

Ernæring og MCADD

MCADD-samling 30.08.18
Rina Lilje
Klinisk ernæringsfysiolog

Vi skal snakke om:

- Generelle anbefalinger ved MCAD
- Fastetider
- MCT fett og annet fett
- Karbohydratbehov
- Trening
- SOS-regimer
- Alkohol



Generelle anbefalinger ved MCADD, under 1 år

- Morsmelk eller standard morsmelkserstatning
- Unngå langvarig faste
- Fri amming, ca hver 3-4 time
- Nattmåltid ut fra anbefalt fastetid (1 time/mnd)
- Innføring av fast føde ved 4-6 mnd alder, matvalg etter Helsedirektorates anbefalinger
- Regelmessige måltid med stivelsesholdig mat
- Ingen restriksjon i langkjedet «vanlig» fett
- Unngå spesialvarer basert på MCT-fett (spesielle morsmelkserstatninger)
- **SOS-regimet ved sykdom**

Generelle anbefalinger over 1 år

- Regelmessige måltid, 3-4 hovedmåltid, frokost viktig
- Et måltid før sengetid
- Erstatte måltid som ikke blir spist
- Unngå kokosolje og spesialprodukter med MCT-fett (noen næringsdrikker og sondeemat)
- Maks fastetid på 12 timer
- Oppmuntre til en sunn livsstil, unngå overvekt
- Ikke behov med restriksjon på langkjedet «vanlig» fett
- **SOS-regimet ved sykdom**

Age, (Months)	Maximum fasting time for children with MCAD deficiency Journal of Inherited Met. Dis. 32(2):214-17, 2009 april			
	Germany	Australia	UK	Holland
1	6	4	6	Not stated
2				
3				
4		8		
5				
6		6	8	
7	8	8-10		
8		10		
9				
10	12	12	10	
11				
1 year				
2 year	12	12	12	
3 year				
4 years	10			

Trygge fastetider hos **frisk** MCADD

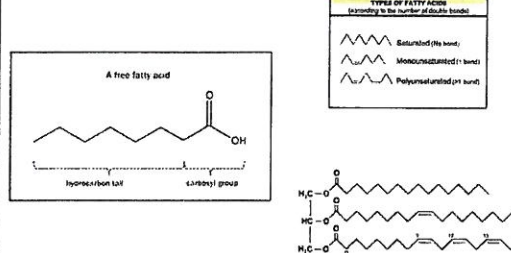
Kilde: www.bimdg.org

Alder	Timer
0-4 mnd	6 timer
Fra 4 mnd	8 timer Evt 1 time per mnd
Fra 8 mnd	10 timer
Fra 12 mnd og videre	12 timer

Energi fra maten

Karbohydrat (KH)	Fett	Protein
Primær energikilde	Sekundær energikilde	Byggestein i kroppen
Enkle KH kan gi svingende blodsukker	Bygget opp av fettsyrer med ulik lengde	Bygget opp av ulike aminosyrer
Komplekse KH gir en mer jevn energitilførsel	Satt sammen i triglyserid med glycerol og 3 fettsyrer	Overskudd av protein brukes til energi
Finnes i:	Finnes i:	Finnes i:
Poteter, ris, pasta Brød og andre kornprodukter Frukt og bær Sukker og søtsaker Meieriprodukter (laktose)	Smør, olje og margarin Meieriprodukter Kjøtt, fisk og fjærkre Oppblandet kjøttmat Majones og remulade Sjokolade, kaker, chips	Kjøtt, fisk, fjærkre, Meieriprodukter Egg Bønner, linser

Ulike typer fettsyrer



Hva er MCT-fett?

- Fett med mellomlange fettsyrer, hovedsakelig 6-12 karbonatomer
- Opptak i mitokondriene er ikke regulert av karnitintransport som annet fett
- Forekommer i naturen i form av kokosolje og palmeolje
- Oppkonsentrert i enkelte spesial-næringsdrikker
- Unngå kokosprodukter i daglig matlagning



Hvor mye mat trenger barnet mitt?

- Barn fra 1-6 år har:
- Gjennomsnittlig energibehov på 85 kcal/kg daglig
- Det basale karbohydratbehovet er ca 10 g/kg daglig= 40 kcal/kg daglig
- SOS-regimet gir ca 60 kcal/kg
- Det er naturlig at matinntaket varierer fra dag til dag.
- Måltidsrytmen er viktigst
- Det er ikke nødvendig å telle kalorier

Trening



- «Vi lader MCAD træne helt som de vil, men oppfordrer til at tage ekstra væske/kalorier ved aktiviteten (stort set som normale børn)»

Overlæge Allan M. Lund, Rigshospitalet, København

«Kosthold for unge idrettsutøvere» Råd fra Olympiatoppen



- Spis et måltid 2-3 timer før trening
 - 2-3 skiver brød med pålegg + 1 glass melk eller juice
 - Kornblanding med lettmelk og frukt
 - Havregrøt med lettmelk og fruktjuice
- Spis eller drikk et lite måltid 1 time før trening (hvis du er litt sulten) **MCAD: Spis litt uansett**
 - Fruktalat eller korn med yoghurt
 - Fruktsmoothies eller drikkeyoghurt
 - Frukt eller fruktjuice
 - Brødskive med pålegg

- Andre glukosepolymerer enn Resource Energipulver kan også brukes (Fantomalt, Super Soluble Maxijul)
- Ofte nødvendig at ernæringssonde legges raskt ned og sukkervæsken gis kjøpt i anbefalt mengde og hyppighet.
- Blandingen kan også gis kombinert sonde/drikke dersom barnet klarer å drikke noe.
- For høy konsentrasjon av karbohydrater i drikken/sonden (høy osmolaritet) → diaré og forverring av tilstanden!



Tre huskereglene

- 1) Dersom dere er usikre på om barnet viser første tegn på sykdom (blek, sløv, irritabel), da gis "SOS regimet" som forebyggende. Følg med barnets utvikling de første 1-4 timer.
2. a) Dersom barnet virker kjekkere igjen, fortsett med vanlig mat.
 - b) Dersom barnet ikke ser ut til å ha blitt bedre eller ser dårlige ut, startes full SOS blanding i 24 - 48 timer. Barnet kan spise fettfattig mat ved siden av hvis det ønsker. Deretter introduseres den vanlige maten og SOS-blandingen kan trappes ned, men fortsett med nattdrikke.
3. Dersom barnet ikke tåler SOS blandingen (f.eks. ikke vil drikke, kaster opp eller blir sløv) skal barnet til sykehus.



• Større barn kan få glukosepolymer i saft eller brus, men da må mengde regnes om slik at den totale karbohydratmengden blir som anbefalt.

- 100 ml brus = 10 g sukker (10 %)
- 100 ml normal utblandet saft = ca 10 g sukker
- 100 ml brus eller saft tilsatt 10 g energipulver = 20 % løsning

Alternativ til standard SOS-regime

- Det er den totale karbohydratmengden (og energien) som er viktig.
- Hvis man ikke klarer å konsentrere løsningen (f. eks er på hytta, har glemt Resource energipulver og har bare brus og juice), må volumet økes:
 - 100 ml 20 % SOS-blanding = 20 g karbohydrat = 200 ml brus



Mat uten fett kan også brukes

- På dagtid kan SOS-løsningen byttes med mat med lite fett hvis barnet ønsker å spise
- Viktig å «holde tunga rett i munnen»
- Velg ut noen få matvarer som barnet liker
- Eksempel:
 - 6 år: 1500 ml 20 % SOS-blanding = 300 g karbohydrat per døgn
 - Fordelt på 8 måltid (hver 3. time), ca 200 ml per måltid = 40 g karbohydrat per måltid

Matmengder som gir 20 g karbohydrat = 1 dl 20 % SOS-blanding

Matvare	Mengde karbohydrat og energi
2 dl skummet melk med 4 tsk Nesquik	20 g karbohydrat
50 g Sorbet	22 g karbohydrat
60 g kokt pasta med 1 ss (20 g) ketchup	21 g karbohydrat
55 g fruktkompott med 50 ml skummet melk og 2 tsk sukker	21 g karbohydrat
110 g banan	20 g karbohydrat
30 g rosiner	20 g karbohydrat
25 g puffed hvete (Honnikorn)	21 g karbohydrat

Drikk (og spis) under trening

- Under trening
 - Drikk på alle treningsøkter
 - Drikk før du blir tørst
 - Bruk egen drikkeflaske
 - Drikk vann hvis treningsøkten varer inntil 1 time
 - **MCAD; Evt litt svak saft hvis hard treningsøkt**
 - På harde treningsøkter som varer mer enn 1 time bør du få i deg litt karbohydrat
 - Spis banan eller rosiner
 - Drikk svak saft



Spis og drikk etter trening

- Etter en treningsøkt er det viktig at kroppen raskt får tilført mat og drikke:
 - Musklene trenger energi til å bygges opp etter treningen
- Spis et måltid innen 1 time etter trening
 - 1 banan eller annen frukt
 - Yoghurt
 - Brødskive med pålegg
 - Et stort glass juice
 - Kornblanding med melk
- **MCAD: Ha med «ettertreningmat» og spis rett etter trening, før du drar hjem**

MCAD Ved sykdom

- SOS-regime
- Hyppige måltid, hver 2-3 time
- Unngå fettinntak (både MCT-fett og langkjedet fett)



SOS-regimet

Hemme mobilisering av
fettsyrer
Forhindrer metabolsk
dekompensering

SOS-regimet:
Glucosepolymerblanding gitt i
bestemte konsentrasjoner i
nøyte oppmålte mengder
gjennom døgnet



SOS- regime, mengde og konsentrasjon gis ut fra barnets alder:

• Alder	Glukosepolymer %konsentrasjon	Energi/100 ml kcal	Mengde per døgn ml	Antall måltider	
• 0-6 mnd.	10 g Resource EnergiPulver vann til 100 ml	40	150-200 ml/kg	Hver 2.-3. time	
• 6 mnd.-1år	12 g Resource EnergiPulver vann til 100 ml	48	120-150 ml/kg	"	DAG OG NATT
• 1-2 år	15 g Resource EnergiPulver vann til 100 ml	60	95 ml/kg	"	
• 2-6 år	20 g Resource EnergiPulver vann til 100 ml	80	1200-1500 ml	"	
• 6-10 år	20 g Resource EnergiPulver vann til 100 ml	80	1500-2000 ml	"	
• 10 år ->	25 g Resource EnergiPulver vann til 100 ml	100	2000 ml	"	

Praktisk blanding av SOS-regimet

- For å lage 1 liter 20 % SOS-blanding:
- Kok opp ca 1 liter vann
- Mens vannet koker og avkjøles litt kan du finne fram Resource energiPulver.
- Bruk et litermål og evt. en vekt hvis du har og vel opp
- 200 g Resource energiPulver eller mål opp 4 dl Resource energiPulver
- Fyll deretter på det kokte, avkjølte vannet til alt måler 1 liter
- Pulveret løser seg lett, bruk en skje eller visp og rør til pulveret er løst opp
- Blandingen oppbevares i kjøleskap.



Matmengder som gir 40 g karbohydrat

- 1 skive (30 g) brød: 14 g karbohydrat
- 1 ss (15 g) syltetøy: 6 g karbohydrat
- 200 ml skummet melk: 10 g karbohydrat
- ½ banan (50 g): 10 g karbohydrat



- 30 g Honnikorn: 24 g karbohydrat
- 1 ss (15 g) syltetøy: 6 g karbohydrat
- 200 ml skummet melk: 10 g karbohydrat

Oslo Universitetssykehus
 Karbohydratmengden i mat kan dere finne i www.mahoretabelen.no

Burde vi kontakte legen hvis barnet er på SOS-regimet?

- Hvis du er urolig og ønsker råd
- Hvis barnet kaster opp gjentatte ganger
- Hvis barnet har kraftig /hyppig diaré
- Hvis barnet nekter å drikke SOS-blandingen
- Hvis barnet er sløvt, slapt eller ikke responderer normalt, dra til sykehus øyeblikkelig, ring først



Oslo Universitetssykehus

Alkohol: Spesielt for eldre ungdom og voksne

- Oppkast og lite mat i forbindelse med høyt alkoholinntak kan være svært farlig
- Alkohol hemmer kroppens evne til å utnytte glycogen
- Vanskelig å skille symptomer på beruselse og metabolsk krise
- Viktige forholdsregler:
 - Alltid spise noe i forbindelse med alkoholinntak
 - Spise før man legger seg
 - Kjekt at venner kjenner til tilstanden
 - Sette på alarmer til neste morgen – før festen begynner!



Oslo Universitetssykehus

