

## **Very long-chain acyl-CoA-dehydrogenase deficiëntie (VLCADD)**

### **Auteurs**

L. (Lisa) Fokkema, H.C. (Leonie) Akerboom, S.E. (Simone) Geijtenbeek, diëtisten UMC Utrecht  
M. (Marit) Schwantje, arts-onderzoeker UMC Utrecht

Met dank aan Dr. S.A. (Sabine) Fuchs, kinderarts metabole ziekten UMC Utrecht en J.A. (Jorien) Haverkamp, diëtist Amsterdam UMC, locatie AMC, voor kritische beschouwing van dit hoofdstuk.

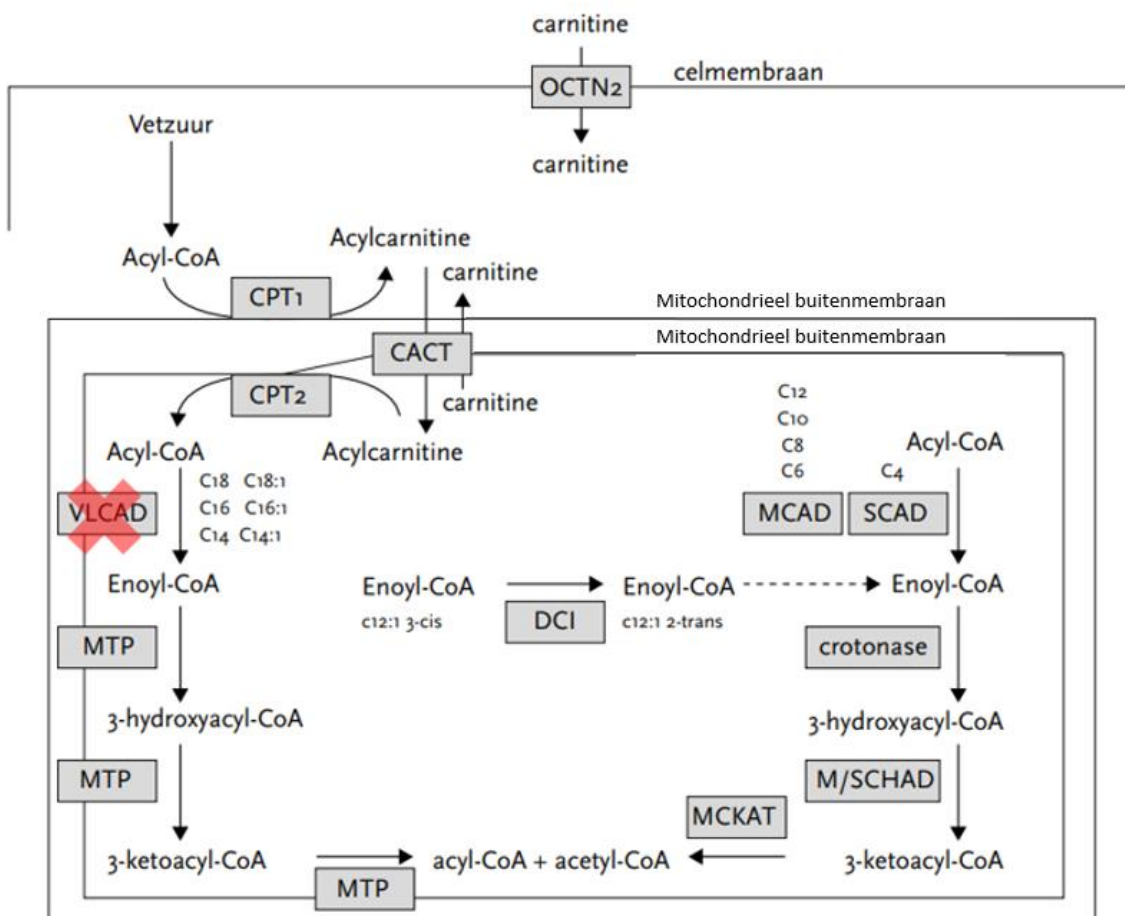
Dit hoofdstuk is gebaseerd op het hoofdstuk over VLCADD en de andere vetzuuroxidatiestoornissen in de eerste editie van Dieet bij metabole ziekten (2011). Dank gaat uit naar de schrijvers die de basis hebben gelegd voor dit hoofdstuk: E.J.T.M. (Elles) van der Louw, diëtist Sophia Kinderziekenhuis (Erasmus MC), Dr. M. (Greet) van Rijn, diëtist Beatrix Kinderziekenhuis (UMC Groningen), M.R. (Merel) van Veen, Wilhelmina kindziekenhuis (UMC Utrecht), M.E. (Monique) Dijsselhof, diëtist Emma Kinderziekenhuis (AMC) en Prof. dr. F.A. (Frits) Wijburg, kinderarts metabole ziekten Emma Kinderziekenhuis (AMC).

Datum: September 2023

**Disclaimer:** de hoofdstukken van dit handboek zijn met grote zorgvuldigheid opgesteld. Deze zijn echter niet bedoeld om in de plaats te treden van of voor te gaan op de begeleiding, aanwijzingen of adviezen van een medisch specialist of diëtist gespecialiseerd in erfelijke stofwisselingsziekten. Door de keuze van een online handboek kan de inhoud geregeld herzien en aangepast worden. We doen onze uiterste best deze dan ook te blijven vernieuwen. Toch kunnen we geen garantie geven ten aanzien van, maar niet beperkt tot, de nauwkeurigheid, volledigheid, tijdigheid en betrouwbaarheid van de inhoud.

Tenzij anders aangegeven rust op alle informatie in dit handboek, zoals tekst, afbeeldingen, en logo's auteursrecht ten behoeve van de samenstellers van de hoofdstukken. De inhoud mag niet worden verveelvoudigd, aangepast, opgeslagen, gebruikt in publicaties, verkocht of anderszins worden gebruikt zonder de uitdrukkelijke toestemming daarvoor van de samenstellers. Verwijzen of een link plaatsen naar deze hoofdstukken is wel toegestaan.

## Very long-chain acyl-CoA-dehydrogenase deficiëntie (VLCADD)



**Figuur 1.** Schematische weergave van de mitochondriële vetzuroxidatie (1).

Langeketen acyl-CoA's, de 'geactiveerde' vetzuren, worden gemetaboliseerd door de membraangebonden enzymen in het mitochondrion. *Very long-chain acyl-CoA dehydrogenase* (VLCAD) is het eerste enzym van de langeketenvetzuurverbranding. De enzymen van het *mitochondrial trifunctional protein* (MTP) zetten de langeketen acyl-CoA's vervolgens om tot een acetyl-CoA en een ingekort acyl-CoA, die weer verder verbrand kunnen worden. Korte- en middenketen acyl-CoA's worden gemetaboliseerd in de mitochondriële matrix door *medium-chain acyl dehydrogenase* (MCAD), *short-chain acyl-CoA dehydrogenase* (SCAD), *crotonase*, *short-chain hydroxyacyl-CoA hydrogenase* (SCHAD) en *medium-chain ketoacyl-CoA thiolase* (MKAT).

## Samenvatting

Ziekte	<i>Very long-chain acyl-CoA-dehydrogenase</i> deficiëntie (VLCADD)
Andere benamingen	VLCAD-deficiëntie
Enzym	<i>Very long-chain acyl-Co-enzyme-A dehydrogenase</i>
Werking	Oxidatie van vetzuren met een ketenlengte van ongeveer C14-C20
Prevalentie	1 : 55.000 (2)
Neonatale screening	Ja, sinds 2007
Kliniek	<p>Zeer variabel, wisselend van (tot nu toe) asymptomatisch of milde myopathie (spierpijn, spierzwakte, rabdomyolyse) tot hypoketotische hypoglykemie, lactaatacidose, cardiomyopathie en/of hartritmestoornissen, ernstige myopathie, hepatopathie (hepatomegalie, verhoogde transaminases, hyperammoniëmie, leverfunctiestoornis gedurende metabole ontregeling).</p> <p>Complicaties: in ernstige gevallen overlijden als gevolg van bijvoorbeeld cardiomyopathie of hypoglykemie, of nierinsufficiëntie als gevolg van ernstige rabdomyolyse.</p>
Dieet	<p>Afhankelijk van ernst; dieet gericht op voorkomen van metabole ontregeling:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• vermijden van vasten;</li><li>• tijdens ziekte frequente inname van koolhydraten ter voorkoming van hypoglykemie en katabolisme;</li><li>• zo nodig langeketenvetzuren (LCT) beperkt, middellangeketenvetzuren (MCT) verrijkt;</li><li>• tijdens ziekte of (duur)inspanning: frequente inname van koolhydraten en/of MCT;</li><li>• aanvulling van essentiële vetzuren in geval van een streng LCT-beperkt dieet.</li></ul>

## Ziektebeeld

*Very long-chain* acyl-Co-enzym-A-dehydrogenase deficiëntie (VLCADD) is een stofwisselingsziekte van de langeketenvetzuuroxidatie, waarbij de  $\beta$ -oxidatie van de vetzuren met een ketenlengte van C14 – C20 is aangedaan (3). De term 'very long' is eigenlijk misleidend, omdat het hier gaat om langeketenvetzuren en niet om de zeerlangeketenvetzuren (C22 en meer) die niet in het mitochondrion maar in het peroxisoom worden geoxideerd. Het VLCAD-enzym is gelokaliseerd aan de binnenkant van het mitochondriële membraan.

Bij een deficiënte werking van het VLCAD-enzym kunnen tijdens vasten of perioden van verhoogd energieverbruik, wanneer aanspraak gemaakt wordt op vetzuuroxidatie, een tekort aan energie en ophoping van mogelijk toxische intermediairen ontstaan. De meest voorkomende klinische presentaties van VLCADD zijn myopathie, hypoketotische hypoglykemie en cardiomyopathie.

VLCADD is sinds januari 2007 opgenomen in het Nederlandse neonatale screeningsprogramma. Dit heeft geleid tot afname van het optreden van hypoglykemieën bij patiënten met VLCADD bij wie er nog enige restactiviteit van het enzym is (2). Helaas voorkomt screening bij patiënten met een zeer lage restactiviteit cardiale complicaties en hypoglykemieën niet volledig. Bij deze ernstig aangedane patiënten kan de ziekte al vóór de hielprik of vóór de uitslag van de hielprik bekend is leiden tot symptomen.

De introductie van VLCADD in de neonatale screening heeft waarschijnlijk geleid tot het diagnosticeren van patiënten met een milder biochemisch en genetisch fenotype (2). Bij milder aangedane patiënten is beperking van de maximale vastenpauze met aanvullende dieetmaatregelen bij ziekte voldoende, terwijl bij ernstige aangedane patiënten een streng LCT-beperkt en MCT-verrijkt dieet nodig is (4).

## Kliniek

De klinische presentatie van VLCADD varieert van een zeer ernstige vorm, die vaak snel na de geboorte tot uiting komt, tot mildere vormen die pas later in het leven klachten geven. Bij de vroege presentatie kan er sprake zijn van hypoketotische hypoglykemie, leverfunctiestoornissen en/of ernstige cardiomyopathie met een verhoogde concentratie melkzuur in plasma. Deze kinderen zijn vaak ernstig ziek en kunnen overlijden ondanks maximaal ondersteunende behandeling en intraveneuze toediening van glucose. Bij de latere presentatie hebben kinderen en volwassenen vooral klachten van de spieren na inspanning of tijdens (koortsende) ziekte. Dit uit zich in spierpijn en/of spierzwakte met een verhoogd creatinekinase- (CK-)gehalte in het bloed door spiercelverval (rhabdomyolyse).

De meerderheid van de VLCADD-patiënten die met de neonatale screening wordt gevonden is asymptomatisch op het moment dat de diagnose gesteld wordt. Zij kunnen op latere leeftijd alsnog symptomatisch worden (5). Het is ook mogelijk dat een deel van de patiënten nooit klachten ontwikkelt, aangezien ook milde enzymdeficiënties met de hielprikscreening worden opgespoord (4, 5). Langere follow-up is nodig om het ziektebeeld verder in kaart te brengen. Het VLCADD-fenotype kan grof worden voorspeld met behulp van de langeketenvetzuuroxidatieflux (lcFAO-flux) (4, 6). Dit is een maat voor de totale resterende langeketenvetverbranding en wordt gemeten in huidcellen (fibroblasten) die zijn afgenomen met een huidbiopt.

### **Complicaties**

Ernstige metabole ontregeling kan leiden tot hypoketotische hypoglykemie, rabdomyolyse, levensbedreigende cardiomyopathie en/of leverfunctiestoornissen. Een ernstige hypoglykemie kan leiden tot ontwikkelingsachterstand, maar ook tot coma en uiteindelijk overlijden.

Rabdomyolyse kan, indien niet tijdig herkend en adequaat behandeld (hyperhydratie), mogelijk resulteren in nierinsufficiëntie. Bij ernstige leverfunctiestoornissen is er in zeldzame gevallen risico op hepatische encefalopathie.

Bij de patiënten die worden behandeld met een LCT-beperkt dieet kan een deficiëntie ontstaan van essentiële vetzuren (7). Essentiële vetzuren spelen een belangrijke rol bij de ontwikkeling van de hersenen, de neurologische ontwikkeling, de opbouw van de retina en het immuunsysteem (7, 8). De gevolgen hiervan zijn echter niet goed bekend. Daarom is het raadzaam deficiënties te vermijden.

### **Behandeling**

#### **Farmacotherapie**

**(L-)carnitine:** bij te lage vrije carnitineconcentraties in plasma wordt vaak gestart met carnitinesuppletie. In de *evidence- and consensus-based* richtlijn van Van Calcar et al. wordt beschreven dat L-carnitine alleen moet worden overwogen als het vrije carnitine in plasma minder is dan 10 µmol/l (9). In de Nederlandse hielprikscreeningsrichtlijn (ANS-MZ) wordt echter gesproken over suppletie bij concentraties < 5 µmol/l. Door Van Calcar et al. wordt een startdosering van 10-25 mg/kg/dag aanbevolen, met dosisaanpassingen op basis van vrije concentraties in plasma. Gezien de snelle uitscheiding van L-carnitine door de nieren is het belangrijk de doses over de dag te verdelen.

Het gebruik van L-carnitine blijft echter controversieel in de behandeling van langeketenvetzuuroxidatiestoornissen omdat L-carnitine de productie van langeketenacylcarnitines kan verhogen en giftige effecten kan bevorderen, met name in hartweefsel (9).

**Bezafibraten:** bezafibraten zouden in theorie de vetzuurverbranding kunnen stimuleren. Ze zijn getest met wisselende resultaten en vereisen verder onderzoek voordat ze eventueel als behandeling kunnen worden gebruikt (9).

**Triheptanoïne (C7):** Triheptanoïne (C7) als vervanging voor MCT in de behandeling van langeketenvetzuuroxidatiestoornissen is in Nederland alleen beschikbaar in klinische onderzoeken of als een experimenteel nieuw geneesmiddel. Verbetering van de hartstatus, spierkracht, uithoudingsvermogen bij inspanning en/of vermindering van metabole decompensatie bij gebruik van C7 is in enkele onderzoeken gedocumenteerd (9). In hoeverre het effect van behandeling met C7 groter is dan het effect van behandeling met C8 is op dit moment nog onvoldoende duidelijk. C7 is in 2020 goedgekeurd door de FDA en wordt nu verder onderzocht in een Europese klinische trial voordat het eventueel wordt goedgekeurd door de EMA.

## Dieet

Onderzoeken gericht op medische voedingsbehandeling voor VLCADD zijn schaars. Gepubliceerde behandelrichtlijnen zijn gebaseerd op expertmeningen en *case reports/series*. Deze richtlijn is daarom opgesteld op basis van de gerapporteerde *expert-* en voor zover mogelijk *evidence- and consensus-based* behandelrichtlijnen van Van Calcar et al. (9) en Spiekerkoetter et al. (10), en op de studie van Bleeker et al. (4) naar de benodigde dieetmaatregelen bij een hoge of juist lage IcFAO-flux.

## Behandeldoelen

- Voorkómen van hypoglykemie
- Voorkómen van katabolisme
- Optimale groei volgens normale curve
- Indien LCT-beperkt dieet: voorkómen van deficiënties van essentiële vetzuren.

## Algemene dieetkenmerken

De dieetbehandeling bij VLCADD bestaat uit maatregelen gericht op het voorkómen van (de noodzaak tot) activatie van de vetzuuroxidatie. De maatregelen bestaan uit:

- voorkomen van vasten;

- dieetmaatregelen bij ziekte;
- zo nodig: LCT-beperkt, met vervanging van LCT door MCT.

Welke dieetmaatregelen nodig zijn, wordt bepaald door de ernst van de ziekte en de biochemische afwijkingen die gevonden worden bij de patiënt. Voor sommige patiënten is behandeling met dieetmaatregelen bij ziekte en een beperking van de maximale vastenpauze voldoende. Bij patiënten met ernstige VLCADD kan een sterke vetbeperking noodzakelijk zijn. Het dieetadvies moet aan elke patiënt individueel worden aangepast vanwege de grote verschillen in ernst en beloop van de ziekte.

Bleeker en co-auteurs (4) hebben laten zien dat met behulp van de IcFAO-flux een inschatting kan worden gemaakt van de ernst van de ziekte en de benodigde dieetmaatregelen. De IcFAO-flux is vaak pas op de leeftijd van ongeveer één jaar bekend. In het eerste levensjaar kan daarom aan de hand van symptomen en biochemische afwijkingen worden besloten al dan niet te starten met een LCT-beperkt en MCT-verrijkt dieet. De behandeling kan eventueel aan de hand van de IcFAO-flux én de kliniek worden aangepast.

#### Behandeling direct na diagnose door hieprikscreening

Op het moment van diagnose moet er worden beoordeeld of er sprake is van een milde VLCADD, waarbij behandeling met een maximale vastentijd en dieetmaatregelen bij ziekte volstaat, of dat er sprake is van een ernstigere vorm, waarbij een MCT-verrijkt, LCT-beperkt dieet nodig is.

Bleeker en co-auteurs (4) stellen voor een onderscheid te maken in drie groepen zuigelingen die gediagnosticeerd worden via de neonatale screening. Deze indeling en het hierop volgende beleid wordt ook gebruikt in de richtlijn na positieve hieprikscreening van de Nederlandse adviescommissie Neonatale Screening Metabole Ziekten (ANS-MZ).

1. Zuigelingen die klinisch ziek zijn bij presentatie en biochemische afwijkingen hebben bij aanvullend laboratoriumonderzoek (CK > 300 IU/l, glucose < 3 mmol/l en/of ASAT of ALAT > 2SD ref).
2. Niet-zieke zuigelingen die wel duidelijke biochemische afwijkingen hebben bij aanvullend laboratoriumonderzoek (CK > 300 IU/l, glucose < 3 mmol/l en/of ASAT of ALAT > 2SD ref, duidelijk verhoogde acylcarnitines).
3. Niet-zieke zuigelingen zonder biochemische afwijkingen bij laboratoriumonderzoek.

Het dieetadvies hangt vervolgens af van de klinische presentatie van de zuigeling. Bij zieke zuigelingen wordt gestart met een sterke LCT-beperking en MCT-suppletie. Zie voor dieetkenmerken tabel 1, waarin het beleid aan de hand van de klinische presentatie van de zuigeling en vervolgens de IcFAO-flux wordt beschreven (4). Borstvoeding moet (deels) worden vervangen door dieetvoeding. Soms kan volledig vetvrije sonde- of zuigelingenvoeding nodig zijn totdat de patiënt klinisch verbeterd is. Meestal wordt er gebruik gemaakt van een voeding waarbij LCT grotendeels is vervangen door MCT. Bij de niet-zieke zuigeling die wel biochemische afwijkingen heeft kan ook worden gestart met een LCT-beperkt en MCT-verrijkt dieet. Bij de niet-zieke zuigeling zonder biochemische afwijkingen kan borstvoeding of normale zuigelingenvoeding worden gegeven. Bij allen is de maximale voedingspauze in het begin niet langer dan 3-4 uur en zijn er dieetaanpassingen bij ziekte nodig.

Dit beleid komt overeen met de behandelrichtlijn van Van Calcar et al. waarin wordt aanbevolen dat bij patiënten met een milde VLCADD borstvoeding kan worden gegeven zonder MCT, zolang de borstvoeding voldoende op gang is en de baby goed groeit (9). Bij patiënten met een matig ernstige vorm van de ziekte kan ook borstvoeding worden gegeven, eventueel in combinatie met een vetbeperkte, MCT-verrijkte voeding. Bij patiënten met een ernstige vorm is een vetbeperkte, MCT-verrijkte voeding noodzakelijk. Voor oudere kinderen geeft de behandelrichtlijn van Van Calcar et al. een vergelijkbaar advies gebaseerd op mild, matig ernstig en ernstig, zoals beschreven in de tweede helft van tabel 1 (9). Deze dieetmaatregelen zijn altijd in combinatie met een bij de leeftijd passende maximale vastentijd.

Naarmate de patiënt ouder wordt, kan de voedingspauze worden uitgebreid. Voor het uitbreiden van de vastentijd op geleide van de leeftijd zijn er in de literatuur verschillende richtlijnen geformuleerd, voornamelijk op basis van ervaring. Tabel 2 geeft twee schema's die kunnen worden gebruikt voor het uitbreiden van de maximale voedingspauze. Er moet mede op geleide van laboratoriumonderzoek en kliniek worden bepaald of uitbreiding mogelijk is.

Bij (koortsende) ziekte wordt aangeraden de maximale voedingspauze te halveren (hoeft nooit minder dan 3 uur te zijn) en extra koolhydraten aan te bieden (bijvoorbeeld in de vorm van maltodextrine). Als bij ziekte de voedingsinname niet gewaarborgd kan worden en/of er aanwijzingen voor metabole ontregeling zijn dan is dit over het algemeen een indicatie voor ziekenhuisopname en het direct starten van continue sondevoeding of intraveneuze toediening van glucose.



**Tabel 1.** Dieetkenmerken bij VLCADD

<b>Dieetbehandeling volgens Bleeker et al. (4)</b>	
<u>Als IcFAO-flux nog niet bekend is</u>	<u>Dieetmaatregelen</u>
CK > 300 IU/l of glucose < 3 mmol/l of ASAT en/of ALAT > 2SD ref	<p>Beperking totaal vet (zuigelingen &lt; 35 energie%, vanaf 1 jaar &lt; 25 energie%) LCT: 5 – 10 energie% afhankelijk van ernst (dit is inclusief essentiële vetzuren)* MCT-suppletie (tot totaal vet 25 energie%) Maximale vastentijd bijvoorbeeld volgens schema in tabel 2. Tijdens ziekte halveren van vastentijd (hoeft nooit korter dan 3 uur) + extra koolhydraten. Een globale richtlijn voor de benodigde hoeveelheid is (Baumgartner, 2014): 0 – 12 mnd: 8 – 10 mg/kg/min 1 – 3 jaar: 7 – 8 mg/kg/min 4 – 6 jaar: 6 – 7 mg/kg/min 7 – 12 jaar: 5 – 6 mg/kg/min Pubers: 4 – 5 mg/kg/min Volwassenen: 3 – 4 mg/kg/min (Wanneer dit via een infuus met glucose 10% wordt gegeven, geef je in algemene zin ook hyperhydratie ten behoeve van een verhoogd CK.) Zie ook het onderdeel ziekte voor individuele noodplannen.</p>
Normale CK, glucose, ASAT en ALAT	<p>Onder gezonde omstandigheden: normaal dieet volgens Voedingsnormen Maximale vastentijd (volgens schema in tabel 2). Tijdens ziekte: halveren van vastentijd (hoeft nooit korter dan 3 uur) + extra koolhydraten.</p>
<u>Indien IcFAO-flux bekend is**</u>	<u>Dieetklasse</u>
IcFAO-flux < 10%	<p><b>Dieetklasse 1</b> Beperking totaal vet (zuigelingen &lt; 35; vanaf 1 jaar &lt; 25 energie%)* LCT maximaal 10 energie% (dit is inclusief essentiële vetzuren)* MCT-suppletie Maximale vastentijd volgens schema in tabel 2 Tijdens ziekte: halveren van vastentijd (hoeft nooit korter dan 3 uur) + extra koolhydraten (zie boven).</p>

10 – 90%	<b>Dieetklasse 2</b> Geen dieetmaatregelen onder gezonde omstandigheden Maximale vastentijd volgens schema in tabel 2 Tijdens ziekte: halveren van vastentijd (hoeft nooit korter dan 3 uur) + extra koolhydraten.
> 90%	<b>Dieetklasse 3</b> Er kan worden overwogen geen dieet toe te passen.
<b>Dieetbehandeling volgens Van Calcar et al. (9)</b>	
0 – 6 maanden (totaal: 40-55en%)	Ernstig: 10 – 15en% LCT, 30 – 45% MCT Matig ernstig: 15 – 30en% LCT, 10 – 30% MCT Mild: 30 – 55en% LCT, 0 – 20en% MCT
7 – 12 maanden (totaal: 35 – 45en%)	Ernstig: 10 – 15en% LCT, 25 – 30% MCT Matig ernstig: 15 – 30en% LCT, 10 – 25% MCT Mild: 30 – 40en% LCT, 0 – 10en% MCT
1 – 3 jaar (totaal: 30 – 40en%)	Ernstig: 10 – 15en% LCT, 10 – 30% MCT Matig ernstig: 20 – 30en% LCT, 10 – 20% MCT Mild: 20 – 40en% LCT, 0 – 10en% MCT
4 – 18 jaar (totaal: 20 – 35en%)	Ernstig: 10en% LCT, 15 – 25% MCT Matig ernstig: 15 – 20en% LCT, 10 – 20% MCT Mild: 20 – 35en% LCT, 0 – 10en% MCT
> 19 jaar (totaal: 20 – 35en%)	Ernstig: 10en% LCT, 10 – 25% MCT Matig ernstig: 15 – 20en% LCT, 10 – 20% MCT Mild: 20 – 35en% LCT, 0 – 10en% MCT
Overweeg overstap dieetklasse op geleide kliniek en biochemische afwijkingen	

\*Baby's die volledig flesvoeding krijgen of kinderen met sondevoeding hebben een dieet met 4 energie% LCT, omdat zij een specifiek dieetpreparaat met deze voedingswaarde gebruiken.

En%: percentage van totale energie.

**Tabel 2.** Maximale voedingspauze onder normale omstandigheden voor VLCADD

<b>Volgens Bleeker et al. (4)</b>		<b>Volgens Van Calcar et al. (9)</b>	
<b>Leeftijd</b>	<b>Maximale voedingspauze *</b>	<b>Leeftijd</b>	<b>Maximale voedingspauze</b>
0 – 2 maanden	3 – 4 uur*	0 – < 4 maanden	Ernstig** : 3 uur Matig ernstig** : 3 – 4 uur Mild** : 3 – 4 uur
2 – 6 maanden	6 uur*	4 – < 6 maanden	Ernstig : 4 uur Matig ernstig : 4 – 6 uur Mild : 4 – 6 uur
6 – 12 maanden	8 uur	6 – < 9 maanden	Ernstig : 6 uur Matig ernstig : 6 – 8 uur Mild : 6 – 8 uur
12 – 24 maanden	10 uur	9 – < 12 maanden	Ernstig : 8 uur Matig ernstig : 8 – 10 uur Mild : 8 – 10 uur
> 2 jaar	12 uur, geen standaard late avondvoeding (tenzij op indicatie)	≥ 12 maanden	Ernstig : 10 uur Matig ernstig : 10 – 12 uur Mild : 10 – 12 uur

\*Alternatief wordt voor jonge zuigelingen wel eens de praktische vuistregel gehanteerd dat de maximale tijd in uren tussen voedingen gelijk staat aan het lichaamsgewicht in kilogram.

\*\*Gebaseerd op klinische symptomen en biochemische afwijkingen. Voor sommige patiënten met ernstige VLCADD kan een kortere maximale voedingstijd nodig zijn.

#### Behandeling aan de hand van lcFAO-flux

Wanneer de lcFAO-flux bekend is, kan aan de hand van deze meting de behandeling worden aangepast. Bij een lcFAO-flux  $\leq 10\%$  wordt in principe een LCT-beperking en MCT-suppletie geadviseerd. Dit dieet is vergelijkbaar met het dieet bij LCHADD. Bij een sterke vetbeperking in de voeding ontstaat het risico op deficiënties van essentiële vetzuren en vetoplosbare vitamines. Bereken de voeding op deficiënties en suppleer zo nodig.

Bij een lcFAO-flux van 10 – 90% worden alleen dieetmaatregelen bij ziekte en beperking van de maximale vastenpauze geadviseerd. Bij een lcFAO-flux  $> 90\%$  kan worden overwogen alle dieetmaatregelen te staken. Gezien de zeer wisselende ernst van de ziekte, kan het nodig zijn het dieetadvies aan te passen aan de hand van de symptomen en biochemische afwijkingen van een individuele patiënt. Zie Tabel 1 voor de verschillende dieetklassen.

## **Energie**

De energiebehoefte is conform de aanbevolen hoeveelheid volgens de voedingsnormen. De energie-inname wordt aangepast aan het gewichtsverloop en het activiteitsniveau.

Vanwege een beperkte vastentolerantie en daardoor frequente inname van (koolhydraatbevattende) voeding is het risico op een te hoge energie-inname aanwezig. Regelmatige controle van het lichaamsgewicht en mogelijke aanpassing van het dieet is daardoor nodig. Bij te grote gewichtstoename kan de voeding worden aangepast door de calorie-inname uit vet te beperken. Bij verminderde lichamelijke activiteit door inspanningsintolerantie is het ook belangrijk alert te zijn op verminderd energieverbruik en is aanpassing van het dieetadvies nodig om overgewicht te voorkomen.

## **Eiwit**

De eiwitbehoefte is conform de aanbevolen hoeveelheid volgens de voedingsnormen.

## **Vet**

Bij mild aangedane patiënten die geen LCT-beperking hebben, is de aanbevolen hoeveelheid vet volgens de algemene voedingsnormen.

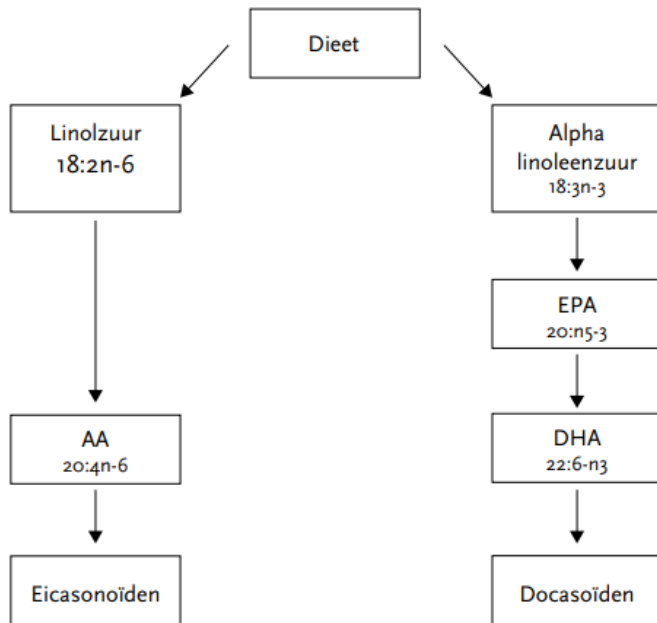
Indien een LCT-beperking noodzakelijk is, is de mate van de LCT-beperking afhankelijk van de ernst van de ziekte. Aan ernstig aangedane patiënten wordt meestal een LCT-beperking van 5 – 10 energie% geadviseerd. Dit is inclusief essentiële vetzuren. Bij milder aangedane patiënten kan op geleide van kliniek/onderzoeken een lichtere LCT-beperking aangehouden worden (4, 9, 10).

Bij zuigelingen die (grotendeels) flesvoeding krijgen, wordt gestreefd naar een lager energiepercentage LCT (4 – 10 energie%) omdat de zuigelingenvoeding die zij gebruiken zeer weinig LCT bevat.

Het is aan te bevelen de LCT te verdelen over de maaltijden. Bijlage 1 geeft een overzicht van vetarme productkeuzes die als leidraad kan worden gebruikt. Belangrijk is dat bij een strenge vetbeperking het dieet altijd berekend dient te worden.

## **Essentiële vetzuren**

Bij een streng LCT-beperkt dieet is extra aandacht voor essentiële vetzuren vereist. Essentiële vetzuren zijn alfa-linoleenzuur en linolzuur; deze voorlopers worden omgezet in docosahexaeenzuur (DHA) en arachidonzuur (AA) (figuur 2). In de literatuur worden patiënten beschreven met biochemische afwijkingen in de essentiële vetzuren waarvoor suppletie nodig kan zijn. Bijpassende klinische symptomen zijn echter nauwelijks beschreven (9).



**Figuur 2.** Vereenvoudigd schema van het metabolisme van essentiële vetzuren  
Afkortingen: DHA = docasahexaeenzuur; AA = arachidonzuur

Advies is om minimaal de aanbevolen hoeveelheden essentiële vetzuren te hanteren zoals geadviseerd door de Gezondheidsraad (Tabel 3)

**Tabel 3.** Essentiële vetzuurbehoefte volgens de Gezondheidsraad 2001 (11)

Leeftijd	Linolzuur	$\alpha$ -Linoleenzuur	Omega 3-vetzuren uit vis	DHA	AA
0 – 5 maanden	0,6 g/kg/dag	0,08 g/kg/dag	-	0,02 g/kg/dag	0,04 g/kg/dag
6 – 11 maanden	2 energie%/dag	1 energie%/dag	0,15 – 0,2 g/dag	-	-
> 1 jaar	2 energie%/dag	1 energie%/dag	0,15 – 0,2 g/dag	-	-

Suppletie van essentiële vetzuren is mogelijk met visolie (capsules met EPA en DHA) en/of walnotenolie (gunstige verhouding linolzuur en alfa-linoleenzuur) of een dieetpreparaat met DHA en AA. Zie tabel 4 voor het gehalte aan essentiële vetzuren in diverse vetbronnen.

**Tabel 4.** Vetzuursamenstelling oliesoorten

Oliesoort	Linolzuur g/100 ml	Linoleenzuur g/100ml
Arachideolie	21,5	-
Becelolie®	40	6
Druivenpitolie	65,6	0,48
Kokosolie	1,4	-
Lijnzaadolie	13,4	55,3
Maiskiemolie	50	0,9
MCT-olie 100%	0	0
MCT-olie 77%	9,5	4,5
Olijfolie	8	0,95
Palmpitolie	2,4	-
Raapzaadolie	19,1	9,15
Slaolie	54,2	7,7
Sesamzaadolie	4,7	-
Saffloerolie	74	0,47
Tarwekiemolie	55,8	8,9
Walnotenolie	57,8	13,5
Zonnebloemolie	60,2	0,5

Op geleide van de essentiële vetzuurconcentratie in het bloed (plasma voor kortetermijn-, rode bloedcellen voor langetermijninname) kan suppletie van omega 3- (a-linoleenzuur, eicosapentaeenzuur (EPA) en docosahexaeenzuur (DHA)) en omega 6-vetzuren (linolzuur en arachidonzuur) worden aangepast. Volgens de behandelrichtlijn van Van Calcar et al. zou essentiële vetzuur-suppletie moeten worden overwogen wanneer plasma- of rodebloedcelconcentraties niet normaliseren bij dieetaanpassingen (9). In de praktijk worden essentiële vetzuren standaard gesuppleerd bij een streng vetbeperkt, MCT-verrijkt dieet. Door de vetbeperking ontstaat er een tekort aan essentiële vetzuren in het dieet.

### MCT

Als een LCT-beperking nodig is, is MCT een onmisbare energiebron in het dieet van patiënten met VLCADD voor een juiste verhouding van macronutriënten. MCT kan worden gebruikt als energiebron, zonder dat de defecte langeketenvetzuuroxidatie hiervoor nodig is. Bij een strenge LCT-beperking van 10 energie% zal dus 15 energie% door MCT geleverd moeten worden. MCT heeft een karakteristieke smaak en vergt aandacht en creativiteit bij de toepassing bij de voedselbereiding. Te veel of een te snelle opbouw van MCT kan misselijkheid en diarree geven. In de praktijk blijkt dat het totale energiepercentage vet in het dieet wordt bepaald door de hoeveelheid MCT die de patiënt accepteert in zijn dagmenu (9, 10).

## **Koolhydraten**

De voeding dient bij alle leeftijden een normale variatie aan koolhydraatbronnen te bevatten. Het vezelgehalte dient conform de voedingsnormen te zijn.

Onder normale omstandigheden is in principe geen standaard toevoeging nodig van maltodextrine en/of complexe koolhydraten (rauwe maïszetmeel), tenzij de vastentolerantie achterblijft bij de leeftijd.

Bij (koortsende) ziekte is het nodig om de vastenpauze te halveren en de hoeveelheid koolhydraten uit te breiden om katabolisme te voorkomen, bijvoorbeeld met behulp van maltodextrine (Tabel 1). Een voorbeeld voor adviezen bij (dreigende) ontregeling in de thuissituatie is te vinden op de website van [Internisten Volwassenen Erfelijke Stofwisselingsziekten \(INVEST\)](#) en de [British Inherited Metabolic Disease Group \(BIMDG\)](#) (zie 'Dieetrichtlijnen en informatiebronnen'). Deze kunnen als basis voor een individueel advies dienen. Hierin staat de hoeveelheid voeding die nodig is ten tijde van ziekte (de minimale koolhydraatinname op basis van het gewicht is hierin verwerkt).

### Maltodextrine

Maltodextrine kan bij (koortsende) ziekte worden gebruikt om aan de benodigde hoeveelheid koolhydraten te komen, ondanks verminderde eetlust en verhoogde energiebehoefte. Ook kan het vooraf of tijdens inspanning worden gebruikt en kan het worden verwerkt in de late avondvoeding ter overbrugging van de nachtelijke pauze. Overmatig gebruik van maltodextrine kan overgewicht in de hand werken.

### Rauwe maïszetmeel

Toevoeging van rauwe maïszetmeel (1 – 2 g/kg per keer) in een late avondvoeding kan bij patiënten met een ernstige VLCADD worden gebruikt om de nachtelijke voedingspauze uit te breiden. Bij onvoldoende inname van koolhydraten overdag kan men eventueel eenzelfde hoeveelheid rauwe maïszetmeel bij het ontbijt geven om zo de bloedglucoseconcentraties te reguleren.

Voor patiënten met een milde VLCADD is rauwe maïszetmeel niet nodig. Zij kunnen meestal volstaan met een late avondvoeding ter overbrugging van de toegestane maximale nachtelijke pauze.

Rauwe maïszetmeel wordt in de meeste gevallen pas vanaf de leeftijd van 2 jaar gegeven. Onder de leeftijd van 6 tot 12 maanden is er nog onvoldoende darmrijping, waardoor rauwe maïszetmeel mogelijk minder effectief is en niet goed getolereerd wordt. Daarbij komt dat amylase, het enzym dat noodzakelijk is voor het verteren van complexe koolhydraten, pas vanaf 2 jaar zijn volledige activiteit bereikt (12).

Wanneer de maximale voedingspauzes in tabel 2 niet haalbaar zijn, kan rauwe maïszetmeel langzaam worden geïntroduceerd om de vastenpauze uit te breiden. Start met porties van 0,25 gram rauwe maïszetmeel per kilogram lichaamsgewicht en breid dit per week langzaam uit tot de gewenste hoeveelheid (maximaal 2 g/kg). Rauwe maïszetmeel mag niet worden verhit, omdat hiermee de werking verloren gaat.

Er zijn patiënten die rauwe maïszetmeel onvoldoende afbreken en resorberen. Dit uit zich door klachten van opgeblazen gevoel en flatulentie. Meestal is dan ook het effect op de concentratie van bloedglucose verminderd.

### **Vitamines, mineralen en sporelementen**

Bij patiënten met een strenge LCT-beperking is er risico op deficiëntie van vetoplosbare vitamines (m.n. A, D en K). Gillingham et al. vond in het serum van patiënten met LCHADD, die behandeld werden met een dieet met 11 energie% LCT (vergelijkbaar met het dieet bij een ernstige vorm van VLCADD), normale concentraties vitamine A en lichte deficiënties van de vitamines D en K (7). Het dieet dient berekend te worden op vitamines; eventuele tekorten in het dieet moeten worden gesuppleerd tot aanbevolen hoeveelheden van de voedingsnormen.

### **Specifieke dieetpreparaten**

Bij een strikte LCT-beperking moeten dieetpreparaten met MCT als vervanger worden gebruikt:

- dieetzuigelingenvoeding met toevoeging van MCT en toegevoegde (vetoplosbare) vitamines, mineralen en essentiële vetzuren;
- een vetvrije dieetzuigelingenvoeding met toegevoegde vitamines en mineralen en toevoeging van MCT-emulsie;
- MCT-vetemulsie op basis van MCT-olie (50%) en water (50%);
- MCT-olie (77% MCT);
- MCT-olie (100% MCT);
- MCT-margarine voor bereiding warme maaltijd en op brood (deze wordt niet vergoed);
- module in poedervorm op basis van MCT: let hierbij op het LCT-gehalte van dit product.

In de praktijk blijkt dat het totale energiepercentage vet in het dieet wordt bepaald door de hoeveelheid MCT die de patiënt accepteert/tolereert in zijn dagmenu.



## Specifieke aandachtspunten

### Ziekte

Patiënten met VLCADD hebben tijdens ziekte met koorts of bij braken een verhoogd risico op metabole ontregeling met bijvoorbeeld hypoglykemieën of rhabdomyolyse. Dit risico ontstaat door een verminderde inname van voeding (verminderde eetlust, braken, diarree), door een verhoogd energieverbruik tijdens ziekte (koorts), en door de verminderde synthese van ketonlichamen die normaliter als alternatieve brandstof (in plaats van glucose) kunnen dienen. Ook operaties (vasten en metabole 'stress' door weefselschade) kunnen een ontregeling uitlokken.

Frequente inname van koolhydraten en het verkorten van de vastentijd is tijdens ziekte essentieel om ontregeling bij vrijwel alle VLCADD-patiënten tegen te gaan. Normale maaltijden en tussendoortjes kunnen aangevuld of vervangen worden door glucose- of glucosepolymerenbevattende dranken. Als uitgangspunt geldt dat elke patiënt met VLCADD een individueel noodplan heeft.

### Matig ziek zijn zonder spugen of diarree

De maximale vastentijd wordt gehalveerd. Deze hoeft niet minder dan 3 uur te worden (dus bij een maximale vastentijd van 4 uur wordt de vastentijd bij ziekte 3 uur, maar bij een maximale vastentijd van 10 uur wordt de vastentijd bij ziekte 5 uur). Dit geldt ook in de nacht.

Bij ziekte moeten voldoende koolhydraten worden gegeven, bijvoorbeeld met behulp van maltodextrine (zie 'Koolhydraten').

### Ziekte met spugen en/of diarree

Bij ziekte met spugen en/of diarree kan een 'noodoplossing' op basis van ORS met maltodextrine worden gegeven. Dit moet de patiënt regelmatig in kleine hoeveelheden tegelijk drinken.

Geadviseerd wordt de aanbevolen hoeveelheid maltodextrine niet te overschrijden vanwege het risico op diarree. Voor de smaak en voor zoutaanvulling is bouillon toegestaan; dit bevat echter geen koolhydraten.

### Ernstiger ziekte of niet in staat koolhydraatrijke voedingsmiddelen en/of dranken te nemen

Indien er onvoldoende of geen eigen inname meer is, is opname in het ziekenhuis noodzakelijk om inname te garanderen door middel van (continue) sondevoeding met voldoende koolhydraten, of door intraveneuze toediening van glucose.

### Koorts

Tijdens ziekte met koorts is de behoefte aan glucose hoger dan normaal. Bij elke graad Celsius temperatuursverhoging neemt de energiebehoefte toe. Op basis van aanname/*expert opinion* rekenen behandelaren met 10% toename van de energiebehoefte per graad temperatuursverhoging. Het is daarom van belang om adequaat te behandelen met koortsremmende medicijnen (paracetamol).

### **Uitslapen**

Wanneer uitslapen betekent later naar bed gaan en later opstaan, wordt de nachtpauze niet verlengd. Wanneer er echter niet of weinig wordt gegeten voorafgaand aan de nachtpauze, wordt de nachtelijke vastenpauze wel langer. Aangeraden wordt dan om voor het slapengaan een koolhydraatbevattende snack te gebruiken. Dit advies geldt zeker bij het gebruik van alcoholhoudende dranken, omdat alcohol een bloedsuikerverlagende werking heeft.

### **Sport**

Op basis van consensus is het algemene advies dat regelmatige lichamelijke activiteit moet worden aangemoedigd, waarbij de duur en intensiteit worden aangepast aan de inspanningstolerantie (9). Asymptomatische personen met milde/matig ernstige VLCADD hoeven de fysieke activiteit niet overdreven te beperken; nationale richtlijnen met betrekking tot regelmatige lichamelijke activiteit kunnen dienen als leidraad voor trainingsadvies. Personen met ernstige en/of symptomatische VLCADD moeten mogelijk de duur en intensiteit van lichamelijke activiteit aanpassen om symptomen te voorkomen of te verminderen.

Alhoewel het effect van koolhydraten en/of MCT voor en tijdens inspanning nog niet bewezen is, is het idee dat door het aanbieden van alternatieve energiebronnen de benodigde vetzuurverbranding tijdens inspanning wordt beperkt. Afhankelijk van de ernst van de ziekte, symptomen en fysieke inspanning kan het nodig zijn dat patiënten voorafgaand aan inspanning (en bij langdurig sporten ook tijdens de inspanning) extra koolhydraten en/of MCT nemen (9, 10). De hoeveelheid hangt af van de mate en duur van de inspanning en van de individuele inspanningstolerantie.

### **Gebit**

Vanwege de avondvoeding is aandacht voor cariëspreventie nodig. Het is aan te raden na de avond-/nachtvoeding een slokje water te (laten) drinken. Wanneer vanaf de leeftijd van 2 jaar nog steeds

een late avondvoeding nodig is, is overleg met de tandarts nodig om na te gaan welke maatregelen voor cariëspreventie gewenst zijn.

### **Zwangerschap en lactatie**

Het is belangrijk om patiënten met VLCADD goed te informeren over de consequenties van de ziekte op een zwangerschap en bevalling. Risico's zijn (ochtend)misselijkheid en braken/hyperemesis die kunnen leiden tot katabolie tijdens de zwangerschap, en een verminderde inname bij een hoge glucosebehoefte tijdens de bevalling. Sluitend onderzoek naar de maximale vastentijd of optimaal beleid tijdens zwangerschap of bevalling ontbreekt. Echter op basis van *expert opinion* is het advies aan zwangere patiënten met VLCADD om tijdens de zwangerschap en de partus frequent koolhydraatbevattende voeding te nemen. Monitoring van de voedingsinname en waarborgen van voldoende energie/eiwitintname in het tweede en derde trimester is van belang (9). Denk bij hyperemesis gravidarum of een keizersnede aan het gebruik van het noodprotocol en/of inzet van sondevoeding.

Borstvoeding wordt niet afgeraden. Het kan echter bijdragen aan katabolisme als aan de energiebehoeften niet wordt voldaan. Nauwlettende monitoring van de voedingsinname en laboratoriumwaarden van de vrouw moet doorgaan tot ten minste acht weken na de bevalling en zolang de vrouw borstvoeding geeft (9).

### **Dieetrichtlijnen en informatiebronnen**

- [Patiëntenvereniging Nederland VKS](#)
- [VKS Zorgpad VLCADD voor patiënten](#)
- [VKS Zorgpad VLCADD voor behandelaren](#)
- [Metabolic emergency protocol](#)
- [INVEST Noodprotocol](#)
- OMIM: [201474](#)

## Referenties

1. Carabius Weber E, Van Veen MV, G. Dieet bij Metabole Ziekten: WKZ/UMC Utrecht; 2011.
2. Bleeker JC, Kok IL, Ferdinandusse S, van der Pol WL, Cuppen I, Bosch AM, et al. Impact of newborn screening for very-long-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency on genetic, enzymatic, and clinical outcomes. *J Inherit Metab Dis.* 2019;42(3):414-23.
3. Houten SM, Wanders RJ. A general introduction to the biochemistry of mitochondrial fatty acid beta-oxidation. *J Inherit Metab Dis.* 2010;33(5):469-77.
4. Bleeker JC, Kok IL, Ferdinandusse S, de Vries M, Derks TGJ, Mulder MF, et al. Proposal for an individualized dietary strategy in patients with very long-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency. *J Inherit Metab Dis.* 2019;42(1):159-68.
5. Arnold GL, Van Hove J, Freedenberg D, Strauss A, Longo N, Burton B, et al. A Delphi clinical practice protocol for the management of very long chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency. *Mol Genet Metab.* 2009;96(3):85-90.
6. Diekman EF, Ferdinandusse S, van der Pol L, Waterham HR, Ruiten JP, Ijlst L, et al. Fatty acid oxidation flux predicts the clinical severity of VLCAD deficiency. *Genet Med.* 2015;17(12):989-94.
7. Gillingham MB, Connor WE, Matern D, Rinaldo P, Burlingame T, Meeuws K, et al. Optimal dietary therapy of long-chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase deficiency. *Mol Genet Metab.* 2003;79(2):114-23.
8. Harding CO, Gillingham MB, van Calcar SC, Wolff JA, Verhoeve JN, Mills MD. Docosahexaenoic acid and retinal function in children with long-chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase deficiency. *J Inherit Metab Dis.* 1999;22(3):276-80.
9. Van Calcar SC, Sowa M, Rohr F, Beazer J, Setlock T, Weihe TU, et al. Nutrition management guideline for very-long chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency (VLCAD): An evidence- and consensus-based approach. *Mol Genet Metab.* 2020;131(1-2):23-37.
10. Spiekerkoetter U, Lindner M, Santer R, Grotzke M, Baumgartner MR, Boehles H, et al. Treatment recommendations in long-chain fatty acid oxidation defects: consensus from a workshop. *J Inherit Metab Dis.* 2009;32(4):498-505.
11. Gezondheidsraad. Voedingsnormen: energie, eiwitten, vetten en verteerbare koolhydraten. Nr 2001/19R, Den Haag; 2001.
12. Della Pepa G, Vetrani C, Lupoli R, Massimino E, Lembo E, Riccardi G, et al. Uncooked cornstarch for the prevention of hypoglycemic events. *Crit Rev Food Sci Nutr.* 2022;62(12):3250-63.

## Bijlage 1 Vetvariatielijst

### Brood en broodvariaties

#### **Te gebruiken (< 5g vet/ 100 g)**

Bruinbrood, moutbrood, volkorenbrood, roggebrood, wit brood (water- of melkbasis), Turks brood (wit en bruin), knäckebröd (volkoren, lichtgewicht), beschuit (naturel), matzes, rijstwafels, ontbijtkoek, cornflakes, muesli zonder noten, pap bereid van magere of karnemelk, suikerbrood, krenten- of rozijnenbrood zonder spijs, cracottes, toast, bruin en wit stokbrood, (volkoren) beschuit

#### **Af te raden (> 5g vet/ 100 g)**

Luxe broodjes, krenten- of rozijnenbrood met spijs, notenbrood, croissants, cream crackers, knäckebröd (sesamzaad, vezelrijk), muesli met noten, cruesli, pap bereid van halfvolle en volle melk, soepstengels

### Halvarine, margarine, roomboter, olie

#### **Te gebruiken**

MCT-margarine, MCT-olie, bij voorkeur met meer dan 70% MCT

#### **Af te raden**

Alle soorten halvarine, margarine, roomboter, olie, bak- en braadvet, frituurvet en frituurolie

### Kaas

#### **Te gebruiken (< 12 g vet/100 g)**

20+ kaas, 20+ smeerkaas, 20+ komijnekaas, Hüttenkäse, Zwitserse strooikaas en alle soorten kaas met een vetgehalte van 20+ of lager

#### **Af te raden (> 12 g vet/100 g)**

Alle soorten kaas met een vetgehalte hoger dan 20+, roomkaas (bijvoorbeeld Monchou en Boursin), buitenlandse kaas (bijvoorbeeld brie en camembert), kaasachtige producten (bijvoorbeeld kaasspread en Trenta), schapenkaas, geitenkaas

## Vleeswaren

### **Te gebruiken (< 6 g vet/100 g)**

Mager vleesbeleg zoals: achterham, beenham, fricandeau, kalkoenfilet, kipfilet, kiprollade, lever, rookvlees, rosbief, runderrollade, casselerrib

### **Af te raden (> 6 g vet/100 g)**

Alle soorten vette vleeswaren zoals: bacon, bloedworst, boterhamworst, cervelaatworst, corned beef, filet americain, gebraden gehakt, hausmacher, leverworst, ontbijtspek, palingworst, paté, pekelvlees, salami, schouderham, zure zult, rauw ham, leverkaas, luncheon meat

## Eieren

### **Te gebruiken (< 5 g vet/100 g)**

Eiwit

### **Af te raden (> 5 g vet/100 g)**

Eidooier

## Overig broodbeleg

### **Te gebruiken (< 1 g vet/100 g)**

Anijshagel, basterdsuiker, gestampte muisjes, honing, jam, marmelade, stroop, suiker, vruchtenhagel, rauwkost, groentespread zonder vet, chocopasta op MCT-basis

### **Af te raden (> 1 g vet/100 g)**

Chocoladehagel, chocoladevlokken, chocoladepasta, hazelnootpasta, alle notenpasta's, kokosbrood, pindakaas, sandwichspread

## Melk en melkproducten, inclusief nagerechten

### **Te gebruiken (< 1 g vet/100 g)**

Magere melk, magere yoghurt, magere vla (0% vet), magere kwark, karnemelk, magere yoghurtdrink (0% vet), zelfgemaakte vla- of pudding van magere melk, watergruwel, waterijs, sorbetijs op vruchtenbasis, gelatinepudding van vruchtensap, karnemelkse pap, fruitcompote.

### **Af te raden (> 1 g vet/100 g)**

Halfvolle en volle melk, halfvolle en volle yoghurt, magere, halfvolle en volle chocolademelk, halfvolle en volle kwark, crème fraîche (light), zure room (light), halfvolle en volle vla, pudding van halfvolle of volle melk, roompudding, bavarois, chocolademousse, roomijs, ijs op melk- of yoghurtbasis, slagroom.

## Soep

### **Te gebruiken (< 1 g vet/100 g)**

Soep uit een pakje, bouillon van mager soepvlees of groente, bouillon van blokjes of tabletten

### **Af te raden (> 1 g vet/100 g)**

Soep uit blik of pot, zelfbereide soep met margarine, roomboter, room, eidooier of soepballetjes

## Vlees

### **Te gebruiken (< 6 g vet/100 g)**

Mager rundvlees zoals: baklappen, bieflappen, biefstuk, ossenhaas, rosbeef, magere runderlappen, tartaar, kalfsfricandeau, kalfsschnitzel, kalfsriblappen, runderklapstuk, lever (kalfs-, rund-), runderentrecote, runderrollade, sukadelapjes.

Mager varkensvlees zoals: ribkarbonade, haaskarbonade, fricandeau, hamlappen, varkensoester, schnitzel, varkensfilet, varkenshaas, magere varkenslappen, varkenslever.

Gevogelte zoals: kipfilet, kalkoenfilet, kip zonder vel.

Vetarme vleesvervanging zoals: sojabrokjes, vegetarisch gehakt, quornblokjes, quornfilet.

### **Met mate (6-10 g vet/100 g)**

Tahoe, tempeh, vegetarische hamburger, gekookt ei (i.p.v. vlees).

Overig vlees: reevlees, paardenvlees, geitenvlees, konijn, haas, struisvogel.

### **Af te raden (> 6 g vet/100 g)**

Vetter rundvlees zoals: borstrollade, hacheevlees, hamburger, kalfsentrecote, klapstuk, lenderollade, doorregen runderlap, rundervink, rundergehakt, runderworst, sukadelapjes, runderrookworst.

Vetter varkensvlees zoals: gehakt (half-om-half), karbonade (kalfs-, schouder-), knakworst, krabbetjes, rollade, saucijzen, schouderlappen, verse worst, rookworst, braadworst, spekjes, speklappen, doorregen varkenslappen, slavink, hamschijf, varkenskrabbetjes.

Gevogelte zoals: kip met vel, kippenpoot, fazant, patrijs, eend, kipburger.

Vettere vleesvervanging zoals: gevulde vegetarische schijf, kaasburger.

Overig vlees: lamsvlees, schapenvlees, alle soorten gepaneerd vlees.

### Vis en schaal-/schelpdieren

#### **Te gebruiken (< 10 g vet/100 g)**

Magere vis zoals: baars, bot, forel, kabeljauw, koolvis, pangasius, poon, zalmbaars, schelvis, stokvis, tilapia, schar, schol, tong, tonijn, wijting, inktvis, zeewolf.

Schaal en schelpdieren zoals: mosselen, garnalen, krab, kreeft, oesters.

#### **Af te raden (> 10 g/100 g)**

Vette vis zoals: ansjovis, haring, makreel, zalm, paling, sardientjes, (bak)bokking, heilbot, hom en kuit, schelvislever, sprout, kaviaar, kant-en-klaar gebakken vis, vissticks, vis uit blik op oliebasis.

### Aardappelen, pasta, rijst en vervanging

#### **Te gebruiken (< 1 g vet/100 g)**

Gekookte aardappelen, couscous, macaroni, mie, mihoen, spaghetti, rijst, peulvruchten, aardappelen of rijst in MCT-olie gebakken

#### **Af te raden (> 1 g vet/100 g)**

Aardappelen gebakken in niet-toegestaan vet, patat (ook ovenfrites en voorgebakken frites), gebakken rijst (nasi), kant-en-klaarmaaltijden zoals stampot, lasagne, pizza, voorgebakken aardappelkroketten, rösti, voorgebakken aardappelschijfjes, huzarensalade, blader- of filodeeg

### Saus

#### **Te gebruiken (< 1,5 g vet/100 g)**

Barbecuesaus, tomatenketchup, curry, piccalilly, ketjap, dressing 'naturel' zonder olie, dressing met MCT-olie, jus bereid van MCT-margarine, saus van een zakje met minder dan 3% vet, (vruchten-)dessertsaus, mangochutney, Kopranaise (mayonaiseachtige saus op MCT-basis)

#### **Af te raden (> 1,5 g vet/100 g)**

Gewone jus, fritessaus, mayonaise, slasaus, cocktailsaus, kerriesaus, satésaus, zure room (light), crème fraîche (light), jus of saus bereid van niet-toegestaan vet, saus op basis van een zakje met > 3% vet, chocoladedessertsaus, pesto, yogonaise

### Groente

#### **Te gebruiken (< 1 g vet/100 g)**

Alle soorten groente, eventueel afgemaakt met MCT-margarine, rauwkost met een dressing zonder olie of met MCT-olie, zilveruitjes, augurk

#### **Af te raden (> 1 g vet/100 g)**

Groente afgemaakt met niet-toegestaan vet, groente à la crème, avocado, kant-en-klare salades, olijven



## Fruit

### **Te gebruiken (< 1 g vet/100 g)**

Alle soorten vers en gedroogd fruit, fruit uit blik of pot en sap van vers fruit.

### **Af te raden (> 1 g vet/100 g)**

Avocado, olijven, kokosnoot.

## Dranken

### **Te gebruiken (< 0,5 g vet/100 g)**

Thee en koffie eventueel met magere melk of magere melkpoeder, bouillon, vruchtensap, groentesap, limonadesiroop, frisdrank en mineraalwater

### **Af te raden (> 0,5 g vet/100 g)**

Thee en koffie met halfvolle melk, volle melk, koffieroom, koffiemelk of koffiemoes

## Zoete tussendoortjes

### **Te gebruiken (< 6 g vet/100 g)**

Café noir, eierkoek, lange vinger, ontbijtkoek, taai-taai, rijstwafel (naturel), ongepulveerde schuimkoekjes, hopjes, zuurtjes, pepermunt, kauwgom, spekkies, winegums, fondant, waterborstplaat, drop, tumtum, schuimpjes, stophoest, zuurtjes.

Cakeje op basis van MCT, stroopwafel op basis van MCT.

### **Af te raden (> 6 g vet/100 g)**

Alle 'gewone' koekjes en gebak, kruidnoten, pepernoten, soepstengel, toffees, bonbons, alle soorten chocolade, candybars (Mars, Nuts, Milky Way, Snickers etc.), Engelse drop

## Hartige tussendoortjes en snacks

### **Te gebruiken (< 6 g vet/100 g)**

Zoute stengels, Japanse mix zonder pinda's, popcorn

### **Af te raden (> 6 g vet/100 g)**

Alle soorten noten, pinda's, alle soorten chips (ook light chips), alle zoute koekjes, bladerdeeghapjes zoals kaasstengels, alle snacks (kroket, frikadel, bamischijf etc.), salades (eiersalade, vissalade etc.)