



EEN KIND MET MCADD IN DE KLAS

Handleiding voor leidsters/ders en
leerkrachten van kinderen met medium-
chain acyl-CoA dehydrogenase deficiëntie
(MCADD)



INHOUD

01

Waarom deze folder?

02

Belangrijkste punten

03

Wat is MCADD

04

Behandeling van MCADD

05

MCADD in het klaslokaal

06

Notities

WAAROM DEZE FOLDER?

Beste ouder(s)/verzorger(s), leidsters/ders en leerkrachten,

Deze folder MCADD is gemaakt voor leerkrachten en peuter/kleutergroep leidsters/leiders om kinderen met MCADD te kunnen ondersteunen in de klas/groep. De afgelopen jaren hebben we gemerkt dat er een sterke behoefte is aan tips en informatie wat betreft een kind met MCADD in de klas/groep. Deze folder bevat informatie over wat MCADD is en wat de belangrijkste zaken zijn om op te letten. Daarnaast hebben we ruimte gemaakt voor u als leidsters/der en leerkracht om notities toe te voegen over de leerling met MCADD in uw klas/groep.

Hier volgen enkele handige tips voor het gebruik van deze folder:

- Het is wenselijk dat deze folder wordt doorgenomen tijdens een bijeenkomst tussen ouders, leidsters/ders, leerkrachten en alle andere schoolmedewerkers die betrokken zijn bij de ondersteuning van een kind met MCADD. Het is voor het kind prettig als alle betrokkenen op één lijn zitten op het gebied van onderwijs en ontwikkelingsdoelen. Daarnaast kunnen er afspraken met ouders worden gemaakt over hoe te handelen wanneer een kind met MCADD ziek wordt op school/dagverblijf/peuterzaal.
- Plan deze bijeenkomst, indien mogelijk, voordat het betreffende kind bij u in de klas/groep komt. Zo kunnen jullie samen goed voorbereid van start gaan!

We hopen dat u deze folder naast informatief, vooral zult zien als een nuttig hulpmiddel bij het ondersteunen van uw leerling met MCADD in uw klas/groep!

Met vriendelijke groet,

Het team van metabole ziekten, Radboudumc Nijmegen

BELANGRIJKSTE PUNTEN

We beginnen met enkele belangrijke punten voor kinderen met MCADD. Deze zullen later in de folder uitgebreider behandeld worden.

- MCADD is een stofwisselingsziekte waarbij vetten niet goed omgezet kunnen worden in de energie die ons lichaam nodig heeft
- Als kinderen met MCADD te lang niet eten, kunnen ze ziek worden. Dit komt omdat ze dan een laag suikergehalte in het bloed krijgen.
- Als een kind een laag suikergehalte heeft kun je merken dat ze:
 - Suf zijn
 - Zweten
 - Geïrriteerd zijn
 - Niet goed reageren
- Het is dan belangrijk om ouder(s)/verzorger(s) te bellen en te proberen een suikerhoudend product (bijvoorbeeld suikerhoudende limonade) te geven.
- Wanneer een kind met MCADD ziek is, koorts heeft of braakt, is het belangrijk dat de leerkracht opneemt met ouders zodat zij overleg kunnen hebben met de dienstdoende kinderarts. Het lichaam gebruikt dan namelijk extra energie.
- MCADD is niet te genezen en er bestaat geen medicatie. Het belangrijkste is dat alle betrokkenen in de omgeving van het kind weten dat het kind MCADD heeft. Hierdoor kunnen risico-omstandigheden vroeg herkend worden.

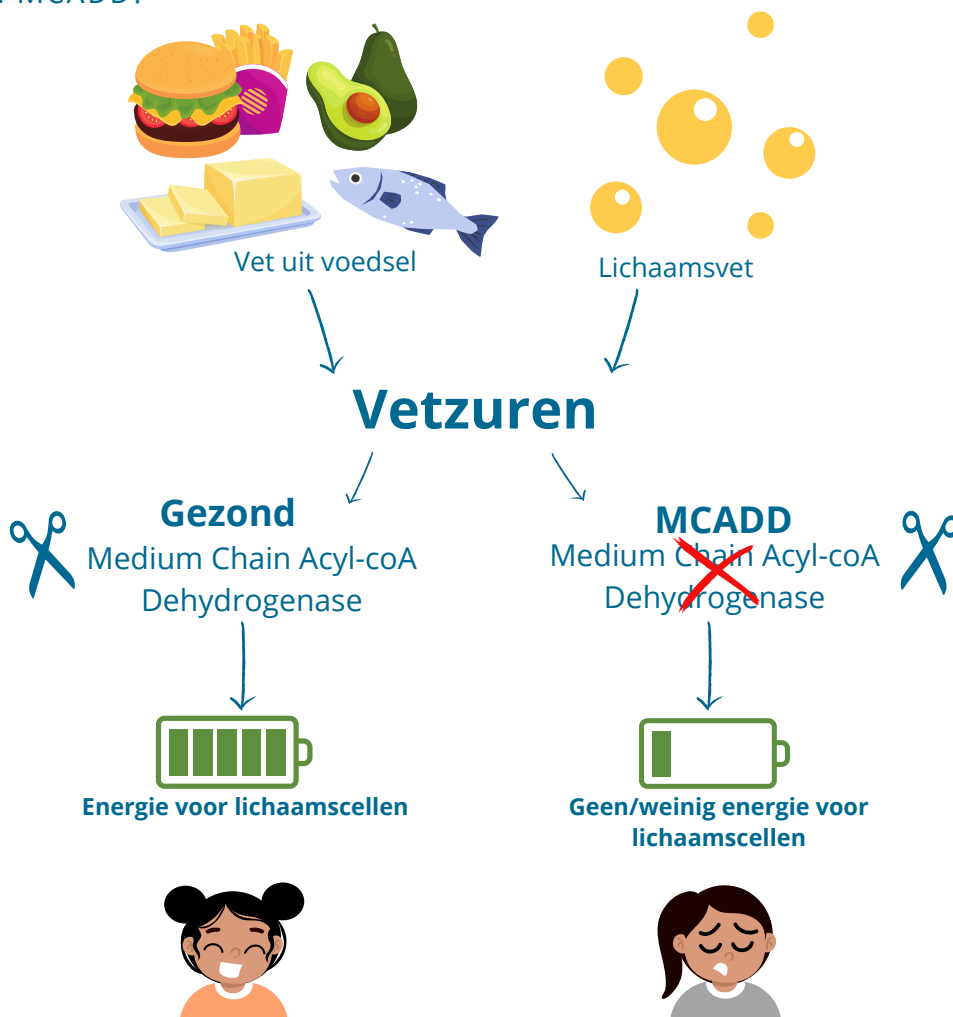
WAT IS MCADD?

MCADD, een afkorting voor medium-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiëntie, is een erfelijke stofwisselingsziekte. Stofwisseling is het proces van afbraak van (voedings)stoffen in ons lichaam om het vervolgens om te zetten in energie. Kinderen met MCADD hebben moeite met het omzetten van **vetten** in energie voor het lichaam.

Naast koolhydraten zijn vetten een belangrijke bron van energie. Vetten uit voeding of lichaamsvetten worden in stukjes geknipt en omgezet tot werkzame stoffen (vetzuren) om de lichaamscellen van energie te voorzien. Dit knippen gebeurt door een soort schaarjes die we 'enzymen' noemen. Bij kinderen met MCADD werkt een van de enzymen (Medium Chain Acyl-coA Dehydrogenase) niet goed waardoor het omzetten van vet naar energie lastiger gaat dan bij gezonde kinderen.

MCADD wordt met de hielprrik vlak na de geboorte vastgesteld. Door het snel starten van behandeling en het bieden van leefregels kunnen kinderen met MCADD onder normale omstandigheden vaak een normaal leven leiden.

Onder normale omstandigheden merkt een kind en zijn omgeving dus eigenlijk niks van MCADD!



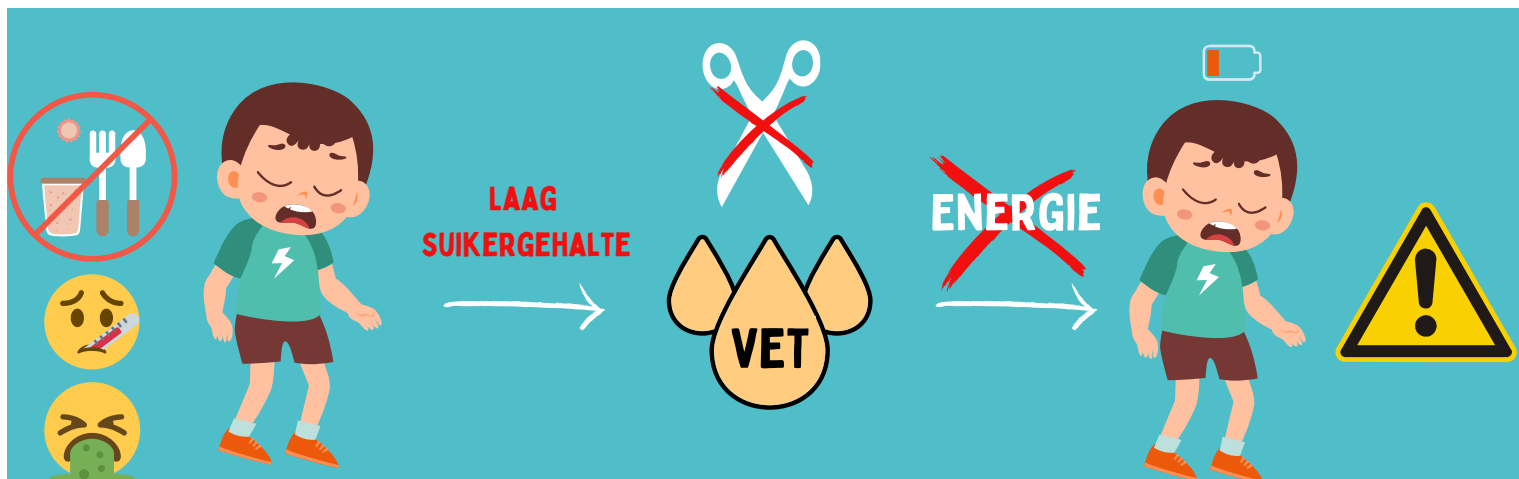
Echter kan de gezondheid van kinderen met MCADD onder **twee speciale omstandigheden** wel in de problemen komen.

1. Niet tot nauwelijks eten

- Uit voeding halen we brandstof voor onze hersenen, spieren en organen. Deze brandstof bestaat uit suikers (ook wel koolhydraten), vetten en eiwitten. Door regelmatig te eten krijgen we voldoende suikers binnen. Dit is onze belangrijkste bron van energie.
- De brandstoffen uit voeding die we niet direct gebruiken, worden opgeslagen als reserve brandstof. Deze reserve brandstoffen worden aangesproken wanneer je voor langere periode niet tot nauwelijks eet (vasten). De eerste reservebrandstof die aangesproken wordt is suiker (koolhydraten). Wanneer deze voorraad op is, begint het lichaam vervolgens aan het verbranden van de vetten om toch voldoende energie te krijgen.
- Kinderen met MCADD kunnen vetten niet goed omzetten in brandstof. Daarom komen zij in de problemen als de suikerreserves op zijn en ontstaat er een tekort aan energie. Niet tot nauwelijks eten, leidt bij hen dus tot een **laag suikergehalte**. Dit kan de volgende klachten tot gevolg hebben:
 - Suf zijn
 - Zweten
 - Geïrriteerd zijn
 - Niet goed reageren

2. Ziek zijn, koorts hebben of braken

- Ziek zijn (bijvoorbeeld griep), koorts hebben, of braken is een extra risico voor kinderen met MCADD. Dit komt omdat het lichaam bij koorts extra reserve brandstof verbrandt en er hierdoor dus ook risico is op een laag suikergehalte. Bij braken krijgt een kind minder voedingsstoffen binnen wat ook een risico geeft op een laag suikergehalte.
- In deze gevallen is het dus extra belangrijk om te zorgen dat het kind alsnog genoeg eten binnen krijgt om de energie aan te vullen.



Wanneer een kind met MCADD niet goed eet, koorts heeft of braakt, kan het erg ziek worden. Dit komt omdat kinderen met MCADD vetten niet goed om kunnen zetten in energie. Hierdoor ontsaat een laag suikergehalte in het bloed en worden ze snel moe en suf.

DE BEHANDELING

Leefregels

MCADD kan niet genezen worden. Ook zijn er geen medicijnen die de eventuele klachten kunnen voorkomen. Het belangrijkste is dat alle betrokkenen in de omgeving van het kind weten dat het kind MCADD heeft. Hierdoor kan een lage bloedsuiker worden voorkomen en risico-omstandigheden vroeg herkend worden.

Wat zijn die leefregels?

- Kinderen met MCADD moeten **regelmatig eten** zonder lange tussenpozen. Bij het ene kind met MCADD is dit voedingsschema strenger dan bij de ander. Onder normale omstandigheden hebben kinderen met MCADD geen speciaal dieet. Ze mogen dus alles eten en er is geen sprake van allergieën of intoleranties.
- Wanneer kinderen met MCADD **ziek zijn, koorts hebben of braken** moet er extra **aandacht voor het eten** zijn zodat het kind voldoende voeding binnen krijgt. Soms lukt dit niet, bijvoorbeeld bij een flinke buikgriep. Dan moet een kind soms opgenomen worden in het ziekenhuis om sondevoeding of een infuus met suiker (glucose) te kunnen krijgen totdat het kind zelf weer kan eten.

Supplementen

Sommige kinderen met MCADD krijgen bij klachten van vermoeidheid, spierpijn of vermoeide benen of wanneer ze ziek zijn een stofje dat 'carnitine' heet. Carnitine geneest de ziekte dus niet, maar vult een tekort aan wanneer het nodig is. Een soort vitamine dus.



MCADD IN HET KLASLOKAAAL

Zoals eerder benoemd wordt MCADD vaak al bij de geboorte opgespoord en kan behandeling direct ingezet worden. Hierdoor is er vaak geen schade aan het brein opgelopen en kunnen met de goede leefregels kinderen een normaal leven leiden. Wat is het belangrijkste voor een kind met MCADD in de klas/groep?

1) Kinderen met MCADD hebben geen speciaal dieet

2) Kinderen met MCADD moeten wel regelmatig eten. Hoe ziet dit schema er ongeveer uit?

- Goed ontbijten
- Tussendoortje om 10:00
- Goed lunchen
- Tussendoortje als de schooldag klaar is
- Avondeten (en eventueel een late avondvoeding voor het slapen)

Dit schema verschilt dus niet van wat er normaal op school aan eetmomenten wordt aangehouden.

Controleer als leidsters/ders en leerkrachten wel of het eten bij de eetmomenten op school ook echt opgegeten is (NB: bij voortgezet onderwijs zal dit niet mogelijk zijn. Spreek af met ouder(s)/verzorger(s) of het kind bij u of direct bij ouders meldt als het eten niet opgegeten is).

3) Op sommige scholen wordt de voeding door school verzorgd (bijvoorbeeld schoolfruit of schoollunch). Spreek met ouder(s)/verzorger(s) af hoe jullie hiermee omgaan en of het kind hieraan mee mag doen of toch zijn/haar eigen eten meekrijgt van thuis

4) **Wanneer moet je als leidsters/ders of leerkracht ouder(s)/verzorger(s) bellen?**

- Als kinderen met MCADD weinig eten of niet willen eten. Er is dan namelijk een risico op een laag suikergehalte in het bloed.
- Als kinderen met MCADD op school ziek worden, koorts krijgen of braken bel dan direct ouder(s)/verzorger(s). Er is dan namelijk risico op een laag suikergehalte in het bloed.
- Bij klachten van plotselinge vermoeidheid, sufheid, minder alert zijn of niet goed reageren

5) Het is handig om altijd een suikerhoudende drank/Dextro in het (klas)lokaal te hebben. Dit kan bij twijfel van klachten (vermoeidheid, sufheid, minder alert zijn) direct gegeven worden

6) Bij sporten verbranden we extra energie. Het is aangeraden om het kind voor een langdurige/intensieve sportieve activiteit wat extra's te laten eten. Ook bij lange sportdagen is het aangeraden iets extra's te nuttigen in de pauzes.

6) Kinderen met MCADD hebben over het algemeen geen leerproblemen die door de ziekte veroorzaakt kunnen worden



VOEDINGSSCHEMA PER LEEFTIJD

Hoeveel tijd er **maximaal** tussen de maaltijden mag zitten verschilt per leeftijd. We noemen dit de 'pauze' die tussen de voedingen mag zitten. Vooral jonge kinderen krijgen vaak nog een voeding voor het slapen. Het is dus belangrijk om ouder(s)/verzorger(s) te laten weten als een kind een maaltijd op school niet wil eten of een voedingsmoment weigert op de kinderopvang, omdat de pauze tussen de eet momenten anders te lang kan worden.

Leeftijdsschema

- 0-2 maanden: Overdag en 's nachts voeding om de 3-4 uur (of vaker, op verzoek)
- 2-6 maanden: Overdag pauze van 4 uur, maximale nachtpauze van 6 uur,
- 6-12 maanden: Overdag pauze van 4 uur, maximale nachtpauze uitbreiden naar 8 uur
- 12-24 maanden: Overdag pauze van 4 uur, maximale nachtpauze uitbreiden naar 10 uur
- 24 maanden en ouder: Overdag pauze van +/- 4 uur, geen standaard late avondvoeding – nachtpauze 12 uur



INFORMATIE EN TELEFOONNUMMERS

Websites

- <https://www.rivm.nl/medium-chain-acyl-coa-dehydrogenase-deficientie-mcadd>
- <https://www.stofwisselingsziekten.nl>

Telefoonnummers ouders

- Mobiel nummer ouder/verzorger 1:
- Mobiel nummer ouder/verzorger 2:

Auteurs

- **Drs. Anne Veenvliet**, ANIOS en arts-onderzoeker metabole ziekten, Radboudumc Nijmegen
- **Mvr. Annemarie de Vreugd**, Verpleegkundig specialist metabole ziekten, Radboudumc Nijmegen
- **Dr. Lonneke de Boer**, kinderarts metabole ziekten, Radboudumc Nijmegen
- **Drs. Maaïke de Vries**, kinderarts metabole ziekten, Radboudumc Nijmegen

Met dank aan

- **Mvr. Roos Veenvliet**, leerkracht openbare basisschool 'Het Mozaïek' te Arnhem
- **Mvr. Anita Engelen**, consulent onderwijsondersteuning zieke leerlingen, Educatieve Voorziening Radboudumc
- **Mvr. Renske Janssen-Regelink**, diëtiste Radboudumc Nijmegen
- **Mvr. Annemiek Wegberg**, diëtiste Radboudumc Nijmegen