

Genetische obesitas en voeding: hoe ga je hier mee om?

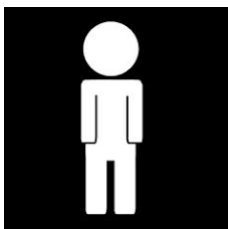
NVD dagen, 8 oktober 2021

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



Stelling:

Ik laat cliënten calorieën tellen.



Oneens



Eens

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



Jaap

16p11.2 deletie syndroom
ASS
hyperfagie

Start gewicht: 108 kg
 Lengte 1.79m
 BMI = 33.7
 Obesitas



Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



Genetische obesitas en syndromen

Achondroplasie
 Albright's erfelijke osteodystrophy
 Alström-syndroom
 Bardet-Biedl syndroom
 Börjeson-Forssman-Lehman syndroom
 Carpenter syndroom
 Cohen Syndroom
 Cushing syndroom
 Syndroom van Down
 Fragiele X-syndroom
 Syndroom van Klinefelter
 Leptine (receptor) deficiëntie
 Maternale uniparentele disomie van chromosoom 14
 Melanocortine-4-receptor mutatie (MC4R)
 MOMO syndroom



SvD



MC4R

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



NTKR2
 PCSK1
 POMC
 Prader Willi Syndroom
 Rett syndroom
 Rubinstein Taybi syndroom
 SIM1
 Smith Magenis syndroom
 Turner syndroom
 WARG syndroom
 1P36 deletie syndroom
 16p11.2 deletie syndroom
 22q11.2 deletie syndroom
 Deleties van 6q16, 1p36, 2q37 en 9q34
nog te ontdekken.....



PWS



RTS



16p11.2 deletie

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



Genetische obesitas

Niet syndromaal	Syndromaal
Ernstige obesitas in eerste levensjaren	Ernstige obesitas vanaf kinderleeftijd
Hyperfagie	Abnormale ontwikkeling en of (eet)gedrag
Normale ontwikkeling	Abnormale lengte/ puberteit
Normale lengtegroei	Andere aangeboren afwijkingen
Endocriene stoornissen	O.a. PWS, BBS, 16p11.2 del
Leptine melanocortine pathway: LEP, LEPR, PCSK1, POMC	Zeldzaam
(Ultra) zeldzaam	

Oprhanetcode 77828

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



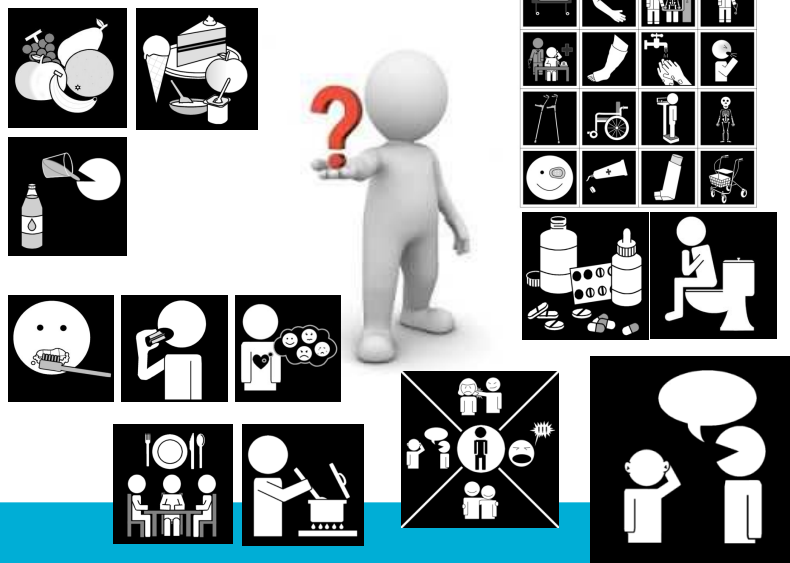
Overgewicht / Obesitas

Voeding doet veel, soms TE veel.



Kinderen	"gewoon"	"bijzonder"
Overgewicht	13%	31%
Obesitas	2%	11%
Volwassenen	"gewoon"	"bijzonder"
Overgewicht	47%	47%
Obesitas	11%	26%

Voedingsvragen =



Factoren van belang bij behandeling

- Abnormale ontwikkeling en (eet)gedrag
- Early onset obesity < 5 jaar
- Hyperfagie
- Abnormale lengte/puberteit
- Andere aangeboren afwijkingen

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



Genetische varianten en consequenties voor voeding

Voorbeeld:

Prader Willi Syndroom	> deletie	Hyperfagie en obesitas
	> UPD	Normaal gewicht, ASS en psychosegevoeligheid
16p11.2 Syndroom	> deletie	ASS en hyperfagie en obesitas
	> UPD	ASS en ondergewicht
Smith Magenis Syndroom	> Rai 1 gen mutatie	eetfocus (hyperfagie), overgewicht, obesitas
	> deletie	vaker gezond gewicht, kleinere eindlengte

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



Genetische obesitas: rekening houden met

- **Zuinige stofwisseling:** practice based variërend van 65-80 % van normaal.
- **Intake kcal luistert heel nauw:** Dus “dat ene snoepje maakt WEL wat uit”.
- **Gedragsproblemen** gelinkt aan eten.
- **Hyperfagie = eetdwang:** Altijd honger, geen verzadiging. Altijd op zoek naar eten.
- **Autistiform gedrag dan wel een Autisme Spectrum Stoornis:** Regel W-W-W-W-H

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



Hoe krijg je de voeding en het gewicht onder controle?



Kan alleen met duidelijke instructie eten en drinken & begrenzen kcal intake.

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



Omgeving



Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



Wat in de leefomgeving helpt om gezond te leven?

Gezond leven is voor iedereen belangrijk. Maar genoeg bewegen en gezond eten kan best lastig zijn. Je leefomgeving kan het makkelijk maken om gezond te leven.



Gezond leven
de Krachten Gebundeld

Omgevingsscan

Mensen

- Mensen om je heen**
Welke mensen cliënten helpen bij gezond leven.
- Hulp van anderen**
Hoe mensen cliënten helpen bij gezond leven. Wat mensen samen doen. En welke hulp begeleiders geven.
- Eigen keuzes maken**
Hoe mensen cliënten helpen kiezen bij gezond leven.
- Open gesprek**
Hoe mensen praten over gezond leven.
- Denken over gezond leven**
Wat mensen om cliënten heen weten en vinden van gezond leven. Hoe goed ze cliënten kunnen helpen en de afspraken die ze maken over gezond leven.
- Gezondheids-professionals**
Hulp van mensen die veel weten over gezond leven (gezondheidsprofessionals). Wie en hoe ze cliënten en begeleiders helpen.

Wonen & dagbesteding

- Gezond thuis**
Zorgen en huiselijk dagbesteding die kunnen helpen bij gezond leven (hulpmiddelen).
- Plekken in de buurt**
Plekken in de buurt voor gezond leven.
- Omgeving op maat**
Omgeving die bij je past. Hulpmiddelen, de woon-/dagbestedingsplek en plekken in de buurt passen bij wat je nodig hebt.
- Gemak onderweg**
Gemak en veiligheid onderweg.

Plannen & geld

- Beleid**
Aandacht voor gezond leven in plannen van cliënten, medewerkers en de organisatie.
- Geld voor gezond leven**
Voor gezond eten en drinken, hulpmiddelen voor bewegen en gezonde activiteiten.

<https://dekrachtengebundeld.nl/>

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



Gezond leven de Krachten Gebundeld

Hoe goed helpen zorgorganisaties bij gezond leven?

'Dromen voor nóg gezonder!'

- Bewegen is een vast onderdeel op wonen en dagbesteding
- Aandacht voor wensen cliënten en activiteiten op maat
- Gezond aanbod van voeding in huis, in de supermarkt en in restaurants
- Gezondheidsprofessionals zijn betrokken en geven tips op maat
- Training voor begeleiders over gezond leven
- Meer personeel voor activiteiten rondom gezond leven
- Voldoende geld voor gezonde voeding en materiaal dat beweging uitlokt
- Meer samenwerken met gemeente, zoals fitnessruimte toegankelijk maken voor cliënten

Samen afspraken maken over gezond leven en beweeg-activiteiten doen

Hulpmiddelen zoals: beleef-TV, tovertafel, moestuin en beweeg-ideenboek

Begeleiders helpen cliënten door aan te moedigen en het goede voorbeeld te geven

Sportzaal, supermarkt en groene omgeving in de buurt

Dit overzicht laat zien wat in de omgeving helpt bij gezonde voeding en voldoende bewegen. Aan dit onderzoek deden vier woon- of dagbestedingslocaties voor mensen met een verstandelijke beperking mee. Cliënten, vertegenwoordigers, begeleiders en teamleiders vulden de vragenlijst 'Gezonde leefomgeving' in. Meer weten over dit onderzoek? Kijk dan op: www.kennispleinhandicapensector.nl/onderzoek/gewoon-bijzonder/netwerk-ondersteunen-gezonde-leefstijl

<https://dekrachtengebundeld.nl/>

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG

1 Houten Loo
Houten Loo

Stippencoach
Met Stip naar een gezond gewicht

METHODE

WISBOEK

STIPPENBOEK

www.stippencoach.nl

16

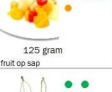
Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG

1 Houten Loo
Houten Loo

Stippencoach

21 voedingsmiddelenkaarten

Fruit

Het gaat om gezonde keuze = **kleur** van de stippen per dag.
Het gaat om het begrenzen van de kcal = **aantal** stippen per dag!

Groen = gezond
Oranje = minder gezond
Blauw = voor bijzondere dagen

Rood is er niet. Niets is verboden.

1 stip = 25 Kcal



17

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



s Heeren Loo


Voorbeeld dagschema voor Jip Stip

Uitgeprint op 04-10-2020
Totaal aantal stippen per dag: 49
Datum:

Ontbijt	10			
125 ml thee		125 ml		
2 zoetjes		2 gram		
2 sneetjes volkorenbrood		70 gram	●●●●●●	
1 dieethalvarine		5 gram	●	
1 plakje ham		15 gram	●	
1 plakje kaas 20+ of 30+		20 gram	●●	

Tussendoor 1	6			
1 rijstvafel		5 gram	●	
1 plakje kaas 20+ of 30+		20 gram	●●	
1 appel		120 gram	●●●	

Middageten	15			
2 sneetjes volkorenbrood		70 gram	●●●●●●	
2 dieet halvarine		10 gram	●●	
1 gebakken ei		60 gram	●●●●●	
1 rauwkost		50 gram		
1 glas magere melk		150 ml	●●	



Stippenkaart voor Jip Stip

Uitgeprint op 04-10-2020
Totaal aantal stippen per dag: 49
Datum:

Ontbijt	○○○○○○○○○○
Tussendoor 1	○○○○○○
Middageten	○○○○○○○○○○○○○○○○
Tussendoor 2	○
Avondeten	○○○○○○○○○○○○○○
Tussendoor 3	○○○○
Extra stippendag	○○○○

Maximaal twee keer per week mag je extra stippen gebruiken. Per keer zijn dat 4 stippen.

Dat is geschikt voor op een feestdag of in het weekend!

- Probeer bij elke maaltijd een glas water te drinken.

- Probeer na elke maaltijd iets aan beweging te doen: Bijvoorbeeld een huishoudelijk karweitje doen, of wandeling maken.

Stippencoach
Met Stip naar een gezond gewicht

Dit menu is gemaakt via stippencoach.nl

Wat heb ik aan beweging gedaan?

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



s Heeren Loo

Print (boeken)



Digitaal (website)

Stippencoach website interface showing a digital menu for a client named Eric.

Naam: Digitaal - veen, Eric | Kies deze klant
Datum: 01-01-2020 | Laat menu zien

Stippensplan: 55 | 41

Ontbijt: Tussendoor 1, Middageten, Tussendoor 2, Avondeten, Tussendoor 3

Groepen: Alle groepen, Brood, Broodbeleg hartig, Broodbeleg zoet, Drink speciaal / ijs, Drinken

Tussendoor 1: 7

Item	Naam	Maat	Portie	Acties
1	liga met appel	25 gram	4 porties	X
1	oarael	100 gram	1 portie	X
1	kop koffie	125 ml	1 portie	X
1	klontje suiker	5 gram	1 portie	X
1	keer 2 pepermuntjes	10 gram	2 porties	X

Maak standaard maaltijd van dit overzicht

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



Overige hulpmiddelen

Voorbeelddagmenu en variaties voor de Heeren Loo

Ontbijt:

- 1 volkoren boterham
- 1 volkoren boterham
- Dun besmeerd met dieethalvarine (5 gram per snee)

Kiezen uit 15 gram beleg per snee:

- 100% pindaas, hummus, baba ganoush, sandwichspread, groenten, 20+ smeerkaas, light zuivelspread, ham, kipfilet, fricandeau, rosbief, kalkoenfilet, rookvlees, casselerib, halvajan, appelstroop
- Maximaal 1 snee met 15 gram: 48+ kaas of speculoos of schuudebuikjes

Voedingsschema

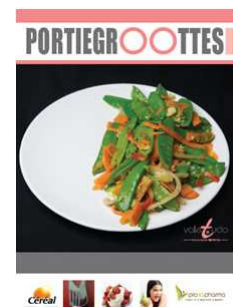
Ochtend:

- 1 boterham + 1 cracker
- 1 grote kop thee



Tussendoor:

- 1 stuk fruit
- of op een vrije dag 1 ontbijtkoek (zero suiker)



Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



Hulpmiddelen

- Kinderen: *landelijk model keten aanpak voor kinderen met overgewicht en obesitas*



Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



kind naar gezonder gewicht

Praatplaat



https://assets.vu.nl/d8b6f1f5-816c-005b-1dc1-e363dd7ce9a5/13061920-4530-4f58-9e9b-4ba8437c496a/2021.06.24_Praatplaat_vaststellen_wat_er_speelt_bij_kind_en_gezin.pdf

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



- GLI voor mensen met een beperking in ontwikkeling (i.s.m. Special Heroes, HvA, Hanze Hogeschool). Meer info: <https://specialheroes.nl/nieuwsbericht/gezonde-leefstijlinterventie-voor-mensen-met-een-beperking/>

- Vet Lekker: cursus voor groepsleiding
<https://www.kennispleingehandicaptensector.nl/leefstijl/gezonde-voeding-training-vet-lekker>

Vragen en aanmelden: dietetiek.ede@sheerenloo.nl

- Toolkit PWS voor groepsleiding (Vilans) <https://toolkitpws.nl/>
Flyer: Dat ene snoepje kan toch geen kwaad? (expertisecentrum PWS)
<https://expertisecentrumpws.nl/files/kennis/flyer-snoepje.pdf>



Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



Jaap



**16p11.2 genmutatie + ASS +
hyperfagie**

Start gewicht: 108 kg

Lengte 1.79m

BMI = 33.7

Obesitas

Na 15 maanden: 75 kg

Lengte 1.79m

BMI = 23.4

Gezond gewicht



Over mij



Jiske van der Meulen



Gezondheidswetenschappen (master voeding en metabolisme)
Kinderdiëtist / diëtist VG

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



Genetische syndromen & Jiske

Expertisecentrum Advisium van 's Heeren Loo
LANDELIJKE Polikliniek in Wekerom voor kinderen en volwassenen met
Voedings- en gewichtsproblemen, met diverse syndroomachtergronden.

Expertisecentrum Advisium van 's Heeren Loo Syndromenpoli (Hoofddorp en Wekerom)

- Smith Magenis syndroom
- 22Q11.2 deletie syndroom
- Fragiele X-syndroom
- Tubereuse Sclerose Complex

Polikliniek Erasmus MC Rotterdam:

- EAA (erfelijk aangeboren aandoeningen) gevarieerd
- Centrum Gezond Gewicht, genetische obesitas

Samenwerking VU/AMC: 16P deletie, MC4R (genetische obesitas en hyperfagie)

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



Contact en adressen

- Vragen: Jiske.van-der-meulen@sheerenloo.nl
- Stippencoaches: <https://www.stippencoach.nl/dietisten/aangesloten-dietisten/>
- Dietist VG: <https://dietistvg.nl/index.php/over-dvg/vind-een-dvg-dietist>

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG



Referenties

- Shapede Vries, T. I., Alsters, S. I. M., Kleinendorst, L., van Haaften, G., van der Zwaag, B., & van Haelst, M. M. (2017). Stand van zaken: Genetische obesitas; nieuwe diagnostische mogelijkheden. Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde, 161(D688), 1–7.
- Diëtietiek Verstandelijk Gehandicaptenzorg. (2019). Syndromen en voeding. Geraadpleegd op september 2021 van <https://dietistvg.nl/voorlichting/syndromen-en-voeding>
- Steinman, K. J., Spence, S. J., Ramocki, M. B., Proud, M. B., Kessler, S. K., Marco, E. J., ... Sherr, E. H. (2016). 16p11.2 deletion and duplication: Characterizing neurologic phenotypes in a large clinically ascertained cohort. American Journal of Medical Genetics Part A, 170(11), 2943–2955. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.37820>
- Cassidy, S. B., & Allanson, J. E. (2010). Management of Genetic Syndromes (3de editie). New Jersey: John Wiley & Sons Inc.
- Huvenne, H., Dubern, B., Clément, K., & Poitou, C. (2016). Rare Genetic Forms of Obesity: Clinical Approach and Current Treatments in 2016. Obesity Facts, 9(3), 158–173. <https://doi.org/10.1159/000445061>
- Valk, E. S., Akker, E. L. T., Savas, M., Kleinendorst, L., Visser, J. A., Van Haelst, M. M., ... Rossum, E. F. C. (2019). A comprehensive diagnostic approach to detect underlying causes of obesity in adults. Obesity Reviews, 20(6), 795–804. <https://doi.org/10.1111/obr.12836>
- Gajecja, M., Mackay, K. L., & Shaffer, L. G. (2007). Monosomy 1p36 deletion syndrome. American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics, 145C(4), 346–356. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.30154>
- Richtlijn behandeling van kinderen met obesitas: https://richtlijndatabase.nl/richtlijn/behandeling_van_kinderen_met_obesitas/startpagina_-_behandeling_van_kinderen_met_obesitas.html

Jiske van der Meulen, MSc en (kinder)diëtist VG

