

# Voedingsadviezen bij het fytaanzuurbeperkte dieet (tevens pristaanzuurbeperkt)

Versie 2023

*Gebaseerd op de informatie van Chelsea and Westminster  
NHS Foundation Trust en global DARE foundation*

*Aangevuld door behandelaren van het AMC: het  
Nederlandse expertisecentrum voor peroxisomale  
aandoeningen.*



# DIES

**Diëtisten Erfelijke  
Stofwisselingsziekten**

## Introductie

U ontvangt deze informatie omdat u of uw kind een fytaanzuur- of pristaanzuur-beperkt dieet moet volgen. Het fytaanzuurbeperkte dieet wordt geadviseerd bij de ziekte van Refsum en enkele aanverwante aandoeningen. Bij AMACR deficiëntie (of racemase deficiëntie) wordt een pristaanzuurbeperkt dieet geadviseerd. Fytaan- en pristaanzuur zijn vetzuren die aanwezig zijn in bepaalde producten en productgroepen in onze voeding.

### **Fytaan- en pristaanzuur en de ziekte van Refsum**

Bij de ziekte van Refsum kan het lichaam fytaan- en pristaanzuur niet goed verwerken. Fytaan- en pristaanzuur hoopt zich hierdoor op in het lichaam en veroorzaakt gezondheidsproblemen. Fytaan- en pristaanzuur wordt niet door het menselijk lichaam zelf aangemaakt. Het is volledig afkomstig uit voeding. Een gemiddelde Europese voeding bevat zo'n 50-100 mg fytaan- en pristaanzuur per dag. Mensen met de ziekte van Refsum kunnen slechts kleine hoeveelheden fytaan- en pristaanzuur afbreken (bij volwassenen zo'n 6-30 mg per dag). Zonder dieetaanpassingen krijgt iemand met Refsum dus teveel fytaan- en pristaanzuur binnen. Het stapelt zich geleidelijk op in verschillende organen waardoor problemen kunnen ontstaan bij het zien (rinitis pigmentosa), horen en ruiken. Soms komen ook huidklachten, loopproblemen, verlies aan spierkracht, gevoelsproblemen en hartproblemen voor.

Een dieet met een sterk beperkte hoeveelheid fytaan- en pristaanzuur zorgt voor een verlaging van de hoeveelheid fytaan- en pristaanzuur in het lichaam. Hierdoor zullen minder snel klachten optreden of de klachten zullen minder snel verergeren.

Dieetbehandeling (onder begeleiding van een ervaren diëtist en arts) is een effectieve behandeling bij de ziekte van Refsum. Bij zeer ernstige en acute symptomen kan plasmaferese overwogen worden. Bij deze behandeling wordt fytaan- en pristaanzuur uit het bloed gefilterd. Vanwege de risico's is plasmaferese geen standaard behandeling. Omdat het menselijk lichaam fytaan- en pristaanzuur (en pristaanzuur) opslaat in vetweefsel, duurt het lang voordat de bloedwaarde daalt. Bij volwassenen met de ziekte van Refsum werd na starten met het dieet een halvering van fytaan- en pristaanzuur gezien in gemiddeld 44 maanden (met onderlinge verschillen tussen de 28 en 60 maanden). Het duurt dus lang voordat de fytaan- en pristaanzuur waarde voldoende gedaald is.

### **Zellweger spectrum aandoeningen en Rhizomele chondrodysplasia punctata (RCPD)**

Bij Zellweger spectrum aandoeningen en rhizomele chondrodysplasia punctata (RCPD) wordt soms een fytaan- en pristaanzuurbeperkt dieet geadviseerd: alleen indien er een (fors) verhoogd fytaan- en pristaanzuurgehalte in het bloed wordt gemeten. Het dieet kan op latere leeftijd versoepeld of soms zelfs gestaakt worden.

### **AMACR deficiëntie**

Bij AMACR deficiëntie wordt vaak een pristaanzuurbeperkt dieet geadviseerd. Pristaanzuur komt voor in dezelfde voedingsmiddelen als fytaan- en pristaanzuur en wordt ook uit fytaan- en pristaanzuur gemaakt. De dieetadviezen zijn daarom hetzelfde als het fytaan- en pristaanzuurbeperkte dieet. Voor de leesbaarheid noemen we verder alleen fytaan- en pristaanzuur. U kunt in plaats van fytaan- en pristaanzuur dus ook pristaanzuur lezen.

Voor patiënten met AMACR deficiëntie geldt dat het gebruik van ibuprofen en soortgelijke 2-APA medicatie wordt afgeraden. AMACR speelt namelijk een rol bij de omzetting van dit medicijn. Dit geldt niet voor de overige bovengenoemde aandoeningen.

## Het dieet

Het (dieet)advies bestaat uit 3 delen. Als eerste het fytaanzuurbeperkte dieet. Als tweede, en minstens net zo belangrijk, het voorkomen van snel gewichtsverlies. En als laatste is er nog een advies over huidverzorging. Doordat sommige (voedings)stoffen via de huid opgenomen kunnen worden, moet daar ook rekening mee gehouden worden. Hieronder staan alle adviezen uitgewerkt.

### 1. Vermijd voedingsmiddelen met een hoog gehalte aan fytaanzuur

Fytiaanzuur komt voor in vlees en melk van herkauwers (planteneters met meerdere magen) en algeneters (vissen). Hoe hoger het vetgehalte in het product, hoe meer fytaanzuur. Zo bevat volvette (48+) kaas meer fytaanzuur dan magere (20+) kaas, en vette vis meer dan magere vis. Ook insecten en sommige noten en pinda's zijn een bron van fytaanzuur.

Recent is een voorlopervorm van fytaanzuur gevonden in een aantal groentes (fytylvetzuren en vrije fytoleinen). Hoe de omzetting hiervan in fytaanzuur bij de mens precies verloopt is nog onbekend. Global DARE foundation adviseert op basis van deze nieuwe informatie om een aantal groentesoorten met mate te gebruiken. Dat maakt het dieet veel complexer, bij een onbewezen nut. Daarom maken wij enkele andere keuzes in dit dieetadvies. Hiervoor volgen we de volgende redenen:

- Er zijn goede resultaten bij het huidige dieet beschreven (mèt deze groenten).
- De hoeveelheid fytaanzuur-voorlopers in groenten is vele malen lager dan fytaanzuur in 'grote bronnen' zoals melk en rundvlees, er lijkt daarom een relatief laag risico.
- Er is onbekendheid over de omzetting van de fytylvetzuren en vrije fytoleinen in fytaanzuur, dus mogelijk is een beperking toch niet nodig.
- het fytaanzuurgehalte is bekend van een beperkt aantal groentes.

Bovendien zijn groenten een goede bron van vitamines, vezels en antioxidanten: stoffen met een gunstig effect voor de algehele gezondheid. Wij adviseren daarom om gevarieerd te eten en 'normale' hoeveelheden groenten te gebruiken (150-250 gram per dag). Eet u liever meer groenten? Dan geven we u hier graag aanvullende adviezen over.

De volgende pagina's geven de productkeuzes weer per productgroep. Als u steeds kiest voor de producten uit de voorkeursgroep, dan komt de totale hoeveelheid fytaanzuur gemiddeld uit op minder dan 10 mg/ dag. Dat is veelal afdoende voor de gewenste verlaging van het fytaanzuur- of pristaanzuurgehalte in het bloed.

Geeft dit dieet na enkele jaren onvoldoende daling? Dan kan alsnog overwogen worden om het dieet verder aan te scherpen.

## Vlees, kip, ei, vis en vleesvervangers

Gebruiken (weinig fytaanzuur)	Vermijden (veel fytaanzuur)
<p><b><u>Vlees en vleeswaren</u></b></p> <p><b>Varken</b>            Varkensvlees            Varkensworstjes            Ham, spek, vleeswaren van (uitsluitend) varkensvlees</p> <p><b>Kip</b>            Kippenvlees (filet, -poot, -burger, -vleugel, kipenlevertjes)            Kalkoen            Kwartel</p> <p><b>Wild</b>            Wild zwijn of everzwijn, eend, konijn</p> <p><b><u>Ei *)</u></b>            Eigeel en eiwit</p> <p><b><u>Vis, schaal- en schelpdieren#)</u></b>            Baars (wild), haring, heilbot, kabeljauw, koolvis, tong, tonijn in water (blik), schelvis, mosselen, krab (blik), kreeft, coquilles (sint- jakobsschelpen), (pijl)inktvis (calamares), garnalen en gamba's.            Vegetarische visvervangers zonder melkbestanddelen, zoals Fish free sticks (Quorn) en Vischvrije tonijn (vegetarische slager).</p> <p><b><u>Vleesvervangers</u></b>            Eieren            Quorn            Vleesvervangers op basis van soja, zoals tofu/ tahoe, tempeh en soja-brokjes.            Peulvruchten (bonen, erwten, linzen).            Vegetarische burger zonder kaas, melkbestanddelen of noten (b.v. Mc2 Burger, linzenburger, oesterzwamburger).</p>	<p><b><u>Vlees en vleeswaren</u></b></p> <p><b>Rund</b>            Rundvlees- en kalfsvlees,            Runder(ham)burgers en runderworstjes            Rundergehakt en half om half-gehakt            Runderorganvlees (zoals lever en niertjes)            Vlees van exotische rundersoorten, zoals buffel, bizon, karbouw of jak</p> <p><b>Schaap, geit en paard**)</b>            Geitenvlees            Lams- en schapenvlees (incl. organvlees)</p> <p><b>Varken</b>            Varkensorganvlees (lever, niertjes)            Gedroogd varkensvlees (prosciutto)</p> <p><b>Wild en exotische vleessoorten**)</b>            Hert en rendier            Eland, gazelle, giraffe, kameel</p> <p><b><u>Vis, schaal- en schelpdieren</u></b>            Verse tonijn, of tonijn uit blik in olie, forel, verse en gerookte zalm, bot, schol, makreel, sardines, oesters.</p> <p><i>Er zijn geen fytaanzuur getallen bekend van andere vette vissoorten, maar waarschijnlijk zal dat ook hoog zijn. Denk aan paling en ansjovis.</i></p> <p><b><u>Vleesvervangers</u></b>            Valess, kaasburger            Vegetarische burgers met kaas, melkbestanddelen of noten            Insectenburger</p>
<p><i>*) kippenei. Er zijn geen fytaanzuur-getallen bekend van eenden- en ganzeneieren.            **) Er zijn geen fytaanzuur-getallen bekend van vlees van een paard, kangoeroe, struisvogel, gans en haas.            #) vis, schaal- en schelpdieren: max 2x per week 1 portie van 100 gram.            Er zijn geen fytaanzuur getallen bekend van andere zeer magere vissoorten, maar dit zal waarschijnlijk laag zijn. Denk hierbij aan: stokvis en tilapia.</i></p>	

## Melk- en melkproducten, kaas, boter en bereidingsvet

Gebruiken (weinig fytaanzuur)	Vermijden (veel fytaanzuur)
<p><b>Melkproducten</b> Magere (0% vet) melk. Sojamelk, andere plantaardige melk- vervangers van toegestane ingrediënten, zoals haver-, rijst- of kokosdrink.</p> <p>Kaasvervangers van ontvette melk met plantaardig vet (Kees Kaas) of geheel plantaardige kaasvervangers (zoals Wilmersburger, Violife)*, vegan kaasreads, zoals vegan heksenkaas</p> <p>Plantaardige roomvervanger (van soja, rijst, kokos of haver)</p> <p>Magere (0% vet) yoghurt** en magere (0% vet) kwark**, magere vla (0% vet) Plantaardige yoghurt zoals Soja Yoghurt (b.v. Alpro mild &amp; creamy), kokos yoghurt (b.v. Koko Dairy free).</p> <p>Koffiemelk zonder vet (b.v. Friese Vlag Balance), koffiemelk met 100% plantaardig vet (b.v. Becel voor de koffie), koffiecreamer zonder melkvet (b.v. Completa).</p> <p><b>Boter en (bereidings)vet#</b> Plantaardige halvarine/margarine, plantaardig frituurvet of -olie. Zonnebloemolie, maisolie, olijfolie, saffloerolie (=distelolie), walnootolie, kokosolie.</p>	<p><b>Melkproducten</b> 'Gewone' koeienmelk (halfvol, vol) en producten hiervan (zoals chocolademelk), Karnemelk en yoghurtdrink (b.v. Yokidrink en Optimel drinkyoghurt). Geitenmelk, schapenmelk. Amandeldrink.</p> <p>Kaas van melk van herkauwers (koeienkaas, geitenkaas, schapenkaas, buffel- mozzarella, feta, etc.) Smeerkaas, zuivelspread (zoals Philadelphia), huttenkase.</p> <p>Room (slagroom, zure room, crème fraîche, kookroom).</p> <p>Yoghurt (halfvol, vol), vla (halfvol, vol), pudding, pap. Halfvolle en volle kwark, Kefir, Skyr, Ayran.</p> <p>Koffiemelk (halfvol, vol), koffieroom.</p> <p><b>Boter en (bereidings)vet</b> Roomboter, geitenboter, yakboter, ghee (geklaarde boter), rundvet (Ossenwit, runderniervet), margarines met melkbestanddelen. Pindaolie (arachideolie), slaolie, visolie, algenolie, sesamolie#.</p>
<p><i>*) Kaasvervangers gemaakt van melkvrije ingrediënten zijn te koop via biologische winkels en online (b.v. dieetook.nl en veganmission.nl), maar ook bij grotere supermarktketens (Jumbo/ Albert Heijn). Op internet staan ook veganistische 'kaas'- en 'kaassaus'-recepten.</i></p>	
<p><i>***) Magere melkproducten bevatten een heel klein beetje melkvet. Een deel van dat melkvet door van melkzuurbacteriën omgezet in fytaanzuur. Aangezuurde melkproducten zoals yoghurt en kwark bevatten dus meer fytaanzuur. Aangezuurde magere melkproducten zijn wel toegestaan, maar met mate (1x daags).</i></p>	
<p><i>#) Controleer voor de zekerheid altijd het etiket, er mag geen melkpoeder in het product zitten. Van andere oliesoorten zijn geen analysecijfers bekend, zoals van lijnzaadolie en rapzaadolie.</i></p>	

## Brood- en warme maaltijden

Gebruiken (weinig fytaanzuur)	Vermijden (veel fytaanzuur)
<p><b>Ontbijtgranen en pappen</b> Ontbijtgranen zonder melkbestanddelen, zoals haverhout of Brinta, bereid met magere melk of plantaardige melkvervanger. Cruesli naturel, kleine porties van ontbijtgranen die noten bevatten (zoals muesli), fruitontbijtdrank</p>	<p><b>Ontbijtgranen en pappen</b> Alle ontbijtgranen met melkbestanddelen als ingrediënt (b.v. kant en klare griesmeelpap, goede morgen drinkontbijt, chocopops).</p>
<p><b>Brood en gebak</b> Matzes, waterbrood, rijst- en maiswafels, wit, bruin of volkorenbrood (zonder zaden en pitten), roggebrood, crackers, beschuit, ontbijtkoek. Alle gebak en koek zonder boter of vet van dierlijke herkomst, b.v. Lotus Speculoos, Oreo Original, Verkade Nizza kokos, Liga Evergreen krenten, Lu Time Out granenbiscuit, lange vingers, eierkoek, Snack-a-Jacks rijstwafels karamel.</p>	<p><b>Brood en gebak</b> Melkweit brood, brioche, croissant, bladerdeeg, krentenbrood met amandelspijs.  Koek, cake en gebak bereid met roomboter, amandel of pinda's. B.v. slagroomtaart, kwarkaart, roomboterkoekjes, Liga milkbreek biscuits, pindakoeken, gevulde koeken (met amandelspijs).</p>
<p><b>Broodbeleg - zoet</b> Jam, honing, (appel)stroop, fruithagel, muisjes, ander zoet beleg zonder melkbestanddelen zoals Bolletje Schuddebuikjes, kokosbrood, Lotus Speculoospasta, hagelslag puur (zonder melkbestanddelen).</p>	<p><b>Broodbeleg - zoet</b> Zoet beleg met melkbestanddelen, zoals Bebogeen, duo-chocoladepasta, melkchocolade-hagelslag.</p>
<p><b>Broodbeleg - hartig</b> Vegetarische 'vleeswaren' zonder melkbestanddelen, zoals vegetarische paté (Unox), Tartex, vegan worst en paté (Kips), Vegan salades zoals Kipvrije kerriesalade (vegetarische slager) of Baba Anoush (Maza), melkvrije groentespread (sandwichspread tomaat), notenpasta van cashewnoten of hazelnoten.</p>	<p><b>Broodbeleg - hartig</b> Pindakaas, Notenpasta van amandel, Tahin (sesampasta), groentespread met melkbestanddelen of noten en pitten (zoals Sandwichspread naturel, -kruiden en -komkommer, Zonnatura groentespread tomaat).</p>
<p><b>Groenten*</b> Bijna alle groenten (zonder melkbestanddelen). Ook avocado, algen en zeewier. Boerenkool met mate.</p>	<p><b>Groenten</b> Groenten a la crème, groenten bereid met room, boter of saus op melkbasis.</p>
<p><b>Zetmeelgerechten</b> Aardappelen, bataat, cassave, tapioca, peulvruchten (b.v. linzen, bruine en witte bonen, kikkererwten), frites, rijst (wit en zilvervlies), pasta (wit en volkoren), parelgort, couscous, bulgur, noodles.</p>	<p><b>Zetmeelgerechten</b> Gerechten met melk, kaas of noten zoals aardappelpuree met melk/ room of boter bereid, aardappelgratin, gevulde pasta (b.v. ravioli, tortellini), risotto.</p>
<p><i>*) Gebruik dagelijks 150-250 gram groente. Boerenkool bevat mogelijk meer fytylvetzuren en vrije fytofenolen: eet dit maximaal eens per week.</i></p>	

Vervolg brood- en warme maaltijden: soepen en sauzen.

Gebruiken (weinig fytaanzuur)	Vermijden (veel fytaanzuur)
<p><b>Sauzen</b>                      Sauzen zonder melkbestanddelen zoals mosterd, tomatenpuree, ketchup, chilisaus, piccalilly en ketjap, tabasco, maggi, mayonaise, barbecuesaus, juspoeder zonder melkbestanddelen (b.v. Maggi juspoeder naturel), kokosmelk. Zelfgemaakte roomsauzen, bereid met plantaardige margarine en magere melk of met een plantaardige vervanger voor melk of room.</p>	<p><b>Sauzen</b>                      Sauzen met melkbestanddelen (zoals witte saus, kaassaus, roomsaus, yogonaise, pesto), sauzen met visbestanddelen, zoals Worcestersaus, oestersaus (nam pla), ansjovispasta en sauzen van pinda, zoals pindasaus/ satésaus.</p>
<p><b>Soepen</b>                      Zelfgemaakte soep met groentebouillonblokjes en naar wens groenten, kip, toegestane soorten vlees/vis, vermicelli, soepcroutons en plantaardige room.                      Kant en klare soep uit blik of zak (b.v. tomaat, pompoen, linzen) zonder melkbestanddelen, rundvlees en/of visbestanddelen.</p>	<p><b>Soepen</b>                      Alle soep met melkbestanddelen (romige en crème soepen), soepen met rundvlees en/of visbestanddelen, pindasoep.</p>

## Snoep, snacks, fruit, noten en zaden

Gebruiken (weinig fytaanzuur)	Vermijden (veel fytaanzuur)
<p><b>Snoep, ijs en chocolade</b> Pure chocolade zonder melkbestanddelen, Carobe. Vetvrije snoepjes zoals zuurtjes, dropjes, winegums, tumtum, spekjes, kauwgom.</p> <p>Waterijs, sorbetijs, fruitijs, zuivelvrij schepijs op basis van bijvoorbeeld kokos of soja, zonder walnoten en pinda's (zoals Alpro ijs, Ben &amp; Jerry's non dairy, Prof Grunschnabel, Magnum Vegan, Cornetto Vegan).</p>	<p><b>Snoep en chocolade</b> Melk chocolade, toffee, fudge, pindarotsjes. Snoepjes met boter, room of melkbestanddelen, zoals Werther's Original, borstplaat, boterbabbelaars.</p> <p>IJs op melk- of yoghurtbasis (roomijs, schepijs, softijs).</p>
<p><b>Fruit (vers en gedroogd)</b> Vers fruit, gedroogde fruit (alle soorten), b.v. appel, banaan, druif, rozijnen, (gedroogde) abrikozen, vijgen, tutti frutti.</p>	<p><b>Fruit (vers en gedroogd)</b> (gedroogd) fruit met een ruime hoeveelheid noten, zoals studentenhaver.</p>
<p><b>Snacks</b> Snacks zonder melkbestanddelen, rundvlees of pinda zoals cassave kroepoek, naturel (aardappel)chips, zoute stokjes (pepsels), olijven (zonder ansjovis), minicrackers (div smaken, géén sesam), tortilla chips naturel, (Vietnamese) loempia's, Bahmiblok AH/ vegetarische slager.</p>	<p><b>Snacks</b> Snacks met melkbestanddelen, rundvlees of pinda, zoals: Cream- en cheese chips, kaasvlinders, kaassoufflé, rundvleeskroket, tosti ham-kaas, worstenbroodje, saucijzenbroodje, frikadel, saté met pindasaus.</p>
<p><b>Noten, zaden en pitten*</b> Cashewnoten, pecannoten, walnoten, pistachenoten, macadamia's, hazelnoten, kokosnoot. Pompoenpitten, wit sesamzaad, zwart chiazaad</p>	<p><b>Noten, zaden en pitten</b> Pinda's, amandelen, paranoten. Zonnebloempitten, lijnzaad, zwart sesamzaad.</p>
<p><i>*) Van andere noten zijn (nog) geen analyses bekend. Beperk daarom de inname ervan. Noten, zaden en pitten in kleine hoeveelheden in producten verwerkt geven een laag risico (b.v. muesli met noten, humus).</i></p>	



## Dranken, samengestelde gerechten en overig

Gebruiken (weinig fytaanzuur)	Vermijden (veel fytaanzuur)
<b>Dranken (zonder alcohol)</b> Vruchtensap, limonade, frisdrank, (bron)water, cafeïnevrije koffie. Koffie*) of thee zonder melk/room, of met toegestane melkvervangers.	<b>Dranken (zonder alcohol)</b> Dranken met room/ melk, zoals cappuccino, koffie met koffiemelk of -room, drinkyoghurt- of melk-dranken (zie ook melkproducten).
<b>Alcoholische dranken**)</b> Alle alcoholische dranken zonder room.	<b>Alcoholische dranken**)</b> Dranken met room (zoals advocaat, Baileys of Irish cream).
<b>Samengestelde gerechten</b> Gerechten zonder kaas, melk en rundvlees, b.v. vegan pizza (dr. Oetker, Heura, Lekker & Anders), babi pangang, bahmi of nasi (met ham/ei), vegetarische sushi, falafel.	<b>Samengestelde gerechten</b> Gerechten met kaas, melk of rund/ lamsvlees, zoals: carpaccio, kaasfondue, lasagne, pizza (met kaas of ansjovis), spaghetti bolognese, goulash, gravad lax, risotto, sushi met zalm, sashimi, shoarma, traditionele stampotten met melk bereid.
<b>Overig</b> Suiker, zoetjes, gelatine, bindmiddelen zoals maïzena, tarwe)bloem, volkorenmeel, zelfrijzend bakmeel, tapioca, sago, bouillonblokjes (kip, groente-, kruiden-), marmite, azijn, gebakken uitjes, kruiden (vers en gedroogd), nori, wasabi, vissaus (vetvrij).	<b>Overig</b> Runderbouillon, visbouillon.
<b>Dieetpreparaten</b> Drinkvoeding en sondevoeding zonder visolie (óók op melkbasis: het melkvet hierin is vervangen door plantaardige vetten). Weipoeder (Whey powder). Voedingssuiker (zoals Fantomalt®), energierijke supplementen zoals Nutrical® of Calogen®. Essentiële vetzuur-supplementen op plantaardige basis, zoals algenolie-supplement, KeyOmega/ DocOmega #	<b>Dieetpreparaten</b> Drinkvoeding en sondevoeding met melkvet of visolie.  Visoliecapsules#
<p><i>*) Cafeïne bevat geen fytaanzuur. Een hoge inname van cafeïne zorgt mogelijk wel voor het vrijkomen van fytaanzuur uit vetcellen. Hiermee wordt de concentratie van fytaanzuur in het bloed verhoogd. Overmatig gebruik van cafeïne wordt daarom afgeraden. Cafeïne zit in: koffie, zwarte thee (in mindere mate), cola, cacao en stimulerende energiedrankjes zoals Red Bull. Beperkt het gebruik tot 4 glazen per dag.</i></p>	
<p><i>***) alleen &gt; 18 jaar en als alcoholgebruik u niet ontraden is.</i></p>	
<p><i>#) voor extra essentiële vetzuren (zoals omega 3 en 6 vetzuren) kunt u ook gebruik maken van bepaalde oliesoorten of vegan supplementen. Overleg dit met uw diëtist.</i></p>	

## Etiket lezen

### *De ingrediëntenlijst*

Producten veranderen soms van samenstelling. U kunt zelf nagaan of een product past in uw dieet. Lees de ingrediëntenlijst zorgvuldig. De fabrikant is verplicht om alle ingrediënten op de verpakking te vermelden in volgorde van aanwezigheid. Staat een ingrediënt vooraan in het lijstje? Dan zit daar relatief veel van in het product. Staat een ingrediënt achteraan op de ingrediëntenlijst? Dan zit er minder van in.

### *Wat te doen als een product 'sporen van' bevat?*

Wanneer vermeld wordt dat een product 'sporen van' amandelen, pinda's of melk kan bevatten, dan zit dit er in principe niet in. U kunt het dan gerust gebruiken. Deze sporen zijn zo gering, dat dat voor u geen probleem oplevert. Voor mensen met een ernstige allergie kan dit echter wel van belang zijn.

### *Welke ingrediënten zijn voor u van belang?*

Hieronder staat een overzicht van een aantal veel voorkomende ingrediënten die u niet (of in hele beperkte) en wel mag hebben binnen het dieet.

<b>Gebruiken (weinig fytaanzuur)</b>	<b>Vermijden (veel fytaanzuur)</b>
Magere melkpoeder	Melk
Melkeiwit	Melkpoeder, karnemelk(poeder)
Lactose	Melkvet
Melksuiker	Room
Plantaardige margarine	(Room)boter, ghee
Plantaardige olie	Margarine (zonder aanduiding van soort)
Varken(svlees)	Rundvlees, rundervet, niervet
Kip(vlees)	Pinda's, pinda olie, arachideolie
Ei, kippenei, ganzenei	Amandelen, amandelspijs
Weipoeder, Wei-eiwit (isolaat/ hydrolysaat)	Sesam, sesamolie
'kan sporen bevatten van' melk/ rund/ pinda/ noten	Visolie



Ziet u het logo VEGAN ziet op de verpakking (Engelse woord voor veganistisch)? Dan kunt u er vanuit gaan dat het product helemaal melk-, vlees, vis en kaas vrij is. Let wel op dat er geen pinda, sesam of amandel is toegevoegd.

## 2. Voorkom snel gewichtsverlies.

Bij een hoog gehalte aan fytaanzuur in het bloed is er veel fytaanzuur opgeslagen in lichaamsvet. Bij vasten of snel afvallen wordt dit vet afgebroken en komt het opgeslagen fytaanzuur vrij. Zo kan het gehalte aan fytaanzuur in het bloed snel stijgen. De gezondheidsproblemen kunnen hierdoor ineens verergeren. Lang vasten en snel afvallen (crashdieet) moet daarom worden voorkomen. Afvallen mag onder begeleiding van uw (gespecialiseerde) diëtist, mits de fytaanzuurwaarde vooraf laag genoeg is (een indicatie is  $< 100 - 300 \text{ umol/L}$ ). Streef ernaar om niet meer dan 1 kg per maand kwijt te raken. Moet u nuchter zijn voor een ingreep of onderzoek? Overleg dan vooraf met uw metabole team (arts/ diëtist). Zonodig kunnen maatregelen genomen worden om klachten te voorkomen.

Heeft u minder trek, omdat u ziek bent? Probeer wel te blijven eten. Zonder eten kan het fytaanzuurgehalte in 1-2 dagen verdubbelen. Zo kunt u in korte tijd verergering van de klachten krijgen. Neem contact op met uw behandelteam stofwisselingsziekten als u ziek bent en niet kunt eten en drinken. Wacht hier niet te lang mee. Er zijn diverse dieetpreparaten die u kunnen helpen zo'n fase goed door te komen. Uw diëtist kan u hierin goed adviseren.

### Wat te doen als u ziek bent en niet (voldoende) kunt eten en drinken?

- Neem contact op met uw centrum voor stofwisselingsziekten. Contactgegevens: zie onderaan.
- Probeer calorierijk voedsel en dranken met suiker te blijven nemen. Beperk de inname van rauwkost en caloriearme dranken (inclusief bouillon).
- Als gewoon eten niet lukt, probeer dan elke 2-3 uur een klein gerechtje te nemen. Bijvoorbeeld: een crackertje met plantaardige kaas, een beschuitje met margarine en suiker.

## 3. Huid crème: vermijd lanoline.

Lanoline is een vet gemaakt uit schapenwol. Mogelijk kan dit deels via de huid opgenomen worden. We weten niet precies hoeveel effect dit heeft op de fytaanzuurwaarde in het bloed. Gebruik daarom bij voorkeur geen huidcrème met lanoline.

## Vraag en antwoord

1. *Word ik ziek als ik bij iemand anders eten krijg waar veel fytaanzuur in zit?*

**Nee.** Zolang uw fytaanzuurgehalte voorafgaand aan deze maaltijd al redelijk laag is (<200), is een eenmalige 'dieetfout' niet erg. Als u in omstandigheden komt waarin u moeilijk kunt kiezen wat u eet (zoals op een bruiloft), neem dan een klein portie van de producten waarover u twijfelt of ze geschikt zijn in uw dieet.

2. *Ik mis kaas heel erg. Kan het kwaad heel af en toe een stukje te nemen?*

**Nee.** Als uw fytaanzuurgehalte voorafgaand redelijk laag is (<200), heeft een eenmalige inname van (een klein portie) kaas geen directe schadelijke gezondheidseffecten. Maar probeer liever kaas-alternatieven zoals Kees kaas of veganistische kaas (Violife, Wilmersburger), zeker als u regelmatig kaas wilt eten.

3. *Ik wil afvallen. Mijn fytaanzuurgehalte is onder de 100, Kan ik een dieet volgen om af te vallen?*

**Ja.** Zorg voor geleidelijk afvallen: 1 kilo per maand. Overleg met uw behandelcentrum, na een maand of 3 kunt u desgewenst een extra fytaanzuurbepaling laten doen als check.

4. *Ik ga op vakantie naar de kust. Daar kun je geweldig vis eten. Is er verschil in het fytaanzuurgehalte tussen vissoorten?*

**Ja.** Met name vette vis, zoals zalm en sardines hebben een hoger fytaanzuurgehalte dan magere/ witvis. Lees de lijst voor de beste keuze en geniet van uw vismaaltijd!

5. *Moet ik standaard vitamines en mineralen supplementen slikken bij dit dieet?*

**Nee.** Een recente studie liet zien dat er geen standaard suppletie nodig is. We screenen op voedingstekorten en adviseren alleen zonodig extra supplementen.

6. *Moet ik standaard extra essentiële vetzuren slikken bij dit dieet?*

**Nee.** Dit is niet standaard nodig. Wanneer u het dieet voor een lange tijd strikt volgt, bestaat de kans op een tekort aan sommige essentiële vetzuren. Vooral omega 3 (wat vooral voorkomt in vette vis en o.a. lijnzaadolie) kan verlaagd zijn. Uw dietist kan adviseren over voldoende inname en zonodig een supplement voorschrijven.

**N.B:** vroeger werden ook structureel extra vetzuren voorgeschreven om oogproblemen te voorkomen of te vertragen. Inmiddels weten we dat dit helaas geen effect heeft. De extra vetzuur supplementen worden daarom ook niet meer standaard aangeraden.

**Contactgegevens eigen behandelcentrum:**

(noteer hier uw eigen behandelaren met contactgegevens):

**Behandelcentrum:**

---

---

---

---

**Arts(en):**

---

---

---

---

**Diëtist(en):**

---

---

---

---

**Contactgegevens in geval van nood:**

---

---

---

---

**Contactgegevens behandelaren peroxisomale aandoeningen in het Nederlandse expertisecentrum Amsterdam UMC, locatie AMC.**

**Kinderen**

Afdeling kinderneurologie Emma kindziekenhuis  
Tel: 020-5663386/ 020-5667508

**Volwassenen**

Afdeling endocrinologie en metabolisme, volwassenen met erfelijke stofwisselingsziekten (VES). Tel: 020-5665972, mail: [stofwisseling@amsterdamumc.nl](mailto:stofwisseling@amsterdamumc.nl)

**Lotgenotencontact**

<http://www.stofwisselingsziekten.nl>

De patiëntenvereniging voor mensen met een erfelijke stofwisselingsziekte.

[www.health.groups.yahoo.com/group/refsums\\_discussion](http://www.health.groups.yahoo.com/group/refsums_discussion)

Een online Adult Refsum's Disease support network.

[Adult Refsum Disease | Global DARE Foundation \(defeatadultrefsumeverywhere.org\)](http://defeatadultrefsumeverywhere.org)

Een internationale belangenbehartigingsgroep voor mensen met Refsum en aanverwante aandoeningen (dus ook voor patiënten met AMACR deficiëntie)

## Bronvermeldingen

Chelsea and Westminster NHS Foundation Trust: <http://www.refsumdisease.org>. (2021 information, website is no longer in use by former owner: St Thomas' Hospital, London).

Global Dare foundation: <https://www.defeatadultrefsumeverywhere.org/>

Brown, P J. Diet and Refsum's disease. The determination of phytanic acid and phytol in certain foods and the application of this knowledge to the choice of suitable convenience foods for patients with Refsum's disease. *Journal of human nutrition and dietetics* (1993) vol:6 iss:4 pg:295 -305.

van den Brink, D.M. & Wanders, R.J.A. Phytanic acid: production from phytol, its breakdown and role in human disease. *Cell. Mol. Life Sci.* (2006) 63: 1752.

Smith EH, Gavrillov DK, Oglesbee D et al. An adult onset case of alpha-methyl-acyl-CoA racemase deficiency. *J Inherit Metab Dis* (2010) 33 (Suppl 3):S349-S353.

Wanders RJA, Waterham HR, Leroy BP. Refsum Disease. 2006 Mar 20 [Updated 2015 Jun 11]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2017.

Klouwer et al. Zellweger spectrum disorders: clinical overview and management approach. *Orphanet Journal of Rare Diseases* (2015) 10:151.

Eldjarn L, Try K, Stokke O, Munthe-Kaas AW, Refsum S, Steinberg D, Avigan J, Mize C. Dietary effects on serum-phytanic-acid levels and on clinical manifestations in hereditary ataxia polyneuritis. *Lancet.* 1966 Mar 26;1(7439):691-3.

Ran-Ressler RR, Sim D, O'Donnell-Megaró AM, Bauman DE, Barbano DM, Brenna JT. Branched chain fatty acid content of United States retail cow's milk and implications for dietary intake. *Lipids.* 2011 Jul;46(7):569-76.

Parodi PW. Cooperative action of bioactive components in milk fat with PPARs may explain its anti-diabetogenic properties. *Med Hypotheses.* 2016 Apr;89:1-7.

Verhoeven NM, Jakobs C. Human metabolism of phytanic acid and pristanic acid. *Prog Lipid Res.* 2001 Nov;40(6):453-66. Review.

Wierzbicki AS. Peroxisomal disorders affecting phytanic acid alpha-oxidation: a review. *Biochem Soc Trans.* 2007 Nov;35(Pt 5):881-6.

Roca-Saavedra P, Mariño-Lorenzo P, Miranda JM, Porto-Arias JJ, Lamas A, Vazquez BI, Franco CM, Cepeda A. Phytanic acid consumption and human health, risks, benefits and future trends: A review. *Food Chem.* 2017 Apr 15;221:237-247.

Baldwin EJ, Harrington DJ, Sampson B, Feher MD, Wierzbicki AS. Safety of long-term restrictive diets for peroxisomal disorders: vitamin and trace element status of patients treated for Adult Refsum Disease. *Int J Clin Pract.* 2016 Mar;70(3):229-35.

Rüether K, Baldwin E, Casteels M, Feher MD, Horn M, Kuranoff S, Leroy BP, Wanders RJ, Wierzbicki AS. Adult Refsum disease: a form of tapetoretinal dystrophy accessible to therapy. *Surv Ophthalmol.* 2010 Nov-Dec;55(6):531-8.

Gloerich J, van den Brink DM, Ruiten JP, van Vlies N, Vaz FM, Wanders RJ, Ferdinandusse S. Metabolism of phytol to phytanic acid in the mouse, and the role of PPARalpha in its regulation. *J Lipid Res.* 2007 Jan;48(1):77-85.

van den Brink DM, van Miert JN, Dacremont G, Rontani JF, Wanders RJ. Characterization of the final step in the conversion of phytol into phytanic acid. *J Biol Chem.* 2005 Jul 22;280(29):26838-44.

van den Brink DM, Wanders RJ. Phytanic acid: production from phytol, its breakdown and role in human disease. *Cell Mol Life Sci.* 2006 Aug;63(15):1752-65. Review.

Krauß S, Michaelis L, Vetter W. Phytol fatty acid esters in vegetables pose a risk for patients suffering from Refsum's disease (2017). Phytol fatty acid esters in vegetables pose a risk for patients suffering from Refsum's disease. *PLoS ONE* 12(11).

Krauß, Stephanie; Hammann, Simon; Vetter, Walter. Phytol Fatty Acid Esters in the Pulp of Bell Pepper (*Capsicum annuum*). *J. Agric. Food Chem.*, 2016, 64 (32), pp 6306-6311.