

Tyrosinemie type 1 (TYR), wat nu?



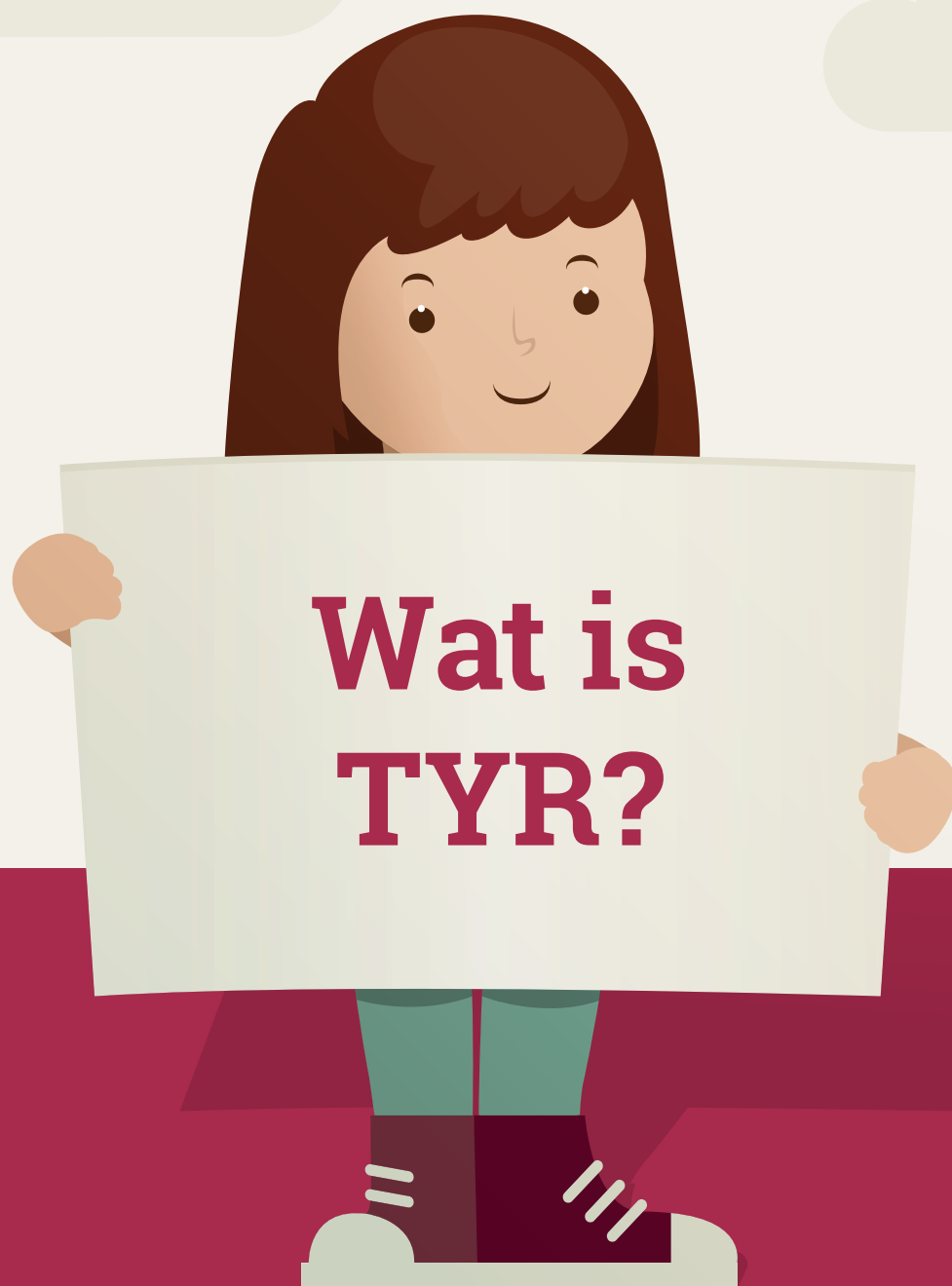
Vitaflo™

Enhancing Lives Together

Inhoud

Wat is TYR?	1
De diagnose	4
Waarom heeft mijn kind TYR?	6
Een stukje wetenschap...wat zijn eiwitten?	10
Waarom kan iemand met TYR fenylalanine & tyrosine niet goed verwerken?	14
De dieetbegeleiding bij TYR	17
Wat is een aminozuurpreparaat?	24
Welke voeding heeft mijn pasgeboren kindje nodig?	27
De eerste hapjes...	30
De controle	33
Wat als je kind ouder wordt?	36

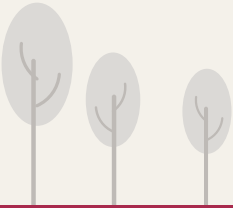




**Tyrosinemie Type 1
of kortweg TYR.**



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

- 
- Kinderen met TYR kunnen een deeltje van eiwitten niet gebruiken. Dat deeltje heet tyrosine.
 - Als men in geval van TYR niet met een gepaste begeleiding start, stapelen de waarden in het bloed zich op tot toxische niveaus wat kan leiden tot orgaanfalen.
 - Dat kan voorkomen worden door een speciaal dieet te volgen naast behandeling met medicijnen.



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

A stylized illustration of a young boy with dark hair and a friendly expression, holding a large, light-colored rectangular sign. The sign has the text 'De diagnose' written on it in a bold, dark red font. The boy is wearing a green shirt and dark blue sneakers with white laces. The background is a simple landscape with a red ground, a white sky, and some stylized clouds and trees. The overall style is clean and modern.

De diagnose

**TYR 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 TYR.

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 teal top and dark purple boots with white laces. She is holding a large, light-colored rectangular sign in front of her chest. The sign contains the text 'Waarom heeft mijn kind TYR?' in a bold, dark red font. The background is a light cream color with two soft, greyish clouds. To the right, there are three stylized grey trees on a dark red ground. The girl's shadow is cast to the right on the ground.

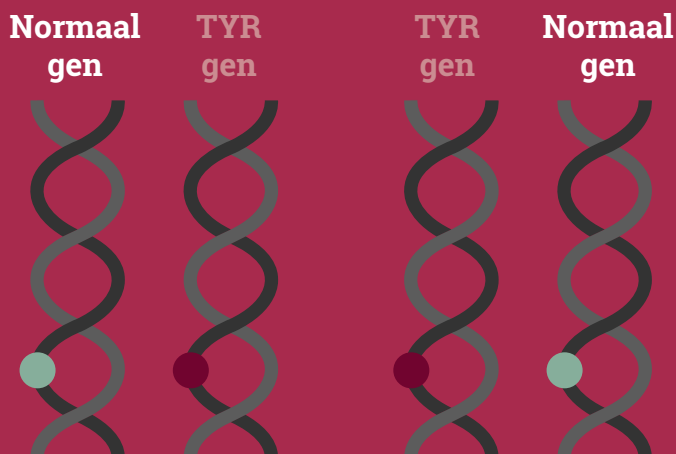
**Waarom
heeft mijn
kind TYR?**

TYR is een erfelijk overdraagbare aandoening.

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



Vader is drager



Moeder is drager



Kind met TYR

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

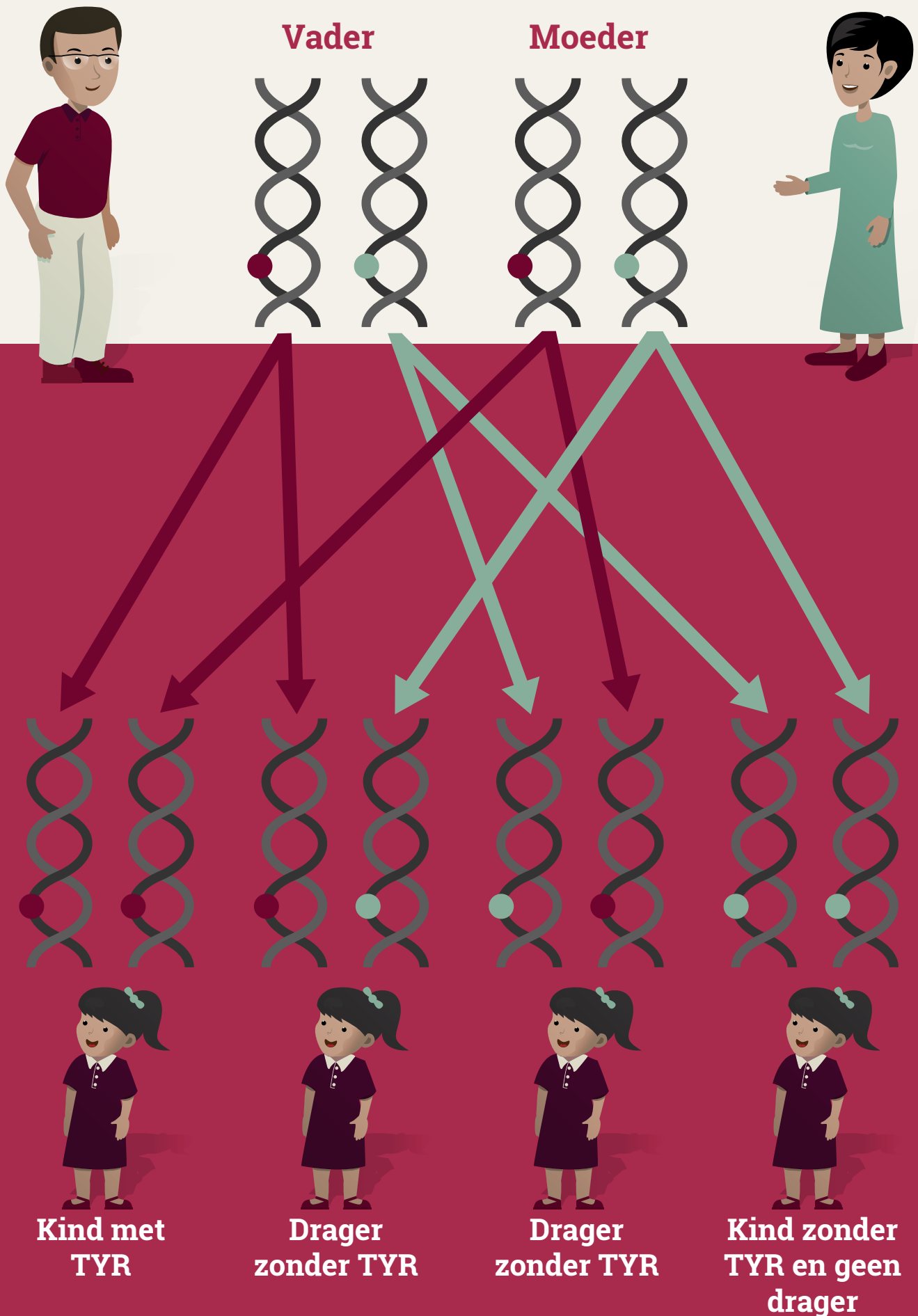
Een kind heeft TYR als het van beide ouders 1 TYR gen overerft.

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



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

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 TYR te hebben.



Waarom hebben we eiwitten nodig?

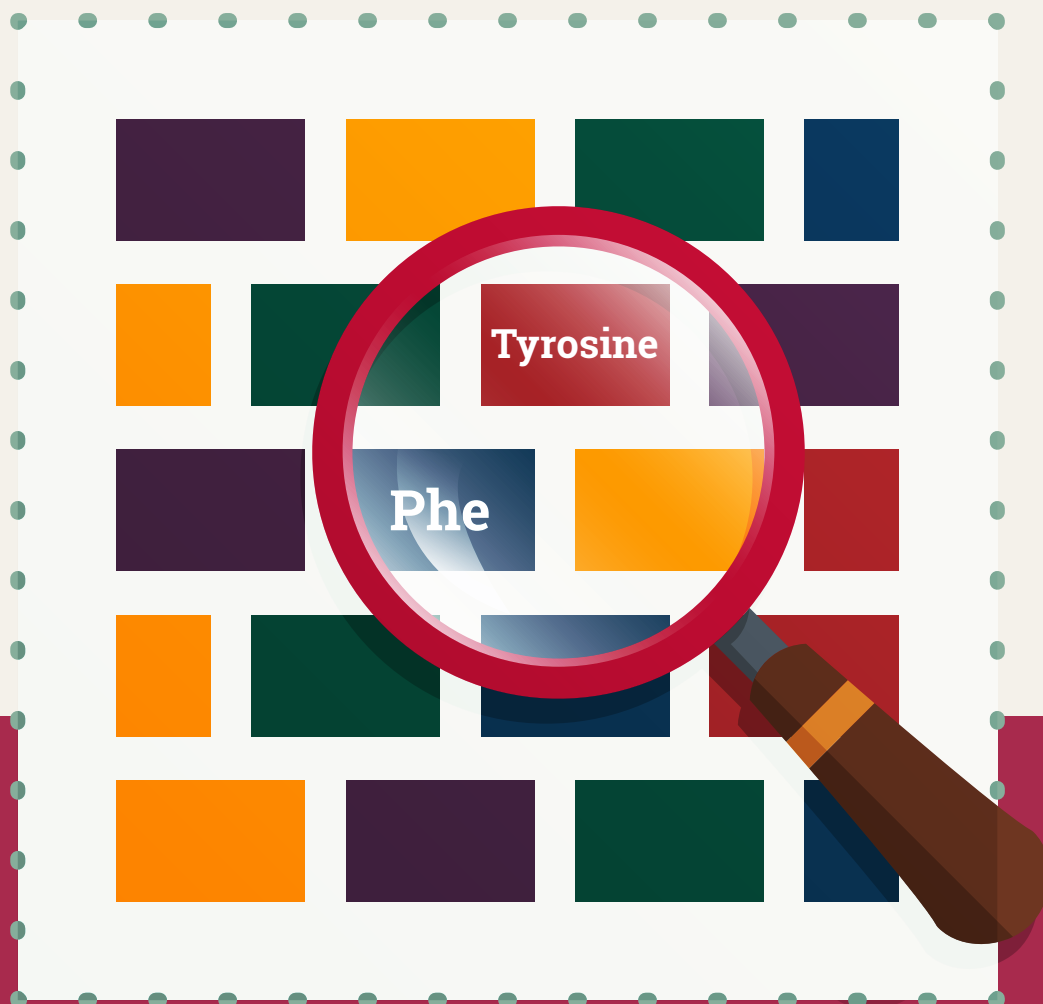
Eiwitten zijn noodzakelijke voedingsstoffen.

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.

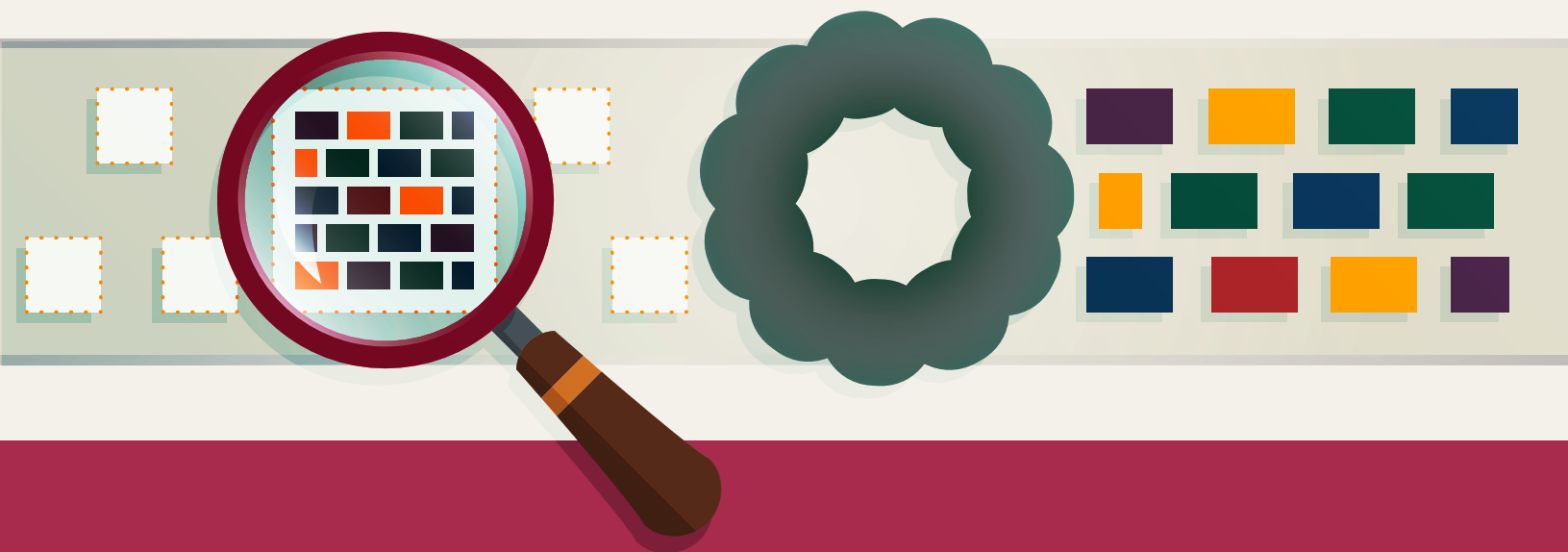
Sommige aminozuren zijn essentieel; dat wil zeggen dat we ze via de voeding moeten innemen omdat het lichaam ze zelf niet kan aanmaken.

Tyrosine en fenylalanine zijn essentiële aminozuren. En het zijn net die aminozuren die door personen met TYR onvoldoende omgezet kunnen worden.


Wat er normaal gebeurt

Van eiwit tot aminozuur

Eiwit → Enzymen → Aminozuren (bouwstenen)



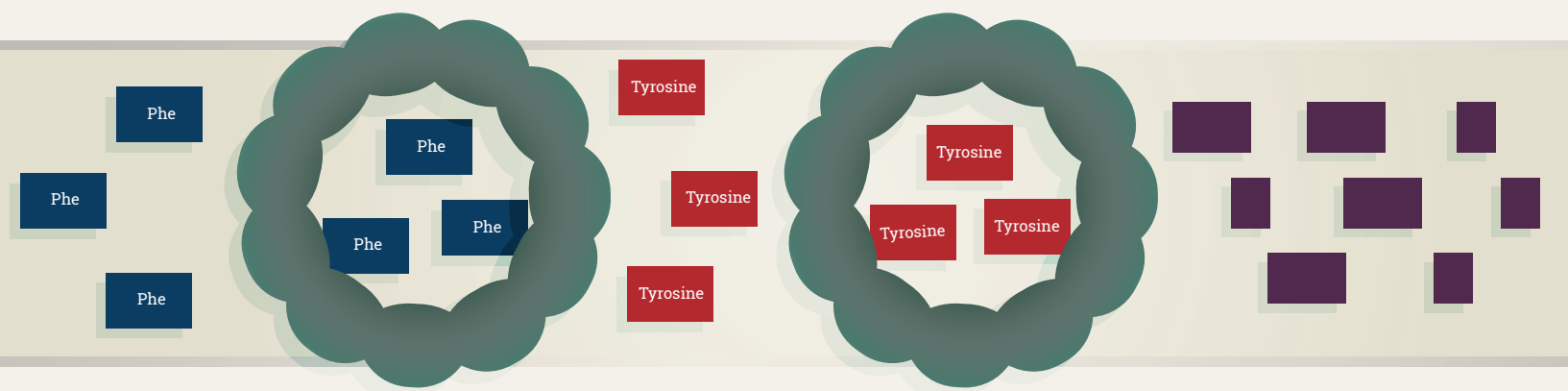
Enzymen reageren zoals chemische scharen die eiwitten in stukken (aminozuren) knippen. Het lichaam gebruikt die aminozuren om te groeien, om spieren op te bouwen en om je lichaam gezond te houden.

A cartoon illustration of a girl with long brown hair and bangs, wearing a green top and dark purple boots with white stripes. She is holding a large white sign with red text. The background features a light beige sky with two clouds, a dark red ground, and three stylized trees on the left.

**Waarom kan iemand
met TYR fenylalanine
(Phe) & tyrosine niet
goed omzetten?**

Bij een persoon zonder TYR, wordt fenylalanine (Phe) in het lichaam omgezet in een ander aminozuur, namelijk tyrosine (Tyr). Tyrosine wordt dan vervolgens weer omgezet in andere stoffen.

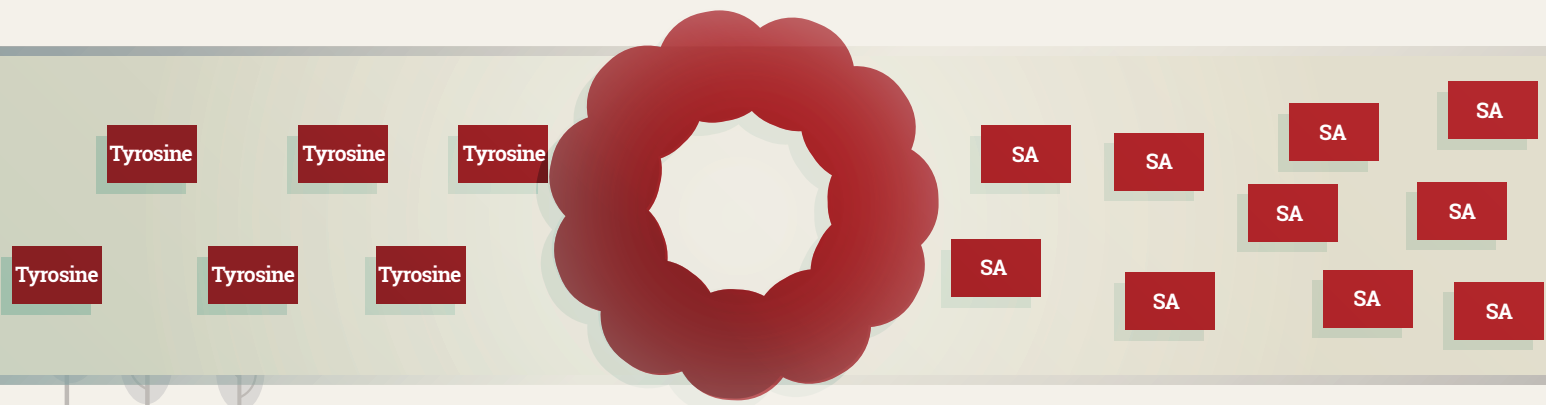
Phe → Enzymen → Tyrosine → Enzymen → Andere stoffen



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

**Bij een persoon met TYR,
kan de tyrosine niet worden
afgebroken zoals het hoort.**

Tyrosine → **Defect of
geen enzym** → **Te veel SA**



Bij TYR wordt het enzym fumarylacetoacetaat hydrolase (FAH) niet aangemaakt door de lever, of werkt het niet voldoende. Dat betekent dat tyrosine niet goed wordt afgebroken en een stof genaamd succinylaceton (SA) zich kan opstapelen tot toxische niveaus in het bloed. Dat veroorzaakt de symptomen van TYR.

Daarom kan een speciaal eiwitarm dieet (arm aan phe en tyrosine) gevolgd worden.



Er zijn twee belangrijke onderdelen in de begeleiding van TYR:

1. Medicatie genaamd nitisinone, die de accumulatie van SA voorkomt.
2. Een eiwitarm dieet.

Een normaal dieet

**Fruit en
groenten**

Eiwitarm

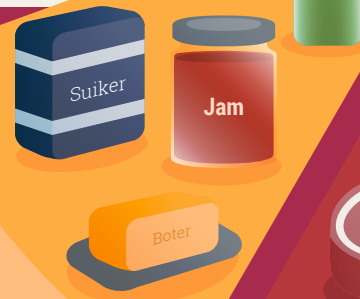


Koolhydraten

**Matige
tot hoge
hoeveelheid
eiwitten**



Eiwitvrij



Vet en suiker




Eiwitrijk

Eiwitten

Een normaal dieet bevat teveel eiwitten / phe en tyrosine voor een persoon met TYR. Daarom moet een speciaal dieet gevolgd worden.

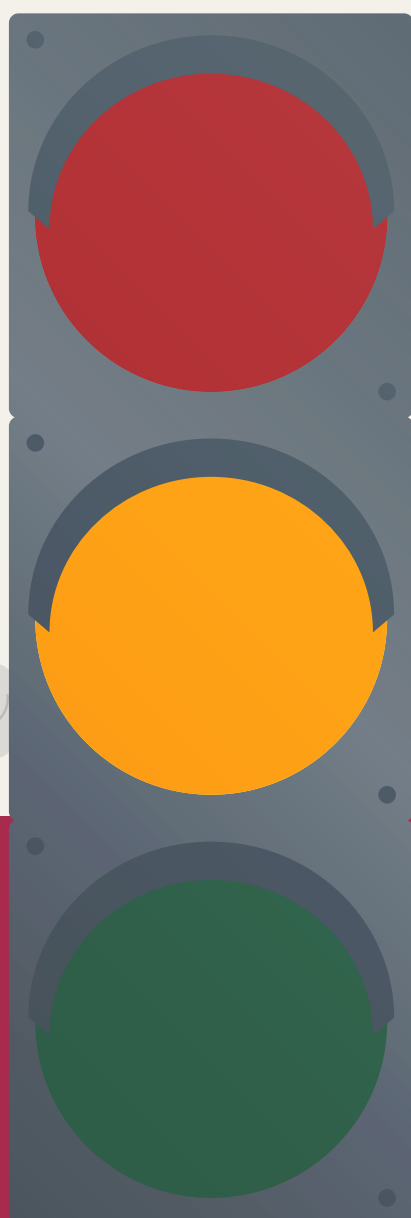


Bij TYR wordt een eiwitarm dieet aanbevolen.

- 
- Tyrosine en fenylalanine (phe) zijn aanwezig in alle voedingsmiddelen die eiwitten bevatten.
 - Om TYR onder controle te houden moeten alle eiwitrijke voedingsmiddelen **vermeden of sterk beperkt worden** - een eiwitarm dieet moet gevolgd worden.
 - Alle aminozuren hebben een specifieke rol in het lichaam. tyrosine en fenylalanine (phe) helpen bij de groei, de ontwikkeling en het herstel van de weefsels.
 - Het is belangrijk dat een persoon met TYR toch een beetje tyrosine en fenylalanine (phe) inneemt, maar slechts in een zeer beperkte hoeveelheid die niet schadelijk is.

Het verkeerslicht*

Het eiwitarm dieet voor iemand met TYR kan gemakkelijk uitgelegd worden aan de hand van een verkeerslicht.



ROOD STOP!

Te vermijden voedingsmiddelen

Bevatten veel eiwitten / tyrosine en fenylalanine (phe)

ORANJE Voorzichtig!

Deze voedingsmiddelen kunnen met mate gegeten worden. Je diëtist(e) zal adviseren hoeveel je (kind) mag hebben.

Bevatten een matige hoeveelheid eiwitten / tyrosine en fenylalanine (phe)

GROEN Gaan!

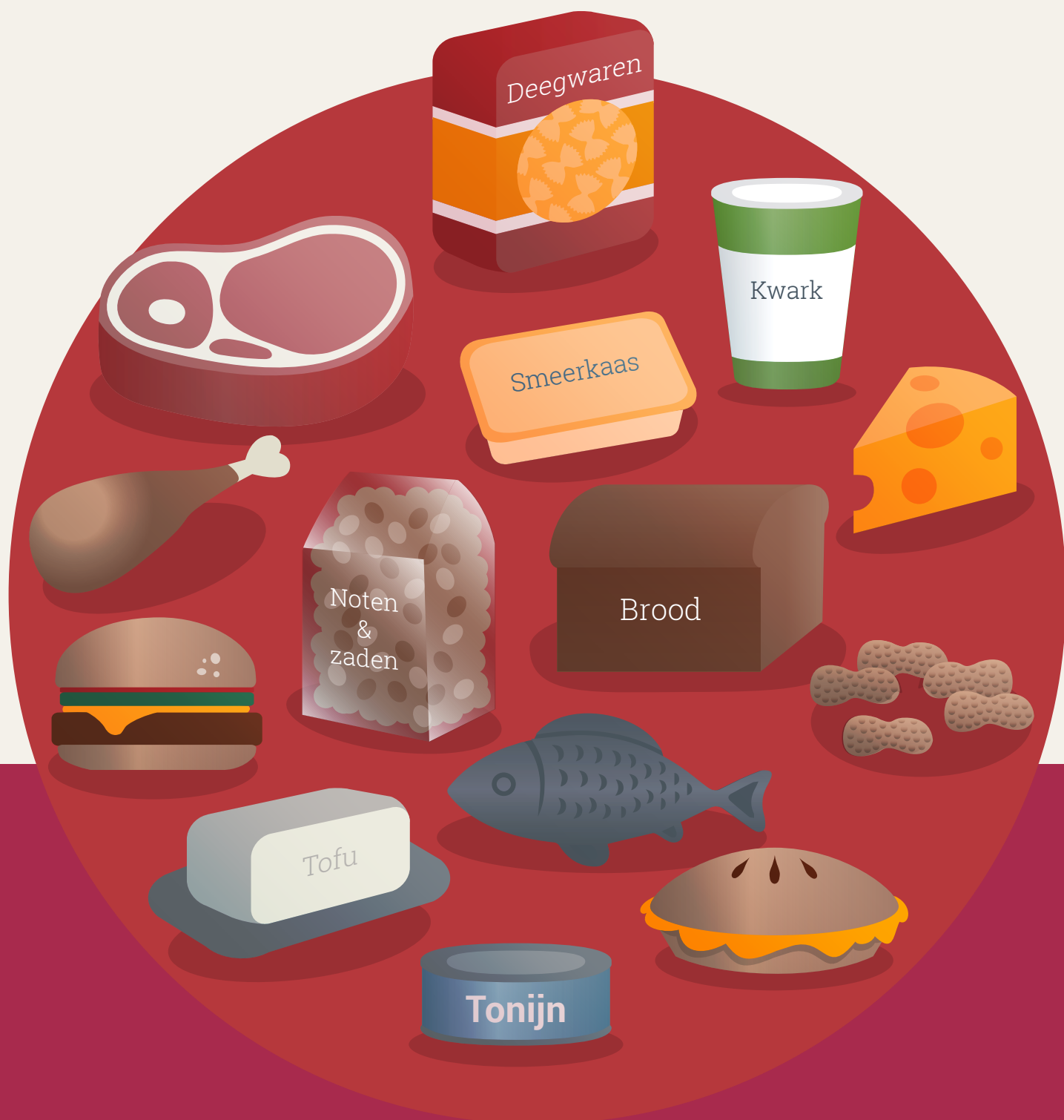
Deze voedingsmiddelen mogen in (relatief) grote hoeveelheden gegeten worden.

Ze bevatten zeer weinig of geen eiwitten / tyrosine en fenylalanine (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

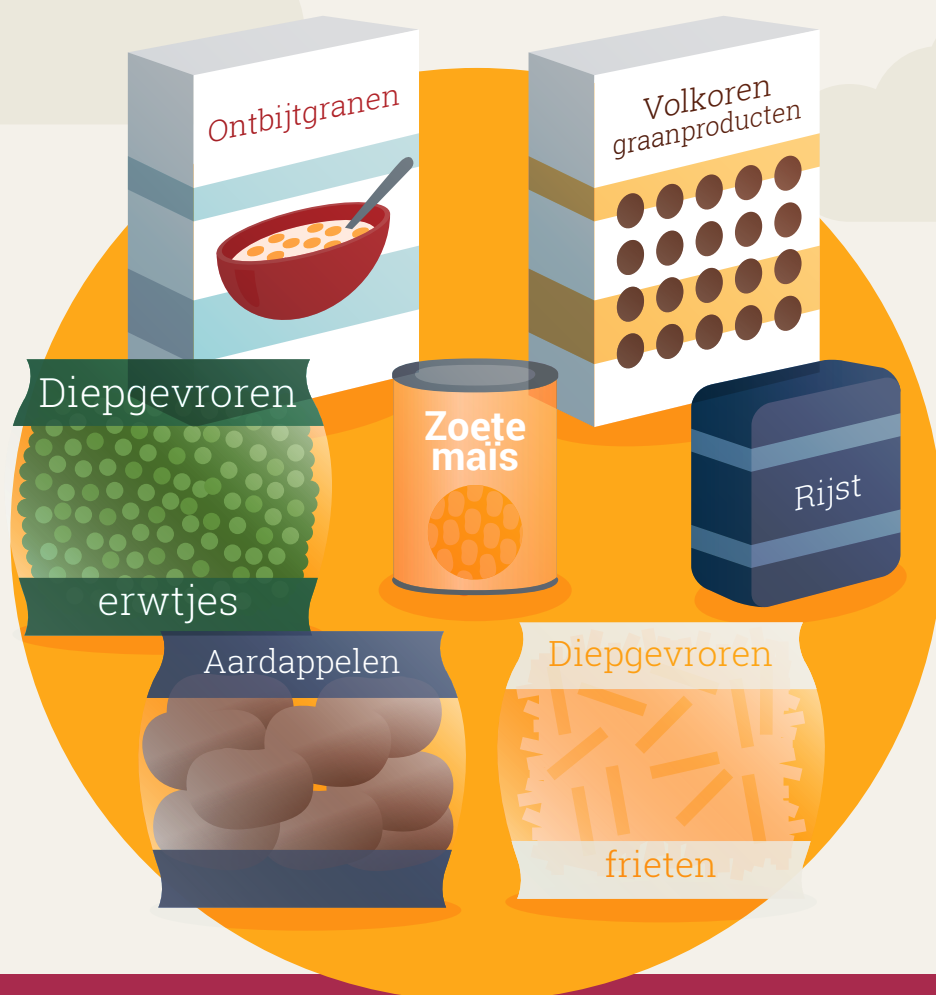


Deze voedingsmiddelen zijn rijk aan eiwitten en bevatten daarom veel tyrosine en fenylalanine (phe). Ze zijn dan ook te vermijden.

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

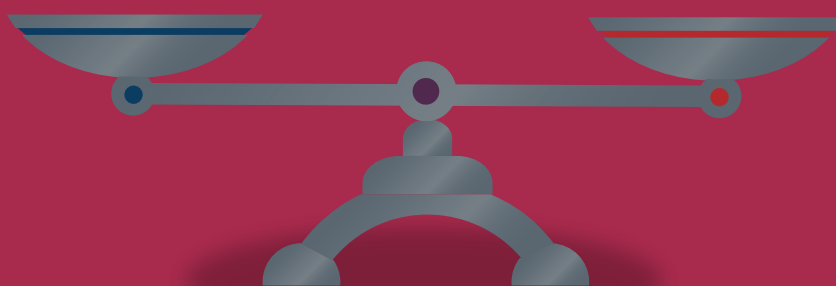
ORANJE Voorzichtig!

Deze voedingsmiddelen kunnen met mate gegeten worden.



1g eiwit

50mg tyrosine



Andere voedingsmiddelen zoals deze bevatten kleine hoeveelheden eiwitten. Ze kunnen in een beperkte, afgewogen hoeveelheid gegeten worden. Deze producten worden best verspreid over verschillende maaltijden om kleine hoeveelheden essentiële tyrosine en phe aan te leveren. 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, smiling, holding a large white sign. The sign contains the text 'Wat is een aminozuurpreparaat?' in a dark red font. The background features a light beige sky with two clouds, a dark red ground with a shadow of the girl, and three small trees on the left side.

**Wat is een
aminozuurpreparaat?**



Waarom heeft een persoon met TYR een aminozuurpreparaat nodig?

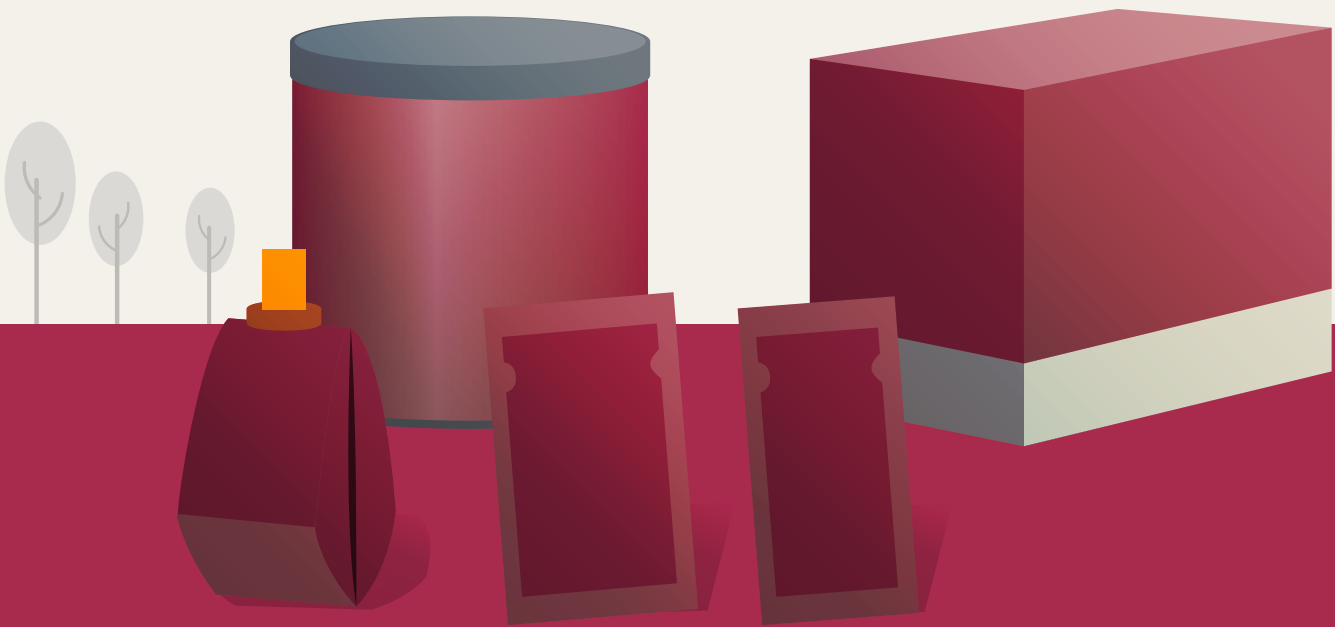
- 
- Een aminozuurpreparaat is een mengsel van specifieke aminozuren. Ze zijn verkrijgbaar als kant-en-klare drank, poeder, gel of in de vorm van tabletten.
 - Een aminozuurpreparaat voor TYR bevat meestal GEEN* tyrosine of phe, maar bevat wel alle andere aminozuren in eiwitten die jouw kind nodig heeft. De meeste preparaten bevatten ook vitaminen, 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 tyrosine en fenylalanine (phe)-waarden stabiel te houden doorheen de dag.

*Sommige preparaten kunnen een zeer kleine hoeveelheid fenylalanine of tyrosine 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.





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

Zuigelingen: borstvoeding*



Stap 1: Zodra bij jouw kindje de diagnose TYR gesteld is, word je bezocht door een 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 tyrosine- en phe-vrije zuigelingenvoeding totdat de tyrosine-waarden gestabiliseerd zijn. Dat duurt meestal enkele dagen.

Stap 2: Wanneer de tyrosine- en phe-waarden onder controle zijn, krijgt jouw baby een combinatie van tyrosine- en phe-vrije 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 tyrosine en 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 TYR gesteld is, word je bezocht door een 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 tyrosine- en phe-vrije zuigelingenvoeding totdat de tyrosine-waarden gestabiliseerd zijn. Dat duurt meestal enkele dagen.

Stap 2: Wanneer de tyrosine en phe-waarden onder controle zijn, wordt naast de tyrosine en 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 tyrosine en 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.



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 TYR.

In het begin zal je starten met voedingsmiddelen die zeer weinig of geen eiwitten (tyrosine en phe) bevatten.

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

Je kind moet tyrosine- en phe-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 tyrosine en phe aangeleverd worden via de maaltijden en steeds minder via borst- of flesvoeding.



Eiwitvrije voedingsmiddelen blijven belangrijk in het dieet. Jouw kind blijft ook in deze fase overstappen van tyrosine en phe-vrije zuigelingenvoeding naar een opvolgpreparaat.

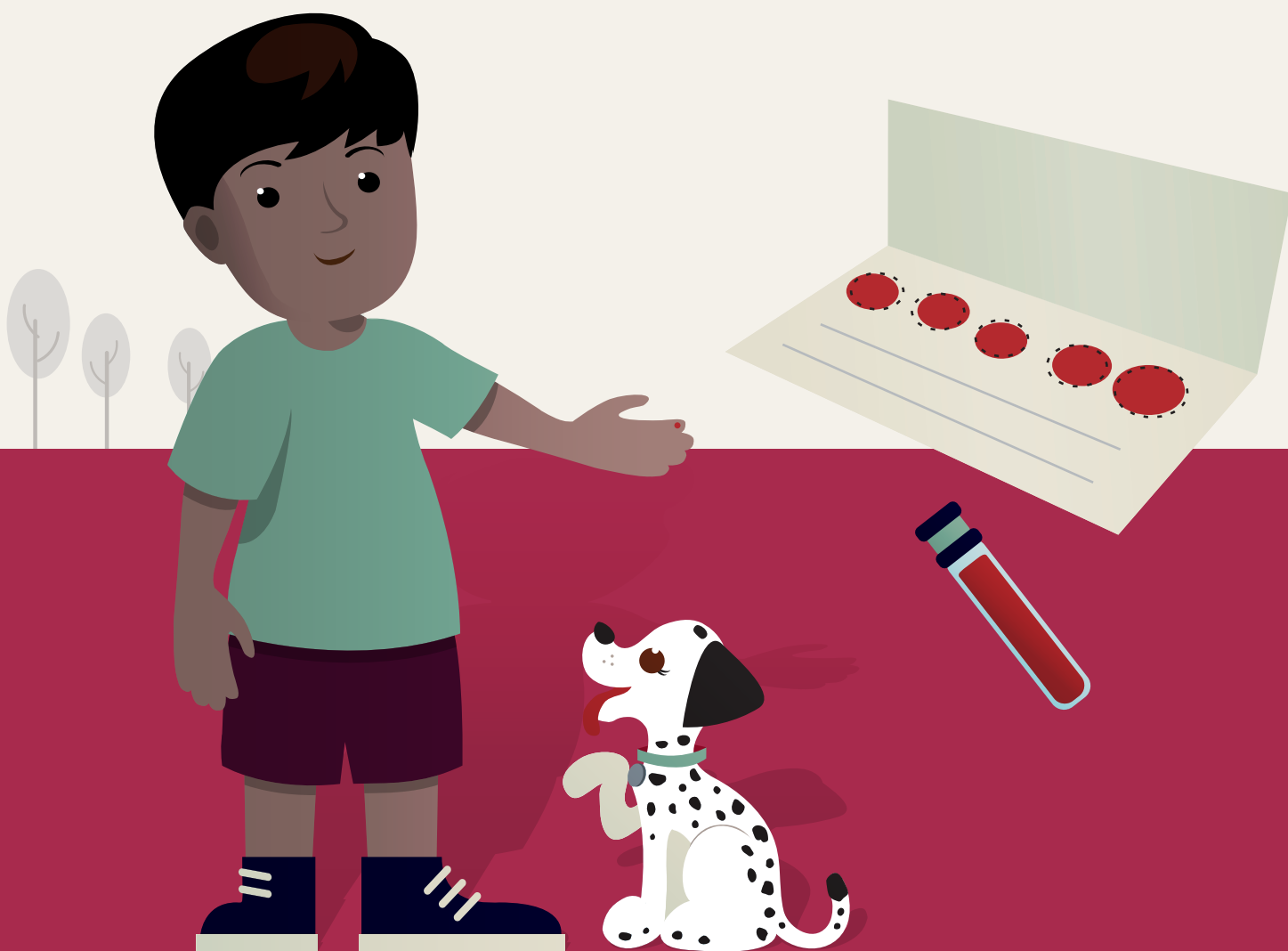
*Raadpleeg je diëtist(e) voor meer informatie over het starten met (half)vaste voeding.



Om de tyrosine en 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 tyrosine en phe bevat.

Jouw kind kan extra fenylalanine 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.



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 contains the text 'Wat als je kind ouder wordt?' in a bold, dark red font. The girl is wearing a teal top and dark purple pants with white stripes on the lower legs. The background is a simple landscape with a light beige sky, two soft grey clouds, and a dark red ground. On the left side, there are three small, stylized trees with grey foliage and thin stems. The overall style is clean and modern.

**Wat als je
kind ouder
wordt?**

Kinderen / Tieners / Volwassenen:



Het is aangeraden dat jouw kind een eiwitarm dieet volgt.

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



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 TYR

N.B. TYR wordt ook aangeduid als Tyrosinemie type 1 (HTI).