

Het Single Dose Amino Acid handboek



VitafloTM

Enhancing Lives Together

Inhoud	Pagina(s)	
Inleiding	1	Klik hier
Achtergrond	1	Klik hier
Vitaflo's Single Dose Amino Acid (SDAA) gamma	1	Klik hier
Kleurcoderingssysteem en naamgeving	2-3	Klik hier
Veiligheidsbericht	3	Klik hier
Bereidingsinstructies	4	Klik hier
Belangrijke mededeling	4	Klik hier
Arginine	5-6	Klik hier
Citrulline	7-8	Klik hier
Creatine	9	Klik hier
Cystine	10-11	Klik hier
Glycine	12	Klik hier
Isoleucine	13-14	Klik hier
Leucine	15	Klik hier
Methionine	16	Klik hier
Phenylalanine	17-18	Klik hier
Tyrosine	19-20	Klik hier
Valine	21-22	Klik hier
Combineren met aminozuurpreparaten en smaakopties	23	Klik hier



Inleiding

Dit handboek is uitsluitend bedoeld voor (para)medici. Het is bedoeld om nuttige product- en klinische gebruiksinformatie te verstrekken over Vitaflo's gamma Single Dose Amino Acids (SDAA) in de vorm van afzonderlijke feitenbestanden. Waar beschikbaar verwijst deze handleiding de lezer naar verdere informatie in de relevante klinische richtlijnen.

De handleiding is niet bedoeld voor gebruik door ouders, verzorgers of patiënten zelf. Het biedt enkel algemene informatie en mag niet worden gebruikt als vervanging voor professioneel medisch advies.

Achtergrond

Voedingssuppletie met afzonderlijke aminozuren wordt toegepast bij een breed scala aan aandoeningen, met name bij aandoeningen van het eiwitmetabolisme waarbij restrictieve therapeutische diëten de inname van natuurlijke eiwitten beperken en mogelijk het risico op een tekort aan essentiële aminozuren vergroten.

Bij deze type aandoeningen zijn de hoeveelheden aangevulde aminozuren vaak zeer klein en daarom onpraktisch om nauwkeurig af te wegen op huishoudweegschalen. In dat geval kan het ziekenhuis of de plaatselijke apotheek 'doses' voor patiënten bereiden, een praktijk die ongemakkelijk, tijdrovend en zelfs in ervaren handen foutgevoelig is.

Vitaflo's Single Dose Amino Acid (SDAA) gamma

Daarom lanceerde Vitaflo haar SDAA assortiment. Het omvat een uitgebreid gamma aan aminozuren, waarbij we wereldwijde experts hebben geraadpleegd en gevraagd welke hoeveelheden zij typisch gebruiken bij hun patiënten. We hebben deze hoeveelheden vervolgens verpakt in dosissachets op een koolhydraatbasis.

Dit elimineert voor veel patiënten, families en verzorgers de noodzaak om aminozuren af te wegen. Het biedt gemak, gemoedsrust en vermindert de frequentie van het ophalen van producten bij de apotheek. Dit kan de therapietrouw ondersteunen. Bovendien is gebleken dat het gebruik van vooraf afgemeten zakjes de kans op bereidingsfouten verkleint in vergelijking met het gebruik van schepjes of weegschalen¹, wat in het geval van SDAAs kan helpen om het risico op potentieel ernstige doseringsfouten te verminderen.

1. Gokmen-Ozel H, Daly A, Davies P, Chahal S, MacDonald A. Errors in Emergency Feeds in Inherited Metabolic Disorders: a Randomised Controlled Trial of Three Preparation Methods. *Archives of Disease in Childhood*. 2010; 95(10):776-80. DOI: 10.1136/adc.2010.161711.

Kleurcoderingsysteem en naamgeving

De branding en naamgeving van elke SDAA is duidelijk en eenvoudig.

De naam geeft het **aminozuur** en de **hoeveelheid** in milligram (mg) per dosissachet aan.



Duidelijke kleurcodering voor veiligheid

Voor de veiligheid heeft elk aminozuur een unieke kleur gekregen zodat patiënten het juiste product consumeren.

Rood is de hoofdkleur die gebruikt wordt voor onze **Arginine** producten.

Geel is de hoofdkleur die gebruikt wordt voor **Glycine**.



Om SDAA's met vergelijkbare namen te onderscheiden, worden verschillende kleuren gebruikt voor de verpakking.

Bijvoorbeeld: Citrulline, Cystine en Creatine zijn respectievelijk oranje, grijs en blauw.



SDAA's die schadelijk kunnen zijn bij consumptie voor specifieke aandoeningen, worden ook voorzien van verpakkingskleuren duidelijk verschillend van die aminozuren die waarschijnlijk worden gebruikt bij die specifieke aandoeningen.

Bijvoorbeeld: Leucine, dat vermeden moet worden bij Maple Syrup Urine Disease (MSUD), heeft een witte verpakking, terwijl Isoleucine, dat regelmatig wordt aangevuld bij MSUD, een zwarte verpakking heeft.



Veiligheidsbericht

Er zijn extra maatregelen genomen om ervoor te zorgen dat patiënten elke keer de juiste SDAA en dosering gebruiken.

Een veiligheidsbericht dat patiënten eraan herinnert om de productnaam en dosering te controleren voordat ze het product consumeren, is te vinden aan de binnenkant van het deksel.



Bereidingsinstructies

Elk hoofdstuk per aminozuur bevat op maat gemaakte instructies voor het bereiden van het relevante aminozuur met water. In gevallen waarin we meer dan één dosis van een aminozuur aanbieden (bijvoorbeeld Arginine500, Arginine2000 en Arginine5000), zijn er soms verschillende bereidingsinstructies vereist voor de verschillende doses.

Generieke instructies voor het mengen van de SDAA-producten met zowel poeder- als vloeibare aminozuurpreparaten, plus smaakopties, worden achterin deze handleiding verstrekt.

Belangrijke mededeling

Producten uit het SDAA gamma zijn voeding voor medisch gebruik en dienen onder toezicht van de behandelaar (arts en/of diëtist(e)) te worden gebruikt.

Arginine5000, **Creatine5000**, **Cystine500** en **Tyrosine1000** zijn geschikt vanaf 3 jaar en ouder.

Alle andere SDAA's zijn geschikt vanaf de geboorte. Wanneer ze worden bereid als oplossing of toegevoegd aan zuigelingenvoeding, moet eventueel overgebleven product binnen 1 uur worden weggegooid voor kinderen jonger dan 12 maanden.

SDAA's zijn niet geschikt als enige voedingsbron.

SDAA's zijn niet geschikt voor parenterale voeding.



Arginine



Producten	Arginine500	Arginine2000	Arginine5000
Verpakkingsgrootte	30 x 4g e	30 x 4g e	30 x 7.6g e
Ingrediënten	Gedroogde glucosesiroop, L-arginine.	Maltodextrine, L-arginine.	L-arginine, zuurteregelaar (E296), smaakstof, kunstmatige zoetstof (Sucralose), kleurstof (E160a).

Beschrijving

Poedervormige, voorgedoseerde L-arginine aminozuursupplementen op een koolhydraatbasis.

Arginine500 en **Arginine2000** zijn niet gearomatiseerd.

Arginine5000 heeft een sinaasappelsmaak en bevat een zoetstof.

Indicatie

Arginine500, **2000** en **5000** zijn voeding voor medisch gebruik. Dieetvoeding bij aangeboren aandoeningen van het metabolisme, die een suppletie met arginine nodig hebben, zoals ureumcyclusstoornissen (UCD).

Arginine500 en **Arginine2000** zijn geschikt vanaf de geboorte.

Arginine5000 is geschikt vanaf 3 jaar.

Klinisch gebruik

Ureumcyclusstoornissen (UCD)¹

UCD is een overkoepelende term die zes genetische stoornissen in het eiwitmetabolisme omvat, die allemaal leiden tot beperking van het vermogen van het lichaam om stikstofafval te verwijderen. UCD kan acute, chronische en intermitterende klinische manifestaties hebben die op elke leeftijd kunnen optreden. Hun klinische kenmerk is een hyperammonemiëcrisis.

Vanwege een verminderde synthese wordt L-arginine een essentieel aminozuur in alle UCD's, met uitzondering van arginase 1-deficiëntie. Het moet daarom worden aangevuld als L-arginine of de voorloper L-citrulline.

Pyridoxine-afhankelijke epilepsie (PDE)²

Pyridoxine-afhankelijke epilepsie (PDE-ALDH7A1) is een erfelijke aandoening die wordt veroorzaakt door een tekort aan het enzym α -aminoadipisch semialdehyde dehydrogenase, wat essentieel is voor de oxidatie van L-lysine.

Hoewel behandeling met pyridoxine (vitamine B6) vaak effectief is bij het verminderen van epileptische aanvallen, ervaren de meeste patiënten nog steeds ontwikkelingsachterstand en verstandelijke beperkingen. Recente richtlijnen raden aan om "triple therapy" toe te passen, bestaande uit pyridoxinehydrochloride, een lysine-beperkt dieet en aanvulling van het dieet met L-arginine.

Bereidingsinstructies

Stap 1

Meet 50 ml water af in een shaker.

Stap 2

Voeg één sachet toe.

Stap 3

Schud krachtig gedurende 30 seconden.

Stap 4

Arginine500 & Arginine2000

Voor zowel **Arginine500** als **Arginine2000**, wacht 5 minuten*, schud opnieuw en serveer.

Arginine5000

Arginine5000 is nu klaar om te serveren. Water of toegestane dranken moeten na **Arginine5000** worden geconsumeerd.

* De wachttijd zorgt voor een betere vermenging van het poeder in het water. Voor aanvullende serveersuggesties, raadpleeg het gedeelte "Combineren met aminozuurpreparaten en smaakopties" aan het einde van dit handboek.

Combinaties

Arginine500, **Arginine2000** & **Arginine5000** kunnen in combinatie met andere Vitaflo-producten worden gebruikt bij de diëtbegeleiding van UCD's.



*Mogelijk is niet elk product beschikbaar in uw land. Contacteer uw Vitaflo vertegenwoordiger voor meer informatie betreffende de productbeschikbaarheid.

Aanvullende literatuur

1. Häberle J, Burlina A, Chakrapani A, Dixon M, Karall D, Lindner M et al. Suggested guidelines for the diagnosis and management of urea cycle disorders: First revision. *Journal of Inherited Metabolic Disease*. 2019;42 (6); 1192-1230. DOI:10.1002/jimd.12100
2. Coughlin CR II, Tseng LA, Abdenur JE, Ashmore C, Boemers F, Bok LA, et al. Consensus guidelines for the diagnosis and management of pyridoxine-dependent epilepsy due to α -aminoacidic semialdehyde dehydrogenase deficiency. *Journal of Inherited Metabolic Disease*. 2021;44 (1):178–192. DOI: 10.1002/jimd.12332

Arginine500, Arginine2000 en Arginine5000 zijn voeding voor medisch gebruik. Dieetvoeding bij aangeboren stofwisselingsstoornissen. Dienen onder toezicht van de behandelaar (arts en/of diëtist(e)) te worden gebruikt. Alleen voor gebruik door (para)medici.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

Citrulline



Producten	Citrulline200	Citrulline1000
Verpakkingsgrootte	30 x 4g e	30 x 4g e
Ingrediënten	Maltodextrine, L-citrulline.	Gedroogde glucosesiroop, L-citrulline.

Beschrijving

Poedervormige, niet-gearomatiseerde, vooraf afgemeten L-citrulline aminozuursupplementen op een koolhydraatbasis.

Indicatie

Citrulline200 en **Citrulline1000** zijn voeding voor medisch gebruik bij aangeboren aandoeningen in het aminozuurmetabolisme, zoals ureumcyclusstoornissen (UCD), en zijn geschikt vanaf de geboorte.

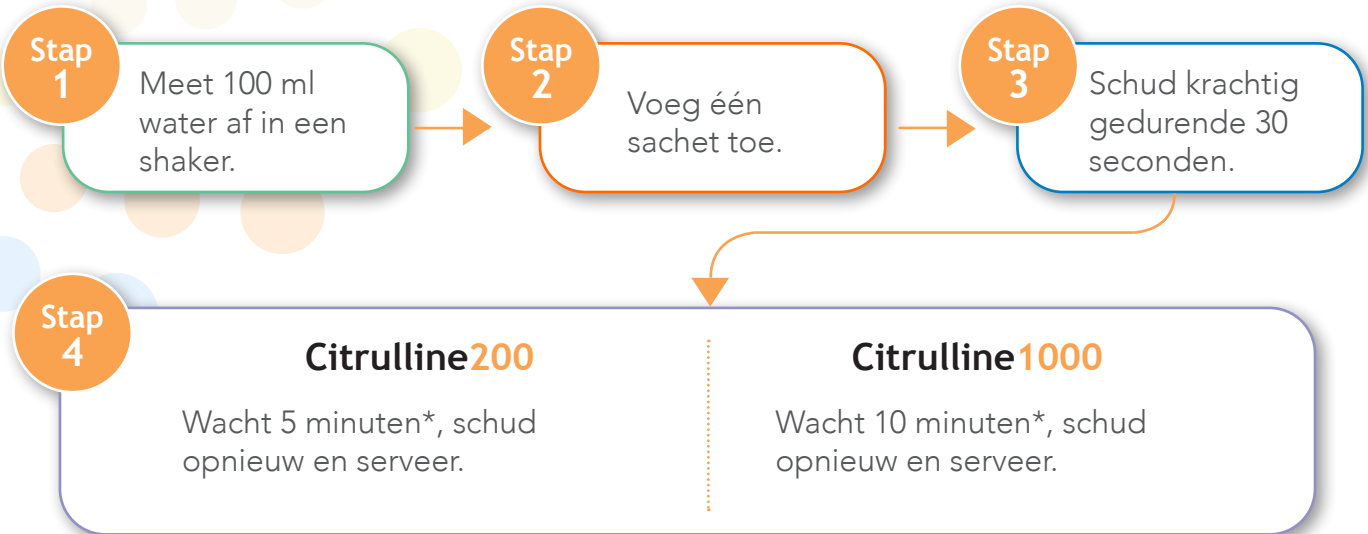
Klinisch gebruik

Ureumcyclusstoornissen¹ (UCD)

UCD is een overkoepelende term die zes genetische stoornissen in het eiwitmetabolisme omvat, die allemaal leiden tot beperking van het vermogen van het lichaam om stikstofafval te verwijderen. UCD kan acute, chronische en intermitterende klinische manifestaties hebben die op elke leeftijd kunnen optreden. Hun klinische kenmerk is een hyperammonemiëcrisis.

Vanwege een verminderde synthese wordt L-arginine een essentieel aminozuur in alle UCD's, met uitzondering van arginase 1-deficiëntie. Het moet daarom worden aangevuld als L-arginine of de voorloper L-citrulline. Bij sommige UCD's worden lage plasmaniveaus van L-citrulline gevonden. Het aanvullen van het dieet met L-citrulline helpt zowel lage L-citrulline- als lage L-argininespiegels te beheersen.

Bereidingsinstructies



* De wachttijd zorgt voor een betere vermenging van het poeder in het water. Voor aanvullende serveersuggesties, raadpleeg het gedeelte "Combineren met aminozuurpreparaten en smaakopties" aan het einde van dit handboek.

Combinaties

Citrulline200 & **Citrulline1000** kunnen in combinatie met andere Vitaflo-producten worden gebruikt bij de dieetbegeleiding van UCD's.



*Mogelijk is niet elk product beschikbaar in uw land. Contacteer uw Vitaflo vertegenwoordiger voor meer informatie betreffende de productbeschikbaarheid.

Aanvullende literatuur

1. Häberle J, Burlina A, Chakrapani A, Dixon M, Karall D, Lindner M et al. Suggested guidelines for the diagnosis and management of urea cycle disorders: First revision. *Journal of Inherited Metabolic Disease*. 2019;42 (6); 1192-1230. DOI:10.1002/jimd.12100.

Citrulline200 en Citrulline1000 zijn voeding voor medisch gebruik. Dieetvoeding bij aangeboren stofwisselingsstoornissen. Dienen onder toezicht van de behandelaar (arts en/of diëtist(e)) te worden gebruikt. Alleen voor gebruik door (para)medici.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

Creatine



Beschrijving

Een poedervormig, niet-gearomatiseerd, vooraf afgemeten L-creatine aminozuursupplement op een koolhydraatbasis.

Product

Creatine5000

Verpakkingsgrootte

30 x 6g e

Ingrediënten

Creatine monohydraat, Maltodextrine,
Verdikkingsmiddel (E415).

Indicatie

Creatine5000 is voeding voor medisch gebruik bij aangeboren aandoeningen in het aminozuurmetabolisme. Geschikt vanaf 3 jaar.

Klinisch gebruik

Cerebrale creatinedeficiëntiesyndroom (CCDS)¹

CCDS is een groep aangeboren stoornissen in het metabolisme van L-creatine. Individuen met deze aandoeningen ervaren een algeheel ontwikkelingsachterstand, verstandelijke beperking en bijbehorende gedrags- en neurologische symptomen zoals epileptische aanvallen, bewegingsstoornissen en myopathie.

Binnen CCDS zijn er twee stoornissen in de biosynthese van L-creatine: guanidinoacetaat methyltransferase (GAMT) deficiëntie en L-arginine:glycine amidinotransferase (AGAT) deficiëntie. Het dieet bij GAMT en AGAT wordt aangevuld met oraal creatine monohydraat om de L-creatine niveaus in de hersenen en andere weefsels aan te vullen.

Bereidingsinstructies

Stap 1

Meet 50 ml water af in een shaker.

Stap 2

Voeg één sachet toe.

Stap 3

Schud krachtig gedurende 30 seconden en serveer. Water of toegestane dranken moeten na **Creatine5000** worden geconsumeerd.

Voor aanvullende serveersuggesties, raadpleeg het gedeelte "Combineren met aminozuurpreparaten en smaakopties" aan het einde van dit handboek.

Aanvullende literatuur

1. Cerebral Creatine Deficiency Syndromes. [https://rarediseases.org/rare-diseases/cerebral-creatine-deficiency-syndromes/#:~:text=Cerebral%20creatine%20deficiency%20syndromes%20\(CCDS,all%20cells%20in%20the%20body.](https://rarediseases.org/rare-diseases/cerebral-creatine-deficiency-syndromes/#:~:text=Cerebral%20creatine%20deficiency%20syndromes%20(CCDS,all%20cells%20in%20the%20body.) Accessed March 2022.

Creatine5000 is voeding voor medisch gebruik. Dieetvoeding bij aangeboren stofwisselingsstoornissen. Dient onder toezicht van de behandelaar (arts en/of diëtist(e)) te worden gebruikt. Alleen voor gebruik door (para)medici.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

Cystine



Product	Cystine500
Verpakkingsgrootte	30 x 4g e
Ingrediënten	Gedroogde glucosesiroop, L-cystine, Verdikkingsmiddel (E415).

Beschrijving

Een poedervormig, niet-gearomatiseerd, vooraf afgemeten L-cystine aminozuur supplement op een koolhydraatbasis.

Indicatie

Cystine500 is voeding voor medisch gebruik bij aangeboren aandoeningen in het aminozuurmetabolisme, zoals homocystinurie (HCU). Geschikt vanaf 3 jaar.

Klinisch gebruik

Homocystinurie (HCU)¹

HCU, ook bekend als cystathionine beta-synthase (CBS) deficiëntie, is een zeldzame erfelijke aandoening in de methionine afbraakroute. Patiënten met ernstige HCU presenteren zich meestal in de kindertijd met ectopia lentis, leerproblemen en skeletafwijkingen, terwijl patiënten met een milde vorm vaak als volwassenen presenteren met trombo-embolie.

HCU leidt tot verhoogde niveaus van plasma-methionine, homocysteïne en andere zwavelhoudende metabolieten, en lage niveaus van plasma-cysteïne en cystathionine. Cysteïne is een essentieel aminozuur bij HCU en lage concentraties kunnen bijdragen aan de pathogenese.

Casusrapporten suggereren dat cysteïnetekort kan leiden tot slechte gewichtstoename en groei, zelfs bij voldoende energie-inname. Aminozuurpreparaten die worden gebruikt bij de dieetbegeleiding van HCU zijn verrijkt met L-cystine (een cysteïnedimeer), waardoor aanvullende suppletie meestal niet nodig is. Bij patiënten met ernstige deficiëntie kan L-cystine aan het dieet worden toegevoegd.

Bereidingsinstructies

Stap 1

Meet 50 ml water af in een shaker.

Stap 2

Voeg één sachet toe.

Stap 3

Schud krachtig gedurende 30 seconden en serveer.

Voor aanvullende serveersuggesties, raadpleeg het gedeelte "Combineren met aminozuurpreparaten en smaakopties" aan het einde van dit handboek.

Combinaties

Cystine500 kan in combinatie met andere Vitaflo-producten worden gebruikt bij de diëtbegeleiding van HCU:



*Mogelijk is niet elk product beschikbaar in uw land. Contacteer uw Vitaflo vertegenwoordiger voor meer informatie betreffende de productbeschikbaarheid.

Aanvullende literatuur

1. Morris AA, Kožich V, Santra S, Andria G, Ben-Omran TI, Chakrapani AB, et al. Guidelines for the diagnosis and management of cystathionine beta-synthase deficiency. *Journal of Inherited Metabolic Disease*. 2017;40(1):49-74.

Cystine500 is voeding voor medisch gebruik. Dieetvoeding bij aangeboren stofwisselingsstoornissen. Dient onder toezicht van de behandelaar (arts en/of diëtist(e)) te worden gebruikt. Alleen voor gebruik door (para)medici.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

Glycine



Beschrijving

Een poedervormig, niet-gearomatiseerd, vooraf afgemeten glycine aminozuursupplement op een koolhydraatbasis.

Product

Glycine 500

Verpakkingsgrootte

30 x 4g e

Ingrediënten

Maltodextrine, Glycine.

Indicatie

Glycine 500 is voeding voor medisch gebruik bij aangeboren aandoeningen in het aminozuurmetabolisme. Geschikt vanaf de geboorte.

Klinisch gebruik

Serinedeficiëntie stoornissen¹

Serinedeficiëntie stoornissen zijn neurometabole stoornissen veroorzaakt door een defect in één van de drie synthetiserende enzymen van het L-serine biosynthesepad. Congenitale microcefalie, epileptische aanvallen en ernstige psychomotorische retardatie zijn allemaal symptomen van serinedeficiëntie. Omdat glycine direct uit L-serine kan worden gesynthetiseerd en vice versa, vertonen L-serinedeficiëntie stoornissen vaak ook lage of normale glycineconcentraties.

Het aanvullen van het dieet met L-serine en glycine kan helpen om mogelijke tekorten aan te pakken en zou de klinische resultaten kunnen verbeteren.

Bereidingsinstructies

Stap 1

Meet 50 ml water af in een shaker.

Stap 2

Voeg één sachet toe.

Stap 3

Schud krachtig gedurende 30 seconden en serveer.

Voor aanvullende serveersuggesties, raadpleeg het gedeelte "Combineren met aminozuurpreparaten en smaakopties" aan het einde van dit handboek.

Aanvullende literatuur

1. De Koning TJ. Treatment with amino acids in serine deficiency disorders. Journal of Inherited Metabolic Disease 2006;29(2-3); 347-351. <https://doi.org/10.1007/s10545-006-0269-0>

Glycine500 is voeding voor medisch gebruik. Dieetvoeding bij aangeboren stofwisselingsstoornissen. Dient onder toezicht van de behandelaar (arts en/of diëtist(e)) te worden gebruikt. Alleen voor gebruik door (para)medici.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

Isoleucine



Producten	Isoleucine50	Isoleucine1000
Verpakkingsgrootte	30 x 4g e	30 x 4g e
Ingrediënten	Gedroogde glucosesiroop, L-isoleucine.	Gedroogde glucosesiroop, L-isoleucine.

Beschrijving

Een poedervormig, niet-gearomatiseerd, vooraf afgemeten L-isoleucine aminozuursupplementen op een koolhydraatbasis.

Indicatie

Isoleucine50 en **Isoleucine1000** zijn voeding voor medisch gebruik bij aangeboren aandoeningen in het aminozuurmetabolisme. Geschikt vanaf de geboorte.

Klinisch gebruik

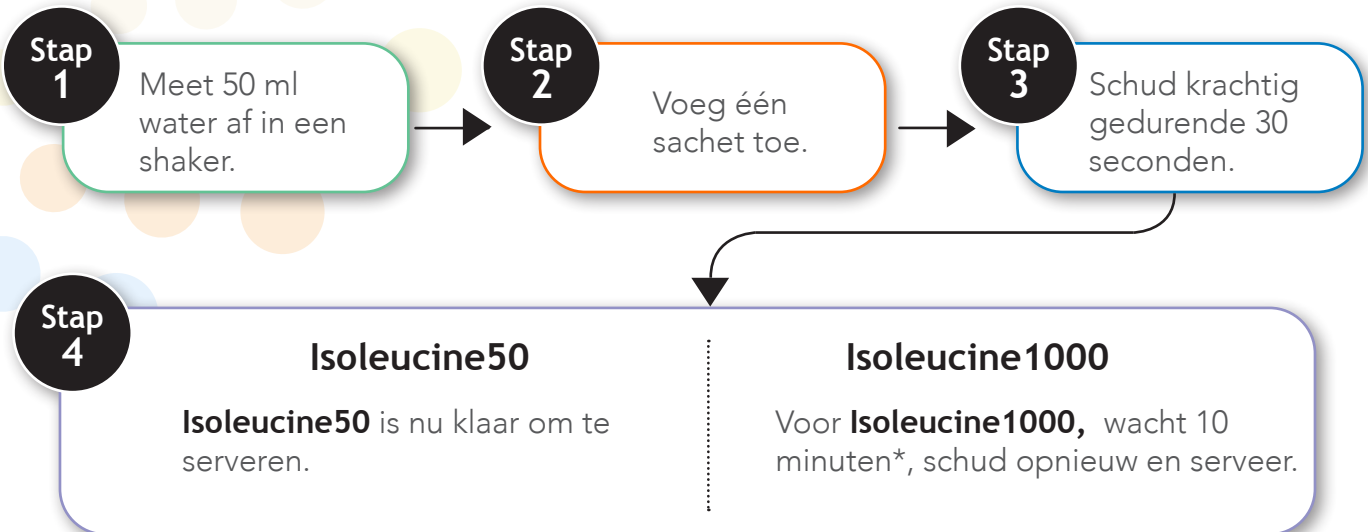
Maple syrup urine disease (MSUD)^{1,2}

MSUD is een erfelijke stofwisselingsziekte veroorzaakt door een tekort aan branched-chain α -ketoacid dehydrogenase (BCKD), wat leidt tot de opstapeling van de aminozuren L-leucine, L-isoleucine en L-valine (BCAA's). MSUD varieert sterk in ernst, met klinische kenmerken zoals epileptische aanvallen, ketoacidose, hypoglycemie, apneu, ataxie en coma.

Verhoogde niveaus van L-leucine zijn giftig en worden geassocieerd met abnormale hersenmorfologie en cognitieve beperkingen. Dit kan van invloed zijn op sociale en psychomotorische functies. De belangrijkste pijler van de diëtbegeleiding is de beperking van de inname van BCAAs, vooral L-leucine, en het gebruik van BCAA-vrije aminozuurpreparaten.

Om het anabolisme van L-leucine te bevorderen, kan aanvullende suppletie met L-isoleucine nodig zijn wanneer de bloedconcentraties van L-leucine hoog zijn. Bovendien kunnen patiënten die een dieet volgen een tekort aan L-isoleucine ontwikkelen, dat afwezig is in hun aminozuurpreparaten. Dit kan leiden tot huiduitslag en kan ook de ogen en het darmepitheel aantasten. Suppletie van het dieet met L-isoleucine-supplementen wordt gebruikt om dit te beheersen.

Bereidingsinstructies



* De wachttijd zorgt voor een betere vermenging van het poeder in het water. Voor aanvullende serveersuggesties, raadpleeg het gedeelte "Combineren met aminozuurpreparaten en smaakopties" aan het einde van dit handboek.

Combinaties

Isoleucine50 & Isoleucine1000 kunnen in combinatie met andere Vitaflo-producten worden gebruikt bij de diëtbegeleiding van MSUD:



*Mogelijk is niet elk product beschikbaar in uw land. Contacteer uw Vitaflo vertegenwoordiger voor meer informatie betreffende de productbeschikbaarheid.

Aanvullende literatuur

1. Frazier DM, Allgeier C, Homer C, Marriage BJ, Ogata B, Rohr F, et al. Nutrition management guideline for maple syrup urine disease: an evidence-and consensus-based approach. *Molecular Genetics and Metabolism*. 2014;112(3):210-7.
2. Hollak CE, Lachmann R. *Inherited Metabolic Disease in Adults: A Clinical Guide*: Oxford University Press; 2016.

Isoleucine50 en Isoleucine1000 zijn voeding voor medisch gebruik. Dieetvoeding bij aangeboren stofwisselingsstoornissen. Dienen onder toezicht van de behandelaar (arts en/of diëtist(e)) te worden gebruikt. Alleen voor gebruik door (para)medici.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

Leucine



Beschrijving

Een poedervormig, niet-gearomatiseerd, vooraf afgemeten L-leucine aminozuursupplement op een koolhydraatbasis.

Indicatie

Leucine 100 is voeding voor medisch gebruik bij aangeboren aandoeningen in het aminozuurmetabolisme. Geschikt vanaf de geboorte.

Product	Leucine 100
Verpakkingsgrootte	30 x 4g e
Ingrediënten	Gedroogde glucosesiroop, L-leucine.

Klinisch gebruik

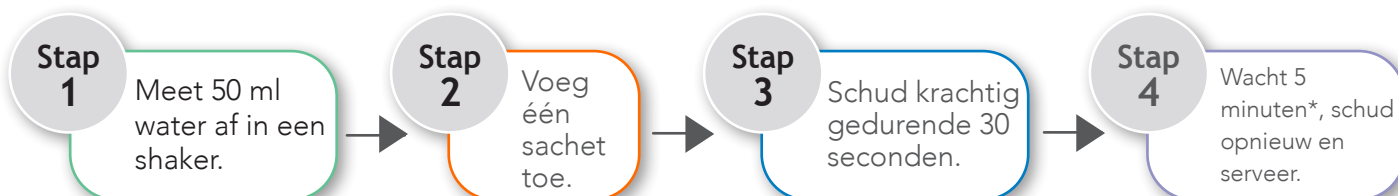
Leucinedeficiëntie¹

Veel stoornissen in het eiwitmetabolisme worden behandeld met een beperking van natuurlijk eiwit. Een dergelijke beperking kan het risico op een tekort aan essentiële aminozuren verhogen, vooral als een of meer van de volgende factoren van toepassing zijn:

- De tolerantie voor natuurlijk eiwit is laag
- Door voedingsproblemen, gebrek aan eetlust of aversie, consumeert de patiënt zelfs minder natuurlijk eiwit dan aanbevolen.
- De biologische waarde van het geconsumeerde natuurlijke eiwit is laag.
- Beperkt of geen gebruik van aminozuurpreparaten (bijvoorbeeld bij sommige patiënten met organische acidemieën) of essentiële aminozuursupplementen (bijvoorbeeld bij sommige patiënten met UCD).

Voortdurende monitoring van plasma-aminozuren is vereist bij patiënten die een eiwitarm dieet volgen als onderdeel van hun dieetbegeleiding. L-leucine is een essentieel aminozuur; het moet worden aangevuld bij L-leucine deficiëntie, wanneer andere methoden om de L-leucine-inname te verhogen (bijv. verhogen van natuurlijk eiwit) niet haalbaar zijn. where other methods of increasing L-leucine intake (e.g. increasing natural protein) are not feasible.

Bereidingsinstructies



* De wachttijd zorgt voor een betere vermenging van het poeder in het water. Voor aanvullende serveersuggesties, raadpleeg het gedeelte "Combineren met aminozuurpreparaten en smaakopties" aan het einde van dit handboek.

Aanvullende literatuur

1. Dixon M, MacDonald A, White FJ. 28. Disorders of Amino Acid Metabolism, Organic Acidaemias and Urea Cycle Disorders. Clinical Paediatric Dietetics, 5th edition: Wiley Blackwell; 2020.

Leucine100 is voeding voor medisch gebruik. Dieetvoeding bij aangeboren stofwisselingsstoornissen. Dient onder toezicht van de behandelaar (arts en/of diëtist(e)) te worden gebruikt. Alleen voor gebruik door (para)medici.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A.

Methionine



Beschrijving

Een poedervormig, niet-gearomatiseerd, vooraf afgemeten L-methionine aminozuursupplement op een koolhydraatbasis.

Product

Methionine100

Verpakkingsgrootte

30 x 4g e

Ingrediënten

Gedroogde glucosesiroop, L-methionine.

Indicatie

Methionine100 is voeding voor medisch gebruik bij aangeboren aandoeningen in het aminozuurmetabolisme. Geschikt vanaf de geboorte.

Klinisch gebruik

Remethyleringsstoornissen¹

Remethyleringsstoornissen zijn zeldzame erfelijke aandoeningen waarbij een tekort aan activiteit van methioninesynthase leidt tot verminderde remethylering van homocysteïne naar L-methionine, wat leidt tot de opstapeling van homocysteïne en afgenomen L-methioninespiegels.

Hoewel remethyleringsstoornissen meerdere systemen beïnvloeden en daarom vaak op verschillende manieren tot uiting komen, kunnen enkele patronen van klinische presentaties worden geïdentificeerd. Deze omvatten ontwikkelings- en neurocognitieve beperkingen, voedingsproblemen, neurologische symptomen zoals epileptische aanvallen, bewegingsstoornissen, abnormale spierspanning, visuele beperkingen, neuropathie en hematologische afwijkingen.

L-methionine is een essentieel aminozuur. Het handhaven van plasmaconcentraties binnen het normale bereik wordt aanbevolen en kan worden bereikt door orale L-methioninesuppletie indien nodig.

Bereidingsinstructies

Stap 1

Meet 50 ml water af in een shaker.

Stap 2

Voeg één sachet toe.

Stap 3

Schud krachtig gedurende 30 seconden.

Stap 4

Wacht 5 minuten*, schud opnieuw en serveer.

* De wachttijd zorgt voor een betere vermenging van het poeder in het water. Voor aanvullende serveersuggesties, raadpleeg het gedeelte "Combineren met aminozuurpreparaten en smaakopties" aan het einde van dit handboek.

Aanvullende literatuur

1. Huemer M DD, Schwahn B, Schiff M, Bandeira A, Benoist J-F, Burlina A, Cerone R, Couce ML, Garcia-Cazorla A, la Marca G, Pasquini E, Vilarinho L, Weisfeld-Adams JD, Kožich V, Blom H, Baumgartner MR, Dionisi-Vici C. Guidelines for diagnosis and management of the cobalamin-related remethylation disorders cblC, cblD, cblE, cblF, cblG, cblJ and MTHFR deficiency. Journal of Inherited Metabolic Disease. 2017;40:21-48.

Methionine100 is is voeding voor medisch gebruik. Dieetvoeding bij aangeboren stofwisselingsstoornissen. Dient onder toezicht van de behandelaar (arts en/of diëtist(e)) te worden gebruikt. Alleen voor gebruik door (para)medici.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

Phenylalanine



Product	Phenylalanine 50
Verpakkingsgrootte	30 x 4g e
Ingrediënten	Gedroogde glucosesiroop, L-fenylalanine.

Beschrijving

Een poedervormig, niet-gearomatiseerd, vooraf afgemeten L-fenylalanine aminozuursupplement op een koolhydraatbasis.

Indicatie

Phenylalanine 50 is voeding voor medisch gebruik bij aangeboren aandoeningen in het aminozuurmetabolisme. Geschikt vanaf de geboorte.

Klinisch gebruik

Erfelijke tyrosinemie type I (HT-1)^{1,2}

HT-I is een autosomaal recessieve erfelijke aandoening van het aminozuur L-tyrosine. De belangrijkste aangetaste organen zijn de lever, de nieren en het perifere zenuwstelsel, waarbij vroegtijdig overlijden vaak voorkomt bij onbehandelde individuen.

Het beheer van HT-I omvat de dieetbeperking van zowel L-tyrosine als het voorloper-aminozuur L-fenylalanine. De beperking van L-fenylalanine kan leiden tot lage plasmaniveaus van dit essentiële aminozuur. Lage concentraties L-fenylalanine kunnen nadelig zijn voor de ontwikkeling. Het aanvullen van het dieet met voldoende L-fenylalanine om lage niveaus te beheersen, zonder een overmatige stijging van L-tyrosine niveaus te veroorzaken, is soms aangewezen.

Bereidingsinstructies

Stap 1

Meet 50 ml water af in een shaker.

Stap 2

Voeg één sachet toe.

Stap 3

Schud krachtig gedurende 30 seconden.

Stap 4

Wacht 5 minuten*, schud opnieuw en serveer.

* De wachttijd zorgt voor een betere vermenging van het poeder in het water. Voor aanvullende serveersuggesties, raadpleeg het gedeelte "Combineren met aminozuurpreparaten en smaakopties" aan het einde van dit handboek.

Combinaties

Phenylalanine50 kan in combinatie met andere Vitaflo-producten worden gebruikt bij de dieetbegeleiding van HT-1:



*Mogelijk is niet elk product beschikbaar in uw land. Contacteer uw Vitaflo vertegenwoordiger voor meer informatie betreffende de productbeschikbaarheid.

Aanvullende literatuur

1. de Laet C, Dionisi-Vici C, Leonard JV, McKiernan P, Mitchell G, Monti L et al. Recommendations for the management of tyrosinaemia type I. Orphanet Journal of Rare Diseases 2013; 8:8. DOI: 10.1038/gim.2017.101.
2. Chinsky JM, Singh R, Ficicioglu C, van Karnebeek CDM, Grompe M, Mitchell G et al. Diagnosis and treatment of tyrosinemia type I: a US and Canadian consensus group review and recommendations. Genetics in Medicine. 2017; 19(12): doi: 10.1038/gim.2017.101

Phenylalanine50 is voeding voor medisch gebruik. Dieetvoeding bij aangeboren stofwisselingsstoornissen. Dient onder toezicht van de behandelaar (arts en/of diëtist(e)) te worden gebruikt. Alleen voor gebruik door (para)medici.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

Tyrosine



Product	Tyrosine 1000
Verpakkingsgrootte	30 x 4g e
Ingrediënten	Gedroogde glucosesiroop, L-tyrosine, Verdikkingsmiddel (E415).

Beschrijving

Een poedervormig, niet-gearomatiseerd, vooraf afgemeten L-tyrosine aminozuursupplement op een koolhydraatbasis.

Indicatie

Tyrosine 1000 is voeding voor medisch gebruik bij aangeboren aandoeningen in het aminozuurmetabolisme. Geschikt vanaf 3 jaar.

Klinisch gebruik

Fenylketonurie (PKU)¹

PKU is een autosomaal recessieve aangeboren aandoening in het metabolisme van L-fenylalanine (Phe), veroorzaakt door een tekort aan het enzym fenylalanine hydroxylase (PAH), dat Phe omzet in tyrosine. Een tekort aan PAH leidt tot opstapeling van Phe in het bloed en de hersenen. Symptomen van onbehandelde PKU zijn onomkeerbare verstandelijke beperking, microcefalie, motorische stoornissen, epileptische aanvallen en ontwikkelingsachterstand.

De diëtbegeleiding van PKU omvat een dieet met een laag Phe-gehalte in combinatie met Phe-vrije aminozuurpreparaten. Omdat Phe een voorloper is van L-tyrosine, wordt L-tyrosine een essentieel aminozuur wanneer de Phe-inname beperkt is. L-tyrosine is belangrijk voor de productie van neurotransmitters in de hersenen, thyroxine en melanine huidpigmenten. Aangezien L-tyrosine al aan Phe-vrije aminozuurpreparaten wordt toegevoegd, is aanvullende L-tyrosinesuppletie meestal niet nodig in de dagelijkse zorg.

Individuele dieetbegeleiding die niet de voorgeschreven hoeveelheid aminozuurpreparaat innemen, kunnen een ontoereikende inname van L-tyrosine hebben. Het wordt aanbevolen om aanvullende L-tyrosinesuppletie te geven als de bloedconcentraties van L-tyrosine consistent onder het normale bereik liggen.

Bereidingsinstructies

Stap
1

Meet 50 ml water af en giet het in een shaker.

Stap
2

Voeg één sachet toe.

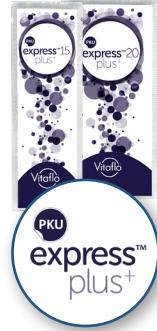
Stap
3

Schud krachtig gedurende 30 seconden en serveer.

Voor aanvullende serveersuggesties, raadpleeg het gedeelte "Combineren met aminozuurpreparaten en smaakopties" aan het einde van dit handboek.

Combinaties

Tyrosine 1000 kan in combinatie met andere Vitaflo-producten worden gebruikt bij de diëtbegeleiding van PKU:



*Mogelijk is niet elk product beschikbaar in uw land. Contacteer uw Vitaflo vertegenwoordiger voor meer informatie betreffende de productbeschikbaarheid.

Aanvullende literatuur

1. Genetic Metabolic Dietitians International (GMDI). PKU Nutrition Management Guidelines 2016. Available from: <https://managementguidelines.net/guidelines.php/90/overview/0/0/PKU%20Nutrition%20Guidelines/Version%201.12/Overview>
2. van Wegberg AMJ, MacDonald A, Ahring K, B langer-Quintana A, Blau N, Bosch AM, et al. The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2017;12(1):1-56.

Tyrosine1000 is voeding voor medisch gebruik. Dieetvoeding bij aangeboren stofwisselingsstoornissen. Dient onder toezicht van de behandelaar (arts en/of diëtist(e)) te worden gebruikt. Alleen voor gebruik door (para)medici.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

Valine



Producten	Valine50	Valine1000
Verpakkingsgrootte	30 x 4g e	30 x 4g e
Ingrediënten	Gedroogde glucosesiroop, L-valine.	Gedroogde glucosesiroop, L-valine.

Beschrijving

Een poedervormig, niet-gearomatiseerd, vooraf afgemeten L-valine aminozuursupplement op een koolhydraatbasis.

Indicatie

Valine50 en **Valine1000** zijn voeding voor medisch gebruik bij aangeboren aandoeningen in het aminozuurmetabolisme. Geschikt vanaf de geboorte.

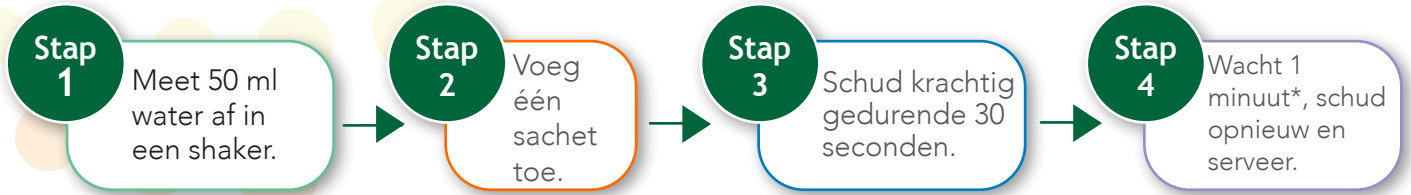
Klinisch gebruik

Maple syrup urine disease (MSUD)^{1,2}

MSUD is een erfelijke stofwisselingsziekte veroorzaakt door een tekort aan branched-chain a-ketoacid dehydrogenase (BCKD), wat leidt tot de ophoping van de aminozuren L-leucine, L-isoleucine en L-valine (BCAA's). MSUD varieert sterk in ernst, met klinische kenmerken zoals epileptische aanvallen, ketoacidose, hypoglycemie, apneu, ataxie en coma. Verhoogde niveaus van L-leucine zijn giftig en worden geassocieerd met abnormale hersenmorfologie en cognitieve beperkingen. Dit kan van invloed zijn op sociale en psychomotorische functies.

De belangrijkste pijler van de dieetbegeleiding is de beperking van de inname van BCAAs, vooral L-leucine, en het gebruik van BCAA-vrije aminozuurpreparaten. Om het anabolisme van L-leucine te bevorderen, kan aanvullende suppletie met L-isoleucine nodig zijn wanneer de bloedconcentraties van L-leucine hoog zijn. Bovendien kunnen patiënten die een dieet volgen een tekort aan L-isoleucine ontwikkelen, dat afwezig is in hun aminozuurpreparaten. Dit kan leiden tot huiduitslag en kan ook de ogen en het darmepitheel aantasten. Suppletie van het dieet met L-isoleucine-supplementen wordt gebruikt om dit te beheersen.

Bereidingsinstructies



* De wachttijd zorgt voor een betere vermenging van het poeder in het water. Voor aanvullende serveersuggesties, raadpleeg het gedeelte "Combineren met aminozuurpreparaten en smaakopties" aan het einde van dit handboek.

Combinations

Valine50 & Valine1000 kunnen in combinatie met andere Vitaflo-producten worden gebruikt bij de dieetbegeleiding van MSUD:



*Mogelijk is niet elk product beschikbaar in uw land. Contacteer uw Vitaflo vertegenwoordiger voor meer informatie betreffende de productbeschikbaarheid.

Aanvullende literatuur

1. Frazier DM, Allgeier C, Homer C, Marriage BJ, Ogata B, Rohr F, et al. Nutrition management guideline for maple syrup urine disease: an evidence-and consensus-based approach. *Molecular Genetics and Metabolism*. 2014;112(3):210-7.
2. Hollak CE, Lachmann R. *Inherited Metabolic Disease in Adults: A Clinical Guide*: Oxford University Press; 2016.

Valine50 en Valine1000 zijn voeding voor medisch gebruik. Dieetvoeding bij aangeboren stofwisselingsstoornissen. Dienen onder toezicht van de behandelaar (arts en/of diëtist(e)) te worden gebruikt. Alleen voor gebruik door (para)medici.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

Combineren met aminozuurpreparaten en smaakopties

Kunnen de SDAA's in plaats van geschud ook geroerd worden?

We raden het niet aan. Ze moeten geschud worden in plaats van geroerd. Sommige producten in ons SDAA-gamma kunnen klontjes vormen wanneer ze geroerd worden.

Kunnen SDAA's bereid worden met een aminozuurpreparaat?

Ja, het proces is verschillend voor poedervormige en vloeibare aminozuurpreparaten. Volg alstublieft de relevante instructies hieronder.

Kan er minder water gebruikt worden?

Voor sommige SDAA's is dat mogelijk. Neem contact op met uw Vitaflo-vertegenwoordiger als u informatie nodig heeft over de geschiktheid van het bereiden van bepaalde SDAA-producten met een minder vloeistof.

Is het mogelijk om de smaak te veranderen?

Ja, we raden aan om 100 ml appelsap of aangelengde siroop (sinaasappel of limoen) te gebruiken.

Het toevoegen van SDAA's aan een poedervormige aminozuurpreparaat:



1. Meng de droge SDAA en het aminozuurpreparaatpoeder samen.
2. Volg de instructies voor de bereiding van het aminozuurpreparaat. U kunt extra water gebruiken indien gewenst.
3. Serveer.

Het toevoegen van SDAA's aan een vloeibaar aminozuurpreparaat:



1. Giet het vloeibare aminozuurpreparaat in een shaker.
2. Voeg de SDAA toe.
3. Schud gedurende 30 seconden.
4. Serveer.

SDAA's en sondevoeding



- SDAA's kunnen worden gebruikt als ingrediënten in modulaire voedingen. Meng ze met andere ingrediënten in poedervorm voordat u vloeibare ingrediënten toevoegt.
- SDAA's kunnen ook individueel worden toegediend via een voedingssonde. Aangezien de oplosbaarheid van de SDAA's aanzienlijk kunnen variëren, wordt geadviseerd om de bolusmethode te gebruiken. Bereid de SDAA met water en spoel voor en na de bolus met water.

Single Dose Amino Acids zijn voeding voor medisch gebruik. Dieetvoeding bij aangeboren stofwisselingsstoornissen. Raadpleeg het etiket voor allergenen- en andere productinformatie. Dienen onder toezicht van de behandelaar (arts en/of diëtist(e)) te worden gebruikt. Alleen voor gebruik door (para)medici.

Vitaflo's producten zijn voeding voor medisch gebruik. Dieetvoeding bij aangeboren aandoeningen in het aminozuurmetabolisme. Explore en gel zijn geschikt vanaf 6 maanden. Cooler en express plus zijn geschikt vanaf 3 jaar. PKU sphere en TYR sphere zijn geschikt vanaf 4 jaar. MSUD amino5, MMA/PA amino5 en UCD amino5 zijn geschikt vanaf de geboorte. GA amino5 is geschikt vanaf 3 jaar. Enkel te gebruiken onder medisch toezicht. Niet geschikt als enige voedingsbron en niet geschikt voor parenteraal gebruik. Raadpleeg het etiket voor allergenen- en andere productinformatie.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

Document bestemd voor (para)medici.



Enhancing Lives Together
A Nestlé Health Science Company

SDAAHB_NL_V1_0824
Augustus 2024