

Voedingsaspecten bij vetzuuroxidatiestoornissen

1. Inleiding

De vetzuuroxidatie of afbraak van vetzuren in het lichaam speelt een belangrijke rol in de energievoorziening. Wanneer de suikervoorraden (in de vorm van glycogeen) bijna uitgeput zijn (vb. bij een vastenperiode), gaat het lichaam de opgeslagen vetzuren afbreken. Dit gebeurt omdat het lichaam energie nodig heeft. Wanneer er een stoornis in de vetzuurverbranding is, kan het lichaam deze voorraad noodenergie niet aanspreken. Hierdoor kan een persoon in een levensbedreigend coma komen. Bij alle stoornissen in de vetzuurverbranding is het dus van belang dat energietekorten worden voorkomen. De dieetbehandeling bij deze ziekten is dan ook geheel hierop gericht.

2. Vetten

A. Wat is een vet en een vetzuur?

Een **vet** of **lipide** is:

- een chemische heterogene groep die niet oplosbaar is in water maar wel in alcohol of ether
- opgebouwd uit een glycerolmolecule en 2 of 3 vetzuren (triglyceride)

Een **vetzuur** bestaat uit een keten van een, meestal even aantal koolstofatomen (C-atomen).

Vetzuren kunnen variëren in drie eigenschappen:

- de ketenlengte,
- het aantal dubbele bindingen
- de plaats van de dubbele bindingen in die keten

Een vetzuur zonder dubbele bindingen in de keten wordt *verzadigd* vetzuur (saturated fatty acid of SFA) genoemd. Een vetzuur met één dubbele binding in de keten wordt *enkelvoudig onverzadigd* vetzuur (mono-unsaturated fatty acid of MUFA) genoemd en een vetzuur met meerdere dubbele bindingen in de keten wordt *meervoudig onverzadigd* vetzuur (poly-unsaturated fatty acid of PUFA) genoemd. Op basis van de ketenlengte worden de vetzuren als volgt ingedeeld:

- short chain fatty acids (SCFA) of korte keten vetzuren: een keten van 2 tot 4 C-atomen
- medium chain fatty acids (MCT of MCFA) of middenlange keten vetzuren: een keten van 6 tot 12 C-atomen
- long chain fatty acids (LCFA) of lange keten vetzuren: een keten van 14 tot 20 C-atomen

Een vetzuur wordt als *essentieel* beschouwd als het door het lichaam niet zelf kan aangemaakt worden. De meest gekende voorbeelden hiervan zijn linolzuur en α -linoleenzuur.

B. Rol van de vetten in ons lichaam

Vetten of lipiden zijn één van onze voornaamste **energiebronnen**. Per gram vet wordt er 9 calorieën energie voor het lichaam geleverd.

Vetten brengen tevens de **vetoplosbare vitaminen** A, D, K en E aan. Deze spelen een belangrijke rol in verschillende chemische processen in het lichaam.

Bovendien zijn de voedingsvetten noodzakelijk voor de aanbreng van **essentiële vetzuren**. Deze essentiële vetzuren vormen een onmisbaar bestanddeel voor de celmembranen en functioneren als bouwstenen van belangrijke hormonen.

Tenslotte heeft vetweefsel een **isolerende** en **beschermende** functie voor de organen.

C. Vetten als energiebron voor het lichaam

Als energiebron zal het lichaam voor 70% op vetten rekenen en slechts voor 30% op glucose of suiker. Het zijn vooral onze hersenen die glucose nodig hebben.

Na het consumeren van een gezonde maaltijd zal het lichaam in een eerste stap glucose als energie gebruiken. Vervolgens wordt glycogeen uit de lever afgebroken tot glucose voor de nodige energie. Bij een langere periode van vasten zullen de opgestapelde vetreserves aangesproken worden. In de lever worden vetzuren omgezet tot ketonlichamen die gebruikt worden voor de energievoorziening van hart, spieren en hersenen. Dit noemt men de **vetzuuroxidatie** of **vetverbranding**. Het ingewikkelde proces van deze omzettingen (= het vetmetabolisme) omvat 4 met mekaar verbonden cycli die telkens door vele enzymen ondersteund worden:

1. de carnitine cyclus
2. de β -oxidatiecyclus
3. het electronentransportsysteem
4. de ketonensynthese

D. De voedingsaanbevelingen voor België

De voedingsaanbevelingen voor België opgesteld door de Hoge Gezondheidsraad geven o.a. de vetbehoefte weer.

Voedingsaanbevelingen voor vetten (% van de totale energiebehoefte)

	0-1 jaar	1-3 jaar	> 3 jaar	volwassenen
Totaal vet	45-50	35 -40	30-35	< 30
Verzadigd vet		8 -12	8-12	<10
Enkelvoudig onverzadigde Vetzuren		> 12	> 12	> 10
Meervoudig onverzadigde Vetzuren		> 8	> 8	5.3- 10
Cholesterol		< 300 mg /dag	< 300 mg /dag	< 300 mg /dag
Linolzuur (w-6)		2-5	2 - 5	> 2
α - linoleenzuur(w-3)		0,45-1,5	0,45 - 1.5	> 1

3. Stoornissen in de vetzuuroxidatie

Er zijn verschillende genetische defecten in de vetzuuroxidatie gekend. Deze wordt meestal veroorzaakt door een defect van een enzym. Hierdoor wordt de keten van verschillende stappen in de vetverbranding verbroken en kunnen verdere omzettingen niet meer gebeuren. Dit leidt tot een opstapeling van dikwijls toxische stoffen met een tekort van het eindproduct, in dit geval energie, tot gevolg.

In het kader van dit artikel zullen enkel de met dieet behandelbare defecten besproken worden.

- A. Very-Long-Chain Acyl-CoA Dehydrogenase (VLCAD) deficiëntie, Long-Chain Acyl-CoA Dehydrogenase (LCAD) deficiëntie, Long-Chain-3-Hydroxyacyl-CoA Dehydrogenase (LCHAD) deficiëntie en Trifunctional Protein (TFP) deficiëntie

Het gaat hier om enzymdefecten ter hoogte van de β -oxidatiecyclus die de verbranding van langeketen vetzuren (C 18 tot C 14/C12) verhindert.

- B. Medium-Chain Acyl-CoA Dehydrogenase (MCAD) deficiëntie

Het is de meest voorkomende vorm van vetzuuroxidatiestoornis. Het gaat om een enzymdefect ter hoogte van de β -oxidatiecyclus die de afbraak van middenlangeketen vetzuren (C 14/C12 tot C 8) belemmert.

- C. Short-Chain Acyl-CoA Dehydrogenase (SCAD) deficiëntie en Short-Chain-3-Hydroxyacyl-CoA Dehydrogenase (SCHAD) deficiëntie

Het gaat hier om een enzymdefect ter hoogte van de β -oxidatiecyclus dat de verdere afbraak van korteketen vetzuren (C 8 en kleiner) verhindert.

- D. Multiple acyl-CoA dehydrogenase (MAD) deficiëntie of glutaaracidurie type 2

Het gaat hier om een defect in de overdracht van elektronen van de β -oxidatiecyclus naar het electronentransportsysteem. Dit defect blokkeert niet enkel de vetzuuroxidatie maar ook de oxidatie van enkele aminozuren (bouwstenen van een eiwit) nl. leucine, isoleucine en valine.

B. Voedingsaanpassingen specifiek bij elke aandoening.

1. MCAD deficiëntie, SCAD deficiëntie en mildere vormen van VLCAD deficiëntie en LCHAD deficiëntie

Bij deze aandoeningen volstaat een **gezonde, gevarieerde voeding**.

We streven naar de volgende procentuele energieverdeling:

10-15 % eiwitten

30-35 % vetten

50-55 % koolhydraten

2. MAD deficiëntie en SCHAD deficiëntie

Een **koolhydraatrijk, vetarme voeding** is in deze gevallen aangewezen als het dieet dat het proces van vetverbranding zoveel mogelijk zal beperken. Speciale aandacht voor de aanbreng van voldoende essentiële vetzuren bij een streng vetarm dieet is nodig.

We streven in dit geval naar een procentuele energieverdeling als volgt:

8- 10% eiwitten

20-25 % vetten met 1-4% essentiële vetzuren

65 - 75% koolhydraten

3. VLCAD deficiëntie, LCAD deficiëntie, LCHAD deficiëntie en TFP deficiëntie

Hierbij is een **vetbeperkte, MCT verrijkte voeding** op dit moment de meest aangewezen therapie. Door de lange ketenvetzuren uit de voeding deels te vervangen door middenlange ketenvetzuren zal men opstapeling van lange ketenvetzuren in het lichaam vermijden.

Gezien de lange ketenvetzuren in dit dieet beperkt worden moet er extra aandacht zijn voor een voldoende aanbreng van essentiële vetzuren.

MCT-supplementen zijn via de apotheek verkrijgbaar o.v.v. margarine, olie of emulsie. Deze kunnen bij de bereiding van de maaltijden de plaats van gewone vetten innemen. Een aangepaste MCT verrijkte zuigelingenvoeding is eveneens verkrijgbaar.

We streven naar de volgende procentuele energieverdeling:

8- 10% eiwitten

20-25 % vetten waarvan 10% LCT en 10-15% MCT

1-4% essentiële vetzuren

65 - 75% koolhydraten

4. Voedingsaanpassingen bij deze specifieke vetzuuroxidatiestoornissen

A. Algemene voedingsaanpassingen

De dieetbehandeling van *alle vormen* van vetzuuroxidatiestoornissen is er op gericht om **de energievoorziening van het lichaam** ten allen tijde te verzekeren. D.w.z. dat het lichaam bij periodes van lang nuchter zijn, zoals bij ziekte of een ingreep, op een aangepaste manier voorzien moet worden van energie.

Bij specifieke vormen van oxidatiestoornissen dient de **productie van toxische stoffen**, ontstaan door opstapeling ten gevolge van het enzymdefect tot een minimum beperkt te blijven.

Overdag kan het lichaam van energie voorzien worden door frequente maaltijden te nemen (minstens 6 X per dag).

De duur van nachtelijk vasten moet bij deze stoornissen extra aandacht krijgen. Vooral bij pasgeborenen, baby's en kinderen tot 2 jaar moeten periodes van lang nuchter zijn vermeden worden.

Leeftijd	Maximale vastenperiode (u)
0-4 maanden	3-4
4-12 maanden	4-6
1-2 jaar	6-8
> 2 jaar	8-12

Om die reden is het noodzakelijk om een nachtvoeding, verrijkt met trage suikers of koolhydraten te voorzien. In sommige ernstigere gevallen dient gekozen te worden voor continue nachtelijke sondevoeding. Vanaf de leeftijd van 2 jaar kan de nachtvoeding of sondevoeding vervangen worden door een snack of drankje met trage suikers (bijv. ongekookt maïszetmeel). Hierdoor komen de koolhydraten zeer langzaam in het bloed zodat het bloedsuikergehalte op peil kan gehouden worden gedurende de ganse nacht.

Bij perioden van ziekte, die gepaard gaan met braken en/of een beperkte eetlust, moet het lichaam van energie voorzien worden door op frequente, regelmatige tijdstippen (dag en nacht) suikerdrankjes (op basis van dextrine-maltose of glucose; Caloreen®, Fantomalt®,...) aan te bieden. Een glucose-infuus in het ziekenhuis is noodzakelijk indien het nemen van deze drankjes niet volstaat.

Referenties

1. Tijdschrift Wisselstof; VKS; maart 2003
2. Vetzuooxidatiestoornissen: VKS patiëntenbrochure
3. Aanbevelingen en beweringen betreffende de w-3-vetzuren; Hoge Gezondheidsraad; versie 2004
4. The Ross Metabolic Formula System; Nutrition support Protocols; 4th edition
5. Inborn Metabolic Diseases: Diagnosis and treatment; J. Fernandes, J-M. Saudubray, J. Vanden Berghe; 3th edition; p. 141-149
6. Vademecum Metabolicum: Manual of metabolic paediatrics; Zschocke/ Hoffmann
7. What is the role of MCT in the management of long-chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase deficiency?; 2003; J. Inherit. Metab. Dis. 26 p. 353-360
8. Optimal dietary therapy of long-chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase deficiency; 2003; Molecular Genetics and Metabolism 79 p. 114-123
9. Long chain fatty acid oxidation defects: clinical outcome, new and old treatments; SSIEM dietitians' meeting; 2004
10. Physicians' guide tot the treatment and follow up of metabolic diseases; N. Blau, G. F. Hoffmann, J. Leonard, J. T.R. Clarke; 2005; p. 147-160
11. Handboek rond metabole ziekten; BOKS; maart 2004; nog niet gepubliceerd

Artikel geschreven door
Kristel Vande Kerckhove
(metabole diëtiste UZ
Gasthuisberg)