

Nooddieet bij (verdenking op) een ontregeling van een erfelijke stofwisselingsziekte in het eiwitmetabolisme

Bij een aantal erfelijke aandoeningen in de eiwitstofwisseling bestaat in het volwassen leven een risico op (ernstige) metabole ontregeling*. Soms is een ontregeling in het volwassen leven de eerste uiting van de aandoening. Het kan dan noodzakelijk zijn te starten met een aangepast dieet, ook wanneer de diagnose nog niet zeker is.

* Meest voorkomend: ureumcyclusdefecten (OTC-, ASS- en ASL deficiëntie), organische zurensyndromen (MMA, PA en IVA).

Stappenplan

Het is van essentieel belang om katabolie tijdens een (dreigende) metabole ontregeling te minimaliseren en waar mogelijk een anabole toestand te bereiken. In alle gevallen:

Start direct een glucose-infuus:

- 2 liter glucose 10% à 24 uur
- Bij > 12 uur enkel toediening van glucose oplossing IV: 1 liter NaCl 0,9% en 40 mmol K per 24 uur toevoegen ter voorkoming van elektrolytstoornissen.

Bovenstaande infuus dekt de volledige energiebehoefte niet. Wanneer exogene eiwit toediening tijdelijk volledig gestaakt moet worden (0% eiwit dieet), kunnen onderstaande opties (in volgorde van voorkeur) ter aanvulling worden toegepast.

Orale intake

Zie voorbeeld dagmenu met 0% eiwit (bijlage I).

Sondevoeding

Stel met behulp van onderstaand schema een eiwitarme voeding samen op basis van een (gecombineerde) koolhydraat- en vetmodule. De berekeningen van de hoeveelheid energie (kcal) en macronutriënten is inclusief 2 liter 10% glucose-infuus.

		2 Liter glucose 10% oplossing (= 200 gram glucose = 800 kcal) EN													
		Samengestelde sondevoeding													
Berekende energiebehoefte*		Combinatiepreparaat met koolhydraat + vet. Energivit®/ Duocal®** (per 24 uur)					OF	Koolhydraat module Fantomalt® (/24 uur)		Vet module Calogen® (/24 uur)					
MAN			Kcal	Kh (g)	Vet (g)	E (g)				Kcal	Kh (g)	Vet (g)	E (g)		
50 kg	1870 kcal	220 g	1080	147	55	0	195 g	70 ml	1065	187	35	0			
60 kg	2070 kcal	260 g	1280	173	65	0	230 g	85 ml	1265	221	43	0			
70 kg	2270 kcal	300 g	1475	200	75	0	270 g	100 ml	1485	259	50	0			
80 kg	2470 kcal	340 g	1675	227	85	0	305 g	110 ml	1665	293	55	0			
90 kg	2670 kcal	380 g	1870	253	95	0	340 g	125 ml	1870	326	63	0			
VROUW															
50 kg	1635 kcal	170 g	835	113	43	0	150 g	55 ml	825	144	28	0			
60 kg	1810 kcal	210 g	1033	140	53	0	185 g	65 ml	1005	178	33	0			
70 kg	1980 kcal	240 g	1180	160	60	0	215 g	80 ml	1185	206	40	0			
80 kg	2155 kcal	275 g	1353	183	69	0	250 g	90 ml	1365	240	45	0			
90 kg	2325 kcal	310 g	1525	207	78	0	280 g	100 ml	1525	269	50	0			

* WHO formule + 30% toeslag, o.b.v. gemiddelde lengte man (1.81m) en vrouw (1.67m)
** Kies bij voorkeur een gevitamineerd preparaat (Energivit)

Voeg bovenstaande producten samen en vul aan met water tot een totaalvolume van tenminste 1500 - 2000 ml. Bereiding dient onder hygiënische omstandigheden plaats te vinden. De voeding is gekoeld 24 uur en ongekoeld maximaal 6 uur houdbaar (bij bereiding is verdeling in 4 porties dus aan te raden).

Parenterale voeding

Bij aanwezigheid van een centraal veneuze toegangsweg (CVL, PICC, PAC) kan naast het standaard glucose-infuus (2 liter 10% à 24 uur, levert 800 kcal) een vetemulsie worden toegediend:

- 500 ml SMOFLipid 20% (LCT/MCT/Olijfolie/Visolie)/ Intralipid 20% (LCT)
- Analyse: 100 gram vet = 1000 kcal per 500 ml
- Maximale toedieningssnelheid 0,15 g/kg lichaamsgewicht/uur, met een maximum van 2 gram vet/kg/dag. (rekenvoorbeeld bij 60 kg: 0,15 x 60 kg = 9 gram vet/uur = 45 ml/uur = inlooptijd van 11 uur).

NB I: Inname van eiwitarme producten zoals limonade, frisdrank, vruchtensap, bouillon en fruit zijn in alle gevallen toegestaan.

NB II: een strikt eiwitbeperkt dieet in principe maximaal 48 uur (maar bij voorkeur korter) continueren, hierna is geleidelijke herintroductie van eiwit nodig om eiwitkatabolie te onderdrukken.

Het vervolg

Bovenstaande adviezen gelden als algemene uitgangspunten bij opnames in het weekend/avonduren en op feestdagen. Er dient zo snel mogelijk overleg plaats te vinden met een internist en diëtist gespecialiseerd in erfelijke stofwisselingsziekten voor advies op maat, inclusief juiste medicatie en een plan ten aanzien van herintroductie van eiwit. Contactgegevens per centra zijn vindbaar onder het kopje [Centra](#) op de startpagina van de INVEST website.

Zie bijlages voor aanvullende informatie/verdieping:

Bijlage I

Voorbeeld dagmenu met 0% eiwit

Bijlage II

Gestandaardiseerde dieetlijsten met resp. 10, 20 en 50 gram natuurlijk eiwit/dag.

Bijlage III

Individuele berekening van eiwit- en energiebehoefte.

Bijlage IV

Variatieschema voor bereiding van samengestelde sondevoeding.

Bijlage I

Zeer sterk eiwitbeperkt dieet: '0' gram eiwit (<1,5 gram per dag)

	Eiwit (g)
Ontbijt	
2 sneden eiwitarm brood of 4 eiwitarme crackers	0,4
- Besmeren met (dieet)halvarine/ margarine of roomboter	0,0
- Beleggen met 2 porties eiwitarm beleg: <u>Zoet</u> : jam, honing, (appel)stroop, suiker, vruchtenhagel, gestampte muisjes. <u>Hartig</u> : sellerie-, aardappel- en farmersalade, coleslaw, Twents kruidentuintje (Johma), sandwichspread, kruidenboter, mosterd, Tosti Quick, tappenade, aioli, piccalilly, zuurwaren (augurk/zilverui), tomaat/ komkommer.	0,0
Indien gewenst kunnen brood/ crackers gedoopt worden in bouillon.	
Subtotaal:	0,4
In de ochtend	
1 snee eiwitarm brood, 2 eiwitarme crackers of 1 eiwitarm koekje	0,1
Subtotaal:	0,1
Lunch	
2 sneden eiwitarm brood of eiwitarme crackers	0,4
- Besmeren met (dieet)halvarine/ margarine of roomboter	0,0
- Beleggen met eiwitarme producten (zie ontbijt)	0,0
Subtotaal:	0,4
In de middag	
1 snee eiwitarm brood, 2 eiwitarme crackers of 1 eiwitarm koekje	0,1
Subtotaal:	0,1
Warme maaltijd	
Geén vlees, vis, kip ei of vleesvervanger!	-
50 gram eiwitarme pasta (gekookt) met tomatensaus of ketchup	0,2
½ tomaat of ¼ komkommer	0,2
Smaakmakers: ketchup, mayonaise, mosterd en sambal zijn toegestaan	0,0
Nagerecht: bakje appelmoes of waterijsje	0,0
Subtotaal:	0,4
In de avond	
2 sneden eiwitarm brood of 4 eiwitarme crackers	0,4
Subtotaal:	0,1
Eiwit TOTAAL	1,5

Toegestane dranken: water, thee, koffie (zonder melk, met suiker), limonade, frisdrank, appelsap en bouillon.

Bijlage II

Eiwitbeperkt dieet: 10 gram per dag

	Eiwit (g)
Ontbijt	
2 sneden eiwitarm brood of eiwitarme crackers	0,4
- Besmeren met (dieet)halvarine/ margarine of roomboter	0,0
- Beleggen met 2 porties eiwitarm beleg: <u>Zoet:</u> jam, honing, (appel)stroop, suiker, vruchtenhagel, gestampte muisjes. <u>Hartig:</u> sellerie-, aardappel- en farmersalade, coleslaw, Twents kruidentuintje (Johma), sandwichspread, kruidenboter, mosterd, Tosti Quick, tappenade, aioli, piccalilly, zuurwaren (augurk/zilverui), tomaat/ komkommer.	0,0
Indien gewenst kunnen brood/ crackers gedoopt worden in bouillon.	
Subtotaal:	0,4
In de ochtend	
1 portie fruit, 1 plakje ontbijtkoek (desgewenst met boter) of 1 koekje	0,8
Subtotaal:	0,8
Lunch	
2 sneden eiwitarm brood of eiwitarme crackers	0,4
- Besmeren met (dieet)halvarine/ margarine of roomboter	0,0
- Beleggen met eiwitarme producten (zie ontbijt)	0,0
1 schaalje rauwkost, 1 tomaat of ½ komkommer	0,8
Subtotaal:	1,2
In de middag	
1 portie fruit, 1 plakje ontbijtkoek (desgewenst met boter) of 1 koekje	0,8
1 handje chips	0,6
Subtotaal:	1,4
Warme maaltijd	
Géén vlees, vis, kip ei of vleesvervanger!	-
150 gram groente, met een klontje margarine LET OP: geen peulvruchten, erwten, mais, deze bevatten meer eiwit!	2,8
150 gram aardappelen OF 85 gram rijst (gekookt), <i>geen pasta!</i>	2,8
Gezeefde jus of andere eiwitarme saus (zoals tomatensaus)	0,0
Smaakmakers: ketchup, mayonaise, mosterd en sambal zijn toegestaan	0,0
Nagerecht: bakje appelmoes of waterijsje	0,0
Subtotaal:	5,6
In de avond	
1 portie fruit, 1 plakje ontbijtkoek (desgewenst met boter) of 1 koekje	0,8
Subtotaal:	0,8
Eiwit TOTAAL	10,2

Toegestane dranken: water, thee, koffie (zonder melk, met suiker), limonade, frisdrank, appelsap en bouillon.

Eiwitbeperkt dieet: 20 gram per dag

	Eiwit (g)
Ontbijt	
2 sneden brood (bruin of volkoren)	6,8
- Besmeren met (dieet)halvarine/ margarine of roomboter	0,0
- Beleggen met 2 porties eiwitarm beleg: <u>Zoet</u> : jam, honing, (appel)stroop, suiker, vruchtenhagel, gestampte muisjes. <u>Hartig</u> : sellerie-, aardappel- en farmersalade, coleslaw, Twents kruidentuintje (Johma), sandwichspread, kruidenboter, mosterd, Tosti Quick, tappenade, aioli, piccalilly, zuurwaren (augurk/zilverui), tomaat/ komkommer.	0,0
Indien gewenst kunnen brood/ crackers gedoopt worden in bouillon.	
Subtotaal:	6,8
In de ochtend	
1 portie fruit, 1 plakje ontbijtkoek (desgewenst met boter) of 1 koekje	0,8
Subtotaal:	0,8
Lunch	
2 sneden brood (wit, bruin of volkoren)	6,8
- Besmeren met (dieet)halvarine/ margarine of roomboter	0,0
- Beleggen met eiwitarme producten (zie ontbijt)	0,0
1 schaalte rauwkost, 1 tomaat of ½ komkommer	0,8
Subtotaal:	7,6
In de middag	
1 portie fruit, 1 plakje ontbijtkoek, 1 koekje of 1 handje chips	0,8
Subtotaal:	0,8
Warme maaltijd	
Géén vlees, vis, kip ei of vleesvervanger!	-
150 gram groente, met een klontje margarine LET OP: geen peulvruchten, erwten, mais, deze bevatten meer eiwit!	2,8
150 gram aardappelen OF 85 gram rijst (gekookt), <i>geen pasta!</i>	2,8
Gezeefde jus of andere eiwitarme saus (zoals tomatensaus)	0,0
Smaakmakers: ketchup, mayonaise, mosterd en sambal zijn toegestaan	0,0
Nagerecht: bakje appelmoes of waterijsje	0,0
Subtotaal:	5,6
In de avond	
Nagerecht: bakje appelmoes of waterijsje	0,0
Subtotaal:	0,0
Eiwit TOTAAL	21,6

Toegestane dranken: water, thee, koffie (zonder melk, met suiker), limonade, frisdrank, appelsap en bouillon.

Eiwitbeperkt dieet: 50 gram per dag

	Eiwit (g)
Ontbijt	
2 sneden brood (bruin of volkoren)	6,8
- Besmeren met (dieet)halvarine/ margarine of roomboter	0,0
- 1 portie eiwitarm beleg: <u>Zoet</u> : jam, honing, (appel)stroop, suiker, vruchtenhagel, gestampte muisjes. <u>Hartig</u> : sellerie-, aardappel- en farmersalade, coleslaw, Twents kruidentuintje (Johma), sandwichspread, kruidenboter, mosterd, Tosti Quick, tappenade, aioli, piccalilly, zuurwaren (augurk/zilverui), tomaat/ komkommer.	0,0
- 1 portie hartig eiwitrijk beleg: Kaas, vleeswaren, pindakaas of 1 ei.	5,0
Indien gewenst kunnen brood/ crackers gedoopt worden in bouillon.	
Subtotaal:	11,8
In de ochtend	
1 portie fruit, 1 plakje ontbijtkoek (desgewenst met boter) of 1 koekje	0,8
Subtotaal:	0,8
Lunch	
3 sneden brood (bruin of volkoren)	10,2
- Besmeren met (dieet)halvarine/ margarine of roomboter	0,0
- 2 porties eiwitarm beleg zoet/ hartig (zie ontbijt)	0,0
- 1 portie eiwitrijk hartig beleg (zie ontbijt)	5,0
1 schaalje rauwkost, 1 tomaat of ½ komkommer	0,8
Subtotaal:	16,0
In de middag	
1 portie fruit, 1 plakje ontbijtkoek, 1 koekje of 1 handje chips	0,8
Subtotaal:	0,8
Warme maaltijd	
½ stukje vlees of vis (50 g rauw/ 35 g gaar)	10,0
150 gram groente, met een klontje margarine LET OP: geen peulvruchten, erwten, mais, deze bevatten meer eiwit!	2,8
200 gram aardappelen, 115 gram rijst (gekookt) 75 gram pasta (gekookt)	3,8
Gezeefde jus of andere eiwitarme saus (bijvoorbeeld tomatensaus)	0,0
Nagerecht: later op de avond	-
Subtotaal:	16,6
In de avond	
125 ml vla of yoghurt (géén kwark/Skyr)	5,0
Subtotaal:	5,0
Eiwit TOTAAL	51,0

Toegestane dranken: water, thee, koffie (zonder melk, met suiker), limonade, frisdrank, appelsap en bouillon.

Bijlage III

Individuele berekening van de energie- en eiwitbehoefte.

1) Berekening van de totale eiwitbehoefte van de patiënt¹:

- Bij BMI 20-30 0,8 gram eiwit x lengte (m)² x actueel lichaamsgewicht (kg)
- Bij BMI < 20 0,8 gram eiwit x lengte (m)² x 20
- Bij BMI > 30 0,8 gram eiwit x lengte (m)² x 27,5

<https://zakboekdietetiek.nl/eiwitbehoefte-volwassenen/>

NB: berekening op basis van vetvrije massa (VVM) is nauwkeuriger. Indien bekend, maak dan gebruik van de berekening met 1,0 gram eiwit/kg VVM.

2) Bereken van de totale energiebehoefte (TEE) van de patiënt:

- Bij BMI < 30 kg/m²: WHO formule
- Bij BMI > 30 kg/m²: Harris & Benedict formule 1918
- Tel hier een toeslag voor activiteit en ziekte bij op (zie tabel)

<https://zakboekdietetiek.nl/energiebehoefte-volwassenen/>

Activiteit	Toeslag
Bedlegerig	+10%
Ambulant	+20%
Geringe activiteit	+30%
Gemiddelde activiteit	+40%
Metabole stress	
Geen metabole stress	+0%
Gering metabole stress (en/of +1°C koorts)	+10%
Matige metabole stress (en/of +2°C koorts)	+20%
Ernstige metabole stress (en/of +3°C koorts)	+30%
Overige factoren	
Beademing	-10%
Hypertonie	+10%
Sedatie of spierverslapping	-10% ²

¹ Weijs PJM, et al., Protein recommendations in the ICU: g protein/kg body weight - which body weight for underweight and obese patients?, Clinical Nutrition (2012), doi:10.1016/j.clnu.2012.04.007

²

https://nutritionalassessment.mumc.nl/sites/nutritionalassessment/files/toeslagen_voor_het_berekenen_van_de_totale_energiebehoefte.pdf

Bijlage IV

Variatieschema voor samengestelde sondevoeding

In het geval van enterale voeding zal er in de meeste gevallen gebruik gemaakt moeten worden van een “samengestelde sondevoeding”. Kant en klaar voedingsmiddelen bevatten verhoudingsgewijs teveel eiwit, waardoor niet volledig voorzien kan worden in de energiebehoefte. Maak gebruik van aanwezige producten (zie onderstaande tabel voor voorbeelden) en stel de voeding bij voorkeur samen met een diëtist die ervaring heeft op het gebied van metabole ziekten. Zorg in eerste instantie voor de gewenste hoeveelheid eiwit, pas vervolgens de hoeveelheid kcal hier zo goed mogelijk op aan.

NB: Houdt bij het samenstellen van de voeding rekening met energie afkomstig uit glucose-infuus (1 liter glucose 10% levert 100 gram glucose = 400 kcal). Breng deze in mindering op de hoeveelheid kcal uit de sondevoeding.

		Energie (kCal/ 100 ml)	Eiwit (gram /100 ml)	Kh (gram/ 100 ml)	Vet (gram/ 100 ml)
Sondevoeding Standaard	100 ml	100	4	12.3	3.9
Sondevoeding Eiwitrijk	100 ml	125	6.3	14.2	4.9
Sondevoeding Energierijk	100 ml	150	6.0	18.3	5.8
Koolhydraatmodules (glucosepolymeren)					
- Fantomalt, poeder	100 g	384	-	96.0	-
- Resource Dextrine Maltose, poeder	100 g	381	0.2	95.0	-
- Nutrical, vloeibaar	100 ml	247	-	61.9	-
Vetmodules					
- Calogen (LCT), vloeibaar	100 ml	450	-	0.1	50.0
- Fresubin 5kCal Shot (MCT+LCT), vloeibaar	100 ml	500	-	4.0	53.7
Combinatiemodules (vet + koolhydraten)					
- Duocal, poeder	100 g	492	-	72.7	22.3
- Energivit (gevitamineerd), poeder	100 g	492	-	66.7	25.0
- Basecal200 (gevitamineerd), poeder	100 g	465	-	69.8	20.7

Bovenstaande ingrediënten kunnen gemengd worden, aangevuld met water en eventueel keukenzout (in het geval van zouttekort), en via de sonde toegediend worden. Bereiding dient onder hygiënische omstandigheden plaats te vinden. De voeding is gekoeld 24 uur en ongekoeld maximaal 6 uur houdbaar.