


Fenylketonurie (PKU), wat nu?



Vitaflo™

Enhancing Lives Together

A cartoon illustration of a young girl with long brown hair, wearing a blue top and red boots, holding a large white sign. The sign has the text 'Wat is PKU?' written on it in a bold, blue, sans-serif font. The background is a simple landscape with a blue ground, a few stylized trees, and two light-colored clouds in a pale sky. The girl has a friendly expression and is looking directly at the viewer.

**Wat is
PKU?**

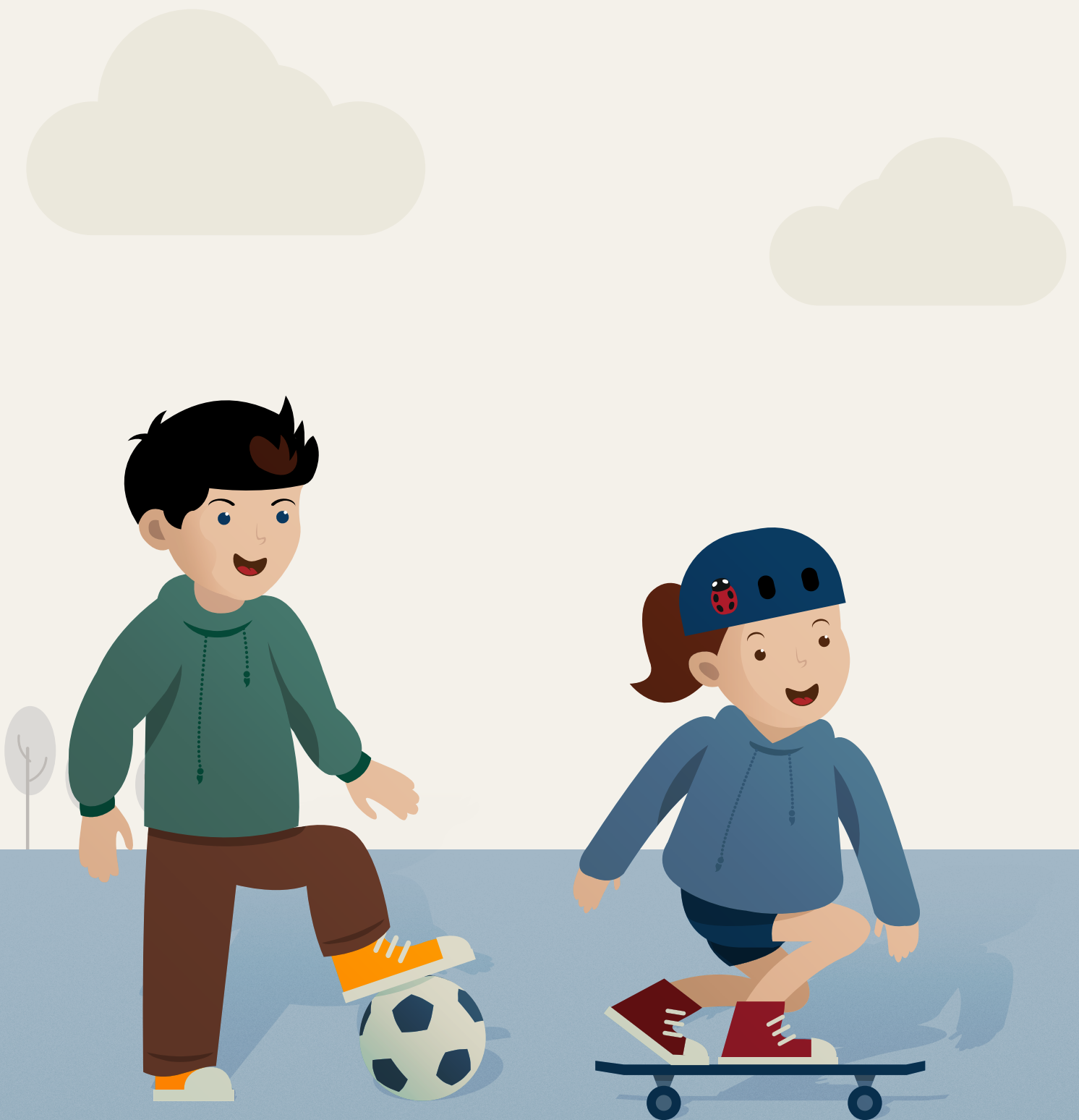
Fenylketonurie, ook wel aangeduid als
phenylketonurie of kortweg PKU.



PKU is een aandoening van het eiwitmetabolisme die goed opgevolgd kan worden.



- Kinderen met PKU kunnen een deeltje van eiwitten niet gebruiken. Dat deeltje heet fenylalanine, afgekort Phe.
- Als men in geval van PKU niet met een gepaste begeleiding start, stapelt Phe zich op in het lichaam en veroorzaakt het hersenschade.
- Dat kan voorkomen worden door een speciaal dieet te volgen.



Dankzij de neonatale screening, een aangepaste dieetbegeleiding en een goede controle door het metabool centrum kan een kind met PKU zich normaal ontwikkelen.



**De
diagnose**

**PKU wordt vastgesteld met
een bloedtest die de
“hielpriktest” heet.**



In Nederland en België wordt elke baby tussen de 3 en 5 dagen na de geboorte gecontroleerd op PKU.

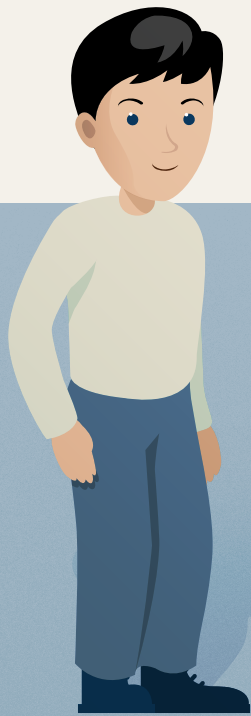
Zo kan de (dieet)begeleiding tijdig gestart worden, voordat er schade veroorzaakt is.

A cartoon illustration of a woman with long brown hair, wearing a dark blue top and red boots, holding a large white sign. The sign contains the text 'Waarom heeft mijn kind PKU?'. The background is a light blue sky with two white clouds and a blue ground with three stylized trees on the right.

**Waarom
heeft mijn
kind PKU?**

PKU is een erfelijk overdraagbare aandoening.

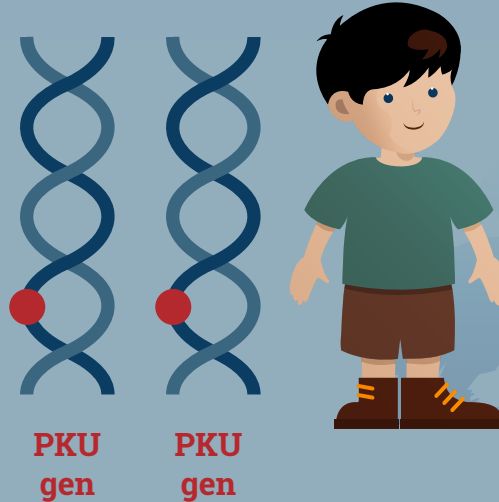
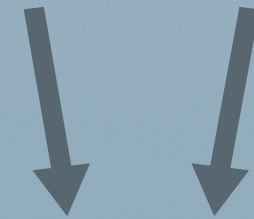
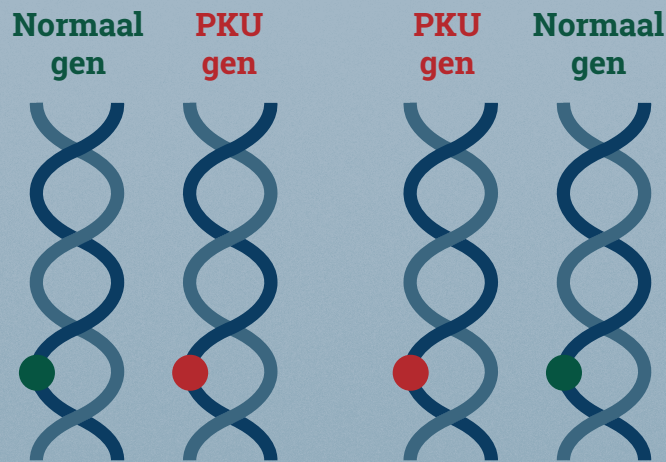
Dat jij PKU hebt, daar kan niemand iets aan doen. Dat heeft te maken met dragerschap (erfelijkheid).



Vader is drager



Moeder is drager



Kind met PKU

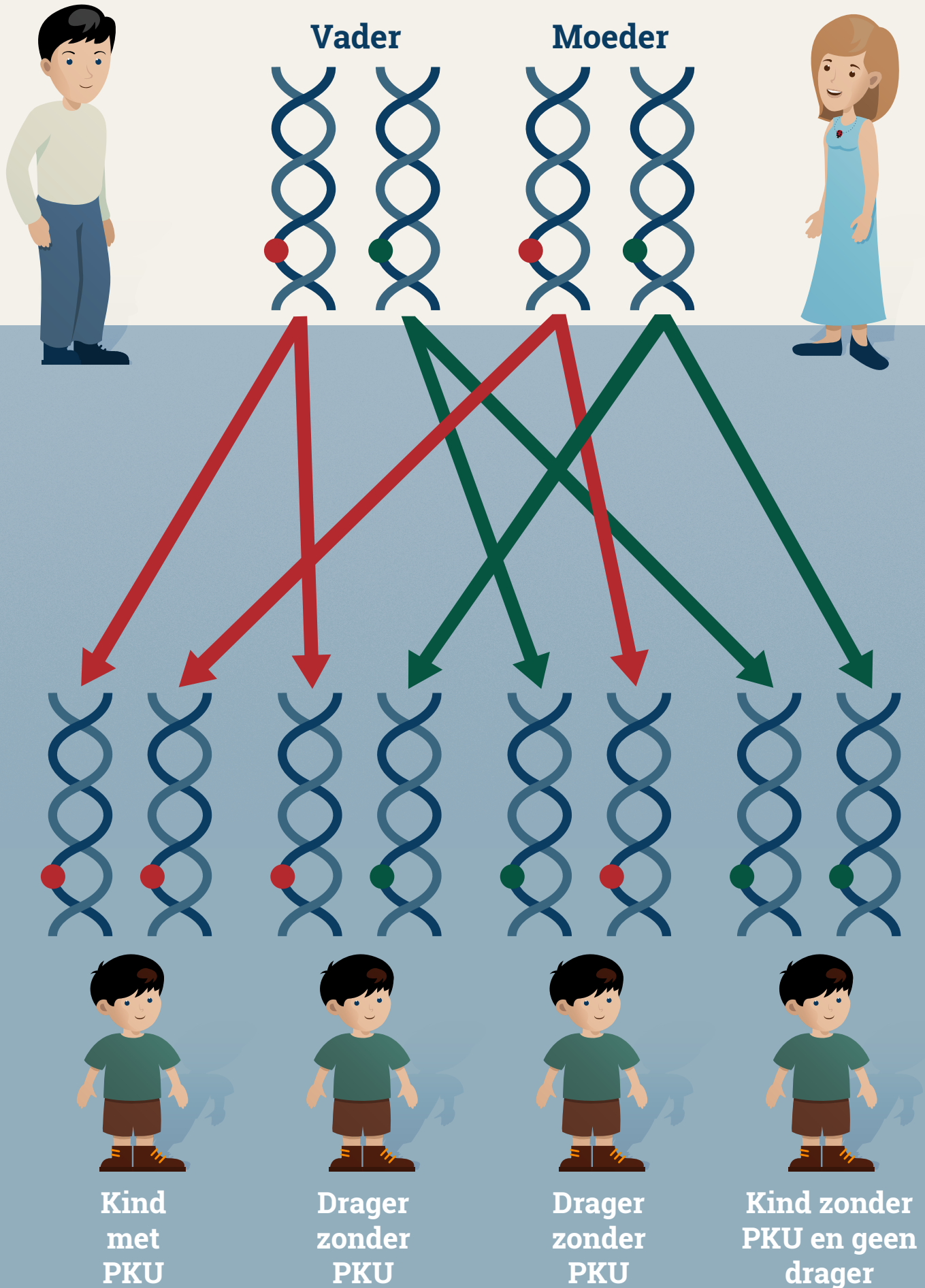
Wanneer je als ouder 1 PKU gen en 1 normaal gen hebt, ben je drager.

Een kind heeft PKU als het van beide ouders 1 PKU gen overerft.

Ongeveer 1 op 50 personen is drager van het PKU gen.



Personen die drager zijn van het PKU gen, hebben zelf geen PKU.
Zij ervaren geen problemen door het afwijkende gen.



Als beide ouders drager zijn en een kindje verwachten, dan heeft dat kind 1 kans op 4 om PKU te hebben.

A cartoon illustration of a young boy with black hair, blue eyes, and a slight smile. He is wearing brown shorts and brown boots with orange laces. He is holding a large, light-colored rectangular sign in front of his chest. The sign contains the text 'Een stukje wetenschap... wat zijn eiwitten?' in a bold, dark blue font. The background is a light blue sky with two large, soft, light-colored clouds and three small, stylized trees on the horizon. The ground is a solid light blue color.

**Een stukje
wetenschap...
wat zijn
eiwitten?**

Waarom hebben we eiwitten nodig?

Eiwitten zijn noodzakelijke voedingsstoffen.

Ze helpen bij de opbouw, het herstel en het behoud van cellen en weefsels zoals je huid, spieren, organen, bloed en zelfs je botten.



Wanneer we eiwitten eten worden ze (tijdens de vertering) in ons lichaam afgebroken tot kleinere stukjes (een beetje zoals bouwstenen). Deze stukjes worden aminozuren genoemd.

Eiwitten zijn opgebouwd uit verschillende aminozuren (bouwstenen).



Er bestaan 20 verschillende aminozuren (bouwstenen) die samen eiwitten vormen.

Sommige aminozuren zijn essentieel; dat wil zeggen dat we ze via de voeding moeten innemen omdat het lichaam ze zelf niet kan aanmaken.

Fenylalanine is een essentieel aminozuur. En het is net dát aminozuur dat door personen met PKU onvoldoende omgezet kan worden.


Wat er normaal gebeurt

Van eiwit tot aminozuur

Eiwit → Enzymen → Aminozuren (bouwstenen)



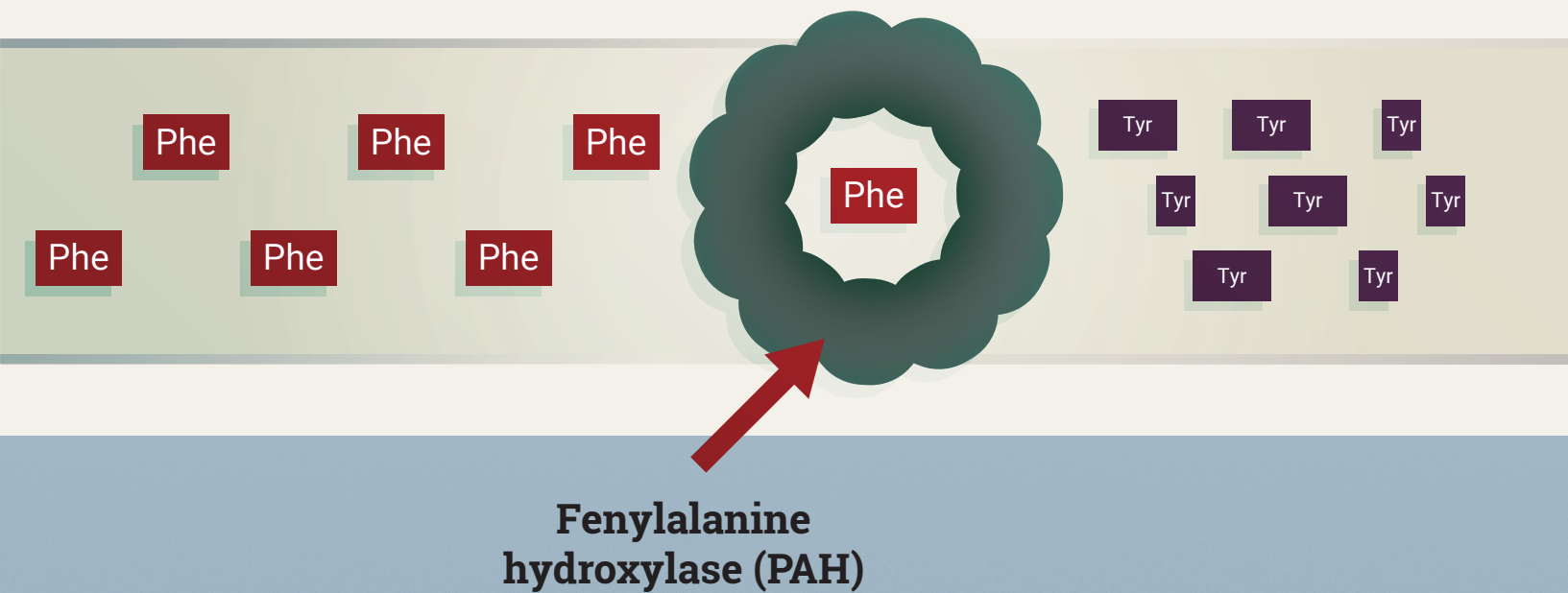
Enzymen reageren zoals chemische scharen die eiwitten in stukken (aminozuren) knippen. Het lichaam gebruikt die aminozuren om te groeien, om spieren op te bouwen en om je lichaam gezond te houden.

A cartoon illustration of a young girl with long brown hair, wearing a blue shirt and red boots, holding a large white sign. The sign contains the text: "Waarom kan iemand met PKU fenylalanine (Phe) niet goed omzetten?". The background features a light blue sky with two white clouds and a blue ground with three small grey trees on the left.

**Waarom kan
iemand met
PKU fenylalanine
(Phe) niet goed
omzetten?**

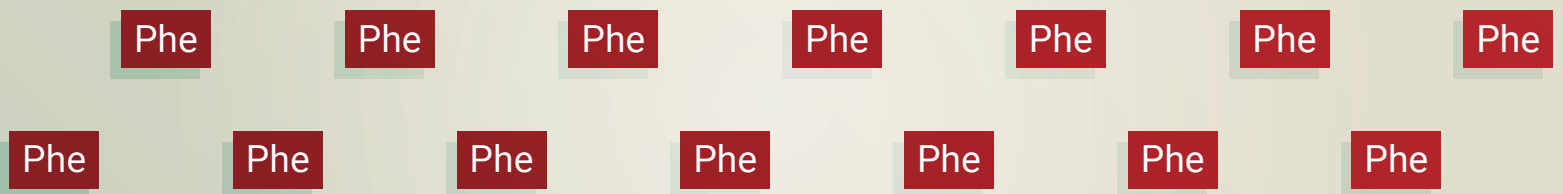
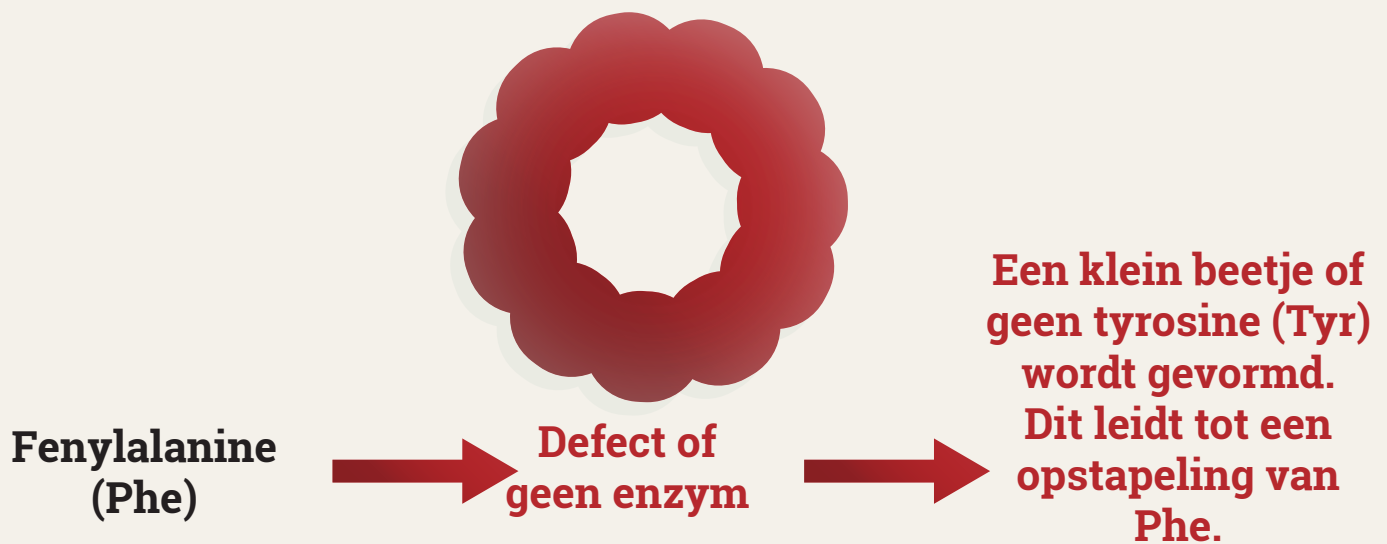
Bij een persoon **zonder** PKU, wordt fenylalanine (Phe) in het lichaam omgezet in een ander aminozuur, namelijk tyrosine (Tyr).

Fenylalanine (Phe) → Enzymen → Tyrosine (Tyr)



Normaal produceert de lever het enzym fenylalanine hydroxylase (PAH). Dit enzym zet fenylalanine om in tyrosine. Tyrosine is een aminozuur dat belangrijk is voor verschillende functies in het lichaam.

Bij een persoon **met** PKU gebeurt de omzetting van fenylalanine (Phe) naar tyrosine (Tyr) niet zoals het hoort.



Bij PKU wordt het enzym fenylalanine hydroxylase niet aangemaakt door de lever, of werkt het niet voldoende.

Daarom moet een speciaal dieet gevolgd worden dat eiwitarm / arm aan Phe is.

Bovendien veroorzaken te lage tyrosinewaarden ook problemen. Extra tyrosine is daarom nodig in het dieet.



**Dieetbegeleiding
bij PKU...**


Een normaal dieet



Een normaal dieet bevat teveel eiwitten / Phe voor een persoon met PKU. Daarom moet een speciaal dieet gevolgd worden.

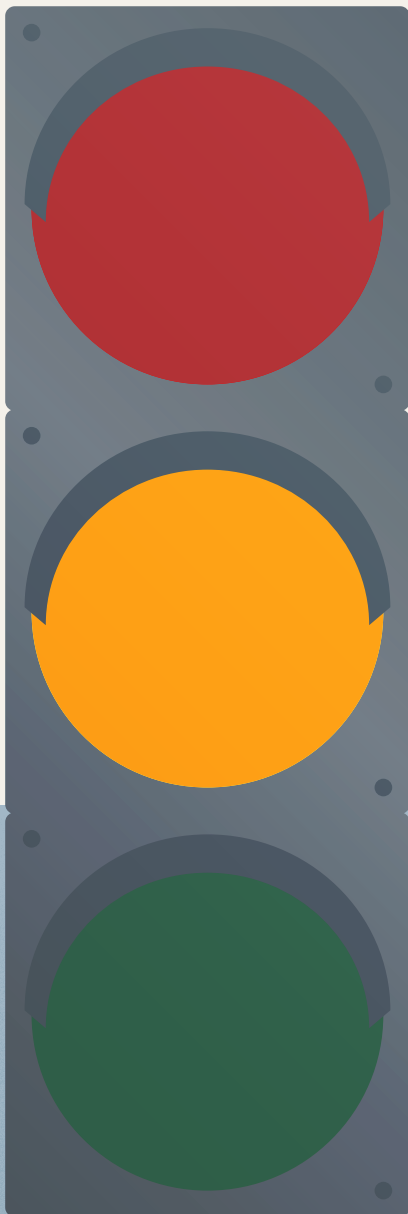


Bij PKU wordt een eiwitarm / Phe-arm dieet aanbevolen.

- 
- Fenylalanine (Phe) is aanwezig in alle voedingsmiddelen die eiwitten bevatten.
 - Om PKU onder controle te houden moeten alle eiwitrijke voedingsmiddelen **vermeden of sterk beperkt worden** - een eiwitarm / Phe-arm dieet moet gevolgd worden.
 - Alle aminozuren hebben een specifieke rol in het lichaam. Phe helpt bij de groei, de ontwikkeling en het herstel van de weefsels.
 - Het is belangrijk dat een persoon met PKU toch een beetje Phe inneemt, maar slechts in een zeer beperkte hoeveelheid die niet schadelijk is. Deze hoeveelheid Phe is voor iedereen verschillend.

Het verkeerslicht*

Het eiwitarm / Phe-arm dieet kan gemakkelijk uitgelegd worden aan de hand van een verkeerslicht.



ROOD STOP!

Te vermijden voedingsmiddelen
Bevatten veel eiwitten / Phe

ORANJE Voorzichtig!

Deze voedingsmiddelen kunnen met mate
gegeten worden
**Bevatten een matige hoeveelheid
eiwitten / Phe**

GROEN Gaan!

Deze voedingsmiddelen mogen in (relatief)
grote hoeveelheden gegeten worden.
**Ze bevatten zeer weinig of geen
eiwitten / Phe**

* Ga altijd na bij je diëtist(e) of deze producten geschikt zijn voor jouw kind.
Raadpleeg het productetiket voor allergenen- en andere productinformatie.

ROOD STOP!

Te vermijden voedingsmiddelen



Deze voedingsmiddelen zijn rijk aan eiwitten en bevatten daarom veel fenylalanine. Ze zijn dan ook te vermijden.

Opgelet: lightproducten die gezoet zijn met de zoetstof aspartaam bevatten veel fenylalanine. Controleer daarom steeds de verpakking.

ORANJE Voorzichtig!

Deze voedingsmiddelen kunnen met mate gegeten worden.



Voedingsmiddelen in deze groep bevatten een (kleine) hoeveelheid Phe. Ze kunnen in een beperkte, afgewogen hoeveelheid gegeten worden. Deze producten worden best verspreid over verschillende maaltijden gebruikt. Samen met je arts en/of diëtist(e) zal besproken worden hoeveel je van deze voedingsmiddelen mag hebben. De toegelaten hoeveelheden veranderen van persoon tot persoon en van tijd tot tijd zelfs voor dezelfde persoon.


Groen Gaan!

Deze voedingsmiddelen kunnen in (relatief) grote hoeveelheden gebruikt worden.

Speciale eiwitarme producten




Deze voedingsmiddelen zijn van nature eiwitarm of zijn speciaal geschikt voor het eiwitarme dieet. Deze voedingsmiddelen hoeven (meestal) niet afgewogen worden.

A cartoon illustration of a young girl with long brown hair, wearing a blue top and red boots, holding a large white sign. The sign contains the text 'Wat is een aminozuurpreparaat?' in a bold, dark blue font. The background features a light blue sky with two white clouds, a blue ground area, and three small grey trees on the left side.

**Wat is een
aminozuur-
preparaat?**



Waarom heeft een persoon met PKU een aminozuurpreparaat nodig?

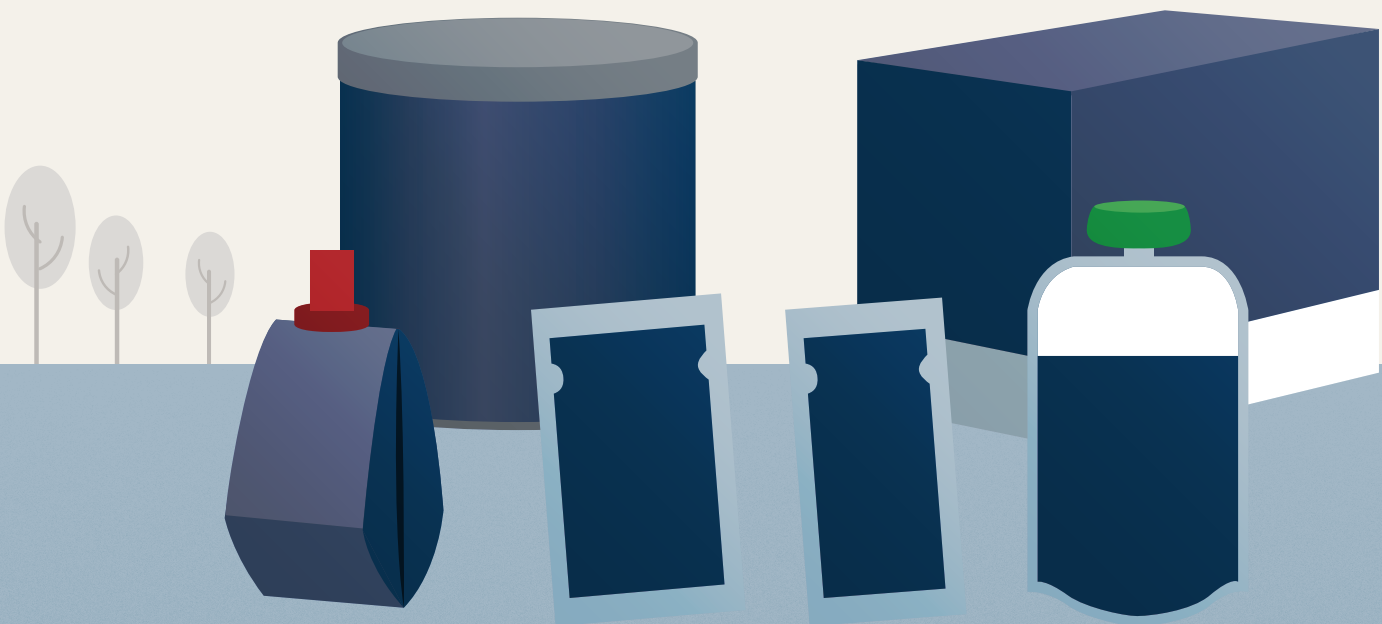
- 
- Een aminozuurpreparaat is een mengsel van specifieke aminozuren. Ze zijn verkrijgbaar als kant-en-klare drank, poeder, gel of in de vorm van tabletten.
 - Normaal gezien bevat een aminozuurpreparaat GEEN* Phe... maar bevat het wel alle andere aminozuren die jouw kind nodig heeft.
 - De meeste preparaten bevatten ook vitamines, mineralen en andere belangrijke voedingsstoffen om te garanderen dat de voedingsbehoeften van jouw kind gedekt worden.
 - Het aminozuurpreparaat is een belangrijk onderdeel van het dieet en moet dagelijks, verspreid over de dag, ingenomen worden. Dat helpt de Phe-waarden stabiel te houden doorheen de dag.

* Sommige preparaten kunnen een zeer kleine hoeveelheid Phe bevatten. Bespreek steeds met je arts en/of diëtist(e) welk aminozuurpreparaat het meest geschikt is voor jouw kind.

Aminozuurpreparaten

Een groot aantal aminozuurpreparaten is aangepast aan de moderne levensstijl.

Jouw diëtist(e) zal je helpen bij het kiezen van een aminozuurpreparaat dat aangepast is aan de leeftijd, de behoeften en de voorkeur van jouw kind.



A cartoon illustration of a young boy with black hair, blue eyes, and a slight smile. He is wearing brown shorts and brown boots with yellow laces. He is holding a large, light-colored rectangular sign in front of his chest. The sign contains the text 'Welke voeding heeft mijn pasgeboren kindje nodig?' in a bold, dark blue font. The background is a simple landscape with a light blue sky, two light green clouds, and a blue ground area with three stylized trees on the right side.

**Welke voeding
heeft mijn
pasgeboren
kindje nodig?**

Zuigelingen: borstvoeding*



Stap 1: Zodra bij jouw kindje de diagnose PKU gesteld is, word je bezocht door de huisarts. Hij of zij verwijst je door naar het dichtstbijzijnde metabole centrum. Samen met de metabole arts en de diëtist(e) wordt het dieetadvies opgesteld. Allereerst wordt gestart met uitsluitend een Phe-vrije zuigelingenvoeding totdat de Phe-waarden gestabiliseerd zijn. Dit duurt meestal enkele dagen.

Stap 2: Wanneer de Phe-waarden onder controle zijn, krijgt jouw baby een combinatie van Phevrije zuigelingenvoeding en moedermelk. Meestal geeft men eerst een kleine hoeveelheid Phe-vrije zuigelingenvoeding voordat de moeder borstvoeding geeft. Jouw kindje heeft de moedermelk nodig want die bevat immers een beperkte maar essentiële hoeveelheid Phe die nodig is om een normale groei te waarborgen.

*Borstvoeding biedt veel voordelen voor zowel moeder als kind. Het is aangeraden om dit te bespreken met jouw arts en/of diëtist(e).

Zuigelingen: flesvoeding*



Stap 1: Zodra bij jouw kindje de diagnose PKU gesteld is, word je bezocht door de huisarts. Hij of zij verwijst je door naar het dichtstbijzijnde metabole centrum. Samen met de metabole arts en de diëtist(e) wordt het dieetadvies opgesteld. Allereerst wordt gestart met uitsluitend een Phe-vrije zuigelingenvoeding totdat de Phe-waarden gestabiliseerd zijn. Dit duurt meestal enkele dagen.

Stap 2: Wanneer de Phe-waarden onder controle zijn, wordt naast de Phe-vrije zuigelingenvoeding ook een kleine hoeveelheid gewone flesvoeding gegeven. Jouw kindje heeft de gewone flesvoeding nodig want die bevat een beperkte maar essentiële hoeveelheid Phe die nodig is om een normale groei te waarborgen.

*Borstvoeding biedt veel voordelen voor zowel moeder als kind. Spreek met jouw arts en/of diëtist(e) als je wil overstappen naar flesvoeding.

A cartoon illustration of a young girl with long brown hair, smiling, holding a large white sign. The sign has the text 'De eerste hapjes...' written in a bold, dark blue font. The girl is wearing a dark blue top and red boots with white laces. The background is a light blue sky with two soft, greyish clouds. In the distance, there are three simple, grey trees on a light blue horizon line. The girl is standing on a light blue ground surface, and a soft shadow is cast behind her to the right.

**De eerste
hapjes...**

Wanneer starten met lepelvoeding?*

Jouw diëtist(e) zal je adviseren wanneer je 'lepelvoeding' kan introduceren, maar het zal ongeveer op hetzelfde moment zijn als bij baby's zonder PKU.

In het begin zal je starten met voedingsmiddelen die zeer weinig of geen Phe bevatten. Een gevarieerde en verse voeding helpt jouw kind om een gezond eetpatroon te ontwikkelen.



Dit is ook het moment dat een opvolgpreparaat geïntroduceerd wordt. Jouw diëtist(e) zal je hierover informeren.

* Zachte lepelvoeding wordt meestal geïntroduceerd vanaf 6 maanden. Eerder kan, maar niet voor de leeftijd van 4 maanden.

7 tot 12 maanden*

Jouw kindje begint met zijn handjes te eten en wordt aangemoedigd om meer vaste voeding uit te proberen.

Omdat er steeds meer (half)vaste voeding op het menu komt te staan, zal steeds meer Phe aangeleverd worden via de maaltijden en steeds minder via borst- of flesvoeding.



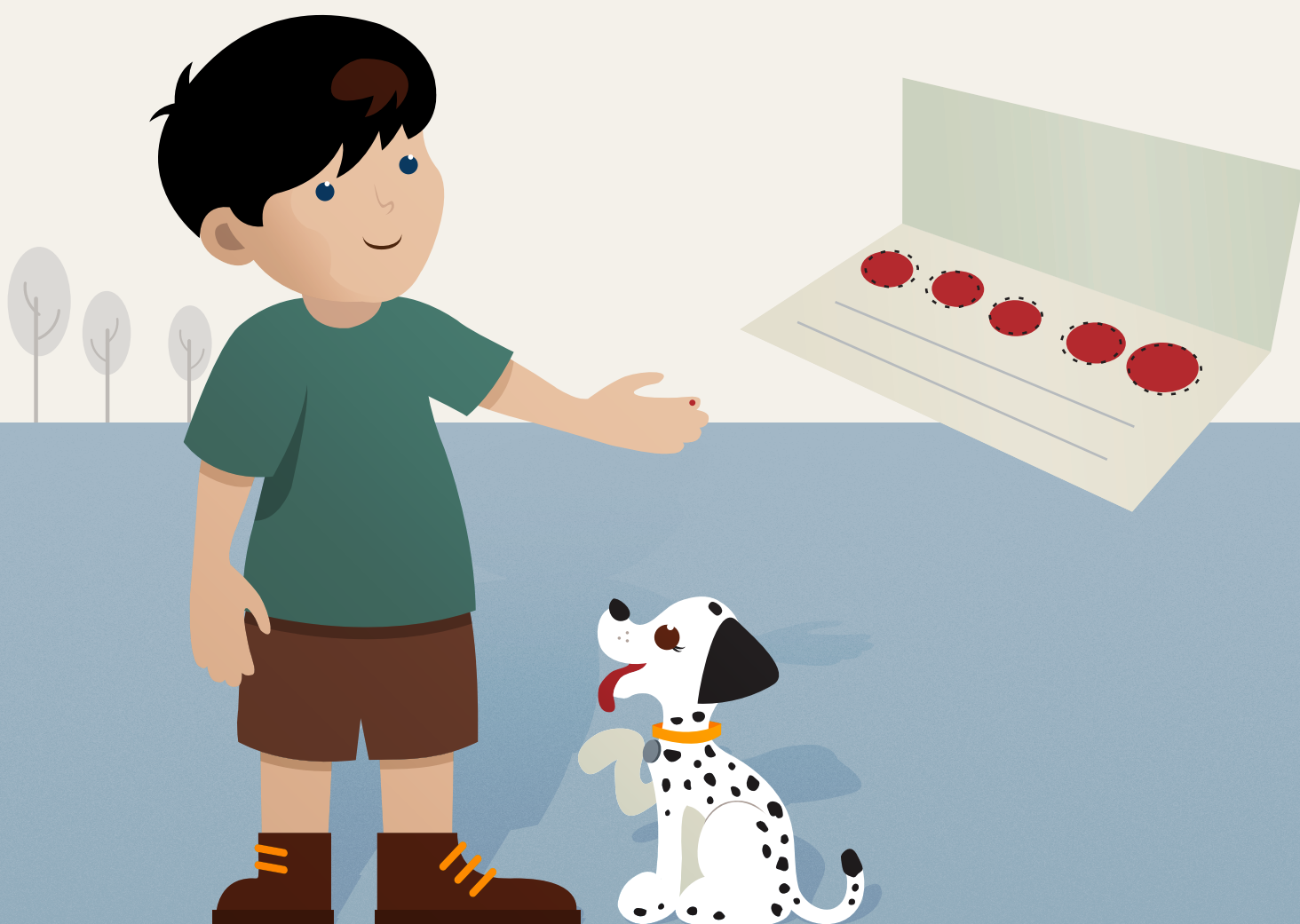
Ook Phe-vrije voedingsmiddelen blijven belangrijk in het dieet. Jouw kind blijft ook in deze fase overstappen van Phe-vrije zuigelingenvoeding naar een opvolgpreparaat.

*Raadpleeg je diëtist(e) voor meer informatie over het starten met (half)vaste voeding.

A cartoon illustration of a young boy with black hair, blue eyes, and a slight smile. He is wearing brown shorts and brown boots with orange laces. He is holding a large, light-colored rectangular sign in front of his chest with both hands. The sign has the Dutch text 'De controle' written on it in a bold, dark blue font. The background is a simple landscape with a light blue sky, two light green clouds, and a blue ground area with three stylized grey trees on the right side.


**De
controle**

Om de Phe-waarden onder controle te houden zal jouw kindje goed gecontroleerd worden en zal het bloed regelmatig getest worden. Dankzij deze belangrijke bloedtesten kan men immers bepalen of het dieet te weinig of net te veel Phe bevat.



Wanneer de resultaten van de bloedtest bekend zijn, zal jouw arts en/of diëtist(e) ze met jou bespreken. Indien nodig zal het dieet aangepast worden.



A cartoon illustration of a young girl with long brown hair, wearing a blue long-sleeved shirt and red boots with white laces. She is holding a large, light-colored rectangular sign in front of her chest. The sign contains the Dutch text 'Wat als je kind ouder wordt?' in a bold, dark blue font. The background is a simple landscape with a light blue sky, two soft, light-colored clouds, and a blue ground area with a few stylized trees on the left. A shadow of the girl is cast on the ground to her right.

**Wat als je
kind ouder
wordt?**

Kinderen / Tieners / Volwassenen:



Het is aangeraden dat jouw kind levenslang een eiwitarm /
Phe-arm dieet volgt.

Jij, je kind en de diëtist(e) zullen samen bekijken welk
aminozuurpreparaat het best bij zijn / haar levensstijl past.

Hulp en ondersteuning



Nederlandse PKU vereniging

Postbus 91
4000 AB Tiel
Nederland

Web: www.pkuvereniging.nl

Tel: +31 (0)6 225 09 503

E-mail: info@pkuvereniging.nl



BOKS vzw

Floralaan 35A
9120 Beveren
België

Web: www.boks.be

Tel: +32 498 70 15 03

E-mail: secretariaat@boks.be



Enhancing Lives Together
A Nestlé Health Science Company

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.
©2023 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

VitaFlo France

38 rue de Berri, 75008 Paris, France

België & Nederland

E-mail: vitaFlo-benelux@vitafloweb.com

Tél: +32 (0)3 291 02 30

www.vitaFlo.be & www.vitaFlo.nl

: [VitaFloVitaFriendsNL&Be](https://www.facebook.com/VitaFloVitaFriendsNL&Be)