

# Voedingsadviezen bij het fytaanzuurbeperkte dieet (tevens pristaanzuurbeperkt)

Versie 2024

*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. Fytaanzuur en pristaanzuur zijn vetzuren die aanwezig zijn in bepaalde producten en productgroepen in onze voeding.

### **Fytaanzuur en de ziekte van Refsum**

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

Een dieet met een sterk beperkte hoeveelheid fytaanzuur zorgt voor een verlaging van de hoeveelheid fytaanzuur in het lichaam. Hierdoor zullen minder snel klachten optreden of de klachten zullen minder snel verergeren. De ziekte geneest niet met het dieet.

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

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

Bij Zellweger spectrum aandoeningen en rhizomele chondrodysplasia punctata (RCPD) wordt soms een fytaanzuurbeperkt dieet geadviseerd: alleen indien er een (fors) verhoogd fytaanzuurgehalte 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 fytaanzuur en wordt ook uit fytaanzuur gemaakt. De dieetadviezen zijn daarom hetzelfde als het fytaanzuurbeperkte dieet. Voor de leesbaarheid noemen we verder alleen fytaanzuur. U kunt in plaats van fytaanzuur 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

Fyttaanzuur komt voor in vlees en melk van herkauwers (plantenetters met meerdere magen) en in algeneters (vissen). Fyttaanzuur is een vetzuur. 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 zijn een bron van fytaanzuur. Van pinda's en noten werd lang gedacht dat er veel fytaanzuur in zat. Bij recente bepalingen bleek dat niet het geval te zijn voor een serie noten die veel worden gegeten.

Recent is een voorlopervorm van fytaanzuur gevonden in een aantal groentes (fytylvetzuren en vrije fytolen). Hoe de omzetting hiervan in fytaanzuur bij de mens precies verloopt is nog onbekend. Global DARE foundation adviseert om in sommige gevallen een aantal producten met een erg hoog gehalte aan fytylvetzuren en vrije fytolen te vermijden.

In Nederland hebben we deze producten niet overgenomen in dit dieetadvies. Hiervoor volgen we de volgende redenen:

- Er zijn goede resultaten beschreven bij het dieet inclusief deze producten.
- Er is onbekendheid over de omzetting van de fytylvetzuren en vrije fytolen in fytaanzuur, dus mogelijk is een beperking toch niet nodig.
- Het gehalte aan deze stoffen is slechts bekend bij een beperkt aantal producten.

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 meerdere jaren toch onvoldoende daling? Dan kan alsnog overwogen worden om het dieet verder aan te scherpen. Bespreek dit met uw behandelteam.

## 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>Gevogelte</b> Kippenvlees (filet, -poot, -burger, -vleugel, Kippenlevertjes) Eendenborst Kalkoen</p> <p><b>Wild en exotische vleessoorten**)</b> Wild zwijn of everzwijn, konijn</p>	<p><b><u>Vlees en vleeswaren **)</u></b></p> <p><b>Varken</b> Varkensorgaanvlees (tong, lever, niertjes)</p> <p><b>Rund</b> Rundvlees- en kalfsvlees, Runder(ham)burgers en runderworstjes Rundergehakt en half om half-gehakt Runderorgaanvlees (zoals lever en niertjes) Vlees van exotische rundersoorten, zoals buffel, bizon, karbouw of jak</p> <p><b>Wild en exotische vleessoorten**)</b> Hertenvlees</p> <p><b>Schaap, geit</b> Geitenvlees Lams- en schapenvlees (incl. orgaanvlees)</p>
<p><b><u>Vis, schaal- en schelpdieren#)</u></b> Baars (wild), haring, heilbot, koolvis, tong, tonijn in water (blik). Mosselen, krab (blik), kreeft, coquilles (sint- jakobsschelpen), (pijl)inktvis (calamari of calamares), garnalen en gamba's.</p>	<p><b><u>Vis, schaal- en schelpdieren</u></b> Verse tonijn, schelvis, kabeljauw, forel, zalm (vers en gerookt), bot, schol, makreel, sardines. Oesters.</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 of melkbestanddelen (b.v. Mc2 Burger, linzenburger, oesterzwamburger). Vegetarische visvervangers zonder melkbestanddelen, zoals Fish free sticks (Quorn) en Vischvrije tonijn (veg. slager).</p>	<p><b><u>Vleesvervangers</u></b> Vegetarische burgers met kaas en/ of melk-bestanddelen (Valess, kaasburger) Insectenburger</p>
<p><i>*) kippenei. Er zijn geen fytaanzuur-getallen bekend van ganzeneieren.</i></p> <p><i>***) Er zijn geen fytaanzuur-getallen bekend van vlees van een paard, rendier, eland, gazelle, giraffe, kameel, kangoeroe, struisvogel, gans en haas.</i></p> <p><i>#) vis, schaal- en schelpdieren: max 2x per week 1 portie van 100 gram.</i> <i>Er zijn geen fytaanzuur getallen bekend van andere zeer magere vissoorten, maar dit zal waarschijnlijk laag zijn. Denk hierbij aan: stokvis en tilapia. Er zijn geen fytaanzuur getallen bekend van andere vette vissoorten, maar dit zal waarschijnlijk hoog zijn. Denk hierbij aan: paling en ansjovis.</i></p>	

## Melkproducten, kaas, boter en bereidingsvet

Gebruiken (weinig fytaanzuur)	Vermijden (veel fytaanzuur)
<p><b>Melkproducten en kaas</b>            Magere (0% vet) melk.            Yoghurtdrink 0%.            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 kaasspreads (zoals vegan            heksenkaas).</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), haveryoghurt (b.v.            havergurt).</p> <p>Plantaardige roomvervanger (van soja,            rijst, kokos of haver).</p> <p>Koffiemelk zonder vet (b.v. Friese Vlag            Balance), koffiemelk met 100% plantaardig            vet (b.v. Becel voor de koffie),            kofficreamers zonder melkvet (b.v.            Completa).</p>	<p><b>Melkproducten en kaas</b>            ‘Gewone’ koeienmelk (halfvol, vol) en            producten hiervan (zoals chocolademelk),            Karnemelk,            Geitenmelk,            Schapenmelk.</p> <p>Kaas van melk van herkauwers (koeienkaas,            geitenkaas, schapenkaas zoals Goudse            kaas, mozzarella (ook buffel-), halloumi,            brie en feta. Ook light of 20+/30+ kaas.            Smeerkaas, zuivelspread (zoals            Philadelphia), hüttenkäse, roomkaas (zoals            Boursin, Rambol, Monchou).</p> <p>Yoghurt (halfvol, vol), vla (halfvol, vol),            pudding, pap.            Halfvolle en volle kwark, Kefir, Skyr,            Ayran.</p> <p>Room (slagroom, zure room, crème            fraîche, kookroom).</p> <p>Koffiemelk (halfvol, vol), koffieroom.            Gecondenseerde melk.</p>
<p><b>Boter en (bereidings)vet#</b>            Plantaardige halvarine/margarine,            plantaardig frituurvet            Plantaardige olie van toegestane noten en            zaden: zonnebloemolie, maisolie, olijfolie,            saffloerolie (=distelolie), walnootolie,            amandelolie, kokosolie, arachideolie            (=pindaolie), slaolie, sesamolie,            lijnzaadolie.</p>	<p><b>Boter en (bereidings)vet</b>            Roomboter, kruidenboter, geitenboter,            yakboter, ghee (geklaarde boter),            Rundvet (Ossenwit, runderniervet),            Margarines met melkbestanddelen.</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>#) Controleer voor de zekerheid altijd het etiket, er mag geen melkpoeder in het product zitten.</i></p>	

## Broodmaaltijden

Gebruiken (weinig fytaanzuur)	Vermijden (veel fytaanzuur)
<p><b>Ontbijtgranen en pappen</b> Ontbijtgranen zonder melkbestanddelen, zoals havermout of Brinta, bereid met magere melk of plantaardige melk- vervanger. Cruesli naturel of fruit en noten, 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, roggebrood, meergranenbrood, 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, kaasstengel, appelflap of ander 'broodje' van (roomboter)bladerdeeg.  Koek, cake en gebak bereid met melk, room of roomboter. B.v. slagroomtaart, kwarkaart, roomboterkoekjes, Liga milkbreak biscuits, roomboter cake, wafeltjes, monchou-taart, rijstvlaai.</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> Pindakaas, notenpasta van toegestane notensoorten, tahin (sesampasta). Marmite. Vegetarische 'vleeswaren' zonder melkbestanddelen, zoals vegetarische paté (Unox), Tartex, vegan worst en paté (Kips), Vegan salades zoals Kipvrije kerriesalade (vegetarische slager), humus of Baba Anoush (Maza), melkvrije groentespread (sandwichspread tomaat).</p>	<p><b>Broodbeleg - hartig</b> Groentespread met melkbestanddelen of noten en pitten (zoals Sandwichspread naturel, -kruiden en -komkommer, Zonnatura groentespread tomaat).</p>

## warme maaltijden, soepen en samengestelde maaltijden

Gebruiken (weinig fytaanzuur)	Vermijden (veel fytaanzuur)
<p><b>Groenten en peulvruchten*</b> Alle groenten (zonder melk-bestanddelen). Peulvruchten (b.v. linzen, bruine en witte bonen, kidneybonen, kikkererwten)</p>	<p><b>Groenten</b> Groenten a la crème, groenten bereid met room, boter of met saus op melkbasis.</p>
<p><b>Zetmeelgerechten</b> Aardappelen, bataat, cassave, tapioca, frites, rijst (wit en zilvervlies), pasta (wit en volkoren), parelgort, couscous, bulgur, noedels.</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><b>Sauzen</b> Sauzen zonder melkbestanddelen zoals mosterd, tomatenpuree, ketchup, pinda-/ satesaus, 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.</p>
<p><b>Soepen</b> Zelfgemaakte soep met groente-bouillonblokjes 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. Bouillon(blokjes) van toegestane ingrediënten zoals: groenten, paddenstoelen, kip,</p>	<p><b>Soepen</b> Alle soep met melkbestanddelen (romige en crème soepen). Soepen met rundvlees, lams en/of visbestanddelen (bijvoorbeeld: ossenstaartsoep, goulashsoep, vissoep). Visbouillon, rundvleesbouillon.</p>
<p><b>Samengestelde gerechten</b> Gerechten zonder kaas, melk of rundvlees, b.v. vegan pizza (dr. Oetker, Heura, Lekker &amp; Anders), babi pangang, bahmi of nasi (met ham/ei), vegetarische sushi, falafel.</p>	<p><b>Samengestelde gerechten</b> Gerechten met kaas, melk of rund/ lamsvlees, zoals: carpaccio, kaasfondue, lasagne, pizza (met kaas en/ of ansjovis), spaghetti bolognese, goulash, gravad lax, risotto, sushi met zalm, sashimi, shoarma, traditionele stampotten met melk bereid.</p>
<p><i>*) Gebruik dagelijks 150-250 gram groente.</i></p>	

## Snoep, snacks, fruit, noten en zaden

Gebruiken (weinig fytaanzuur)	Vermijden (veel fytaanzuur)
<p><b>Snoep, ijs en chocolade</b> Pure chocolade (zonder melk), Carobe.</p> <p>Vetvrije snoepjes zoals zuurtjes, dropjes, winegums, tumtum, spekjes, kauwgom.</p> <p>Waterijs, sorbetijs, fruitijs, zuivelvrij schepijs op basis van bijvoorbeeld kokos of soja (zoals Alpro ijs, Ben &amp; Jerry's non dairy, Prof Grunschabel, Magnum Vegan, Cornetto Vegan).</p>	<p><b>Snoep, ijs en chocolade</b> Melk chocolade, witte chocolade</p> <p>Snoepjes met boter, room of melkbestanddelen, zoals Werther's Original, borstplaat, boterbabbelaars, toffee, fudge.</p> <p>IJs op melk- of yoghurtbasis (roomijs, schepijs, softijs, cornetto classic, Magnum).</p>
<p><b>Snacks</b> Snacks zonder melk- of vis-bestanddelen, of rundvlees zoals aardappelchips, cassave kroepoek, zoute stokjes (pepsels), olijven (zonder ansjovis), minicrackers (diverse smaken), tortilla chips naturel, kipsaté met pindasaus, (Vietnamese) loempia's, bahmiblok AH/ vegetarische slager.</p>	<p><b>Snacks</b> Snacks met melkbestanddelen, vette vis of rundvlees, zoals: cream- en cheese chips, kaasvlinders, kaassoufflé, rundvleeskroket, tosti ham-kaas, worstenbroodje, zalmzalade, saucijzenbroodje, frikadel.</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> -</p>
<p><b>Noten, zaden en pitten*</b> Amandelen, cashewnoten, paranoten, pecannoten, walnoten, pistachenoten, macadamia's, hazelnoten, kokosnoot. Pinda's. Pijnboompitten, pompoenpitten, lijnzaad, sesamzaad, zwart chiazaad.</p>	<p><b>Noten, zaden en pitten*</b> -</p>
<p><i>*) Van andere noten zijn (nog) geen analyses bekend. Beperk daarom de inname ervan.</i></p>	



## Dranken, dieetpreparaten en overige voedingsmiddelen

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, ijskoffie, koffie met koffiemelk of -room, 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>Overig</b> Suiker, zoetjes Gelatine, bindmiddelen zoals maïzena, (tarwe)bloem, volkorenmeel, zelfrijzend bakmeel, tapioca, sago. Cacaopoeder. Bouillonblokjes (kip, groente-, kruiden-), Marmite, azijn, nori, wasabi, vissaus (vetvrij). Gebakken uitjes, Kruiden (vers en gedroogd)	<b>Overig</b>  Chocodrank met melkpoeder (Benco, Nesquick) Runderbouillon, visbouillon.  Kruidenmengels en smaakmakers met niet toegestane bestanddelen, zoals pesto.
<b>Dieetpreparaten</b> Drinkvoeding en sondevoeding zonder visolie (óók op melkbasis: het melkvet hierin is vervangen door plantaardige vetten). Voedingssuiker (zoals Fantomalt®), energierijke supplementen zoals Nutrical® of Calogen®. Weipoeder (Whey powder). Essentiële vetzuur-supplementen op plantaardige basis, zoals KeyOmega/ DocOmega #	<b>Dieetpreparaten</b>  Drinkvoeding en sondevoeding met melkvet of toegevoegde visolie (vaak benoemd als: DHA en EPA).  Sportvoedingspreparaten met extra cafeïne.  Visoliecapsules# Krillolie supplement# Algenoliesupplement#
<i>*) Cafeïne bevat geen fytaanzuur, maar een hoge inname van cafeïne zorgt mogelijk wel voor het vrijkomen van fytaanzuur uit vetcellen. 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>	
<i>***) alleen &gt; 18 jaar en als alcoholgebruik u niet ontraden is.</i>	
<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>	

## 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' 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, Melksuiker	Melkvet
Plantaardige margarine	Room
Plantaardige olie	(Room)boter, ghee
Varken(svlees)	Margarine (zonder aanduiding van soort)
Kip(vlees)	Rundvlees, rundervet, niervet
Ei, (eiwit, eigeel, eipoeder), kippenei,	Visolie, krillolie, algenolie.
Weipoeder, Wei-eiwit (isolaat/ hydrolysaat)	
'kan sporen bevatten van' melk/ rund	



Ziet u het logo VEGAN ziet op de verpakking (Engelse woord voor veganistisch)? Dan kunt u er vanuit gaan dat het product helemaal geen melk-, vlees, vis en kaas bevat.

## 2. Voorkom (snel) gewichtsverlies.

Fytaanzuur en pristaanzuur wordt opgeslagen in lichaamsvet en zenuwcellen. Bij vasten of snel afvallen komt het opgeslagen fytaanzuur vrij. Zo kan het gehalte aan fytaanzuur in het bloed snel stijgen. Hierdoor kunnen uw gezondheidsproblemen 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 1-2 kg per maand kwijt te raken. Uw diëtist kan u hierin goed adviseren.

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

- Heeft u minder trek, omdat u ziek bent? Probeer wel te blijven eten. Zonder eten kan het fytaanzuurgehalte in uw bloed 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.
- Moet u nuchter zijn voor een ingreep of onderzoek? Overleg dan vooraf met uw metabole team (arts/ diëtist). Zo nodig kunnen maatregelen genomen worden om klachten te voorkomen
- Probeer calorierijk voedsel en dranken met (ruim) 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.

### Sporten met een fytaanzuurbeperkt dieet.

Wilt u sporten? Zorg er voor dat u voldoende koolhydraten inneemt voordat u gaat sporten. Uw spieren gebruiken koolhydraten als brandstof. Eet u te weinig koolhydraten? Dan wordt (lichaams)vet gebruikt als brandstof. Hierbij komt het opgeslagen fytaanzuur vrij. Neem eventueel nog een koolhydraatrijke snack tussendoor bij inspanning die langer duurt dan 45 minuten. Denk dan aan een banaan, plak ontbijtkoek of een boterham. Traint u om sterker te worden? Neem dan binnen 2 uur na het trainen ook een eiwitrijke snack (gecombineerd met koolhydraten). Hierdoor krijgen de spieren de bouwstoffen die nodig zijn voor herstel en groei.

## 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 innname 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: 1-2 kilo per maand. Overleg met uw behandelcentrum hoe dit veilig te doen. Na een maand of 3 kunt u eventueel een extra fytaanzuurbepaling afspreken om het effect op uw waarde te beoordelen.

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 zo nodig 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 diëtist kan adviseren over voldoende innname en zo nodig een supplement adviseren.

**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 vetzuursupplementen worden daarom ook niet meer standaard aangeraden.

**Contactgegevens eigen behandelcentrum:**

(noteer hier uw eigen behandelaren met contactgegevens):

**Behandelcentrum:**

---

---

**Arts(en):**

---

---

---

---

**Diëtist(en):**

---

---

---

---

**Andere zorgverleners:**

---

---

---

---

**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 in Nederland.

<https://boks.be/nl/>

De patiëntenvereniging voor mensen met een erfelijke stofwisselingsziekte in België.

<https://groups.google.com/g/refsum-friends>

<https://www.facebook.com/groups/refsumfriends>

Online support groepen voor mensen met de ziekte van Refsum.

[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 from St Thomas' Hospital, London. Website is no longer in use).

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, Ruiters 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.