PKU hebben onvoldoende van dit enzym, en kunnen phenylalanine daardoor niet voldoende afbreken en omzetten in tyrosine.

Phenylalanine

Een essentieel aminozuur dat in eiwitbevattende voedingsmiddelen zit. Normaal wordt dit in het lichaam omgezet in tyrosine. Tyrosine speelt een belangrijke rol in het aanmaken van chemische stoffen in de hersenen, de neurotransmitters. Patiënten met PKU kunnen phenylalanine niet of onvoldoende afbreken. De beperkte hoeveelheid phenylalanine die nodig is, verkrijgen zij uit een bepaalde hoeveelheid eiwitbevattende voedingsmiddelen. Als PKU niet behandeld wordt, hoopt phenylalanine zich in het bloed op en dit leidt tot hersenbeschadiging.

Phenylalanineconcentratie

Zie phenylalaninewaarde.

Phenylalaninespiegel

Zie phenylalaninewaarde.

Phenylalaninetolerantie

De hoeveelheid phenylalanine die u kunt eten/drinken zonder uw Phe-waarden te ontregelen. De phenylalaninetolerantie is bij iedere patiënt anders, en wordt bepaald aan de hand van de phenylalaninewaarden in het bloed.

Phenylalaninewaarde

Dit is de hoeveelheid phenylalanine in het bloed, uitgedrukt in micromol per liter. De phenylalaninewaarde wordt ook phenylalaninespiegel of phenylalanineconcentratie genoemd.

Phenylketonurie

Een erfelijke aandoening waarbij het lichaam een tekort heeft aan het enzym phenylalanine hydroxylase, dat nodig is om phenylalanine uit de voeding af te breken. De behandeling begint kort na de geboorte door middel van een speciaal dieet. Artsen raden aan dit dieet het leven lang te volgen. De afkorting van phenylketonurie is PKU.

PKU

Zie phenylketonurie.

PKU-behandelteam

De samenstelling van een PKU-behandelteam kan per PKU-centrum verschillen. Behandelcentra bevatten altijd een gespecialiseerde metabool arts, diëtist en biochemicus. Verder kunnen een verpleegkundige, maatschappelijk werkende, psycholoog en functieassistent deel uitmaken van het team.

PKU-centrum

Academisch ziekenhuis met een PKU-behandelteam.

Preparaat

Bij PKU wordt hiermee het aminozuurpreparaat bedoeld. Dit wordt aan PKU-patiënten gegeven om het natuurlijk eiwit in hun dieet aan te vullen. Het bevat alle essentiële aminozuren (behalve phenylalanine), en daarnaast vitaminen, mineralen en extra tyrosine. Het is een essentieel onderdeel van de behandeling van PKU.

Screening

Bij alle pasgeborenen wordt bloed afgenomen via een hielprik om (onder andere) de phenylalaninewaarde te bepalen. In Nederland wordt het bloed onderzocht op 19 aangeboren stofwisselingsziekten.

Tyrosine

Tyrosine is een aminozuur dat deels uit phenylalanine wordt gemaakt. Het lichaam gebruikt tyrosine om neurotransmitters, hormonen, en huid- en haarkleur aan te maken. Het is een zeer belangrijke stof om normaal te kunnen functioneren. PKU-patiënten kunnen phenylalanine niet in tyrosine omzetten. Ze verkrijgen tyrosine uit het preparaat.

Vet

Vetten vormen een van de drie belangrijkste groepen voedingsstoffen in ons voedsel: eiwitten, koolhydraten en vetten. Vet is een bron van veel energie. Vetten komen vooral veel voor in olie, boter, vet vlees en vis.

Vetzuren

Vetzuren zijn onderdeel van vet. Vetzuren komen in vele vormen voor: verzadigd, enkelvoudig onverzadigd en meervoudig onverzadigd. Verder heb je nog diverse varianten zoals omega-vetzuren, trans-vetzuren en middellangeketen-vetzuren. Afhankelijk van de vorm zijn vetzuren gunstig of minder gunstig voor de gezondheid.

PKU-Quiz

- Vragen
- Antwoorden
- PKU-contacten

Met deze quiz kunt u uw kennis van PKU testen. Probeer de vragen eerst zelf te beantwoorden en kijk daarna naar de antwoorden aan het einde van de vragenlijst. Veel van de antwoorden en suggesties komen van PKU-patiënten zelf. Sommige kunt u misschien overnemen.

Vragen

- 1 Hoe lang zou een PKU-patiënt zich aan het eiwitbeperkte dieet moeten houden en het aminozuurpreparaat moeten nemen?

.....

- 2 Waardoor kan de Phe-waarde stijgen?

.....

- 3 Waardoor kan de Phe-waarde dalen?

.....

- 4 Daalt de Phe-waarde door meer te sporten of te bewegen?

.....

- 5 Hoe gaat u met PKU om wanneer u weg bent (bijvoorbeeld op vakantie)? Plant u vooruit? Hangt het af van met wie u bent of waar u heengaat?

.....

- 6 Wat kunt u bij uw favoriete eetcafé eten?

.....

- 7 Wat kunt u halen bij afhaalrestaurants?

.....

- 8 Wat kunt u bij uw favoriete restaurant eten? Hoe gaat u met uw dieet om als u naar een restaurant gaat waar u nog nooit bent geweest?

.....

9 Wat zijn uw suggesties voor een barbecue?

.....

10 Wat zijn uw suggesties voor een feestje?

.....

11 Wat doet u wanneer u bij een vriend(in) blijft slapen? Waar moet u dan aan denken?

.....

12 Hoe plant u een kampeervakantie?

.....

13 Hoe plant u weekendjes weg? Hoe zou u ermee omgaan als u wegging met mensen die niet van uw PKU afweten of weten wat u mag eten?

.....

14 Wat moet u doen als u meer Phe of eiwitten binnenkrijgt dan toegestaan is terwijl u niet thuis bent?

.....

15 U hebt een nieuwe relatie: wat vertelt u uw partner over PKU? Wat zijn de belangrijkste dingen die hij/zij moet weten?

.....

Antwoorden

- 1 Hoe lang zou een PKU-patiënt zich aan het eiwitbeperkte dieet moeten houden en het aminozuurpreparaat moeten nemen?

In één woord: altijd!

Vroeger dacht men dat je na zo'n 6 à 10 jaar gewoon met het dieet kon stoppen. Er werd gedacht dat een hogere Phe-waarde geen kwaad meer kon voor de hersenen en het zenuwstelsel. Recentere onderzoeken wijzen uit dat een hoge Phe-waarde de hersenfunctie van volwassenen wel degelijk kan beïnvloeden en dat het blijven volgen van het dieet voordelen heeft. Het wordt PKU-patiënten nu aangeraden om hun leven lang het eiwitbeperkte dieet te blijven volgen en het preparaat elke dag te nemen.

Sommige PKU-patiënten die met het dieet gestopt waren maar weer zijn begonnen, zeggen dat ze:

- zich beter voelen
- er beter uitzien
- beter kunnen nadenken
- minder humeurig zijn
- het makkelijker vinden om met andere mensen om te gaan (hun vrienden en familie zeggen dat het ook makkelijker is om met hen om te gaan!)
- minder moe zijn en meer energie hebben
- zich beter kunnen concentreren
- helderder kunnen nadenken om te studeren en examens te maken
- opdrachten makkelijker kunnen afhandelen
- (eind)examens uitsluitend mét het preparaat kunnen halen
- problemen beter kunnen aanpakken, zoals bijvoorbeeld het strategisch nadenken bij een teamsport, tijdens spelletjes of op het werk wanneer ze helder moeten kunnen nadenken.

Een MRI-scan laat veranderingen in de hersenen zien wanneer de Phe-waarde hoog is. De langetermijneffecten van deze veranderingen zijn nog niet bekend. Sommige PKU-patiënten die zich niet aan het dieet houden, krijgen problemen zoals:

- trillen
- problemen met het zenuwstelsel zoals ongewoon gedrag of stemmingswisselingen of verwardheid (een vertroebeld beeld van de werkelijkheid)
- stijve of slappe benen
- hoofdpijn
- gebrek aan voedingsstoffen, bijvoorbeeld een gebrek aan vitamine B12, ijzer en calcium
- eczeem.

Als u met het dieet of het preparaat stopt, dan is het **van het grootste belang** dat u met uw arts en diëtist bespreekt hoe u dit het beste kunt doen, zodat u zo min mogelijk last hebt van bijverschijnselen en zodat u weet waar u aan begint.

Een normale voeding is heel anders dan het PKU-dieet. Het is niet veilig om simpelweg de eiwitrijke producten te vermijden. Zie de tekst onder 'Veilig met het dieet stoppen' (hoofdstuk #10).

2 Waardoor kan de Phe-waarde stijgen?

- ziekte
- lijnen
- niet genoeg eten en daardoor afvallen
- niet genoeg van het preparaat innemen
- te veel eiwit eten.

In hoofdstuk #5 vindt u meer informatie over de Phe-waarde en waar deze door beïnvloed wordt.

3 Waardoor kan de Phe-waarde dalen?

- onvoldoende eiwit eten
- groei (kind, zwangere vrouw, spieropbouw bij krachtsport).

4 Daalt de waarde door meer te sporten of te bewegen?

Extra beweging nadat u te veel eiwit hebt gegeten, brengt uw Phe-waarde niet omlaag. Maar door meer spiermassa te ontwikkelen, kunt u in de loop van de tijd misschien uw Phe-tolerantie verhogen.

5 Hoe gaat u met PKU om wanneer u weg bent? Plant u vooruit? Hangt het af van met wie u bent of waar u heengaat?

We eten elke dag, en veel sociale contacten vinden plaats terwijl we iets aan het eten zijn. Door te plannen kunt u zich beter voorbereiden, zodat u genoeg dingen kunt eten die u lekker vindt en die weinig eiwit bevatten. Het kan handig zijn om van tevoren te weten wat voor eten er voorhanden is en eigen producten mee te nemen.

U kunt het op een andere manier aanpakken door wat te eten voordat u weggaat, als u niet weet wat er te krijgen is. Hierdoor zult u geen honger hebben als er niets is dat u kan eten. Het betekent ook dat u gewoon kunt zeggen dat u al gegeten hebt en maar een klein beetje wilt eten.

Waar hangt het vanaf?

- Wie er aanwezig zijn: nieuwe vrienden, oude vrienden, mensen op wie u indruk wilt maken.
- Hoeveel honger u hebt.
- Hoeveel vragen u krijgt van de aanwezige mensen.
- Of u aangezet wordt tot eten. Sommige mensen denken dat u een eetstoornis hebt of onbeleefd bent omdat u niet eet.

Hebt u nagedacht over wat u uw vrienden over PKU wilt vertellen? En hoe zit dat met nieuwe vrienden? Gaat u het ze alleen vertellen als het moet, of vertelt u het ze sowieso zodat het makkelijker voor u is om uzelf te zijn?

Het kan het moeilijker maken om met uw PKU om te gaan als u niet wilt laten weten dat u PKU hebt.

Wat wilt u de mensen over PKU vertellen? Het is een optie om te zeggen dat u alleen producten met een laag eiwitgehalte eet, hoofdzakelijk groente en fruit, en dat het veilig is om dit te doen – erg belangrijk zelfs.

Misschien kent u zelf een andere tactiek die werkt.

Maakt het andere mensen uit dat u PKU hebt?

Niet veel mensen kennen het en als mensen erachter komen, dan vinden ze het, zoals u waarschijnlijk al weet, erg interessant. Denk eens na over de vragen die u krijgt wanneer mensen erachter komen. Meestal kunnen ze het zich niet voorstellen hoe u het uw hele leven hebt volgehouden om geen vlees te eten en elke dag het preparaat te nemen.

Als u zo gul bent geweest om uw vrienden van het preparaat te laten proeven, dan weet u dat de meesten het knap vinden dat u het uw hele leven dag in dag uit hebt genomen.

Onthoud dat PKU slechts één onderdeel is van wie u bent. U hebt veel kwaliteiten en PKU is niet de enige waardoor u uniek bent.

6 Wat kunt u bij uw favoriete eetcafé eten?

De met een asterisk () gemerkte producten bevatten misschien te veel eiwitten als u normaalgesproken de eiwitarme producten gebruikt. Als het nodig is, kunt u beter een kleine portie nemen en de rest van de dag extra op de eiwitinname letten, dan dat u honger hebt.*

- salade zonder vlees of kip, vis, eieren, kaas, tofu of noten
- fruit
- fruitsalade
- brood(jes) – als u ‘gewoon’ brood kunt eten, dan kunt u ook een sandwich eten met salade, kruiden, knoflook of dergelijke*
- bruschetta*
- patat*
- groentesoep (zonder: melk, linzen of andere bonen, zoals bijvoorbeeld kidneybonen, witte bonen of kikkererwten)
- pasta met tomatensaus (geen kaas – vraag of ze de kaas weg kunnen laten of eventueel apart kunnen geven)*
- andere pastasauzen kunnen goed zijn (controleer dit aan de hand van de beschrijving in het menu), bijvoorbeeld: saus met tomaat en basilicum, saus met chilipeper en saus met groenten
- risotto op groentebasis – vraag of de kaas weggelaten kan worden*
- een bijgerecht met groenten

7 Wat kunt u halen bij afhaalrestaurants?

De met een asterisk () gemerkte producten bevatten misschien te veel eiwitten als u normaalgesproken de eiwitarme producten gebruikt. Als het nodig is, kunt u beter een kleine portie nemen en de rest van de dag extra op de eiwitinname letten, dan dat u honger hebt.*

- patat*
- appeltaart*
- fruitsalade (zonder kaas, nootjes, etc.)
- salade
- frisdrank (geen light)
- sap
- aardappelpuree en jus*
- gebakken aardappels*
- maïs*
- waterijs, sorbetijs
- pizza – vraag om alleen tomaten en groenten, geen kaas, vleeswaren, vis, ei, ansjovis; een dunne bodem bevat minder eiwit; In veel pizzeria's kunt u pizza's zonder kaas bestellen, vooral omdat vandaag de dag meer mensen allergisch zijn dan voorheen*.

Bij veel afhaalrestaurants staan de voedingswaarden bij het eten aangegeven, waardoor u de hoeveelheid eiwitten kunt uitrekenen.

Standaard vegetarische hamburgers en andere vegetarische vleesvervangers hebben **geen** laag eiwitgehalte.

8 Wat kunt u bij uw favoriete restaurant eten? Hoe gaat u met uw dieet om als u naar een restaurant gaat waar u nog nooit bent geweest?

De met een asterisk () gemerkte producten bevatten misschien te veel eiwitten als u normaalgesproken de eiwitarme producten gebruikt. Als het nodig is, kunt u beter een kleine portie nemen en de rest van de dag extra op de eiwitinname letten, dan dat u honger hebt.*

Algemeen restaurant

- maaltijden op basis van groenten
- risotto op basis van groenten*
- aardappels, patat of aardappel in de schil*
- pastagerechten met een saus op basis van groenten, bijvoorbeeld knoflook, olijven, artisjokken, zoete aardappels en gedroogde tomaten – als u uw eigen pasta mee kunt nemen, kan de kok deze misschien klaarmaken en met een van de sauzen serveren*
- een maaltijdsalade zonder vlees, vis, kip of kaas
- dressings of sauzen, bijvoorbeeld jus of barbecuesaus
- brood of een salade wrap*
- fruit

Italiaans restaurant

- pasta met tomatensaus of een van de sauzen die hierboven staan genoemd of een champignoncrème-saus - geen kaas*
- champignons met knoflook
- vegetarische aperitiefjes (antipasta) – artisjokken, olijven, tomaten, aubergine, courgette en paprika
- gevulde groenten – controleer of er geen vlees, vis, ei of kaas voor gebruikt is*
- fruit

Chinees restaurant

- gekookte rijst, gebakken rijst, noodles*
- groenteschotels, zoals een groenteroerbakschotel
- kroepoek*
- lychees
- vers fruit
- loempia zonder vlees (vietnamese)*

Thais restaurant

- gekookte rijst, gebakken rijst, noodles*
- groenteschotels, bijvoorbeeld een curry (vermijd gerechten met noten, zoals bijvoorbeeld een Panang curry)
- vers fruit

Indiaas restaurant

- gekookte rijst, naan, chapatis, papadums, parathas*
- gerechten op sagobasis
- groenteschotels zonder peulvruchten (linzen, rode of witte bonen, kikkererwten)

Indonesisch restaurant

- gekookte rijst, gebakken rijst*
- groenteschotels, bijvoorbeeld een groenteroerbakschotel, vermijd vegetarische gerechten die met blachan (vispasta) gekookt zijn of die tahoe of tempe bevatten
- vers fruit, blikfruit

Grieks restaurant

- rijst of brood*
- gevulde wijnbladeren*
- dips
- aubergine
- olijven
- groenteschotels, bijvoorbeeld groentekebab
- salade

Mexicaans restaurant

- aardappelpartjes*
- tortilla chips*
- mais chips, taco's*
- Crème fraîche, salsasaus
- guacamole

Als u vaker bij een bepaald restaurant eet of van tevoren weet waar u heen gaat, dan zult u merken dat de kok het geen probleem vindt om eiwitarm eten te bereiden.

9 Wat zijn uw suggesties voor een barbecue?

De met een asterisk () gemerkte producten bevatten misschien te veel eiwitten als u normaalgesproken de eiwitarme producten gebruikt. Als het nodig is, kunt u beter een kleine portie nemen en de rest van de dag extra op de eiwitinname letten, dan dat u honger hebt.*

- zelfgemaakte groente- en fruitspiesjes
- gebakken aardappels*
- zelfgemaakte groentekoekjes
- zelfgemaakte groenteworstjes
- mais in folie*
- champignons
- plakjes aubergine
- dips, bijvoorbeeld guacamole, salsasaus, auberginedip
- eiwitarme crackers, eiwitarm (afbak)brood
- salades (zonder kaas, nootjes, etc)

10 Wat zijn uw suggesties voor een feestje?

Probeer eiwitrijke producten te vermijden en sla veel eiwitarme hapjes in, zoals salade, tomaat of avocadodip. Bied aan om voor iedereen wat mee te nemen zodat u kunt delen. De meeste mensen houden van chips, eiwitarme dips en rauwkost.

11 Wat doet u wanneer u bij een vriend(in) blijft slapen? Waar moet u aan denken?

Een goede planning is belangrijk. Vertel uw vriend(in) zo mogelijk wat u wel en niet mag eten. Zo voorkomt u dat hij/zij een uitgebreide maaltijd klaarmaakt die u niet mag eten – een situatie waarbij iedereen zich vervelend voelt.

Neem uw preparaat mee. Een kant-en-klaar preparaat of poeder in een zakje zijn het makkelijkste te gebruiken. U kunt ook uw preparaat thuis klaarmaken en meenemen. Als het mogelijk is, kunt u het misschien innemen voor u weggaat.

Vraag wat er gegeten wordt en neem zelf wat extra eten mee als u denkt het nodig te hebben. U wilt geen honger hebben. Misschien kunt u wat extra meenemen om te delen. Om te zorgen dat u genoeg te eten hebt, kunt u het beste genoeg meenemen, zoals (vers) fruit, eiwitarm brood, eiwitarme repen en eiwitarme biscuits en crackers.

12 Hoe plant u een kampeervakantie?

Preparaat

Neem genoeg van het preparaat mee voor het aantal dagen dat u weggaat en nog wat extra als reserve. Van het preparaat krijgt u energie. Dat is heel belangrijk als u de hele dag buiten in de weer bent.

Het is handig om het preparaat zo mee te nemen, dat u geen koelkast nodig hebt, bijvoorbeeld in pakjes of tabletvorm. Als u uw preparaat in poedervorm meeneemt om ter plekke aan te maken, dan kunt u het beste thuis alvast de dagelijkse hoeveelheden verdelen en in lucht- en waterdichte verpakking meenemen, zoals een boterhamzakje of plastic bakjes. Als u uw preparaat drie keer per dag wilt nemen, verdeel de dagelijkse hoeveelheid dan in drieën. U moet zorgen dat u voldoende schoon water hebt om het preparaat aan te kunnen maken.

Eten

Bedenk van tevoren wat u aan eten mee zult nemen. Door veel eiwitarm eten mee te nemen, kunt u uw energie op peil houden.

Hier zijn een paar suggesties:

- blikjes fruit
- vers fruit
- eiwitarme noodles
- eiwitarme pasta
- kant-en-klaar pastasauzen
- eiwitarme granen – eet ze droog
- eiwitarme melkvervanger
- repen
- eiwitarme biscuits en crackers
- cherrytomaatjes
- lolly's of zuurtjes (zonder melk of chocola)

13 Hoe plant u weekendjes weg? Hoe zou u ermee omgaan als u wegging met mensen die niet van uw PKU afweten of weten wat u mag eten?

Neem uw preparaat mee. Een kant-en-klaar preparaat of poeder in een zakje zijn het makkelijkste te gebruiken. U kunt ook het poeder afwegen en meenemen zodat u op de plaats van bestemming uw preparaat klaar kunt maken.

Eten

Neem contact op met degene die voor het eten zorgt. Zorg dat er voedsel is dat u mag eten. Als dit niet mogelijk is, neem dan zelf extra eten mee, genoeg voor u alleen of misschien wat meer om te kunnen delen. U wilt geen honger hebben. Zie de antwoorden op vraag 12 en 13 voor meer suggesties.

- 14 Wat moet u doen als u meer Phe of eiwitten binnenkrijgt dan toegestaan is terwijl u niet thuis bent?

Probeer de volgende dag uw dieet zo goed mogelijk toe te passen. Neem niet minder, want dan gaat uw lichaam uit uw lichaamseiwitreserve putten. Neem vooral voldoende producten met energie (calorieën).

- 15 U hebt een nieuwe relatie. Wat vertelt u uw partner over PKU? Wat zijn de belangrijkste dingen die hij/zij moet weten?

Het is erg belangrijk dat uw partner van de PKU afweet, zeker als jullie veel tijd samen doorbrengen.

Belangrijke dingen om te vertellen:

- wat PKU is
- wat u mag eten
- over uw preparaat

Geef uw partner uw handboek om te bekijken.

PKU-contacten

Metabool arts

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Diëtist:

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Verpleegkundige

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Laboratorium

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Maatschappelijk werker

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Huisarts

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Chemicus

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

PKU-steungroepen

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Naam :

Contactgegevens :

Adres :

Naam :

Contactgegevens :

Adres :