

Maple Syrup Urine Disease (MSUD), wat nu?

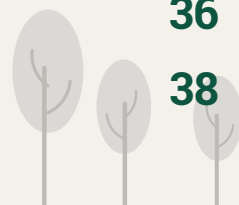


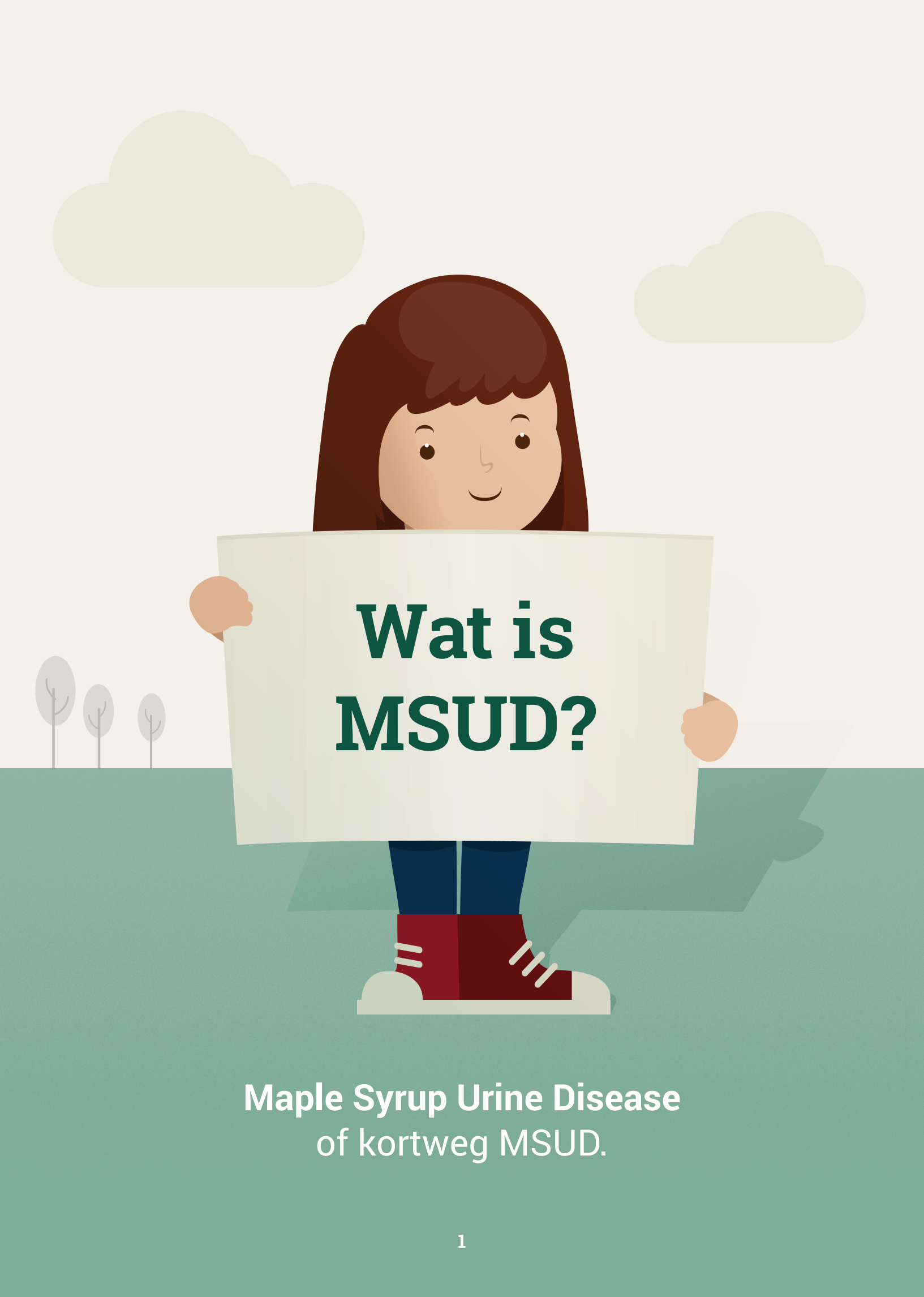
Vitaflo™

Enhancing Lives Together

Inhoud

Wat is MSUD?	1
Diagnose van MSUD	4
Waarom heeft mijn kind MSUD?	6
Een stukje wetenschap...wat zijn eiwitten?	10
Waarom kan iemand met MSUD BCAA's niet goed verwerken?	14
Dieetbegeleiding bij MSUD	17
Wat is een aminozuurpreparaat?	24
Welke voeding heeft mijn pasgeboren kindje nodig?	27
De eerste hapjes...	30
De controle	33
Wat te doen bij noodregimes?	36
Wat als je kind ouder wordt?	38



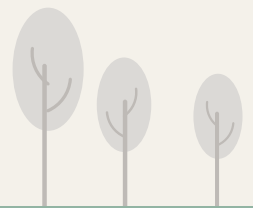
A cartoon illustration of a young girl with long brown hair, wearing a blue shirt and red boots, holding a large white sign. The sign has the text 'Wat is MSUD?' written on it in green. The background is a simple landscape with green grass, a few trees, and two clouds in the sky.

**Wat is
MSUD?**

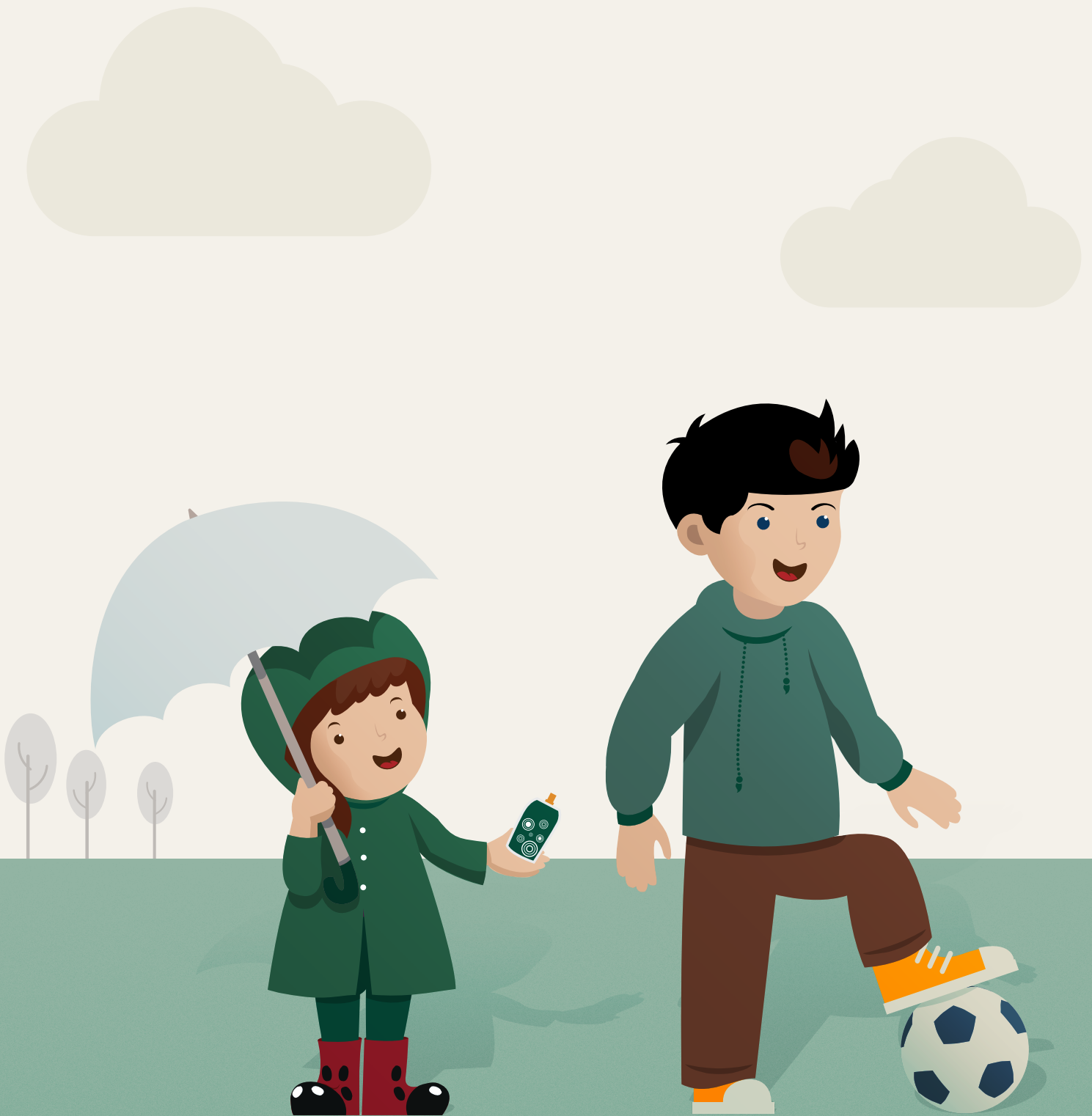
**Maple Syrup Urine Disease
of kortweg MSUD.**



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



- Kinderen met MSUD kunnen bepaalde delen van eiwitten, de zogenaamde branch chain aminozuren (BCAA's), of in het Nederlands de vertakte-keten-aminozuren niet gebruiken.
- Er zijn 3 branch chain aminozuren, namelijk: leucine, isoleucine en valine.
- Als men in geval van MSUD niet met een gepaste begeleiding start, stapelen de branch chain aminozuren zich in het lichaam op, wat kan leiden tot hersenschade. Dat kan een ongewone zoete geur veroorzaken in zowel de urine als in het zweet, waar de naam Maple Syrup Urine Disease vandaan komt.
- Bij vaststelling van MSUD kan een speciaal dieet laag in leucine, isoleucine en valine hulp bieden. Er worden bijkomende maatregelen genomen in geval van noodsituaties.



Bij pasgeborenen met de diagnose MSUD kan een vroegtijdige aanpak veel van deze symptomen voorkomen. Met begeleiding zou uw kind zich ten volle kunnen ontwikkelen.

Dankzij de neonatale screening, een aangepaste diëtbegeleiding en een goede controle door het metabool centrum kan een kind met MSUD zich optimaal ontwikkelen.



MSUD 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 MSUD.

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

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 heeft mijn kind MSUD?'. The background features a green field, a white sky with two light green clouds, and three stylized trees on the right side.

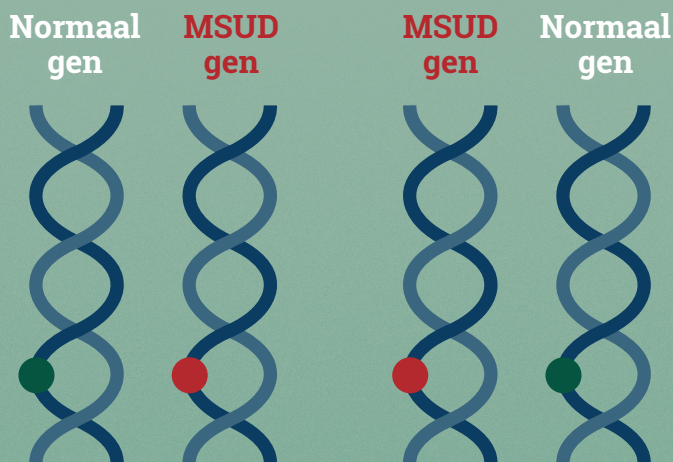
**Waarom
heeft mijn
kind MSUD?**

MSUD is een erfelijk overdraagbare aandoening.

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



Vader is drager



Moeder is drager



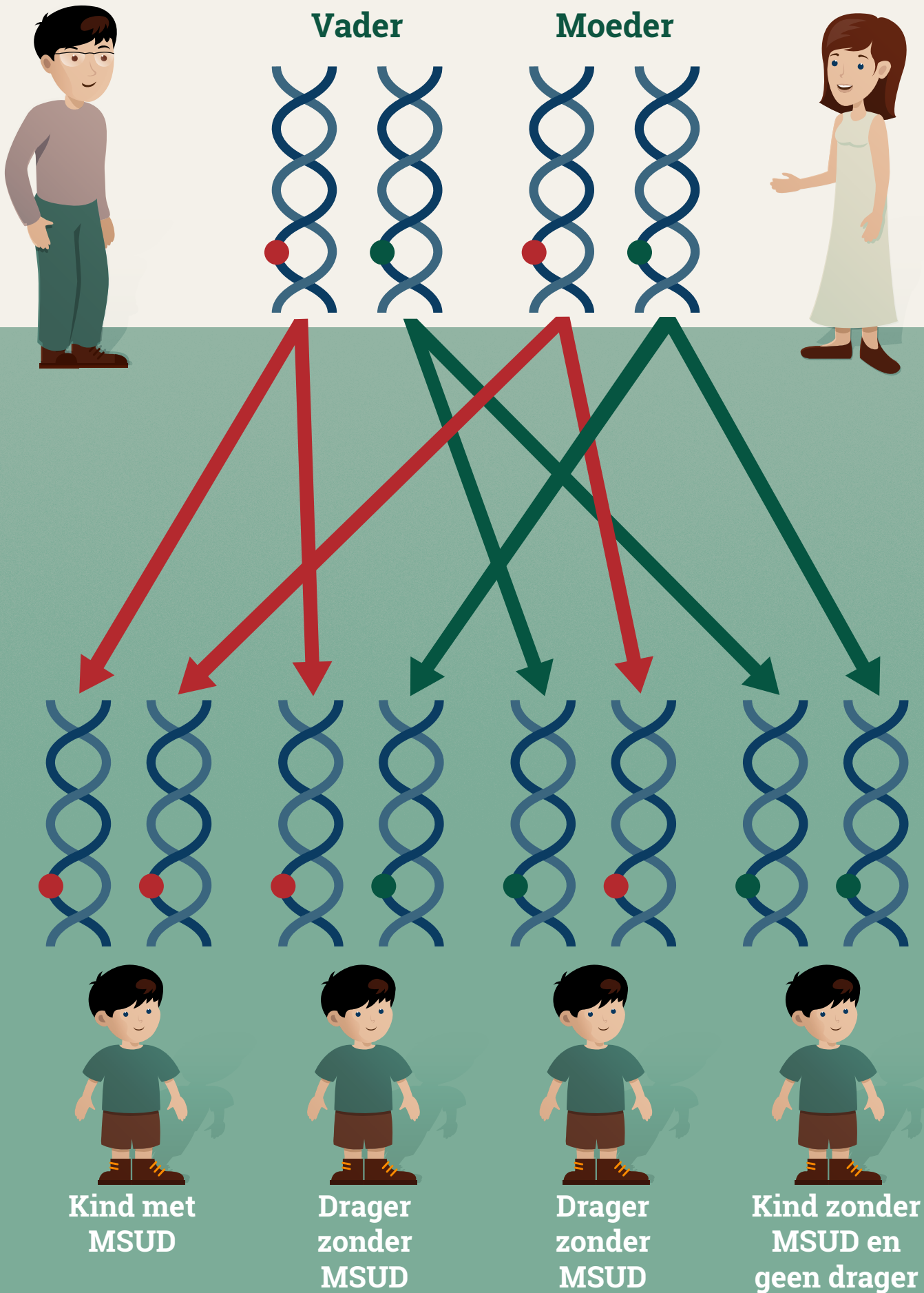
Kind met MSUD

Wanneer je als ouder 1 MSUD gen en 1 normaal gen hebt, ben je drager. Een kind heeft MSUD als het van beide ouders 1 MSUD gen overerft.

Er is een klein aantal mensen die drager zijn van het MSUD gen



Personen die drager zijn van het MSUD gen, hebben zelf geen MSUD. 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 MSUD te hebben.



Waarom hebben we eiwitten nodig?

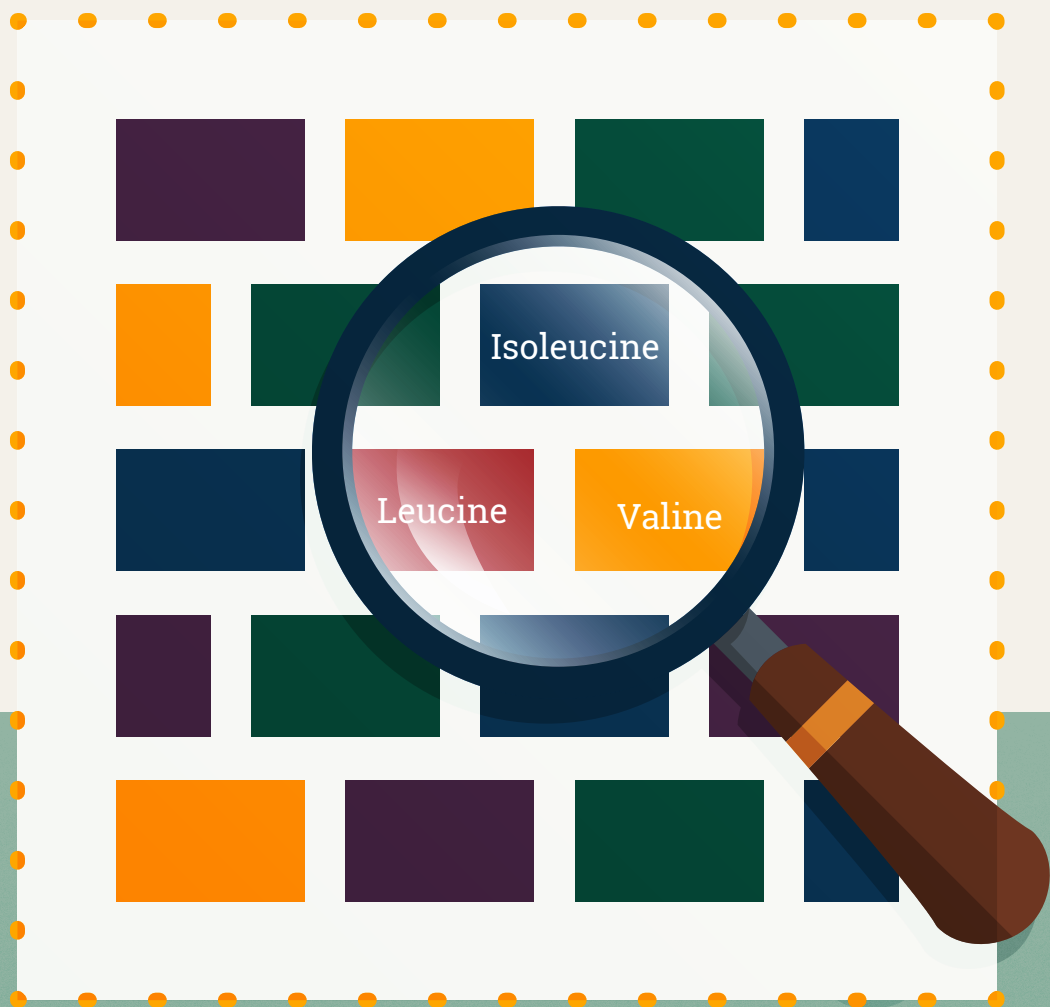
Eiwitten zijn noodzakelijke voedingsstoffen.

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.

Leucine, isoleucine en valine zijn essentiële aminozuren. En het zijn net die aminozuren die door personen met MSUD onvoldoende omgezet kunnen worden.

Deze worden ook wel branch chain aminozuren (BCAA's) genoemd.

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 top and red boots with white laces. She is holding a large white sign in front of her. The background features a green field, three stylized trees on the left, and two light-colored clouds in the sky. The text on the sign is in a bold, dark green font.

**Waarom kan iemand
met MSUD BCAA's
niet goed omzetten?**

Bij een persoon **zonder** MSUD, worden Leucine, Isoleucine en Valine (de BCAA's) omgezet in andere stoffen.

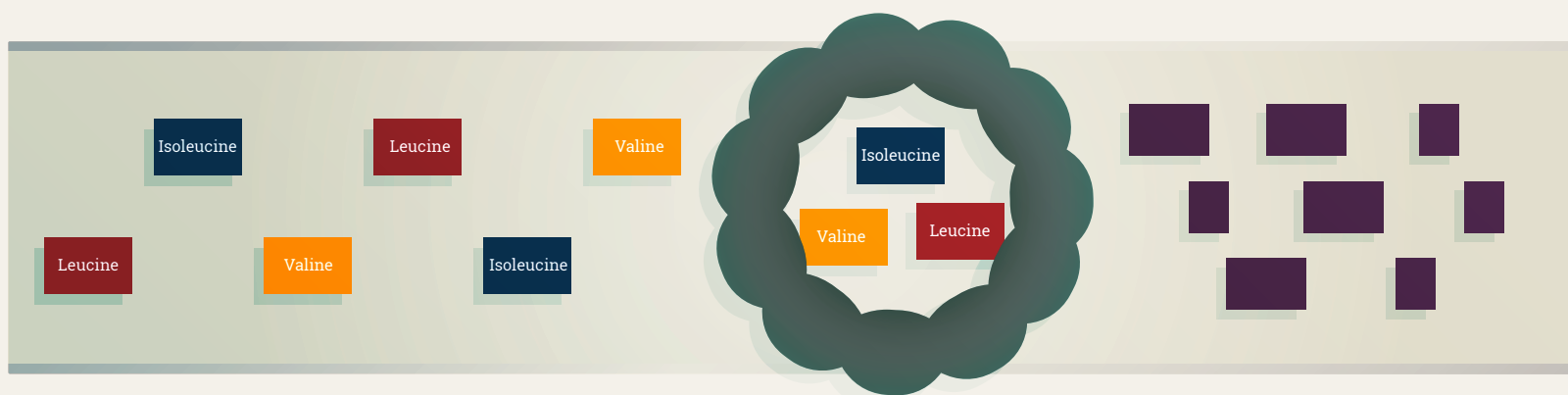
Leucine,
Isoleucine,
Valine



Enzymen

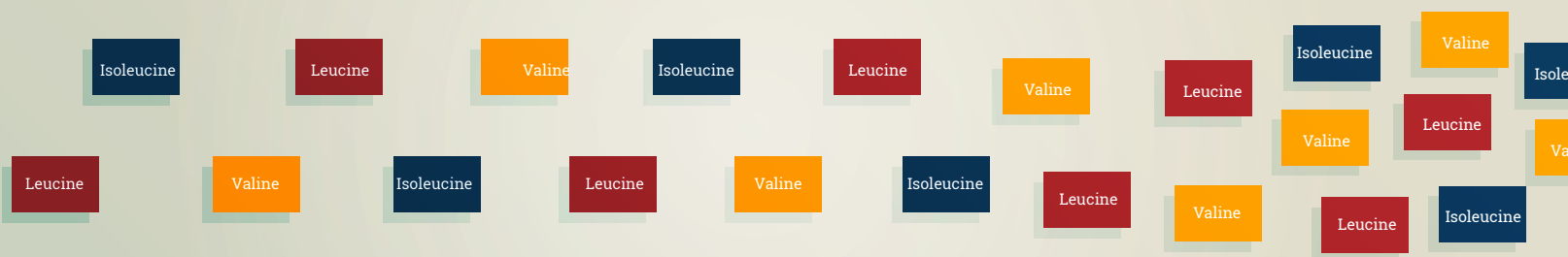
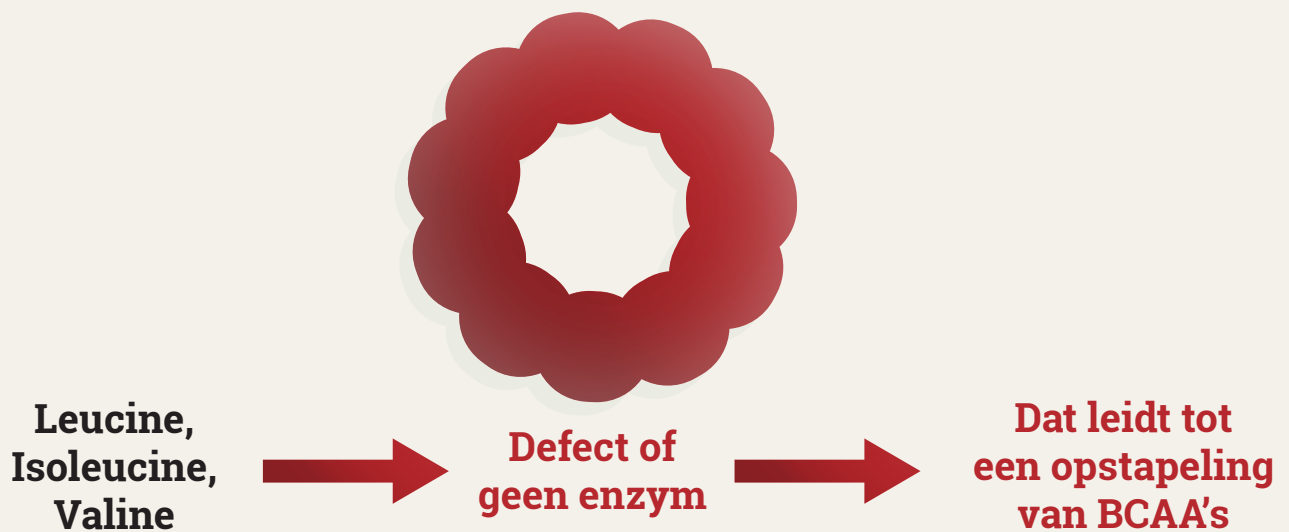


Andere
stoffen



Normaal produceert de lever een aantal enzymen die de BCAA's afbreken in andere stoffen die belangrijk zijn voor verschillende functies in het lichaam.

Bij een persoon **met** MSUD, kunnen de BCAA's niet worden afgebroken zoals het hoort.



Bij MSUD wordt de groep enzymen die leucine, isoleucine en valine afbreken niet aangemaakt door de lever, of werken ze niet voldoende. Dat betekent dat BCAA's zich ophopen in het bloed. Hoge niveaus van leucine zijn giftig in het bloed en kunnen leiden tot schade aan weefsels in het lichaam, waaronder de hersenen.

Daarom moet een speciaal dieet gevolgd worden dat eiwitarm is/arm aan BCAA's.



Een normaal dieet

Fruit en
groenten

Eiwitarm

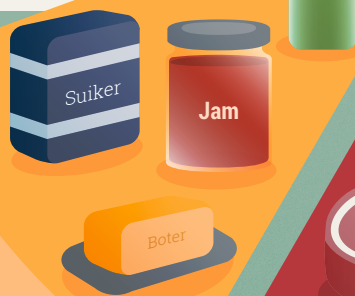


Koolhydraten

Matige
tot hoge
hoeveelheid
eiwitten



Eiwitvrij



Vet en suiker



Eiwitrijk

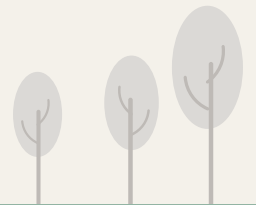
Eiwitten

Een normaal dieet bevat teveel eiwitten / BCAA's voor een persoon met MSUD. Daarom kan een speciaal dieet gevolgd worden.



Bij MSUD wordt een eiwitarm / leucine-arm dieet aanbevolen.

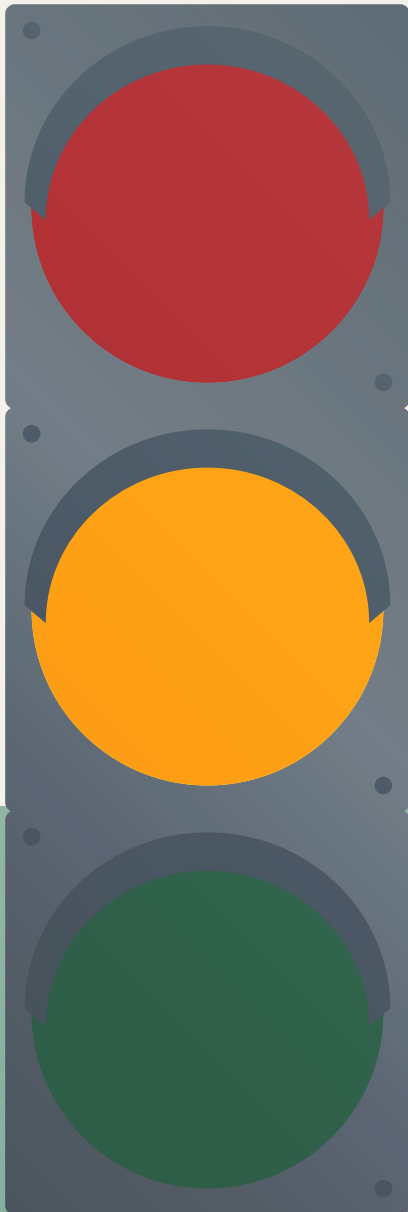
Dat komt omdat leucine in het bloed over het algemeen hoger is dan isoleucine en valine bij mensen met MSUD, dus wordt het dieet daarom beheerd door een gecontroleerde leucine inname.



- Leucine is aanwezig in alle voedingsmiddelen die eiwitten bevatten.
- Om MSUD onder controle te houden moeten alle eiwitrijke voedingsmiddelen **vermeden of sterk beperkt worden** - een eiwitarm / leucine-arm dieet moet gevolgd worden.
- Alle aminozuren hebben een specifieke rol in het lichaam. BCAA's helpen bij de groei, de ontwikkeling en het herstel van de weefsels.
- Het is belangrijk dat een persoon met MSUD toch wat leucine krijgt om normaal te groeien, maar slechts in een zeer beperkte hoeveelheid die niet schadelijk is.

Het verkeerslicht*

Het eiwitarm / leucine-arm dieet voor iemand met MSUD kan gemakkelijk uitgelegd worden aan de hand van een verkeerslicht.



ROOD STOP!

Te vermijden voedingsmiddelen.
Bevatten veel eiwitten / leucine.

ORANJE Voorzichtig!

Deze voedingsmiddelen kunnen met mate gegeten worden. Je diëtist(e) zal adviseren hoeveel je (kind) mag hebben.
Bevatten een matige hoeveelheid eiwitten / leucine.

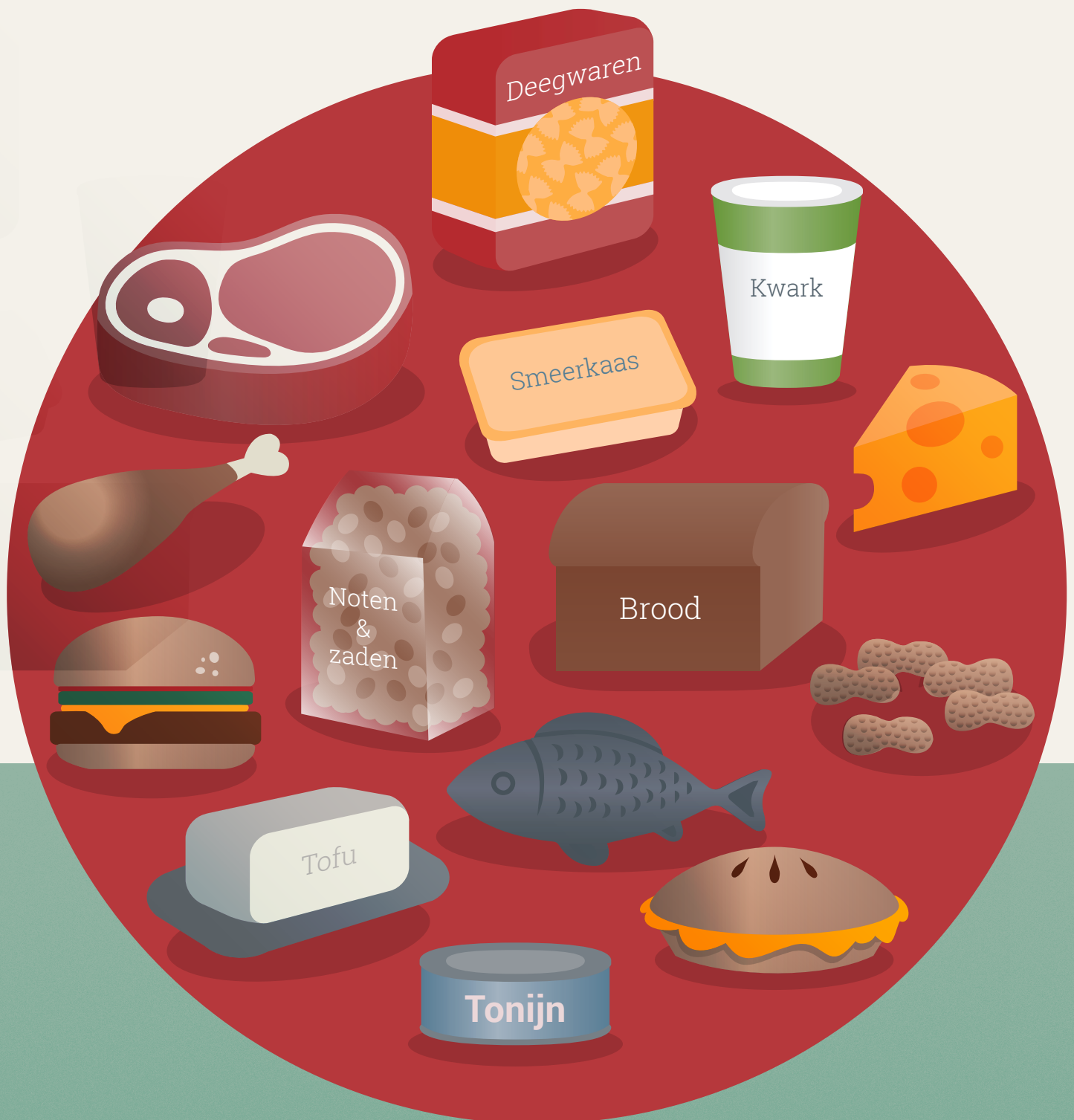
GROEN Gaan!

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

* 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!

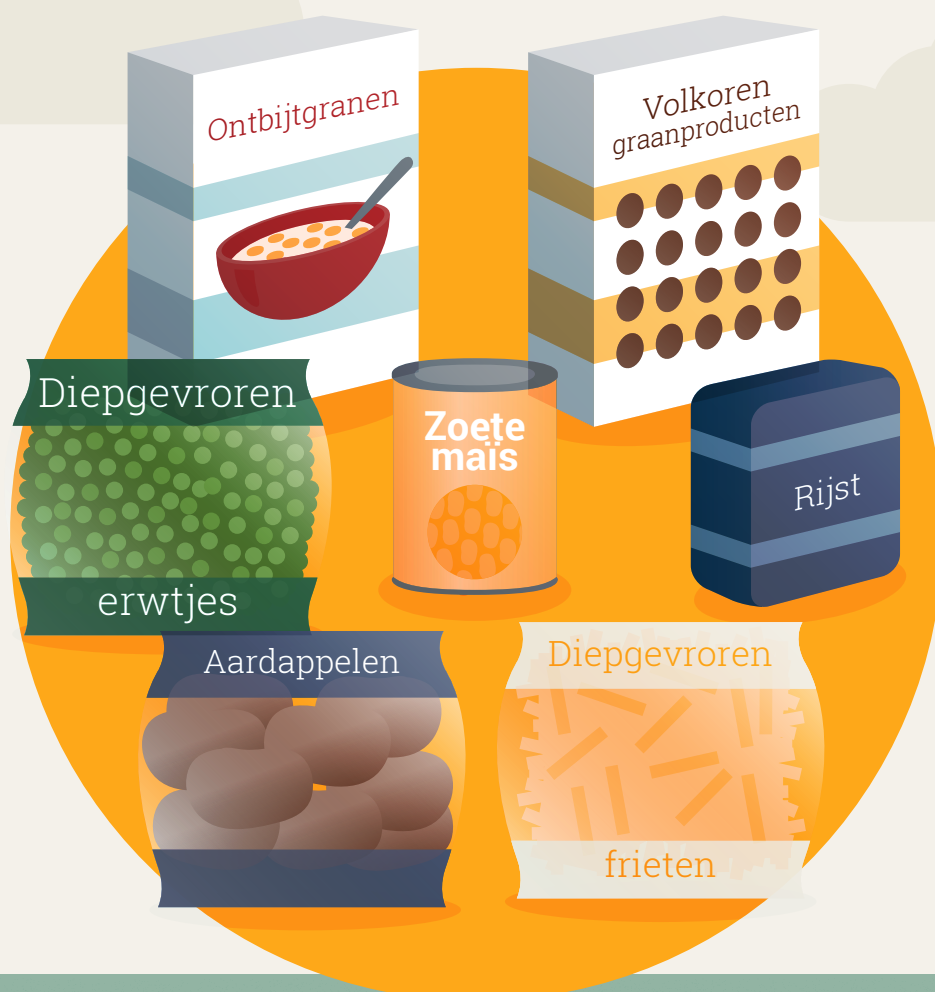
Te vermijden voedingsmiddelen



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

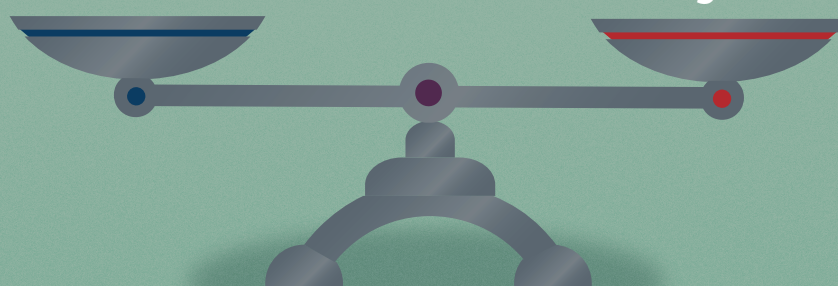
ORANJE Voorzichtig!

Deze voedingsmiddelen kunnen met mate gegeten worden.



1g eitwit

100mg leucine



Voedingsmiddelen in deze groep bevatten een (kleine) hoeveelheid eiwitten. 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



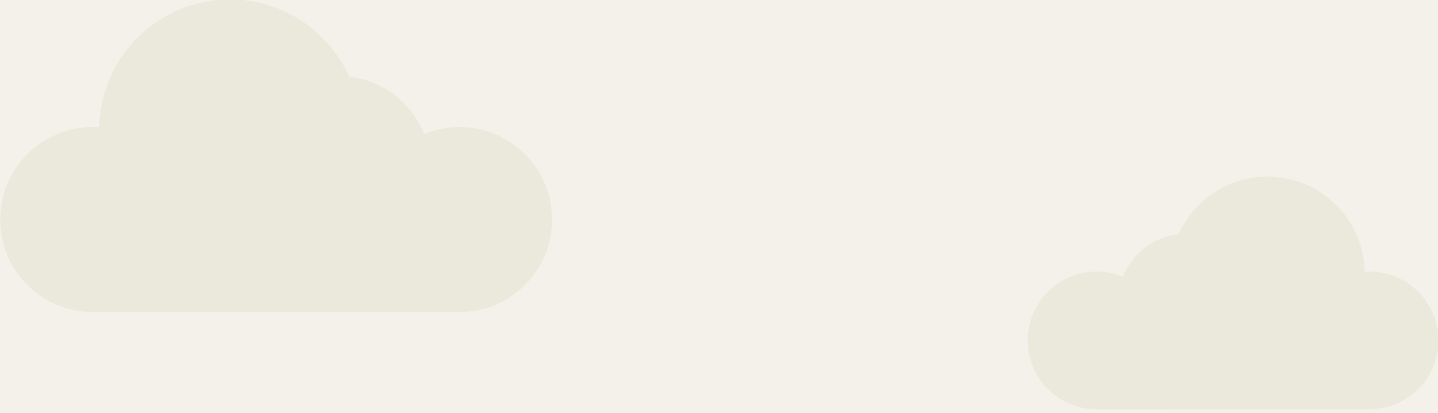
Van nature eiwitarm

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


*Bij twijfel, neem contact op met je diëtist(e).

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 'Wat is een aminozuurpreparaat?'. The background features a green field, three small trees, and two light-colored clouds.

**Wat is een
aminozuurpreparaat?**



Waarom heeft een persoon met MSUD 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.
 - Een aminozuurpreparaat voor MSUD bevat GEEN* leucine, isoleucine of valine. Het bevat wel alle andere aminozuren in eiwitten die uw kind nodig heeft om te groeien. De meeste preparaten bevatten ook vitamines, mineralen en andere belangrijke voedingsstoffen die nodig zijn voor een goede gezondheid.
 - Het aminozuurpreparaat is een belangrijk onderdeel van het dieet en moet dagelijks, verspreid over de dag, ingenomen worden. Dat helpt de BCAA-waarden stabiel te houden doorheen de dag.

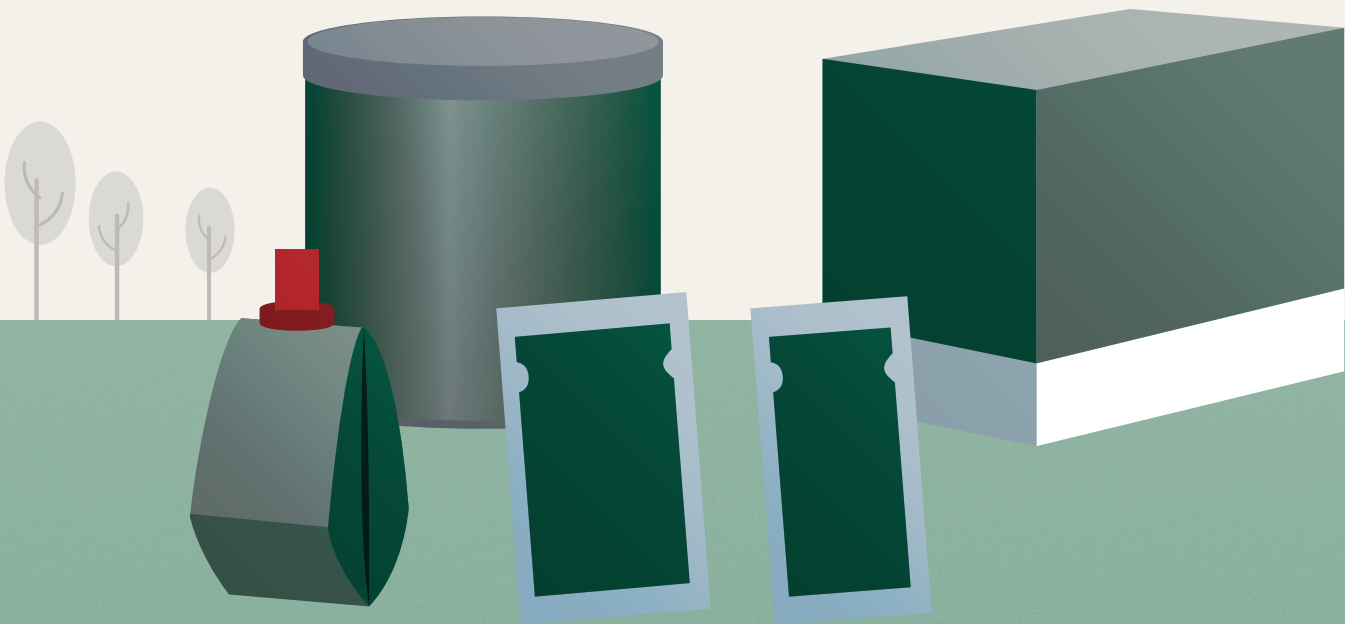
* Sommige preparaten kunnen een zeer kleine hoeveelheid leucine, isoleucine of valine bevatten. Bespreek steeds met je arts en/of diëtist(e) welk aminozuurpreparaat het meest geschikt is voor jouw kind.

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.

Je kindje kan extra isoleucine en valine nodig hebben als de niveaus hiervan onder het gewenste niveau komen.





Zuigelingen: borstvoeding*



Stap 1: Zodra bij jouw kindje de diagnose MSUD 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 BCAA-vrije zuigelingenvoeding totdat de BCAA-waarden gestabiliseerd zijn. Dat duurt meestal enkele dagen.

Sommige kinderen kunnen extra medische hulp nodig hebben om normale BCAA niveaus te bereiken.

Stap 2: Wanneer de BCAA-waarden onder controle zijn, krijgt jouw baby een combinatie van BCAA-vrije zuigelingenvoeding en moedermelk. Meestal geeft men eerst een kleine hoeveelheid BCAA-vrije zuigelingenvoeding voordat de moeder borstvoeding geeft. Jouw kindje heeft de moedermelk nodig want die bevat immers een beperkte, maar essentiële hoeveelheid BCAA's die nodig zijn 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 MSUD 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 BCAA-vrije zuigelingenvoeding totdat de BCAA-waarden gestabiliseerd zijn. Dat duurt meestal enkele dagen.

Sommige kinderen kunnen extra medische behandeling nodig hebben om normale BCAA niveaus te bereiken.

Stap 2: Wanneer de BCAA-waarden onder controle zijn, wordt naast de BCAA-vrije zuigelingenvoeding ook een kleine hoeveelheid gewone flesvoeding gegeven. Jouw kindje heeft de gewone flesvoeding nodig want die bevat een beperkte maar essentiële hoeveelheid BCAA's 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 and bangs, smiling. She is holding a large, light-colored rectangular sign in front of her chest. The sign has the text 'De eerste hapjes...' written on it in a dark green, bold, sans-serif font. She is wearing blue leggings and red boots with white laces. The background is a simple landscape with a green ground, three small grey trees on the left, and two light-colored clouds in the sky. A shadow of the girl is cast on the ground to her 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 MSUD.

Dit zullen in eerste instantie BCAA-vrije voedingsmiddelen zijn of voedingsmiddelen met een zeer laag eiwitgehalte (weinig leucine).

Een gevarieerde en verse voeding helpt jouw kind om een gezond eetpatroon te ontwikkelen.

Je kind moet BCAA-vrije zuigelingenvoeding en borst-/zuigelingenvoeding blijven innemen zoals geadviseerd door de diëtist(e).



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 leucine, isoleucine en valine aangeleverd worden via de maaltijden en steeds minder via borst- of flesvoeding.



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

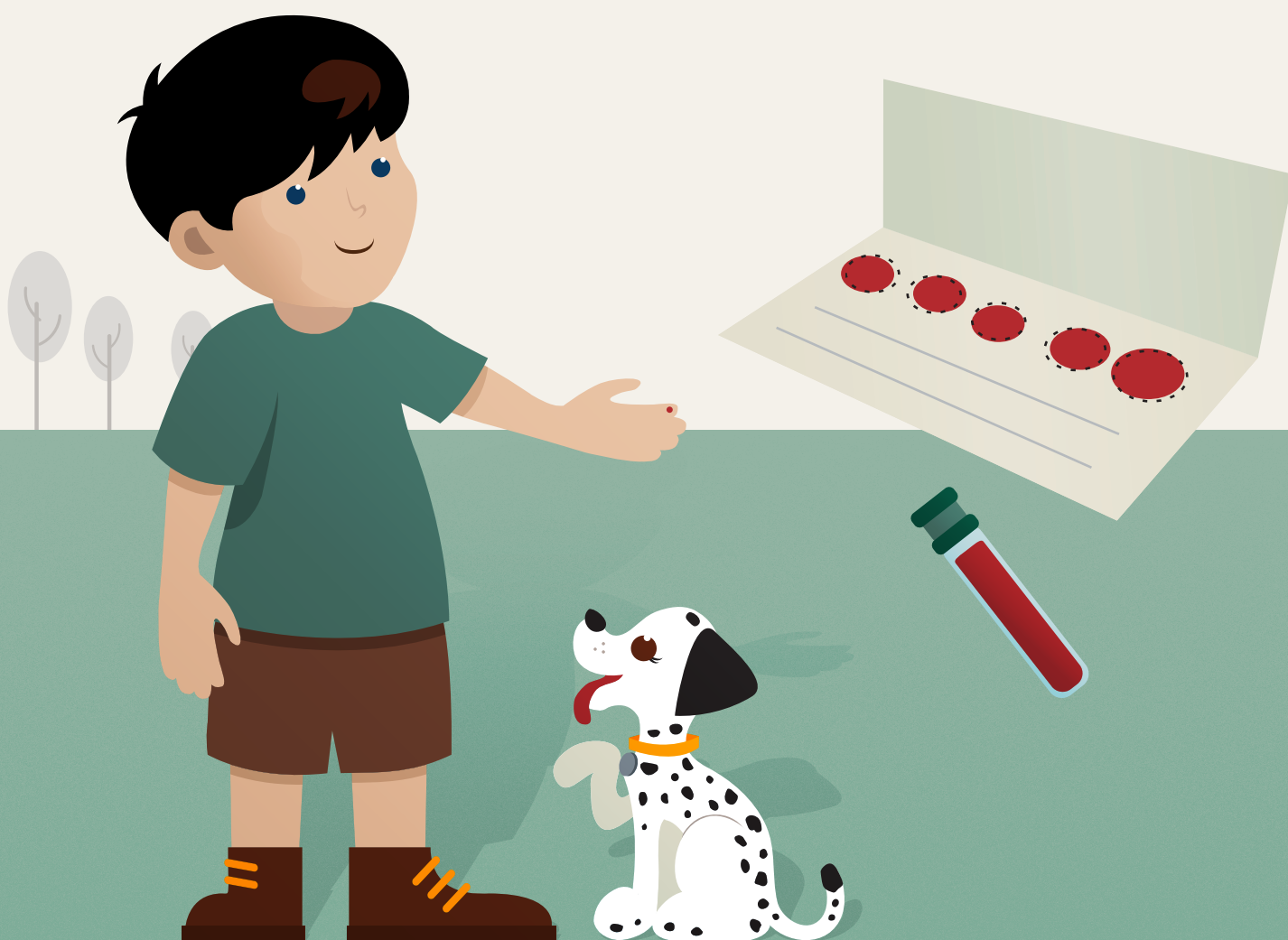
*Raadpleeg je diëtist(e) voor meer informatie over het starten met (half)vaste voeding.

A cartoon illustration of a young boy with black hair and blue eyes, smiling. He is holding a large, light-colored rectangular sign in front of his chest. The sign has the Dutch text "De controle" written on it in a bold, dark green font. The boy is wearing brown shorts and brown boots with yellow laces. The background is a simple landscape with a green field, a few stylized trees on the right, and two light-colored clouds in the sky.

De controle

Om de BCAA-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 BCAA's bevat. Jouw kind kan extra isoleucine en valine nodig hebben als de waarden hiervan onder het gewenste niveau komen.



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.





Zoals alle baby's en kinderen, zullen ook kinderen met MSUD af en toe ziek worden.


Bij kinderen met MSUD kan het echter nodig zijn een speciaal voedingsschema, het zogenaamde noodregime, te starten zodra je kind ziek wordt.

Elke gewone kinderziekte of infectie kan de leucinespiegel doen stijgen, wat kan leiden tot braken, prikkelbaarheid, slaperigheid en ongewone ademhaling.

Het noodregime is ontworpen om voldoende energie te leveren. Je kind zal ook doorgaan met zijn of haar gebruikelijke aminozuurpreparaat. In sommige gevallen kunnen de aminozuren isoleucine en valine aan het noodregime worden toegevoegd. Het noodregime helpt om het leucinegehalte te verlagen tot een niet-toxisch niveau.

Je diëtist(e) zal je vooraf voorbereiden over wat te doen bij ziekte.



A cartoon illustration of a young girl with long brown hair, smiling, holding a large white sign. The sign contains the text 'Wat als je kind ouder wordt?' in a bold, dark green font. The girl is wearing blue pants and red boots with white laces. The background is a simple landscape with a green field, a few stylized trees, and two light-colored clouds in the sky.

**Wat als je
kind ouder
wordt?**

Kinderen / Tieners / Volwassenen:



Het is aangeraden dat jouw kind een eiwitarm / leucine-arm dieet blijft volgen.

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

Notities





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)

Hulp en ondersteuning voor gezinnen met MSUD