

---

## 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 eiwitolerantie.

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](http://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 (phenylalaninebeperkt) 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.)*