

# 5 Ernährungsmedizinische Behandlung

M. J. MÜLLER und H. PRZYREMBEL<sup>1</sup>

Zwischen geträumtem Wunsch  
und ahnendem Traum  
schwebt alles Wissen....

H. Broch,  
(Die Schlafwandler, 1929)

<b>5.1 Ernährung und Lebensstil</b> . . . . .	254	<b>5.6 Künstliche Ernährung</b> . . . . .	363
5.1.1 Gesunde Ernährung . . . . .	254	5.6.1 Enterale Ernährung . . . . .	365
5.1.2 „Alternative“ Ernährung . . . . .	259	5.6.1.1 Indikation und Konzept . . . . .	365
<b>5.2 Ernährungsteam</b> . . . . .	260	5.6.1.2 Nährlösungen, Formuladiäten . . .	366
<b>5.3 Ernährungs- und Diätberatung</b> . .	262	5.6.1.3 Techniken . . . . .	371
<b>5.4 Patientenschulung am Beispiel der Diabetikerschulung</b> . . . . .	265	5.6.1.4 Fehler und Probleme . . . . .	376
<b>5.5 Diätetik-Diätkatalog</b> . . . . .	266	5.6.1.5 Überwachung . . . . .	381
5.5.1 Vollkost . . . . .	267	5.6.2 Parenterale Ernährung . . . . .	382
5.5.1.1 Vollkost . . . . .	267	5.6.2.1 Indikation und Konzept . . . . .	382
5.5.1.2 Leichte Vollkost . . . . .	267	5.6.2.2 Infusionslösungen, Elektrolyt-, Vitamin- und Spurenelement- präparate, Mischlösungen, Dosierung . . . . .	385
5.5.1.3 Passierte leichte Vollkost . . . . .	268	5.6.2.3 Techniken . . . . .	402
5.5.1.4 Flüssige leichte Vollkost . . . . .	268	5.6.2.4 Probleme . . . . .	403
5.5.1.5 Ovolaktovegetabile Vollkost . . . . .	268	5.6.2.5 Überwachung . . . . .	405
5.5.2 Energiedefinierte Diäten . . . . .	270	5.6.3 Heimenterale und heimparenterale Ernährung .	407
5.5.2.1 Reduktionskost . . . . .	270	5.6.4 Spezielle Probleme der künstlichen Ernährung . . . . .	409
5.5.2.2 Kost bei Diabetes mellitus . . . . .	272	5.6.4.1 Leberzirrhose, Leberversagen . . . .	409
5.5.2.3 Lipidsenkende Kost bei primärer Hyperlipidämie . . . . .	279	5.6.4.2 Chronische Nierenerkrankungen, Nierenversagen . . . . .	411
5.5.2.4 Purinreduzierte Kost . . . . .	287	5.6.4.3 Eingeschränkte Lungenfunktion . .	412
5.5.2.5 Energiereiche Kost bei Malnutrition	292	5.6.4.4 Akute Pankreatitis . . . . .	412
5.5.3 Eiweiß- und elektrolytdefinierte Diäten . . . . .	292	5.6.4.5 Entzündliche Darmerkrankungen .	412
5.5.3.1 Natriumarme Kost . . . . .	292	5.6.4.6 Kurzdarmsyndrom . . . . .	413
5.5.3.2 Protein-definierte Diät . . . . .	294	5.6.4.7 Aids . . . . .	414
5.5.3.3 Dialyseadaptierte Kost . . . . .	300	5.6.4.8 Tumorerkrankungen . . . . .	414
5.5.3.4 Protein- und elektrolytdefinierte Kost bei Leberzirrhose . . . . .	301	5.6.4.9 Diabetes mellitus, gestörter Glukosestoffwechsel . . . .	416
5.5.3.5 Spezielle Diäten bei Urolithiasis . .	301	5.6.4.10 Intensivmedizin (Trauma, Verbrennungen Sepsis) .	419
5.5.4 Sonderdiäten . . . . .	302	5.6.4.11 Perioperative Ernährung . . . . .	420
5.5.4.1 Gastroenterologische Diäten . . . . .	302	5.6.4.12 Schwangerschaft . . . . .	421
5.5.4.2 Seltene und spezielle Diätformen .	317	5.6.4.13 Neurologische Patienten . . . . .	421
5.5.4.3 Angeborene Stoffwechsel- erkrankungen (H. PRZYREMBEL) . .	327	5.6.4.14 Alte Menschen . . . . .	421
		5.6.4.15 Patienten mit einer Anorexia nervosa . . . . .	422

<sup>1</sup> Verantwortlich für 5.5.4.3, „Angeborene Stoffwechselkrankheiten“.

5.6.4.16	Künstliche Ernährung in der Pädiatrie . . . . .	422
5.6.5	Ethische Probleme . . . . .	423
5.7	Ernährungstherapie . . . . .	424
5.8	Wechselwirkungen zwischen Medikamenten und Ernährung . . .	425
	Literatur . . . . .	426

## 5.1 Ernährung und Lebensstil

Da die Ernährung ein zentraler Bestandteil unseres Lebens ist, müssen ernährungsmedizinische Maßnahmen ganzheitlich angelegt sein und die gesamte Persönlichkeit der Betroffenen berücksichtigen. Sie dürfen nie isoliert durchgeführt werden. Ernährungsberatung und -therapie sind immer Teil eines größeren Konzeptes (z. B. der Gesundheitsförderung mit dem Ziel, Verantwortung für die eigene Gesundheit zu wecken) und werden selbstverständlich auch andere Bereiche wie körperliche Bewegung oder Nichtrauchen miteinbeziehen. Eine Diätberatung im Rahmen der Sekundärprävention der Arteriosklerose macht ebenfalls nur im Rahmen eines alle Persönlichkeitsbereiche des Patienten ansprechenden und strukturierten Konzeptes Sinn. Ernährung ist immer Teil eines Behandlungskonzeptes. „Isolierte“ ernährungsmedizinische Maßnahmen sind von vornherein von begrenztem Wert und haben häufig eine Alibifunktion. Ein „Versagen“ einer ernährungsmedizinischen Intervention (z. B. die schlechte „Compliance“ der Patienten bzgl. einer Ernährungsberatung) wird häufig allein schon durch den fehlenden ganzheitlichen Ansatz erklärt. So kann eine Ernährungsberatung z. B. bei Adipösen sogar „kontraproduktiv“ sein und die Patienten in ihrer „ungesunden“ Lebensweise bestärken: Warum sollte ein Übergewichtiger ausgerechnet seine Ernährung umstellen, wenn doch gleichzeitig alle anderen Bereiche seines Lebens (z. B. mangelnde Bewegung, Stress, Rauchen, Alkohol) unverändert bleiben?

Ein gesunder Lebensstil umfasst die folgenden Punkte:

- moderat essen,
- regelmäßige Bewegung,
- regelmäßig essen,
- frühstücken,
- nicht rauchen,
- höchstens mäßiger Verzehr von Alkohol,
- täglich 7–8 Stunden Schlaf.

Aus diesen Regeln ergibt sich ein „Gesundheits-score“: Menschen im Alter von 20–70 Jahren und mit 7 Punkten (d. h. alle sieben Regeln sind erfüllt, pro Regel ein Punkt) leben „gesünder“ als Menschen mit sechs oder weniger Punkten. Der „Gesundheits-score“ korreliert mit der Lebenserwartung: Eine hohe Punktzahl bedeutet eine längere Lebenserwartung.

Vielen Patienten sind die Inhalte der Ernährungsberatung bekannt. Die meisten Menschen wissen auch, was eine gesunde Ernährung ist. Das Ernährungsverhalten, d. h. das Essen bzw. die Entscheidung für eine geänderte Lebensweise und deren Durchführung, sind das eigentliche Problem. Das bewusste Hinwenden zu einer gesunden Lebensweise wird dem Patienten helfen, auch mit seiner Ernährung verantwortungsbewusster umzugehen. Nur wenn das Gesamtkonzept einer Behandlung (z. B. in der Prävention oder Rehabilitation ernährungsabhängiger Erkrankungen) stimmt, machen auch eine Ernährungsberatung und die Ernährungsumstellung Sinn.

### 5.1.1 Gesunde Ernährung

Eine „gesunde Ernährung“ ist bedarfsdeckend und berücksichtigt die derzeitigen Kenntnisse hinsichtlich des präventiven Wertes einzelner Nährstoffe. Der Nährstoffbedarf wird mit verschiedenen Methoden ermittelt:

- Bilanzstudien, bei denen Verluste im Vergleich zur Aufnahme einzelner Nährstoffe ermittelt werden,
- Bilanzstudien mit Hilfe stabiler Isotopen, mit denen der spezifische Bedarf für einzelne Nährstoffe bestimmt wird,
- Depletions- und nachfolgende Repletionsuntersuchungen, welche mit Diäten, die den jeweiligen Nährstoff in geringen oder hohen Mengen enthalten, durchgeführt werden und
- die Erfassung der Nährstoffaufnahme gesunder Menschen.

Bei Bilanzuntersuchungen sowie bei Depletions-/Repletionsstudien ergibt sich der Bedarf aus der für den Ausgleich des Verbrauches bzw. der Verluste notwendigen Nährstoffmenge. Zielgröße dieser Untersuchung sind die Bilanz (z. B. die Stickstoff- oder Kalziumbilanz) oder auch die Konstanz der Blut- bzw. Gewebespiegel eines einzelnen Nährstoffes. Alternative Untersuchungen zum Nährstoffbedarf werden um weitere Zielgrößen (z. B. Körperfunktionen, wie Immunsystem, Blutgerinnung, Kraft, kognitive Funktionen) erweitert.

Bei den Nährstoffempfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Ernährung (DGE) „handelt es sich mit Ausnahme der Richtwerte für die Energiezufuhr um Nährstoffmengen, von denen angenommen wird, daß sie nahezu alle Personen der jeweils angegebenen Alters- und Zielgruppen vor ernährungsbedingten Gesundheitsschäden schützen und die Voraussetzungen für volle Leistungsfähigkeit geben.“ Der Nährstoffbedarf verschiedener Menschen zeigt eine nicht unbeträchtliche inter- aber auch intraindividuelle Varianz. Bei der Energiezufuhr wird in den Empfehlungen ein durchschnittlicher Bedarf angegeben. Demgegenüber liegt den Empfehlungen zu verschiedenen essentiellen Nährstoffen die Annahme einer Normalverteilung zugrunde. Dabei wird der durchschnittliche Bedarf (Median der Kurve) um 2 Standardabweichungen (oder 20–30%) erhöht und so der Bedarf von durchschnittlich 98% aller Personen dieser Population abgedeckt. Mit Ausnahme von Protein ist allerdings der Nährstoffaufnahme nicht normal verteilt. Bei einigen Nährstoffen wie Biotin, Pantothenäure und einigen Spurenelementen ist der genaue Bedarf nicht bekannt. Für diese gelten heute auch Schätzwerte, welche durch Experimente begründet, aber noch nicht abgesichert sind. Die Tabellen 5.1–5.4 (s. S. 256–259) zeigen die Nährstoffempfehlungen der DGE für Erwachsene, die Tabellen 5.5 und 5.6 (s. S. 260 u. 261) einen Ausschnitt der Empfehlungen zur Nährstoffzufuhr für Kinder und Jugendliche. Tabelle 5.7 (s. S. 261) vergleicht die Empfehlungen der Nährstoffzufuhr für Erwachsene von DGE, EU und RDA. Tabelle 5.8 (s. S. 262) enthält Angaben zum Wassergehalt.

Gesundheitliche Probleme können sich bei Zufuhr größerer, d.h. den Bedarf überschreitenden Mengen z.B. durch toxische (Vitamin A und D) und pharmakologische Wirkungen (Vitamin B<sub>6</sub>, Nikotinsäure, Kochsalz, Fluorid, Selen etc.) einzelner Nährstoffe ergeben. Bei hoher Dosierung ist eine Abgrenzung der Nährstoffe (z.B. von Vitaminen) von Arzneimitteln notwendig. Diese ergibt sich aus der jeweiligen Zweckbestimmung (z.B. beeinflussen Arzneimittel gezielt Körperfunktionen und dienen der Heilung von Erkrankungen. Während Lebensmittel zum Zwecke der Ernährung und zum Genuß verzehrt werden). Pragmatisch erfolgt z.B. die Einstufung eines Vitaminpräparates als Arzneimittel, wenn die Konzentrationen der Inhaltsstoffe größer oder gleich dem 3fachen der gegenwärtigen Empfehlungen sind.

Wichtige Einflußgrößen des Nährstoffbedarfs wie die Genetik, die Bioverfügbarkeit von Nährstoffen, der individuelle Lebensstil, der Beruf oder

auch Umweltfaktoren wie das Klima werden durch die gegenwärtigen Nährstoffempfehlungen nicht oder nur unzureichend berücksichtigt. Die Empfehlungen der DGE sind im wesentlichen an die amerikanischen Empfehlungen (= RDA = recommended dietary allowances) angelehnt. Die RDA wurden in ihrer ersten Fassung vor 55 Jahren veröffentlicht. Zukünftige Nährstoffempfehlungen werden vermehrt auf Stoffwechseluntersuchungen basieren. Alternativ wären Studien denkbar, welche sowohl die Ernährung als auch den Ernährungszustand und die ernährungsabhängigen Funktionen berücksichtigen.

Die Nährstoffempfehlungen der DGE werden (z.B. durch die 10 Regeln für eine vollwertige Ernährung) in praktisches Handeln umgesetzt.

### 1. Vielseitig – aber nicht zuviel

*Abwechslungsreiches Essen schmeckt und ist vollwertig.*

Je vielfältiger und sorgfältiger Sie Ihren Speiseplan zusammenstellen, desto besser läßt sich eine mangelhafte Versorgung mit lebensnotwendigen Nährstoffen oder eine Belastung durch unerwünschte Stoffe in der Nahrung vermeiden. Und das was die Nahrungsmenge bzw. die Joule oder Kalorien betrifft: Essen Sie gerade soviel, daß Sie kein Über- oder Untergewicht bekommen. Das erstrebenswerte Sollgewicht entspricht etwa dem Wert „Körpergröße in Zentimeter minus 100 (kg)“. Wiegen Sie sich regelmäßig.

### 2. Weniger Fett und fettreiche Lebensmittel

*denn zuviel Fett mach fett.*

Fett liefert doppelt so viele Joule bzw. Kalorien wie die gleiche Menge an Kohlenhydraten oder Eiweiß. Übergewicht und viele Krankheiten können die Folgen zu fettreicher Ernährung sein. Reduzieren Sie den Verzehr von Streichfetten und bevorzugen Sie fettarme Zubereitungsarten. Achten Sie nicht nur auf sichtbare Fette, sondern insbesondere auch auf die „unsichtbaren“ Fette, z.B. in Fleisch, Wurst, Käse, Eiern, Sahne, Nüssen, Kuchen und Schokolade.

### 3. Würzig aber nicht salzig

*Kräuter und Gewürze unterstreichen den Eigengeschmack der Speisen.*

Zuviel Salz übertönt hingegen viele Geschmackseindrücke und kann zur Entstehung von Bluthochdruck beitragen. Bevorzugen Sie deshalb Kräuter und Gewürze. Wo sie dennoch auf Salz nicht verzichten können, verwenden Sie Jodsalz, um dem weitverbreiteten Jodmangel vorzubeugen.

Tabelle 5.1. Empfohlene tägliche Nährstoffzufuhr. (Nach DGE 1991)

Alter	Protein (g/kg <sup>a</sup> )		Protein (g)		Essentielle Fettsäuren (% der Energie)	Kalzium (mg)		Magnesium (mg)		Eisen (mg)		Jod (µg)	Zink (mg)	
	m	w	m	w		m	w	m	w	m	w <sup>d</sup>		m	w
Säuglinge 0 bis unter 4 Monate	2,2		11		4,5	500		40		6 <sup>e,f</sup>		50		5
	1,6		13		3,8	500		60		8		80		5
Kinder	1,2		16		3,5	600		80		8		100		7
	1,1		21		3,5	700		120		8		120		10
	1,0		27		3,5	800		170		10		140		11
	1,0		38	39	3,5	900	230	250	12	15	180	12	12	12
	1,0		51	50	3,5	1000	310	310	12	15	200	15	12	12
Jugendliche u. Erwachsene	0,9		60	47	3,5	1200	400	350	12	15	200	15	12	12
	0,8		60	48	3,5	1000	350	300	10	15	200	15	12	12
	0,8		59	48	3,5	900	350	300	10	15	200	15	12	12
	0,8		58	48	3,5	800	350	300	10	10	180	15	12	12
	0,8		55	47	3,5	800	350	300	10	10	180	15	12	12
		58 <sup>b,c</sup>		58 <sup>b</sup>	3,5		1200	300	300	10	30	230		15 <sup>b</sup>
Schwangere		63 <sup>c</sup>	63	63	3,5	1300	375	375	20 <sup>g</sup>	20 <sup>g</sup>	260			
Stillende														

<sup>a</sup> g/kg Sollgewicht und Tag.  
<sup>b</sup> Ab 4. Monat der Schwangerschaft.  
<sup>c</sup> g/d.  
<sup>d</sup> Nichtmenstruierende Frauen, die nicht schwanger sind oder stillen: 10 mg.  
<sup>e</sup> Ausgenommen Unreifegeborene.  
<sup>f</sup> Ein Eisenbedarf besteht infolge der dem Neugeborenen von der Plazenta als Hb-Eisen mitgegebenen Eisenmenge erst ab dem 4. Monat.  
<sup>g</sup> Zum Ausgleich der Verluste während der Schwangerschaft.

**Tabelle 5.2.** Richtwerte für die tägliche Fettzufuhr. (Nach DGE 1991)

Alter	Fett (% der Energie)
<b>Säuglinge</b>	
1 bis unter 4 Monate	45–50
4 bis unter 12 Monate	40–45
<b>Kinder</b>	
1 bis unter 4 Jahre	35–40
4 bis unter 7 Jahre	30–35
7 bis unter 10 Jahre	30–35
10 bis unter 13 Jahre	30–35
13 bis unter 15 Jahre	30–35
<b>Jugendliche und Erwachsene</b>	
15 bis unter 19 Jahre	30–35 <sup>a</sup>
19 bis unter 25 Jahre	25–30 <sup>a,b</sup>
25 bis unter 51 Jahre	25–30 <sup>a</sup>
51 bis unter 65 Jahre	25–30
65 Jahre und älter	25–30
<b>Schwangere</b>	
ab 4. Monat	25–35
<b>Stillende</b>	
	30–35

<sup>a</sup> Schlanke Hochleistungssportler oder Schwerstarbeiter können höhere Prozentsätze benötigen.

<sup>b</sup> Entsprechen 67–80 g Gesamtfett bei einer Energiezufuhr von 10 MJ.

#### 4. Wenig Süßes

*Zu süß kann schädlich sein!*

Zucker und Süßigkeiten können Karies verursachen. Zuviel Zucker wird vom Körper in Fett umgewandelt und in Form von Fettpolstern gespeichert. Zudem werden bei hohem Zuckerkonsum nährstoff- und ballaststoffreiche Lebensmittel vom Speiseplan verdrängt. Genießen Sie Süßes zwar ohne Reue, aber nur selten und in kleinen Mengen.

#### 5. Mehr Vollkornprodukte

*Sie liefern wichtige Nährstoffe und Ballaststoffe*

Vollkornprodukte, z.B. Vollkornbrot, Naturreis, Getreidegerichte, Vollkornnudeln, Haferflocken oder Müsli enthalten günstige Kohlenhydrate. Neben den für die Verdauung wichtigen Ballaststoffen liefern sie zusätzlich Vitamine, Mineralstoffe und Spurenelemente.

#### 6. Reichlich Gemüse, Kartoffeln und Obst

*Diese Lebensmittel gehören in den Mittelpunkt Ihrer Ernährung.*

Essen Sie täglich Frischkost in Form von frischem Obst, Rohkost und Salaten, aber auch Gemüse und Kartoffeln. Wählen Sie auch öfter Hülsenfrüchte. Mit diesen Lebensmitteln erhalten Sie Vitamine, Mineralstoffe, Spurenelemente und Ballaststoffe.

#### 7. Weniger tierisches Eiweiß

*Pflanzliches Eiweiß ist so wichtig wie tierisches Eiweiß.*

Pflanzliches Eiweiß in Kartoffeln, Hülsenfrüchten und Getreide ist günstig für eine vollwertige Ernährung. Auch Milch, fettarme Milchprodukte und vor allem Fisch sind wertvolle Eiweißlieferanten. Es empfiehlt sich, den Verzehr weiterer tierischer Eiweißlieferanten wie Fleisch, Wurst und Eier, die relativ viel Fett, Cholesterin und Purine enthalten, zugunsten von Fisch und fleischlosen Speisen auf weniger Mahlzeiten pro Woche zu verringern.

#### 8. Trinken mit Verstand

*Ihr Körper braucht Wasser, aber keinen Alkohol.*

Mindestens eineinhalb bis zwei Liter Wasser pro Tag benötigt ihr Körper. Löschen Sie Ihren Durst mit Wasser bzw. Mineralwasser, Gemüsesäften, ungesüßtem Früchtetee und verdünnten Obstsaften, in Maßen auch mit ungesüßtem schwarzen Tee und Kaffee. Dagegen benötigt Ihr Körper nicht einen Tropfen Alkohol.

In größeren Mengen schadet Alkohol Ihrer Figur und Ihrer Leber und macht abhängig. Trinken Sie alkoholische Getränke daher allenfalls zum gelegentlichen Genuß aber nicht als alltäglichen Durstlöcher.

#### 9. Öfter kleinere Mahlzeiten

*Das bringt Sie in Schwung und mindert Leistungstiefs.*

Essen Sie anstatt der üblichen drei Hauptmahlzeiten besser fünf kleinere Mahlzeiten. Große Mahlzeiten belasten die Verdauungsorgane und machen müde.

#### 10. Schmackhaft und nährstoffschonend zubereiten

*Garen Sie kurz mit wenig Wasser und Fett*

Durch zu lange Lagerung, falsche Vorbereitung, zu langes Kochen, Wiederaufwärmen und durch die Verwendung von zuviel Wasser beim Garen werden viele lebensnotwendige Nährstoffe zerstört und ausgelaugt. Garen Sie deshalb so kurz wie möglich und verwenden Sie dazu wenig Wasser oder Fett. So bleiben Nährstoffe und der Eigengeschmack der Speisen erhalten.

Diese Empfehlungen sind Vereinfachungen für den Verbraucher. Durch ihren allgemeinen Anspruch verlieren sie gelegentlich an wissenschaftlicher Basis. Dennoch kann man die Regeln in ihrer Zielsetzung akzeptieren. Im Vergleich zwischen den Ernährungsempfehlungen und dem tatsächlichen Energie- und Nährstoffbedarf zeigen die Ergebnisse der Nationalen Verzehrsstudie, daß

Tabelle 5.3. Empfohlene Zufuhr für ausgewählte Nährstoffe. (Nach DGE 1991)

Alter	Vitamin A (mg RA) <sup>a</sup>		Vitamin D (µg)	Vitamin E (mg TE) <sup>b</sup>	Vitamin K (µg)		Thiamin (mg)		Riboflavin (mg)		Niacin (mg NÄ) <sup>c</sup>		Vitamin B <sub>6</sub> (mg)		Folsäure (µg)	Vitamin B <sub>12</sub> Vitamin C (µg) (mg)		
	m	w			m	w	m	w	m	w	m	w	m	w		d	e	
Säuglinge																		
0 bis unter 4 Monate	0,5		10	3	5		0,3		0,3		5		0,3		-	40	0,5	40
4 bis unter 12 Monate	0,6		10	4	10		0,4		0,5		6		0,6		80	40	0,8	50
Kinder																		
1 bis unter 4 Jahre	0,6		5	6	15		0,7		0,8		9		0,9		120	60	1,0	55
4 bis unter 7 Jahre	0,7		5	8	20		1,0		1,1		12		1,2		160	80	1,5	60
7 bis unter 10 Jahre	0,8		5	9	30		1,1		1,2		13		1,4		200	100	1,8	65
10 bis unter 13 Jahre	0,9		5	10	40	40	1,2	1,2	1,3	1,4	14	14	1,6	1,5	240	120	2,0	70
13 bis unter 15 Jahre	1,0		5	12	50	50	1,4	1,2	1,5	1,4	17	15	1,8	1,6	300	150	3,0	75
Jugendliche																		
u. Erwachsene																		
15 bis unter 19 Jahre	1,1		5	12	70	60	1,6	1,3	1,8	1,7	20	16	2,1	1,8	300	150	3,0	75
19 bis unter 25 Jahre	1,0	0,8	5	12	70	60	1,4	1,2	1,7	1,5	18	15	1,8	1,6	300	150	3,0	75
25 bis unter 51 Jahre	1,0	0,8	5	12	80	65	1,3	1,1	1,7	1,5	18	15	1,8	1,6	300	150	3,0	75
51 bis unter 65 Jahre	1,0	0,8	5	12	80	65	1,3	1,1	1,7	1,5	18	15	1,8	1,6	300	150	3,0	75
65 Jahre und älter	1,0	0,8	5	12	80	65	1,3	1,1	1,7	1,5	18	15	1,8	1,6	300	150	3,0	75
Schwangere		1,1 <sup>g</sup>	10 <sup>g</sup>	14 <sup>g</sup>	65 <sup>g</sup>	65 <sup>g</sup>	1,5 <sup>g</sup>	1,5 <sup>g</sup>	1,8 <sup>g</sup>	1,8 <sup>g</sup>	17 <sup>g</sup>	17 <sup>g</sup>	2,6 <sup>g</sup>	2,6 <sup>g</sup>	600	300	3,5 <sup>f</sup>	100 <sup>g</sup>
Stillende		1,8	10	17	65	65	1,7	1,7	2,3	2,3	20	20	2,2	2,2	450	225	4,0	125

<sup>a</sup> 1 mg Retinol-Äquivalent = 6 mg all-trans-β-Karotin = 12 mg andere Provitamin-A-Karotinoide = 1,15 mg, all-trans-Retinylazetat = 1,83 mg all-trans-Retinylpalmitat.  
<sup>b</sup> 1 mg RRR-α-Tocopherol-Äquivalent = 1,1 mg RRR-α-Tocopherylazetat = 2 mg RRR-β-Tocopherol = 4 mg RRR-γ-Tocopherol = 100 mg RRR-δ-Tocopherol = 3,3 mg RRR-α-Tocotrienol = 1,49 mg all-rac-α-Tocopherylazetat.  
<sup>c</sup> 1 mg Niacin-Äquivalent = 60 mg Tryptophan.  
<sup>d</sup> Berechnet auf „Gesamfolat“ (Summe folatwirksamer Verbindungen in üblicher Nahrung).  
<sup>e</sup> Folat-Äquivalente bzw. freie Folsäure (Pteroylmonoglutamat).  
<sup>f</sup> Insbesondere zur Erhaltung der Nährstoffdichte.  
<sup>g</sup> Ab 4. Monat der Schwangerschaft.

Tabelle 5.4. Schätzwerte für eine angemessene Zufuhr einzelner Nährstoffe. (Nach DGE 1991)

Alter	Kupfer (mg/Tag)	Mangan (mg/Tag)	Selen (µg/Tag)	Chrom (µg/Tag)	Molybdän (µg/Tag)	Biotin (µg/Tag)	Pantothensäure (mg/Tag)
<b>Säuglinge</b>							
0 bis unter 4 Monate	0,4–0,6	0,3–0,6	6–15	10–40	15–30	10	2
4 bis unter 12 Monate	0,6–0,7	0,6–1,0	6–30	20–60	20–40	15	3
<b>Kinder</b>							
1 bis unter 4 Jahre	0,7–1,0	1,0–1,5	10–50	20–80	25–50	20	4
4 bis unter 7 Jahre	1,0–1,5	1,5–2,0	15–70	30–120	30–75	25	4
7 bis unter 10 Jahre	1,0–2,0	2,0–3,0	15–80	50–200	50–150	30	5
über 10 Jahre	1,5–2,5	2,0–5,0	20–100	50–200	75–250	30–100	5
Jugendliche und Erwachsene	1,5–3,0	2,0–5,0	20–100	50–200	75–250	30–100	6

- die Energieaufnahme besonders ab dem 50. Lebensjahr zu hoch ist,
- die Protein- und Purinzufuhr die Empfehlungen in allen Altersgruppen übersteigt,
- die Fett- und Cholesterinaufnahme überhöht ist, während gleichzeitig der Bedarf an essentiellen Fettsäuren trotz niedriger Aufnahme von mehrfach ungesättigten Fettsäuren gesichert erscheint,
- die Ballaststoffaufnahme und die Zufuhr komplexer Kohlenhydrate niedrig ist,
- Männer im Mittel bis zu 7% der Energien in Form von Alkohol zu sich nehmen,
- Calcium unter den Mineralstoffen ein kritischer Nährstoff ist,
- unter den Spurenelementen Eisen, Zink und Jod kritisch sind,
- die Vitamin D, E, C und Carotinoidaufnahme häufig nicht dem Bedarf entspricht und
- die mittleren Zufuhrdaten für Folsäure unter den Empfehlungen der DGE liegen.

Aufgrund sozioökonomischer Analysen sind Risikogruppen der Nährstoffversorgung Personen mit einem Hauptschulabschluß, die als Arbeiter(innen) tätig sind, in einer fünfköpfigen Familie leben und ein monatliches Pro-Kopf-Einkommen von DM 500,- haben. Diese Personen haben im Durchschnitt ihrer Altersgruppen eine deutlich niedrigere Zufuhr an Calcium, Vit. C und Folsäure. Hier besteht ein besonderer Bedarf an Aufklärung und Beratung.

Für Kinder und Jugendliche wird heute in Deutschland die „Optimierte Mischkost“ (Forschungsinstitut für Kinderernährung, Dortmund) empfohlen. Diese berücksichtigt die derzeitigen ernährungsphysiologischen und „präventiven“ Empfehlungen sowie auch die landestypischen Ernäh-

rungsweisen und -vorlieben. Für die Ernährung von Kindern und Jugendlichen ist eine höhere Energiedichte (Fettgehalt 35 Energieprozent) zu fordern. Alternative Kostformen mit einem niedrigen Fettgehalt sind für Kinder eher unsicher im Hinblick auf das Auftreten möglicher Mangelzustände.

### 5.1.2 „Alternative“ Ernährung

Neben der vollwertigen Ernährung nach den Regeln der DGE gibt es verschiedene sog. „alternative Ernährungsformen“. Diese sind wie folgt charakterisiert:

- Bevorzugter oder ausschließlicher Verzehr pflanzlicher Lebensmittel und von Produkten aus dem ökologischem Landbau,
- Vermeidung übermäßig verarbeiteter Lebensmittel,
- Vermeidung von Zusatzstoffen,
- Anspruch auf gesundheitlichen Wert,
- Einbettung in einer ganzheitlich orientierten Weltanschauung,
- aber: fraglicher wissenschaftlicher Wert.

Alternative Kostformen sind z. B. die Vollwerternährung nach Körber, Männle und Leitzmann, die Hay-sche Trennkost, die Makrobiotik und verschiedene vegetarische Ernährungsformen. Prinzipien, Ziele und Lebensmittelauswahl dieser Kostformen sind in Tabelle 5.9 (s. S. 263) dargestellt. Zu den beschriebenen Ernährungsweisen gibt es außerdem verschiedene Varianten: z. B. beim Vegetarismus die Kostformen nach M. Bircher-Benner, J. G. Schnitzer, A. Waerland und R. Steiner. Grundsätzlich sollten alternative Kostformen unvoreingenommen, aber auch kritisch betrachtet werden. Kritische Fragen an „Alternative“ Kostformen gelten

Tabelle 5.5. Tägliche Nährstoffzufuhr für Säuglinge, Kinder und Jugendliche. (Nach Empfehlungen des wissenschaftlichen Ausschusses der EU)

Altersgruppe	Protein (g/kg KG)	Vitamin A (µg)	Thiamin (µg/MJ)	Riboflavin (mg)	Niacin (mg/MJ)	Vitamin B <sub>6</sub> (µg/g Protein)	Folsäure (µg)	Vitamin B <sub>12</sub> (µg)	Vitamin C (mg)	Phosphor (mg)	Kalium (mg)	Eisen (mg)	Zink (mg)	Kupfer (mg)	Selen (µg)	Jod (µg)
<b>Säuglinge und Kinder</b>																
6–11 Monate	1,6	350	100	0,4	1,6	15	50	0,5	400	300	800	6	4	0,3	8	50
1–3 Jahre	1,0	400	100	0,8	1,6	15	100	0,7	400	300	800	4	4	0,4	10	70
4–6 Jahre	1,0	400	100	1,0	1,6	15	130	0,9	450	350	1100	4	6	0,6	15	90
7–10 Jahre	1,0	500	100	1,2	1,6	15	150	1,0	550	450	2000	6	7	0,7	25	100
<b>Jungen</b>																
11–14 Jahre	1,0	600	100	1,3	1,6	15	180	1,3	1000	775	3100	10	9	0,8	35	120
15–17 Jahre	0,9	700	100	1,6	1,6	15	200	1,4	1000	775	3100	13	9	1,0	45	130
<b>Mädchen</b>																
11–14 Jahre	0,95	600	100	1,2	1,6	15	180	1,3	800	625	3100	18–22	9	0,8	35	120
15–17 Jahre	0,85	600	100	1,3	1,6	15	200	1,4	800	625	3100	17–21	7	1,0	45	130

- der Bedarfsdeckung,
- der Zusammensetzung der Kost im Vergleich zu den Nährstoffempfehlungen der Fachgesellschaften,
- möglichen Nebenwirkungen und Risiken und
- den Heilsversprechen.

Tabelle 5.10 (s. S. 263) zeigt die Makronährstoff- und Ballaststoffzufuhr ausgewählter alternativer Kostformen im Vergleich zu den Empfehlungen der DGE für eine vollwertige Ernährung. Es ist offensichtlich, daß es mit allen dargestellten Ernährungsformen gelingen kann, sich „gesund“ zu ernähren. Die Fettzufuhr ist eher niedrig, die Zufuhr an Kohlenhydraten und Ballaststoffen andererseits hoch. Allerdings zeigt die Ernährungspraxis, daß die Fettzufuhr bei alternativen Kostformen höher (z.B. 36–38%) ausfällt. Eine Ausnahme ist die Rohkost, bei der eine Fettzufuhr von 30% erreicht werden kann.

Alternative Kostformen bergen aber auch ein höheres Risiko. Sie erfordern deshalb ein z.T. profundes Ernährungswissen, da es bei unsachgemäßer Anwendung zu Mangelzuständen kommen kann. Tabelle 5.10 zeigt die jeweils kritischen Nährstoffe. Alternative Kostformen sind für vulnerable Verbrauchergruppen (Kinder, Jugendliche, Schwangere, Stillende, alte Menschen, Menschen mit schwerer Krankheit) nicht oder nur eingeschränkt empfehlenswert. Zur Praxis der vegetarischen Ernährung s. 5.5.1.5.

## 5.2 Ernährungsteam

Das Ernährungsteam befaßt sich mit der Umsetzung von Konzepten zur gesunden Ernährung und der Diätetik (einschließlich der künstlichen Ernährung) bei gesunden und kranken Menschen. Aufgaben des Ernährungsteams sind

- die differenzierte Erfassung des Ernährungszustands,
- die Identifikation von ernährungsmedizinischen „Risikopatienten“,
- die Indikationsstellung für eine diätetische Maßnahme (einschließlich der künstlichen Ernährung),
- das Erstellen spezieller diätetischer Rezepturen,
- die Beratung und Schulung von Patienten und deren Angehörigen,
- Planung und Durchführung einer enteralen bzw. parenteralen Ernährung zu Hause in Zusam-



**Tabelle 5.6.** Täglicher Nährstoffbedarf für Kinder und Jugendliche. (Nach Empfehlungen des Ausschusses der EU). PUFA = mehrfach ungesättigte Fettsäuren („polyunsaturated fatty acids“)

Altersgruppe	Protein (g)	n-6-PUFA (g)	n-3-PUFA (g)	Thiamin (mg)	Niacin (mg)	Vitamin B <sub>6</sub> (mg)
<i>Säuglinge und Kinder</i>						
6–11 Monate	15	4	0,5	0,3	5	0,4
1–3 Jahre	15	4	0,7	0,5	9	0,7
4–6 Jahre	20	4	1	0,7	11	0,9
7–10 Jahre	29	4	1	0,8	13	1,0
<i>Jungen</i>						
11–14 Jahre	44	5	1	1,0	15	1,3
15–17 Jahre	48	6	1,5	1,2	18	1,5
<i>Mädchen</i>						
11–14 Jahre	42	4	1	0,9	14	1,1
15–17 Jahre	51	5	1	0,9	14	1,1

**Tabelle 5.7.** Vergleich der Nährstoffempfehlungen der DGE, der EU und des RDA für Erwachsene. (PUFA = mehrfach ungesättigte Fettsäuren „polyunsaturated fatty acids“)

	DGE	EC	RDA
Vitamin A (mg RE)	0,8–1,0 mg	0,4–0,5 mg	0,8–1,0 mg
Vitamin B <sub>1</sub>	1,1–1,6 mg	72 µg/MJ (0,7 mg bei 2200 kcal)	1,1–1,5 mg
Vitamin B <sub>2</sub>	1,5–1,8 mg	1,3 mg	1,3–1,8 mg
Niacin	15–20 mg	1,3 mg/MJ	13–20 mg
Pantothensäure	(6 mg) <sup>a</sup>		(4–7 mg) <sup>a</sup>
Vitamin B <sub>6</sub>	1,6–2,1 mg	13 µg/g Protein	1,4–2,0 mg
Vitamin B <sub>12</sub>	3,0 µg	1,0 µg	2,0 µg
Folsäure	150–300 µg	140 µg	150–200 µg
Biotin	(30–100 µg) <sup>a</sup>		(30–100 µg) <sup>a</sup>
Vitamin C	75 mg	30 mg	50–60 mg
Vitamin D <sub>3</sub>	5 µg		5–10 µg
Vitamin E (Toc Äq.)	12 mg	0,4 mg/g PUFA	8–10 mg
Vitamin K <sub>3</sub>	65–80 µg		65–80 µg
Eisen	10–15 mg	7 mg	10–15 mg
Kalzium	800–1200 mg	550 mg	800–1200 mg
Phosphor	1200–1500 mg	400 mg	800–1200 mg
Kalium	2000 mg		2000 mg
Magnesium	300–400 mg		280–400 mg
Kupfer	(1,5–3,0 mg) <sup>a</sup>	0,8 mg	(1,3–3,0 mg) <sup>a</sup>
Mangan	(2,0–5,0 mg) <sup>a</sup>		(2,0–5,0 mg) <sup>a</sup>
Zink	12–15 mg	7,5 mg	12–15 mg
Jod	180–200 µg	100 µg	150 µg
Molybdän	(75–250 µg) <sup>a</sup>		(75–250 µg) <sup>a</sup>
Fluorid	1,5–4,0 mg		0,5–4,0 mg
Selen	(20–100 µg) <sup>a</sup>	40 µg	45–70 µg

menarbeit mit Sozialstationen, der ambulanten Krankenpflege und der Industrie und

- die Entwicklung neuer ernährungsmedizinischer Konzepte sowie die Entwicklung von Pflegestandards.

Ein Ernährungsteam arbeitet interdisziplinär und besteht aus Ärztinnen/en, Krankenschwestern bzw.

-pflegern, Diätassistentinnen/en sowie ggf. Ökologinnen/en und Psychologinnen/en (s. Abb. 5.1, S. 264). Die interdisziplinäre Zusammenarbeit trägt nachweislich zu einer Verbesserung und Standardisierung der ernährungsmedizinischen Versorgung im Bereich des öffentlichen Gesundheitswesens sowie innerhalb und außerhalb eines Krankenhauses bei. Die Arbeit eines Ernährungsteams kann

Tabelle 5.8. Empfehlenswerte Höhe der Wasserzufuhr. (Nach DGE 1991)

Alter	Gesamtwasser- aufnahme <sup>a</sup> (ml/Tag)	Oxidations- wasser (ml/Tag)	Wasserzufuhr durch		Wasserzufuhr durch Getränke und feste Nahrung <sup>c</sup> (ml/kg KG/Tag)
			Getränke (ml/Tag)	feste Nahrung <sup>b</sup> (ml/Tag)	
<b>Säuglinge</b>					
0 bis unter 4 Monate	780	70	710	–	140
4 bis unter 12 Monate	1000	100	100	400	110
<b>Kinder</b>					
1 bis unter 4 Jahre	1550	150	950	450	110
4 bis unter 7 Jahre	1900	200	1100	600	90
7 bis unter 10 Jahre	2000	250	1100	650	65
10 bis unter 13 Jahre	2200	250	1200	750	50
13 bis unter 15 Jahre	2400	300	1300	800	40
<b>Jugendliche</b>					
15 bis unter 18 Jahre	2700	350	1450	900	35
<b>Erwachsene</b>					
19 bis unter 25 Jahre	2400	300	1300	800	30
25 bis unter 50 Jahre	2300	300	1250	750	30
51 bis unter 65 Jahre	2000	250	1100	650	25
65 Jahre und älter	1800	200	1000	600	25
Schwangere	2500	300	1350	850	35
Stillende	3200	300	1950	950	45

<sup>a</sup> Gestillte Säuglinge etwa 1,5 ml Wasser/kcal, Kleinkinder etwa 1,2 ml/kcal, Schulkinder und junge Erwachsene etwa 1,0 ml/kcal einschließlich Oxidationswasser (etwa 0,125 ml/kcal).

<sup>b</sup> Wasser in fester Nahrung etwa 0,33 ml/kcal.

<sup>c</sup> Wasserzufuhr durch Getränke und feste Nahrung = Gesamtwasseraufnahme – Oxidationswasser.

schwerpunktmäßig auf Problemgruppen konzentriert sein (z.B. bei der Behandlung von HIV-infizierten Patienten oder auch auf Intensivstationen). Um die Effizienz ernährungsmedizinischen Handelns zu gewährleisten und auch zukünftig eine ausreichende Evaluation der ernährungsmedizinischen Praxis zu sichern, müssen Ernährungsteams an allen größeren Zentren (Gesundheitsämter, ernährungsmedizinische Beratungsstellen, Krankenhäuser, Rehabilitationszentren) eingerichtet werden.

### 5.3 Ernährungs- und Diätberatung

Eine Ernährungsberatung richtet sich an Gesunde und dient der primären Prävention ernährungsbhängiger Erkrankungen. Eine Diätberatung richtet sich an Kranke und dient der sekundären Prävention und der Behandlung ernährungsmedizinisch relevanter Erkrankungen. Eine Ernährungsberatung wird von einer/m Ökotrophologin/en oder einer/m Diätassistentin/en möglicherweise in Zusammenarbeit mit einer/m Psychologin/en durch-

geführt. Eine Diätberatung wird idealerweise gemeinsam von einer Ärztin/einem Arzt und einer/m Diätassistentin/en durchgeführt. Der Beratung geht eine Erhebung aller gesundheits- oder krankheitsrelevanten Faktoren voraus, welche allen an der Beratung Beteiligten bekannt sein müssen.

Ernährungs- und Diätberatung sind ein wichtiger Bestandteil sowohl der Präventivmedizin als auch der Therapie und der Rehabilitation. Die Ernährungs- bzw. Diätberatung hat das Ziel, das Ernährungsverhalten im Sinne der Gesundheitsförderung bzw. der Behandlung von Krankheiten positiv zu beeinflussen. Die konventionelle Beratung vermittelt ernährungsrelevante Informationen. Sie ist kognitiv orientiert. Die Inhalte der Beratung umfassen Informationen über den individuellen Nährstoffbedarf, die Krankheit und ihre Ursache und das Wissen um die präventiven und therapeutischen Möglichkeiten der Ernährung. Die Beratung enthält allgemeine Empfehlungen (wie z. B. weniger Fett essen) aber auch spezielle Informationen zur Diätetik und entsprechende Kostpläne, welche eine individuelle Planung der Ernährung und eine geeignete Lebensmittelauswahl ermöglichen. Eine Ernäh-

Tabelle 5.9. Lebensmittelauswahl und Ziele ausgewählter alternativer Kostformen

	Vollwert-Ernährung	Hay-Trennkost	Makrobiotik	Vegetarismus
Lebensmittelauswahl	Vorwiegend laktovegetabil; zur Hälfte als Rohkost; geringer Verarbeitungsgrad; Einteilung der Lebensmittel in 4 Wertstufen: 1. unerhitzt, unverarbeitet, z. B. Vollkornprodukte, Gemüse, Obst, Kartoffeln, Hülsenfrüchte, Milch- und Milchprodukte; 2. erhitzt, z. B. Fisch, Fleisch und Eier; 3. stark verarbeitet, z. B. Wurstwaren; 4. isolierte Substanzen, z. B. Margarine, Limonaden; Produkte aus anerkannt ökologischem Landbau; keine Zusatzstoffe; regionale Herkunft.	Vorwiegend laktovegetabil; reichlich basenbildendes Obst und Gemüse; Einteilung der Lebensmittel in 3 Gruppen: 1. konzentriert kohlenhydratreich, z. B. Getreide, Kartoffeln; 2. neutral, z. B. Fett; 3. konzentriert eiweißreich, z. B. Fleisch, Fisch, Milch.	Vorwiegend vegetabil; 10 Wertstufen; viel Vollgetreide, Hülsenfrüchte, Samen, Nüsse, Algen, Sojaprodukte, kaltgepresste Öle.  <i>Keine:</i> Milch, Milchprodukte, Genußmittel, Süßstoffe, Zucker, Honig, Konserven, Tiefkühlkost.  Lebensmittel aus der gleichen Klimazone.	<i>Streng vegetarische Kost (Veganer):</i> <i>Kein:</i> Fleisch, Fleischprodukte, Fisch, Eier, Milch, Milchprodukte, Honig, auch Gebrauchsartikel tierischer Herkunft.  <i>Rohköstler:</i> zusätzlich keine gekochte Nahrung.  <i>Laktovegetarier:</i> <i>Kein:</i> Fleisch, Fleischprodukte, Fisch, Eier.  <i>Ovolaktovegetarier:</i> <i>Kein:</i> Fleisch, Fleischprodukte, Fisch.
Ziele	Optimale Nährstoffversorgung; optimale körperliche und seelische Leistungsfähigkeit; soziale und Umweltverträglichkeit; Prävention ernährungsabhängiger Erkrankungen; Gesundheit; Senkung der Kosten im Gesundheitswesen.	Optimale Verdauung; keine „Übersäuerung“ des Organismus; Gesundheit; Heilung von Krankheiten (wie z. B. Rheuma, Colitis etc.).	Einklang mit dem Kosmos; Bewußtseinserweiterung; Gesundheit.	Zurück zum gesunden Menschenverstand; Gesundheit und Lebensfreude; Stärkung der körperlichen Abwehr; Verringerung der Schadstoffaufnahme; Schonung der natürlichen Ressourcen; Ernährung als Teil der Körperkultur.

Tabelle 5.10. Makronährstoff- und Ballaststoffzufuhr sowie kritische Nährstoffe alternativer Kostformen auf der Basis von berechneten Kostplänen

Kostform	Eiweiß (%)	Fett (%)	Kohlenhydrate (%)	Ballaststoffe (g)	Kritische Nährstoffe
Vollwert-Ernährung	15	31	53	46	Eisen, Vitamin D
Vegetarische Kost	13–16	31–35	47–50	42–50	Eiweiß <sup>a</sup> , Jod, Kalzium <sup>a</sup> , Eisen, Vitamin B <sub>2</sub> <sup>a</sup> , B <sub>12</sub> , D
Hay-Trennkost	18	33	48	40	Kalzium, Eisen, Jod, Vitamin D
Makrobiotik	17	32	49	46	Eiweiß, Kalzium, Eisen, Vitamin B <sub>2</sub> , B <sub>12</sub> , D
Empfehlungen der DGE	10–15	25–30	50–55	30	

<sup>a</sup> Nur bei der rein veganen Kost.

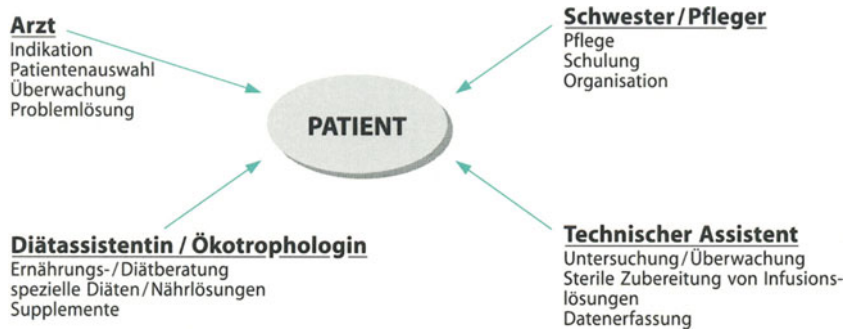


Abb. 5.1. Struktur eines Ernährungsteams

rungs- bzw. Diätberatung kann nicht durch das Aushändigen von Broschüren oder Diätplänen ersetzt werden.

Die konventionelle Form der Beratung soll von dem Ratsuchenden verstanden und für seine Ernährung übernommen werden. Eine ausschließlich auf den gesundheitlichen Aspekt beschränkte Ernährungsberatung ist allerdings von nur beschränktem Wert und gilt heute als unzureichend. Alternativ berücksichtigt eine verhaltens- bzw. bedürfnisorientierte Ernährungsberatung auch die Bedürfnisse, Motive und das soziale Umfeld der Betroffenen und versucht ganzheitlich, die Ernährungsweise als Teil des Lebens zu verstehen. Die Beratungspraxis kann sowohl mit der Krankheits-/Gesundheitsdiagnose als auch mit der Verhaltensdiagnose beginnen. Ernährungsspezifische Fakten sind die Ergebnisse der Ernährungsanamnese, des Ernährungstagebuches (7-Tage-Ernährungsprotokoll) und des Fragebogens zum Eßverhalten (z. B. nach Pudiel und Westenhöfer). Die sog. Ist-Analyse resultiert aus dem objektiven und dem subjektiven Aspekt. Die Zieldefinition erfolgt im Vergleich zwischen „Ist“ und „Soll“ (d. h. dem Bedarf). Für eine Ernährungsberatung ist die Berechnung eines Ernährungsmusters oder Qualitätsindex hilfreich.

Das verhaltensorientierte Vorgehen ist ein Kommunikationsprozeß, der sowohl den *Bedarf* an Nährstoffen als auch die *Bedürfnisse* des Ratsuchenden zum Thema hat. Der errechnete Nährstoffbedarf und die tatsächlichen Bedürfnisse liegen gelegentlich weit auseinander. Die Indikation für eine Ernährungsberatung besteht, wenn Bedarf und Bedürfnisse nicht übereinstimmen und sich daraus gesundheitliche Probleme ergeben können oder ergeben haben. Idealerweise bringt eine Ernährungsberatung das Eßverhalten mit den Ernährungsempfehlungen in Einklang.

Bei entsprechender Zielsetzung und Diagnose ist die Wahl der Ernährung und die Festsetzung einer Diät meist ohne große Probleme möglich.

Der Nährstoffbedarf wird individuell ermittelt. Eine veränderte Ernährungsweise bedeutet für den Ratsuchenden aber häufig eine einschneidende Veränderung seines Lebensstils und zunächst möglicherweise auch einen Verlust an Lebensqualität. Daraus ergibt sich das Problem der Ernährungsberatung: Die Betroffenen können oder wollen die Ernährungshinweise nicht befolgen. Die schlechte „Compliance“<sup>2</sup> ist für den Ratsuchenden häufig mit Schuldgefühlen verbunden („ich habe gesündigt“), welche den Prozeß der Ernährungsberatung belasten oder diese sogar beenden können. Dies Problem erklärt sowohl den begrenzten Erfolg einer konventionellen Beratung als auch die eher geringe Priorität ernährungsmedizinischer Maßnahmen im Rahmen der ärztlichen Behandlung.

Aus Sicht der Ernährungs-/Diätberatung gilt es, besonders für die Beratung geeignete Menschen/Patienten zu identifizieren. Ernährungsberatung ist kein „Alibi“, sondern immer Teil eines ganzheitlichen Vorgehens. Sind bei den Klienten/Patienten ein grundsätzliches Verständnis für Gesundheit nicht vorhanden oder andere Probleme (z. B. beruflich, privat) vorrangig, sollte zumindest

<sup>2</sup> „Compliance“: Ausmaß der Übereinstimmung zwischen medizinischen Empfehlungen und dem individuellen Gesundheitsverhalten (z. B. Ernährungsverhalten, Medikamenteneinnahme, Lebensstiländerung). Der Wert der „Compliance“ ist für den Einzelnen nur zum Teil direkt kontrollierbar (z. B. auf der Waage). In den meisten Fällen (z. B. bei der Behandlung von Fettstoffwechselstörungen) wird die Sinnhaftigkeit einer diätetischen Maßnahme (z. B. einer fettarmen Ernährung) für den Patienten kaum nachvollziehbar. Zu den Diätspezifischen Bedingungsfaktoren einer schlechten „Compliance“ gehört der hohe Komplexitätsgrad der Behandlungsvorschriften, die zum Teil einschneidenden Verhaltensreglementierungen sowie die ungünstige Symptomkontingenz (d. h. es kommt bei vielen Diäten zu keiner Verstärkung im lerntheoretischen Sinne). Zu den diätspezifischen Bedingungsfaktoren kommen individuelle (Kognition, subjektive Bewertung = „health belief“, Emotion) und familiäre (z. B. bei Kindern und Jugendlichen) Bedingungsfaktoren.

eine individuell konzipierte Ernährungsberatung zunächst zurückgestellt werden.

Zur Vermeidung eines Mißerfolgs ist es deshalb wichtig, zu Beginn der Beratung gemeinsam mit dem Ratsuchenden sowohl den Stellenwert des Essens und dessen soziale Einbindung abzuklären als auch eine Ernährungserhebung anhand eines Ernährungsprotokolls durchzuführen. Die Verhaltensdiagnostik klärt, wann, wo und was der Betroffene isst und trinkt. Das Ernährungsprotokoll beschreibt die objektive Ernährungssituation (i.e. Energiezufuhr, Zufuhr an Makro- und Mikronährstoffen). Die Verhaltensdiagnose und die Auswertung des Ernährungsprotokolls ermöglichen dann die Definition der Beratungsziele. Diese werden einzeln festgelegt und ggf. quantifiziert. Die Ziele werden im nächsten Schritt mit den Möglichkeiten des Ratsuchenden verglichen und entsprechend realistisch eingeschätzt. Aus diesem Vergleich werden die notwendigen und möglichen Maßnahmen abgeleitet. Wichtig ist in diesem Zusammenhang die sog. „Zielhierarchie“, in der die Ziele zusammen mit dem Patienten dahingehend relativiert, welchen Verhaltensaufwand sie erfordern. Sie werden immer individuell formuliert und nach ihrer Priorität geordnet. Rigide Maßnahmen und unrealistische Erwartungshaltungen sind zu vermeiden. Die Behandlungsziele stellen für den Ratsuchenden eine Herausforderung dar, sie müssen jedoch erreichbar sein. Werden die Ernährungsziele zunächst nah gesetzt, ist ein Erfolg für den Betroffenen wahrscheinlicher. Es ist immer gut, wenn der Patient sich seinen Erfolg selbst zuschreiben kann. Nach dem Erreichen des ersten Ziels wird das nächsthöhere angestrebt. Das Ernährungswissen wird schrittweise und in „kleinen Portionen“ vermittelt, das „Lernen“ systematisch aufbauend und sinnvoll gestaltet. Die Sprache der Beratung muß dafür einfach, klar, genau, interessant und persönlich sein. Der Patient braucht konkrete und handlungsbezogene Vorschläge. Entscheidend für den Erfolg einer verhaltensorientierten Ernährungsberatung ist die langsame Entwicklung eines veränderten Ernährungs- und Eßverhaltens. Prinzip der Ernährungsberatung ist die Förderung der Selbstkontrolle. Diese ist der Fremdkontrolle (z.B. der Forderung nach drastischen Diätmaßnahmen durch den Arzt) immer vorzuziehen. Selbstkontrolle beginnt mit der Selbstbeobachtung. Diese erlaubt eine intensivere Selbstbewertung und führt zu einer kompetenten Selbstbekräftigung („empowerment“). Um einen dauerhaften Erfolg zu gewährleisten, muß der Betroffene sein Ziel selbst erreichen. Durch die Selbstbekräftigung und die Er-

folgerlebnisse gelingt es, das „neue“ Eßverhalten kontinuierlich zu stabilisieren.

Für den Therapeuten gilt: Eine selbstkritische und realistische Einschätzung der eigenen Ansprüche (z.B.: Wie lebe ich selbst? Bin ich mit mir im reinen?) ist Voraussetzung für eine erfolgreiche Ernährungsberatung. Neben obligatem ernährungswissenschaftlichem und ernährungsmedizinischen Wissen sind Kenntnisse der Ernährungspsychologie, der Soziologie, der Kommunikation und der Gesprächsführung notwendig für eine gute Beratung. Gemessen an diesem Anspruch kann derzeit keine der genannten Berufsgruppen alleine eine verhaltensorientierte Ernährungsberatung durchführen. Eine erfolgreiche Ernährungsberatung ist deshalb interdisziplinär.

#### 5.4 Patientenschulung am Beispiel der Diabetikerschulung

Eine Beratung wird individuell oder in einer Gruppe durchgeführt. Schulungskonzepte gehen über diesen Rahmen hinaus. Patientenschulung ist heute insbesondere in der Diabetologie ein etabliertes und grundlegendes Behandlungskonzept. Sie bedeutet mehr als Vermittlung von Informationen über die Erkrankung und deren Behandlung. Ziel der Schulung ist es, dem Patienten ein möglichst hohes Maß an Selbständigkeit im Umgang mit seiner Erkrankung zu vermitteln. Dies beinhaltet auch, daß der Patient lernt, seine Behandlung individuell und flexibel an die jeweiligen Gegebenheiten (z.B. eine Änderung der Ernährungsgewohnheiten, Freizeitverhalten, Urlaub, Erkrankung) anzupassen. Die entsprechenden Schulungsprogramme versuchen, den Patienten durch spezielle didaktische und pädagogische Hilfe Fertigkeiten zu vermitteln. Bei jugendlichen Typ I Diabetikern sind dies z.B.: Selbstkontrolle des Stoffwechsels, Diätetik, Insulintherapie Insulininjektionstechniken, Adaptation der Insulindosis, Maßnahmen bei Hypoglykämie, Fußpflege, Folgeschäden, Kontrolluntersuchungen, Schwangerschaft, Vererbung, Kontrazeptiva, psychosoziale Fragen, Führerschein. Bei Typ-II-Diabetikern mittleren Alters geht es z.B. um: Ernährung bei Diabetes, Übergewicht, Hypertonie und Fettstoffwechselstörung, Aufklärung über mikroangiopathische oder arteriosklerotische Folgeerkrankungen, Selbstkontrolle des Blutzuckerspiegels, Harnzucker, Körpergewicht und Blutdruck, körperliche Aktivität, Fußpflege, Nikotinabstinenz. Die Ziele der Schulung sind, das nötige Wissen, die prakti-

schen Fertigkeiten und die Selbstverantwortlichkeit zu vermitteln bzw. zu entwickeln. Im einzelnen werden die folgenden Themen behandelt:

- Optimaler und richtiger Einsatz der Insulintherapie,
- Konsequenzen der Insulintherapie für das Leben in Familie, Schule, Beruf und für die eigenen Lebensgewohnheiten,
- Erkennen und Behandeln von Komplikationen der Insulintherapie,
- Messen der Behandlungsergebnisse und entsprechend konsequentes Handeln,
- Ernährung und Bewegung,
- Selbstbehandlung bei interkurrenten Erkrankungen,
- Therapieziele und Strategien, um diese zu erreichen,
- Kommunikation mit den Mitgliedern des Schulungsteams (s. unten)
- Verständnis und Umgang mit den diätetischen Folgeschäden,
- unvorhergesehene und neue Probleme der Diabeseinstellung,
- selbstzerstörerisches Verhalten und Streß.

Der Unterricht wird von Schulungsschwestern für Diabetiker (Diabetesberatern) und Diätassistentinnen erteilt. Die Schulungsprogramme sind strukturiert und für einen 5tägigen stationären Aufenthalt in einem Diabeteszentrum konzipiert.

Es gibt spezielle Konzepte für insulinbehandelte Typ-I- und Typ-II-Diabetiker. Programme für Typ-II-Diabetiker werden auch ambulant in Arztpraxen durchgeführt. Die Gruppengröße ist auf 12 Patienten festgelegt, die Zusammensetzung sollte möglichst homogen sein, die Patienten sollten geschlossen von Anfang bis Ende teilnehmen. Entscheidend für den Erfolg der Diabetikerbetreuung an Diabeteszentren ist die Bildung von sog. „Diabetesteams“. Sie bestehen aus den Patienten, einem Arzt/einer Ärztin (Diabetologe/in), der Diabetes-schulungsschwester (Diabetesberater), einem Fußpfleger und der Diätassistentin. Bei Bedarf werden weitere Spezialisten (Gynäkologe, Geburtshelferin, Augenarzt, Nephrologe, Psychologe) hinzugezogen. Dabei sollte jedes einzelne Mitglied in die Lage versetzt werden, das Diabetesteam zu führen. Der Erfolg und der Wert von strukturierten Patientenschulungen ist wissenschaftlich gut belegt. Die Programme werden regelmäßig einer Qualitätssicherung unterzogen. Spezielle Schulungsprogramme gibt es z.B. auch für Patienten mit Bluthochdruck oder Zöliakie. Es ist notwendig, zukünftig weitere Schulungsprogramme für die Be-

handlung anderer ernährungsabhängiger bzw. -relevanter Erkrankungen zu entwickeln.

## 5.5 Diätetik-Diät katalog

Ein Diät katalog ist Grundlage der Ernährung und Diätetik in einem Krankenhaus. Er listet, strukturiert und beschreibt die verschiedenen Kostformen. Der hier dargestellte Diät katalog folgt dem Rationalisierungsschema 1990 der Deutschen Arbeitsgemeinschaft für Klinische Ernährung und Diätetik e.V. für die Ernährung und Diätetik in Klinik und Praxis (s. Aktuelle Ernährungsmedizin, 19, 227–232, 1994). Das Rationalisierungsschema ist als Grundlage für die Anwendung wichtiger und häufig gebrauchter Diätformen im Krankenhaus gedacht. Dieses Schema enthält keine überholten oder pseudowissenschaftlichen Diäten (wie z.B. Ulkusdiät, Gallediät oder Herzdiät). Eine wissenschaftlich begründete rationale Diätetik ersetzt eine aus der Erfahrung heraus entwickelte und praktizierte Diätetik. Die klinische Diätetik hat eine naturwissenschaftliche Grundlage.

Eine kritische Würdigung der dargestellten Kostformen ergibt, daß viele Diäten pathophysiologisch begründet sind und ihr Wert auch klinisch-kontrolliert anhand verschiedener Zielgrößen (z. B. Plasma-lipidmuster, Ernährungszustand, Beschwerden, Krankheitsverlauf) belegt ist. Demgegenüber fehlen z. T. häufig Untersuchungen, die den prognostischen Wert einer speziellen diätetischen Intervention langfristig dokumentieren. Bei Fettstoffwechselstörungen wird eine Umstellung der Ernährung zumindest die weitere Entwicklung der Krankheit verzögern; bei drastischer Diätumstellung kann es im Einzelfall zu einer Regression pathologischer Befunde (z. B. der atherosklerotischen Plaques) und zu einer deutlichen Besserung der Symptome kommen. Eine Reihe von Krankheitsbildern (z. B. eine Leberzirrhose) ist demgegenüber nur teilweise oder bedingt durch die Diätetik zu beeinflussen. Trotzdem ist die Ernährung auch hier ein wesentlicher Teil der gesamten Behandlung. Andere Erkrankungen (z. B. das Ulcusleiden) sind einer speziellen Ernährungsbehandlung nach unserem heutigen Kenntnisstand nicht zugänglich und sollten auch nicht fälschlich diätetisch behandelt werden.

In dem Rationalisierungsschema sind die Kostformen nach Art und Häufigkeit dargestellt. Das Rationalisierungsschema unterscheidet 4 verschiedene Gruppen von Diäten:

- Vollkost/leichte Vollkost,
- energiedefinierte Diäten,
- protein- und elektrolytdefinierte Diäten,
- gastroenterologische Diäten, Sonderdiäten.

Die künstliche Ernährung wird in einem gesonderten Kapitel (s. 5.6) behandelt. Andere Einteilungen der Krankenernährung unterteilen in Normalkost, Grunddiäten (d.h. Diäten mit breiter Anwendung wie z.B. die gastroenterologische Basisdiät) und spezielle Diätformen. Diese Sicht ist durch das Rationalisierungsschema überholt.

Ein Diät katalog bietet keine Anleitung für die Lebensmittelauswahl. Er enthält allgemeine Empfehlungen und Richtlinien. Er formuliert die Indikationen, die wissenschaftlich gesicherten Grundlagen sowie die Ziele der einzelnen Kostformen. Er ist eine verbindliche Basis der ernährungsmedizinischen Behandlung und Beratung und für die ernährungsmedizinische Praxis damit unerlässlich. Die Umsetzung der Empfehlungen im Sinne einer optimalen ernährungsmedizinischen Patientenversorgung obliegt in den einzelnen Krankenhäusern den dort tätigen Diätassistentinnen/en, Ernährungsberaterinnen/en, Ökotrophologinnen/en und ernährungsbeauftragten Ärztinnen/en.

Etwa 75% der Krankenhauspatienten essen eine Vollkost, 25% der ausgegebenen Essen sind spezielle Diäten. Im Einzelfall sind auch unabhängig vom Diät katalog eine individuelle Beratung und diätetische Versorgung des Patienten notwendig. Schwere Allgemeinerkrankungen sind regelhaft durch eine hohe Komplexität gekennzeichnet. Um die ernährungsmedizinische Behandlung optimal in das Gesamtbehandlungskonzept zu integrieren, sind deshalb umfassende pathophysiologische Kenntnisse notwendig. Dieser Diät katalog versucht, die Diätetik in den Zusammenhang des jeweiligen Behandlungskonzeptes zu stellen. In diesem Sinne werden auch andere Behandlungskonzepte und häufig gebrauchte Medikamente erwähnt, welche wiederum Wechselwirkungen mit der Ernährung haben.

## 5.5.1 Vollkost

### 5.5.1.1 Vollkost

**Indikation.** Eine Vollkost ist für alle Patienten geeignet, die keiner speziellen Ernährung bedürfen.

**Definition.** Die Vollkost wird nach den Regeln einer vollwertigen Ernährung entsprechend den Emp-

fehlungen der Deutschen Arbeitsgemeinschaft für Klinische Ernährung und Diätetik sowie der Deutschen Gesellschaft für Ernährung (Leitsätze für Krankenhausernährung) zusammengestellt. Die Nährstoffrelationen betragen 15–20% Eiweiß, 30–35% Fett und 45–55% Kohlenhydrate. Dieses entspricht bei einer Kalorienmenge von 2200 kcal 80–105 g Eiweiß, 70–80 g Fett sowie 240–270 g Kohlenhydraten. Die Kost enthält etwa 10 g Linolsäure. Die Vollkost ist eine biologisch vollwertige Kost. Sie deckt den täglichen Bedarf an Makro- und Mikronährstoffen (s. Tabelle 5.1) und berücksichtigt die präventivmedizinischen Erkenntnisse der Ernährungsforschung<sup>3</sup>. Der Natriumgehalt sollte 100 mmol bzw. der Kochsalzgehalt 6 g/Tag nicht übersteigen.

**Ziele.** Erhalt oder Verbesserung des Ernährungszustandes, Prävention von ernährungsabhängigen Gesundheitsschäden,

**Anmerkung.** Die Ernährung wird auf 4–7 Mahlzeiten verteilt. Dabei entfallen auf das 1. und 2. Frühstück 25%, das Mittagessen 35%, die Nachmittagsmahlzeit 10%, das Abendessen 20% und die Spätmahlzeit 10% der Gesamtenergiezufuhr. Es können verschiedene Energiestufen (z.B. 2000–2200 oder 2400–2600 kcal/Tag) angeboten werden. Die Vollkost hat keinen therapeutischen Effekt. Tabelle 5.11 zeigt beispielhaft einen Tagesplan für Vollkost.

### 5.5.1.2 Leichte Vollkost

**Indikationen.** Unspezifische Intoleranzen gegen bestimmte Speisen und Lebensmittel. Die leichte Vollkost ist auch bei unkomplizierten Leber-, Galle-, Magen und Darmerkrankungen sowie im Anschluß an einen Kostaufbau (s. 5.5.4.2) oder bei älteren oder geschwächten Patienten angezeigt.

**Definition.** Die leichte Vollkost unterscheidet sich von der Vollkost durch Nichtverwendung von Lebensmitteln oder Speisen, die erfahrungsgemäß häufig (bei mehr als 5% der Patienten) Unverträglichkeiten auslösen (s. Tabelle 5.12).

**Ziele.** Erhalt oder Verbesserung des Ernährungszustandes, Meiden von Unverträglichkeiten, Prävention von Gesundheitsschäden.

<sup>3</sup> Die Empfehlungen der Fachgesellschaften berücksichtigen nicht die derzeit diskutierten Zufuhrempfehlungen für antioxidativ wirksame Mikronährstoffe (Vitamin C: 100–150 mg/Tag oder 133–200% der DGE-Empfehlung; Vitamin E: 36–60 mg/Tag oder 300–500%,  $\beta$ -Karotin: 10–20 mg/Tag oder 144–475%; Selen: 100–200  $\mu$ g/Tag oder bis zu 2000%).

Tabelle 5.11. Beispiel einer Vollkost. (Nach DGE 1990)

Nahrungsmittel	Menge pro Person	Beispiele für Änderungsmöglichkeiten	Menge pro Person	Erläuterungen
Trinkmilch	0,25 l	Sauermilchprodukt	250 g	Milch und Milchprodukte sind in der genannten Menge erforderlich, damit die Tageskost ausreichend Kalzium anbietet
Speisequark, mager	50 g	Hartkäse, 30% i. Tr.	30 g	
Fleisch (einschließlich 50 g Aufschnitt)	150 g	Anstelle von Fleisch	100 g	Fleischsorten abwechseln, 2mal wöchentlich, einmal pro Monat Innereien berücksichtigen
		Fischfilet	120 g	
		Eier	2 Stück	
Koch- und Streichfett	50 g			Als Streichfett: Butter oder Margarine, Bratfette, Öle mit hohem Anteil an MUFS verwenden
Brot	250 g	Anstelle von Brot	100 g	Vollkornbrot, Vollkornprodukte bevorzugen
		Getreideflocken	50 g	
		Trockenmüsli	50 g	
Zucker	30 g	Anstelle von Zucker	10 g	
		Marmelade oder Honig	15 g	
Marmelade	40 g	Honig in gleicher Menge	40 g	
Kartoffeln	200 g	Reis ungekocht	50 g	Kartoffeln sind ohne Schale berechnet
		Nudeln ungekocht	45 g	
Frisches Gemüse	300 g			
Frisches Obst	300 g	Frischer Obstsaft in gleicher Menge, Kompott in gleicher Menge, Trockenobst etwa 1/3 der Menge		

**Anmerkung.** Die Ernährung sollte auf 4–7 Mahlzeiten verteilt werden. Eine leichte Vollkost entspricht der gastroenterologischen Basisdiät oder der Schonkost. Sie hat keinen therapeutischen Effekt. Als leicht verdauliche Kost kann sie Endstufe eines Kostaufbaus sein. Die Konzeption der leichten Vollkost ist empirisch.

### 5.5.1.3 Passierte leichte Vollkost

**Indikationen.** Beeinträchtigung und Erkrankung im Bereich des oberen Verdauungstrakts (Zahnverlust, Stomatitis, Stenosen, postoperativ, reduzierter Allgemeinzustand).

**Definition.** s. Leichte Vollkost, 5.5.1.2.

**Ziele.** Erhalt oder Verbesserung des Ernährungszustands, Meiden von Unverträglichkeiten, Prävention von Gesundheitsschäden.

### 5.5.1.4 Flüssige leichte Vollkost (flüssige Kost oder feinst homogenisierte, flüssige und säurearme Kost)

**Indikationen.** Behinderung der Nahrungsaufnahme und -passage durch Erkrankungen im Mund-, Ra-

chen-, Larynx-, Pharynx- und Ösophagusbereich und möglicherweise nach großen gastrointestinalen Operationen.

**Definition.** s. Leichte Vollkost, 5.5.1.2.

**Ziele.** Erhalt oder Verbesserung des Ernährungszustandes, Meiden von Unverträglichkeiten, Prävention von ernährungsabhängigen Gesundheitsschäden.

**Anmerkung.** Da der Nährstoffbedarf aufgrund des maximal zumutbaren Flüssigkeitsvolumens und der eingeschränkten Nahrungsmittelauswahl bei dieser Kostform nicht immer gedeckt werden kann, sollte eine flüssige Kost nur vorübergehend gegeben werden. Supplemente mit Trinknahrung (s. 5.6) sind bei Akzeptanz möglich und sinnvoll. Die Ernährung sollte auf 5 Mahlzeiten verteilt werden. Diese Kostform ist nicht als Sondenkost geeignet.

### 5.5.1.5 Ovolaktovegetabile Vollkost

**Indikationen.** Abneigung gegen Fleisch, Fisch sowie Fleisch- und Wurstwaren.



**Tabelle 5.12.** Häufigkeiten von Lebensmittelunverträglichkeiten bei Krankenhauspatienten. (Nach DGE 1990)

Intoleranzen	%
Hülsenfrüchte	30,1
Gurkensalat	28,6
Frittierte Speisen	22,4
Weißkohl	20,2
CO <sub>2</sub> -haltige Getränke	20,1
Grünkohl	18,1
Fette Speisen	17,2
Paprikagemüse	16,8
Sauerkraut	15,8
Rotkraut	15,8
Süße und fette Backwaren	15,8
Zwiebeln	15,8
Wirsing	15,6
Pommes frites	15,3
Hartgekochte Eier	14,7
Frisches Brot	13,6
Bohnenkaffee	12,5
Kohlsalat	12,1
Mayonnaise	11,8
Kartoffelsalat	11,4
Geräuchertes	10,7
Eisbein	9,0
Zu stark gewürzte Speisen	7,7
Zu heiße und zu kalte Speisen	7,6
Süßigkeiten	7,6
Weißwein	7,6
Rohes Stein- und Kernobst	7,3
Nüsse	7,1
Sahne	6,8
Paniert Gebratenes	6,8
Pilze	6,1
Rotwein	6,1
Lauch	5,9
Spirituosen	5,8
Birnen	5,6

**Definition.** Die Kost ist frei von Fleisch, Fleischwaren, Fisch, Fischwaren. Der Eiweißanteil wird aus Vegetabilien sowie Ei, Milch und Milchprodukten gedeckt, der Puringehalt dieser Kost beträgt <300 mg/Tag. Der Fettgehalt liegt unter 40%. Eine vegane Kost hat in der Praxis einen niedrigeren Fettanteil. Die Eiweißzufuhr liegt bei einer vegetarischen Ernährung zwischen 0,6 und 0,7 g/kg KG und Tag. Der Phosphatgehalt dieser Kostform ist niedrig. Eine vegetarische Vollkost ist nach den Prinzipien der Vollkost zusammengesetzt. Sie enthält mehr Ballaststoffe als die Vollkost bzw. die leichte Vollkost. Tabelle 5.10 zeigt die Nährstoffrelationen einer vegetarischen Kost im Vergleich zu anderen alternativen Kostformen.

**Ziele.** Erhalt oder Verbesserung des Ernährungszustands, Prävention von ernährungsabhängigen Gesundheitsschäden. Verbesserung des kardiovaskulären Risikoprofils, Prävention der hepatischen En-

zephalopathie bei Patienten mit einer chronischen Lebererkrankung.

**Anmerkung.** Kann als purinarmer Kost bei primärer und sekundärer Gicht bzw. Hyperurikämie (s. 5.5.2.4) und auch als fettarme Kost (s. 5.5.2.3) angewendet werden. Eine ovolaktovegetabile Vollkost ist auch zur Prävention einer hepatischen Enzephalopathie bei klinisch stabilen Patienten mit einer Leberzirrhose geeignet (s. 5.5.3.4 und 5.5.4.7). Da diese Kostform nicht „eiweißdefiniert“ ist, ist sie nicht zur Behandlung der hepatischen Enzephalopathie geeignet. Sie kann diagnostische Diät bei fleischfreier Ernährung sein (z. B. zur Diagnose okkulten gastrointestinaler Blutungen). Bei ausreichender und abwechslungsreicher Kost deckt eine ovolaktovegetabile Ernährung den Makro- und Mikronährstoffbedarf vollständig. Abhängig von der Form und Strenge des Vegetarismus können aber die Zufuhr bzw. die Resorption einiger Nährstoffe unterhalb der empfohlenen Werte liegen. Potentielle Gefahren einer streng vegetarischen Kost betreffen die folgenden Nährstoffe: Vitamin B<sub>12</sub>, Eisen (*cave*: weitere Verschlechterung der Eisenresorption durch im Tee enthaltene Tannine), Jod, Vitamin D und Kalzium<sup>4</sup>.

Tabelle 5.10 zeigt die kritischen Nährstoffe bei vegetarischer Ernährung. Mangelzustände werden nur bei einseitiger Lebensmittelauswahl beobachtet und können durch den gleichzeitigen Verzehr verschiedener pflanzlicher Produkte vermieden werden. In der Praxis ist eine Einteilung in 4 Lebensmittelgruppen (I: Getreide und Cerealien, II: Hülsenfrüchte, III: Nüsse und Samen, IV: Gemüse und Obst) hilfreich. In der Gruppe I sind die Aminosäuren Lysin und Threonin, in der Gruppe II Methionin und Tryptophan, in der Gruppe III Lysin und in der Gruppe IV Methionin limitierend. Durch eine richtige Mischung dieser Gruppen können die „Nachteile“ der einzelnen Gruppe ausgeglichen werden. Damit kann eine Komplementierung der Ernährung erreicht werden. In der Praxis werden für einen Erwachsenen jeweils pro Tag 1 Portion aus den Gruppen II und III, 7 Portionen aus den Gruppen 4 und 5 Portionen aus der Gruppe I empfohlen. Dazu kommen 2 Portionen Milch und Milchpro-

<sup>4</sup> Bei nach längerer Diätpraxis nachgewiesenem Mangel werden diese Nährstoffe in bedarfsgerechten Mengen substituiert: z. B. Vitamin B<sub>12</sub> als z. B. CytoBion, 1 Tbl enthält 300 µg Cyanocobalamin; Eisen z. B. als Eisen-II-glyconat, z. B. Lösferron Brausetabletten, 1 Tbl entspricht 80 mg Fe<sup>++</sup>; Jod z. B. als Jodid 100, 1 Tabl enthält 100 µg; Vitamin D als Calcitriol z. B. Rocaltrol, 1 Kps enthält 0,25 µg; Kalzium als Kalziumglukonat, z. B. Calcipol-Brausetabletten, 1 Tbl enthält 1000 mg Kalziumglukonat.

dukte. Für Schwangere/Stillende gelten 4 Portionen aus den Gruppen II und III, 8 Portionen aus der Gruppe IV und 6 Portionen aus der Gruppe I sowie 4 Portionen Milch und Milchprodukte. Aufgrund ihres eher niedrigen Fettanteils sowie der (bei naturgemäß hoher Ballaststoffzufuhr) guten Sättigung (die Kost ist in der Praxis eher hypokalorisch) ist eine vegetarische Ernährung auch als Reduktionskost bei leichtem Übergewicht (Adipositas Grad 1; s. 5.5.2.1) oder bei sekundären Fettstoffwechselstörungen zur Behandlung und Prävention der Atherosklerose (s. 5.5.2.3) geeignet.

## 5.5.2 Energiedefinierte Diäten

### 5.5.2.1 Reduktionskost

**Indikationen.** Übergewicht mit einem hohem gesundheitlichen Risiko für bzw. bei bereits manifestem(r) Diabetes mellitus, Hypertonie, Hyperlipoproteinämie, Atherosklerose und Hyperurikämie. Zur Risikoeinschränkung der Adipositas s. Tabelle 5.13.

**Kontraindikationen.** Schwere Erkrankungen (z. B. bis zu 8 Wochen nach einem Herzinfarkt) schließen eine diätetische Gewichtsreduktion aus. *Cave:* Bei Gicht keine Diäten mit einem Kaloriengehalt <1000 kcal/Tag. Weitere mögliche Kontraindikationen sind:

- Normalgewicht,
- Kinder und Jugendliche,
- Schwangerschaft (Ausnahme: schwere Schwangerschaftsgestose) und Stillperiode,

- Eßstörungen („binge eating“),
- schwere Allgemeinerkrankungen,
- Porphyrie,
- Alter >60 Jahre(?).

**Definition.** Reduktion der Energie- bzw. Fettzufuhr. Die Reduktionskost wird in 2 Energiestufen mit 1200 und 1500 kcal. angeboten. Die Nährstoffrelation beträgt: 20–25% Eiweiß, 30–35% Fett, 40–50% Kohlenhydrate, 25–35 g Ballaststoffe. Der Mikronährstoff- und Flüssigkeitsbedarf ist gedeckt.

#### Ziele

- Zugewinn an Lebensqualität,
- Verminderung des mit der Adipositas verbundenen gesundheitlichen Risikos,
- langsame, kontinuierliche und dauerhafte Gewichtsabnahme,
- Meidung von gesundheitlichen Schäden,
- Verhütung von Eßstörungen.

**Anmerkung.** Eine Adipositasbehandlung muß sich am Ausmaß der Adipositas und der gesundheitlichen Gefährdung ausrichten. Die Indikation zu einer Reduktionskost sollte verantwortungsbewußt gestellt werden. Die Entscheidung ist abhängig vom Ausmaß der Adipositas (Grad 1: BMI 25–29,9 kg/m<sup>2</sup>; Grad 2: BMI 30–39,9 kg/m<sup>2</sup>; Grad 3: >40 kg/m<sup>2</sup>) und dem mit dem Übergewicht assoziierten Gesundheitsrisiko. Das Risiko ist wesentlich vom Fettverteilungstyp (=w/h-Quotient) abhängig (s. Tabelle 5.13). Ab dem 65. Lebensjahr relativiert sich der „Risikofaktor“ Adipositas. Eine nur kurz-

**Tabelle 5.13.** Algorithmus zur Einschätzung des Adipositasrisikos. BMI body mass index; kg/m<sup>2</sup>, w/h-Quotient „waist to hip ratio“, M Männer, F Frauen

Adipositasgrad	BMI (kg/m <sup>2</sup> )	w/h-Quotient	Weitere Risikofaktoren <sup>a</sup>	Risiko <sup>b</sup>
0	<25	M: </>1,00 F: </>0,85	∅	0
1	25–29,9	M: <1,00 F: <0,85	∅	1
		M: >1,00 F: >0,85	∅/+	1–2
2	30–39,9	M: <1,00 F: <0,85	∅	1–2
		M: >1,00 F: >0,85	∅/+	2–3
3	≥40	M: </>1,00 F: </>0,85	∅/+	3

<sup>a</sup> Hypertonie, Koronare Herzerkrankung, Diabetes mellitus, Nikotinabusus.

<sup>b</sup> Risiko=0 → 3, 0=kein Risiko, 3=sehr großes Risiko.

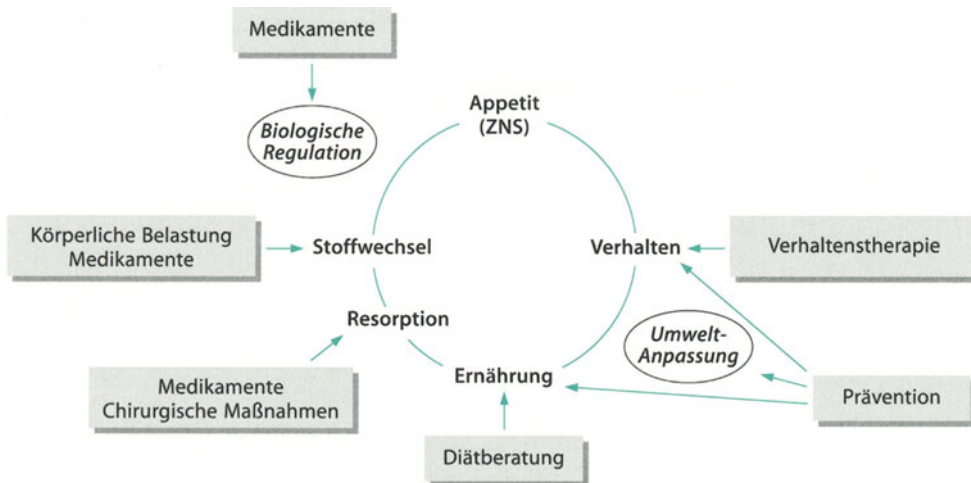


Abb. 5.2. Therapeutische Interventionen bei Adipositas

fristige und drastische Kalorienbeschränkung schadet dem Patienten und verspricht in der Regel keine dauerhafte Gewichtsreduktion. Eine Reduktionskost muß Teil eines ganzheitlichen Konzepts sein, welches neben der Ernährungsumstellung mehr körperliche Bewegung und eine Stärkung der persönlichen Autonomie durch Streßprophylaxe und Verhaltenstherapie beinhaltet (Abb. 5.2). Eine isolierte ernährungsmedizinische Maßnahme (sprich z. B. Diät) ist erfahrungsgemäß wenig hilfreich und schadet dem Patienten.

*Cave:*

- gesundheitsschädigende Wirkung des „weight cyclings“;
- Entstehung von Eßstörungen.

Das praktische Vorgehen der Adipositas therapie gliedert sich in folgende Abschnitte:

- Ärztliches Gespräch/Anamnese
  - Patient
  - Angehörige
- Eingrenzung der Problemkreise
  - Körperliche Aktivität
  - „Befindlichkeit“
  - Ernährung
- Strukturierte Behandlung mit den Themen
  - Mehr Bewegung
  - „Streßprophylaxe“/Entspannung
  - Fettarme Ernährung (Reduktionsdiät).

Medikamente und operative/invasive Maßnahmen können nur in Ausnahmefällen und im Rahmen kontrollierter Untersuchungen (z. B. Gastroplastik bei ausgeprägter Adipositas mit  $\text{BMI} > 40 \text{ kg/m}^2$  und einem hohen gesundheitlichen Risiko, z. B. bei

Schlaf-Apnoe-Syndrom<sup>5</sup>; Dexfenfluramin evtl. bei „binge eating disorders“, keineswegs einfach als „additive“ Behandlung) eingesetzt werden. Diagnostische Kriterien von Eßanfällen (sog. „binge eating“) sind

- Essen unverhältnismäßig großer Mengen in kurzer Zeit;
- Verlust der Kontrolle während des Essens;
- Drei der folgenden Kriterien:
  - sehr schnell essen,
  - essen bis zum Unwohlsein,
  - essen großer Mengen auch ohne Hungergefühl und ohne geplante Mahlzeiten,
  - alleine essen,
  - Ängstlichkeit, Langeweile, Depression als Auslöser der Eßattacke,
  - Schuldgefühle, Abscheu oder Depressionen nach einer Eßattacke;
- ständiger Kampf gegen die Eßstörung;
- Eßattacken mindestens 2mal/Woche über 6 Monate;
- die Kriterien einer Bulimia nervosa werden nicht erfüllt.

(Nach DSM IV, 1993)

<sup>5</sup> Die Indikation für eine Gastroplastik ist nicht allein vom Ausmaß der Adipositas, deren Dauer und der Erfolglosigkeit konservativer Maßnahmen abhängig. Die individuelle Entscheidung sollte entsprechend den Empfehlungen der NIH-Konsensuskonferenz durch ein multidisziplinäres Team (bestehend aus Internisten, Chirurgen, Psychiatern, Ernährungsmedizinern) getroffen werden. Eine lebenslange medizinische Überwachung muß sichergestellt sein. Dieses gilt um so mehr, da die langfristigen gesundheitlichen Konsequenzen unklar und mögliche Schäden (z. B. das Auftreten von Mangelzuständen oder Eßstörungen) berichtet worden sind.

Ein seriöses Behandlungskonzept ist langfristig ambulant durchzuführen. Für einen längerfristigen (d.h. über 2–5 Jahre) Erhalt des Körpergewichts ist eine Weiterbetreuung der Patienten unerlässlich. Die Adipositas-therapie ist für den Betroffenen und seinen Arzt meist eine lebenslange Behandlung. „Crash-Diäten“ sind obsolet. Bei Kalorienmengen unter 1200 kcal/Tag ist eine ausgewogene Nährstoffrelation nicht mehr gewährleistet. „Crash-Diäten“ dienen auch nicht dem notwendigen „Umlernprozess“ der Patienten. Niedrigstkaloriendiäten (= „very low caloric diets“ = VLCD oder „very low energy diets“ = VLED) enthalten weniger Kalorien als eine konventionelle Reduktionskost (i.e. 400–800 kcal/Tag). Diese Diäten werden kommerziell hergestellt, sie entsprechen nicht den normalen Ernährungsgewohnheiten. Die Zusammensetzung der VLED's ist im § 14a der Diätverordnung sowie gemäß Richtlinie 96/8/EG geregelt (s. Tabellen 5.14 und 5.15). Die Zufuhr an Mikronährstoffen und Mineralstoffen entspricht den Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Ernährung für eine ausgewogene und isokalorische Ernährung. Genaue Bedarfszahlen für eine hypokalorische Ernährung sind nicht bekannt. VLED's dürfen nur unter ärztlicher Aufsicht

**Tabelle 5.14.** Anforderungen an diätetische Lebensmittel für Übergewichtige (§ 14a DiätVO)

1. Der physiologische Brennwert darf 420 kJ oder 100 kcal pro 100 g des verzehrfertigen Lebensmittels und 1675 kJ oder 400 kcal pro Mahlzeit, bei Tagesrationen 5025 kJ oder 1200 kcal nicht überschreiten.
2. Der Gehalt an Eiweiß darf 25 g pro Mahlzeit, bei Tagesrationen 50 g nicht unterschreiten; der Eiweißanteil muß überwiegend aus hochwertigem tierischem Eiweiß oder diesem biologisch gleichwertigem Eiweiß bestehen.
3. Der Gehalt an essentiellen Fettsäuren darf 3 g pro Mahlzeit, bei Tagesrationen 7 g, berechnet als Linol-säure, nicht unterschreiten.
4. Der Gehalt an verwertbaren Kohlenhydraten darf 20 g pro Mahlzeit, bei Tagesrationen 90 g, davon jeweils höchstens die Hälfte Laktose, nicht unterschreiten.
5. Der Gehalt an nachstehenden Vitaminen und Mineralstoffen darf folgende Mengen nicht unterschreiten:

	Mahlzeit	Tagesration
Vitamin A (Retinol)	0,3 mg	0,9 mg
Vitamin B <sub>1</sub>	0,5 mg	1,6 mg
Vitamin B <sub>2</sub>	0,7 mg	2,0 mg
Vitamin B <sub>6</sub>	0,6 mg	1,8 mg
Vitamin C	25 mg	75 mg
Vitamin D	0,8 µg	2,5 µg
Vitamin E (α-Tocopherol) oder α-Tocopherol-Äquivalente	4 mg	12 mg
Kalzium	300 mg	800 mg
Eisen	6 mg	18 mg

und nicht länger als 12 Wochen angewendet werden. Vor wiederholtem und unkontrolliertem Gebrauch wird gewarnt. Es ist auf eine ausreichende und kalorienfreie Flüssigkeitszufuhr (Kaffee, Tee, Mineralwasser) zu achten (>1,5 l/Tag). Obsolet sind Obst- und Reistage sowie eine Nulldiät oder das modifizierte Fasten. Für die Langzeitbehandlung ist eine fettarme Ernährung anzuraten (s. 5.5.2.3).

Für die Evaluierung von Programmen zur Gewichtsreduktion gelten heute strenge Kriterien:

- Langfristiger Gewichtsverlust:  
1 Jahr und länger, ≥5% des Körpergewichts, Reduktion um 1 BMI-Einheit und mehr.
- Verbesserung der mit dem Übergewicht assoziierten Erkrankungen bzw. Risikofaktoren wie Bluthochdruck, Hypercholesterinämie, Hypertriglyzeridämie, Hyperglykämie, Diabetes mellitus Typ II (b).
- Verbessertes Gesundheitsverhalten: regelmäßige Ernährungsprotokolle mit Beleg des Verzehrs gemäß den Empfehlungen zur „gesunden“ Ernährung; regelmäßige körperliche Aktivität, d.h. tgl. 1/2 Stunde spazieren gehen, aerobe Belastung an 4 Tagen/Woche.
- Regelmäßige ärztliche Konsultationen: mindestens 1/Jahr.
- Überwachung und Erfassung gegenteiliger Effekte wie z.B. Auftretende Eßstörungen, Gallensteinleiden usw.

### 5.5.2.2 Kost bei Diabetes mellitus

Verschiedene Energiestufen: kann auch als salzarme oder eiweißdefinierte Diät zubereitet werden.

**Indikationen.** Diabetes mellitus Typ I und II.

**Definition.** Die Nährstoffrelation beträgt 15–20% Eiweiß, 30–35% Fett und 50–55% Kohlenhydrate. Eine Diabetesdiät wird über mindestens 6 Mahlzeiten (3 Hauptmahlzeiten, 3 Zwischenmahlzeiten) verteilt. Der Anteil an Mono- und Disacchariden wird auf 30 g/Tag (10% der Energiezufuhr), der Milchzuckeranteil auf 12–25 g Laktose begrenzt. Bevorzugt werden komplexe Kohlenhydrate und ballaststoffreiche Nahrungsmittel (wünschenswerter Ballaststoffanteil ca. 30 g/Tag oder 20 g/1000 kcal/Tag; Eiweißzufuhr: 0,8 g/kg KG/Tag).

#### Ziele

- Einstellung bzw. Verbesserung des Glukosestoffwechsels unter Berücksichtigung der übrigen Risikofaktoren (Lipidstoffwechsel, Blutdruck, s. Tabelle 5.16). Die Einstellkriterien sind bei Schwangeren strenger, bei älteren Menschen liberaler.

**Tabelle 5.15.** Energiegehalt sowie Zufuhr von Makro- und Mikronährstoffen sowie „Niedrigst-Kalorien-Diäten“ im Vergleich zu Empfehlungen der DGE für Erwachsene zwischen 25 und 50 Jahren

	Empfehlungen der DGE	Konventionelle Reduktionskost (1200 kcal)	MODIFAST®		
			4 B. (600 kcal)	5 B. (750 kcal)	6 B. (900 kcal)
kcal		1206	594	742	890
Protein (g)	0,8 g/kg KG	67	67	83	100
Protein (%)	12–13	23	46	46	46
Fett (g)		44	10	12	120
Fett (%)	25–30	34	14	14	14
Kohlenhydrate (g)		127	60	75	90
Kohlenhydrate (%)	50	43	39	39	39
Ballaststoffe (g)	≥30/Tag bzw. 12,5/1000 kcal	26	–	–	–
Natrium (mg)	550	1342	1328	1660	1992
Kalium (mg)	2000	3233	2688	3600	4032
Magnesium (mg))	350/300	284	368	460	552
Kalzium (mg)	900	695	1088	1360	1632
Phosphor (mg)	1400	1138	1088	1360	1632
Eisen (mg)	10/15	14	33	42	50
Jod (µg)	200	27	–	–	–
Zink (mg)	15/20	3	–	–	–
Vitamin A/Retinol-Äquivalent (mg)	1,0/0,8	0,4	0,6	0,8	0,9
Vitamin D (µg)	5	0,6	1,8	2,2	2,6
Vitamin E (mg)	12	18	16	20	24
Folsäure (µg)	300 (150)	244	531	664	797
Vitamin B <sub>1</sub> (mg)	1,3/1,1	1,1	2,1	3,4	4,0
Vitamin B <sub>2</sub> (mg)	1,7/1,5	1,5	2,7	3,4	3,6
Vitamin B <sub>6</sub> (mg)	1,8/1,6	2,4	2,4	3,0	3,6
Vitamin C (mg)	75	183	100	125	150

- Verhinderung bzw. Verzögerung des Auftretens diabetischer Spätschäden (z. B. Vermeidung der glomerulären Hyperfiltration der Niere) und damit Senkung der Mortalität.
- Bedarfsgerechte, die präventivmedizinischen Kenntnisse berücksichtigende Ernährung und Gewichtskonstanz bei Typ-I-Diabetikern und normalgewichtigen Typ-II-Diabetikern. Gewichtsreduktion bei übergewichtigen Typ-II-Diabetikern. Angestrebter BMI bei Männern <25, bei Frauen <24 kg/m<sup>2</sup>. Normales Wachstum und normale Entwicklung bei Kindern und Jugendlichen.
- Verbesserung der Lebensqualität.

**Anmerkung.** Gesunde Ernährung ist ein Teil der Diabetestherapie. Angesichts der Fortschritte der Insulintherapie und Diabetikerschulung ist die Bedeutung der Ernährung und der Diät für den Diabetiker zunehmend relativiert worden. Die Wertigkeit einzelner diätetischer Prinzipien ist bei Typ-I- und Typ-II-Diabetikern unterschiedlich (Tabelle 5.17). Während für den übergewichtigen Typ II(b)-Diabetiker Energie- und Fettreduktion im Vordergrund stehen, bleiben für den Typ 1 Diabetiker die Regeln

einer „gesunden“ Ernährung. Modifikationen sind bei Komplikationen (z. B. Nephropathie) möglich und sinnvoll. Die Ernährungstherapie muß das Gesamtkonzept der Diabetestherapie berücksichtigen. Gesunde Ernährung und Diät sind Teil der Diabetikerschulung. Eine „isolierte“ Ernährungsberatung ist für Diabetiker nicht geeignet.

Eine „konventionelle“ Diabetesdiät wird bei Typ-I-Diabetikern individuell berechnet und verordnet. Sie wird so flexibel wie möglich an die Wünsche und Bedürfnisse der Patienten angepaßt. Eine Diabeteskost ist im Hinblick auf den Energiegehalt und den Kohlenhydratanteil eindeutig definiert. Für die Schätzung des Kohlenhydratanteils in der Diät des Typ-I-Diabetikers werden im deutschsprachigen Raum Broteinheiten (= BE) oder Kohlenhydrataustauscheinheiten (= KHE) benutzt, die einer Kohlenhydratmenge von 10–12 g entsprechen (s. Tabellen 5.18–5.20, s. S. 276–277). Diese Einheiten sind Schätzgrößen, welche insulinbehandelten Diabetikern die Portionierung von kohlenhydrathaltigen Lebensmitteln sowie die Berechnung der Insulindosis erleichtern. Da die Varianz des Kohlenhydratgehalts in Lebensmitteln hoch ist (bis zu 30%), dienen

Tabelle 5.16. Zielgrößen der Diabeteseinstellung

	Gut	Mittel	Schlecht
<b>Blutzucker</b>			
Nüchtern/präprandial			
mg/dl	80–110	111–140	> 140
mmol/l	4,4–6,1	6,2–7,8	> 7,8
Postprandial			
mg/dl	100–145	146–180	> 180
mmol/l	5,5–8,0	8,1–10,0	> 10,0
<b>Glykosyliertes Hb (% Hb)<sup>a</sup></b>	<+3 SD <sup>b</sup>	3 SD–5 SD	> 5 SD
HbA <sub>1c</sub> % Hb <sup>c</sup>	<6,5 <sup>b</sup>	6,5–7,5	>7,5
HbA <sub>1</sub> % Hb <sup>d</sup>	<8,0 <sup>b</sup>	8,0–9,5	>9,5
<b>Gesamtserumcholesterin</b>			
mg/dl	<200	200–250	>250
mmol/l	<5,2	5,2–6,5	>6,5
<b>Nüchternserumtriglyzeride<sup>e</sup></b>			
mg/dl	<150	150–200	>200
mmol/l	<1,7	1,7–2,2	>2,2
<b>Body-Mass-Index</b>			
kg/m <sup>2</sup>			
männlich	<25,0	25,0–27,0	>27,0
weiblich	<24,0	24,0–26,0	>26,0

<sup>a</sup> Als Standardabweichung dargestellt, da die Normalwerte unterschiedlich sind.

<sup>b</sup> Siehe Text über Warnungen im Hinblick auf unbemerkte Hypoglykämien. SD = Standardabweichungen.

<sup>c</sup> Angenommener Normalbereich <6,0%, Assays können unterschiedlich sein.

<sup>d</sup> Angenommener Normalbereich <7,5%, Assays können unterschiedlich sein.

<sup>e</sup> Triglyzeride können zum Screening postprandial abgenommen werden.

Tabelle 5.17. Prinzipien der Diätetik bei Patienten mit einem Diabetes mellitus

Diätetische Maßnahme	Nicht-insulinbedürftiger Diabetes, Übergewicht	Insulinbedürftiger Diabetes
Energierestriktion	Sehr wichtig	obsolet
Fettrestriktion	Sehr wichtig	Im Rahmen der Empfehlungen für eine gesunde Ernährung wichtig
Festlegung der Eiweißzufuhr auf 0,8 g/kg×Tag	bei beginnender Nephropathie	bei beginnender Nephropathie
Eiweißrestriktion	bei manifester Nephropathie	bei manifester Nephropathie
Kochsalzbeschränkung	bei Hypertonie	bei Hypertonie
Häufige Mahlzeiten	Im Rahmen der Empfehlungen für eine gesunde Ernährung wichtig	Wichtig
Tagesplan	Im Rahmen der Empfehlungen für eine gesunde Ernährung wichtig	Relativ wichtig abhängig vom Behandlungsregime, bei intensiver Insulintherapie unwichtig, bei konventioneller Insulintherapie wichtig.
Zusätzliche Ernährung bei Muskeltätigkeit		Relativ wichtig
Wechselwirkung von Medikamenten und Ernährung	Wichtig	Relativ wichtig

Kohlenhydrataustauscheinheiten lediglich der Orientierung. Im Rahmen der Diätetik für übergewichtige und nicht mit Insulin behandelten Typ-II-Diabetiker sind sie ohne Wert. Der sog. „glykämische Index“ kohlenhydratreicher Nahrungsmittel hat sich in der praktischen Diätführung gegenüber dem Nahrungsmittelaustausch nach üblichen Kohlenhydrataustauschtabellen nicht bewährt.

Bei Umstellung der körperlichen Aktivität eines Diabetikers sind die Dosierung des Insulins und gleichermaßen der Nährstoffbedarf neu zu berechnen. Der Fettanteil der Diabetesdiät ist begrenzt, als Streich- und Kochfette werden linolsäurereiche Fette eingeplant (gesättigte Fette plus trans-Fettsäuren <10%, mehrfach ungesättigte Fette bis zu 10%, einfach ungesättigte Fette bis zu 15% Gesamtkalorienanteil, Cholesterin um 300 mg/Tag wünschenswert, 100 mg/1000 kcal ideal). Kommt es bei Diabetikern trotz Einstellung des Glukosestoffwechsels zu keiner Besserung des Plasmalipidmusters, muß eine möglicherweise gleichzeitig bestehende primäre Hyperlipoproteinämie ausgeschlossen werden.

Die Alkoholmenge wird in der Berechnung der Diät berücksichtigt. Sie sollte 20 g/Tag nicht überschreiten. Eine Alkoholkarenz ist zu empfehlen für Patienten, welche medikamentös (*cave*: Hypoglykämie bei gleichzeitiger Therapie mit Sulfonylharnstoffen) behandelt werden, bei Patienten mit einer Hypertriglyzeridämie, Hypertonie und bei schlecht eingestellten Diabetikern während der Neueinstellung. Alkoholkarenz ist darüber hinaus bei übergewichtigen Diabetikern wünschenswert. Bei Hypertonie wird die Diabetesdiät als Reduktions- und natriumarme Kost (<6 g NaCl/Tag), bei Nephropathie mit einer zusätzlichen Eiweißdefinition bzw. -restriktion auf 0,6 bzw. 0,4 g/kg KG/Tag) bei Fortschreiten der Nierenerkrankung unter gleichzeitiger Kalium- und Phosphateinschränkung konzipiert (s. 5.5.3). Bei übergewichtigen Diabetikern und Patienten mit Hyperlipidämie (Typ IIb, Typ IV) ist zunächst eine Reduktionskost indiziert (s. 5.5.2.1). Bei hohen Triglyzeridspiegeln und gleichzeitig niedrigem HDL-Cholesterin ist eine Fettreduktion (<30% der Energiezufuhr) und die Gabe von  $\omega_3$ -Fettsäuren (>6 g/Tag) möglich. Bei Chylomikronämie sind eine sehr fettarme Ernährung (10–20% der Energiezufuhr) und ein vorübergehender LCT/MCT-Austausch sinnvoll. Zur Ernährungstherapie im Rahmen einer künstlichen Ernährung von Diabetikern s. 5.6. Bei schwangeren Diabetikerinnen ist auf eine adäquate Gewichtszunahme zu achten. Diese beträgt bei einem „Ausgangs-BMI“ <20 kg/m<sup>2</sup>, 12–18 kg, bei einem BMI von 20–25 kg/m<sup>2</sup> 11,5–16 kg, bei einem BMI von 26–30 kg/m<sup>2</sup> 7–11,5 kg und bei einem BMI

>30 kg/m<sup>2</sup> <6 kg. In der Stillperiode besteht ein Mehrbedarf von +500 kcal/Tag.

Allgemeine Ernährungsempfehlungen für Diabetiker sind:

- angemessene Energieaufnahme, BMI <25 kg/m<sup>2</sup>
- Fettzufuhr: 30–35% der Energie, gesättigte FS <10%, einfach ungesättigte FS >10%, mehrfach ungesättigte FS bis zu 10%,
- Eiweißzufuhr: 0,8 g/kg KG/Tag, Zulage bei Kindern, Schwangeren und Stillenden (*Cave*: Mikroalbuminämie),
- KH-Zufuhr:  $\geq$ 50% der Energie, komplexe KH bevorzugt, Beschränkung einfacher Zucker (30 g/Tag), Ballaststoffe  $\uparrow$  („lösliche“) 20 g/1000 kcal,
- Alkohol (*Cave*: Insulin-, Sulfonylharnstoffbehandlung, Hypertonie, Gicht, Hypertriglyzeridämie, instabile Stoffwechsellage).

Eine Diabetesdiät wird aus Lebensmitteln des allgemeinen Verzehrs hergestellt. Kalorienfreie Süßstoffe können benutzt werden. Diätetische Lebensmittel für Diabetiker (nach § 12 der Diätverordnung) sind kein notwendiger Bestandteil einer Diabetesdiät<sup>6</sup>.

<sup>6</sup> Das Prinzip der diätetischen Lebensmittel für Diabetiker ist der Austausch des Saccharoseanteils gegen Zuckeraustausch- (Sorbit, 0,5; Mannit, 0,7; Xylit, 1,0; Isomalt, 0,5; Maltit, 0,7; Cactit, 0,4) bzw. Zuckerersatz- oder Süßstoffe (Saccharin, 300; Cyclamat, 30; Aspartam, 200; Acesulfam-K, 200). Die angegebenen Zahlen geben die relative Süßkraft im Vergleich zur Saccharose an.

Definition: Diätetische Lebensmittel (§ 1 Diät VO)

- (1) Diätetische Lebensmittel sind Lebensmittel, die für eine besondere Ernährung bestimmt sind.
- (2) Lebensmittel sind für eine besondere Ernährung bestimmt, wenn sie
  1. den besonderen Ernährungserfordernissen folgender Verbrauchergruppen entsprechen:
    - a) bestimmte Gruppen von Personen, deren Verdauungs- oder Resorptionsprozeß oder Stoffwechsel gestört ist oder
    - b) bestimmter Gruppen von Personen, die sich in besonderen physiologischen Umständen befinden und deshalb einen besonderen Nutzen aus der kontrollierten Aufnahme bestimmter in der Nahrung enthaltener Stoffe ziehen können, oder
    - c) gesunder Säuglinge oder Kleinkinder,
  2. sich für den angegebenen Ernährungszweck eignen und mit dem Hinweis darauf in den Verkehr gebracht werden, daß sie für diesen Zweck geeignet sind, und
  3. sich auf Grund ihrer besonderen Zusammensetzung oder des besonderen Verfahrens ihrer Herstellung deutlich von den Lebensmitteln des allgemeinen Verzehrs unterscheiden.
- (3) Diätetische Lebensmittel sind auch:
  1. Kochsalzersatz
  2. Fruktose, Mannit, Sorbit und Xylit als Zuckeraustauschstoffe,
  3. die nach § 8 Abs. 1 zugelassenen Süßstoffe.

Tabelle 5.18. Kohlenhydrataustauschtabelle für Patienten mit einem Diabetes mellitus

<b>Brot:</b>	<b>Obst:</b>
25 g Brötchen, Weißbrot	90 g Ananas
30 g Grahambrot, Roggenbrot, Weizenmischbrot, Weizenvollkornbrot	110 g Apfel mit Schale
35 g Roggenvollkornbrot	180 g Apfelsine mit Schale
20 g Knäckebrötchen	130 g Aprikosen mit Stein
15 g Zwieback ohne Zuckerzusatz	90 g Banane mit Schale
	130 g Birne
	60 g Blaubeeren
<b>Cerealien:</b>	140 g Brombeeren
20 g Getreidekörner	190 g Erdbeeren
20 g Haferflocken	210 g Himbeeren
15 g Reis	160 g Holunderbeeren
20 g Weizengrieß	100 g Honigmelone mit Schale
15 g Weizenmehl Type 405	150 g Johannisbeeren, rot
15 g Maisstärke	120 g Johannisbeeren, schwarz
20 g Teigwaren	120 g Kirschen, sauer mit Stein
15 g Puddingpulver	100 g Kirschen, süß mit Stein
	120 g Kiwi
<b>Gemüse:</b>	180 g Mandarinen
Volle KHE-Berechnung auf:	90 g Mirabellen mit Stein
110 g Erbsen	110 g Nektarinen mit Stein
140 g Rote Rüben	200 g Pampelmuse mit Schale
70 g Maiskörner	150 g Pfirsich mit Stein
190 g Mais mit Kolben	110 g Pflaumen mit Stein
170 g Dicke Bohnen	100 g Reneclauden mit Stein
50 g Weiße Bohnen, gekocht	120 g Stachelbeeren
40 g Gelbe/grüne Linsen, gekocht	260 g Wassermelone mit Schale
75 g Linsen, gekocht	70 g Weintrauben
	<b>Obstsft (ohne Zuckerzusatz):</b>
<b>Kartoffeln:</b>	100 ml Apfelsaft
80 g Kartoffeln	140 ml Grapefruitsaft
50 g Kartoffelknödel	100 ml Orangensaft
	<b>Zuckeraustauschstoffe:</b>
<b>Milch:</b>	12 g Fruchtzucker
250 g Milch, Dickmilch, Buttermilch, Kefir	12 g Sorbit
Molke, Joghurt	
	<b>Diabetiker-Konfitüre:</b>
	25 g Konfitüre mit Zuckeraustauschstoffen
	40 g Konfitüre mit Zuckeraustauschstoffen und Süßstoffen

Übliche Portionen bis ca. 200 g ohne BE-Anrechnung:

Artischocken, Avocado, Auberginen, Bambussprossen, Bleichsellerie, Blumenkohl, grüne Bohnen, Bohnenkeimlinge, Brokkoli, Chinakohl, Chicorée, Champignons, Eisbergsalat, Endivien, Feldsalat, Fenchel, Gurken, Grünkohl, Karotten, Knollensellerie, Kohlrabi, Kopfsalat, Kürbis, Lauch, Mangold, Paprikaschoten, Palmito, Pfifferlinge, Radiccio, Radieschen, Rettich, Rhabarber, Rosenkohl, Rotkohl, Sauerkraut, Schwarzwurzeln, Spargel, Spinat, Steckrüben, Steinpilze, Stielmus, Tomaten, Weißkohl, Wirsing, Zucchini, Zwiebeln.

Bedenken bestehen besonders gegenüber energie- und fettreichen Lebensmittelprodukten für Diabetiker (z. B. Diabetikerschokolade), deren Nachteile durch die Verwendung von Zuckeraustauschstoffen nicht aufgewogen werden. Bei „intraaktablen“ Einstellungsproblemen wurden früher sog. „Haferstage“ bzw. eine „Haferdiät“ durchgeführt. Diese Kostform enthält eine definierte Kohlenhydratmenge (z. B. 120–200 g KH, 10–17 BE oder KHE) überwiegend in Form von Hafergrütze, Haferflocken, Hafer-

mehl (mit Obst (z. B. mit ungezuckertem Kompott) „gesüßt“ oder „pikant (z. B. mit Tomate) gewürzt“). Diese Kost ist nicht bedarfsdeckend und nur zur „Neueinstellung“ der Stoffwechsellage vorübergehend anwendbar.

Diabetiker müssen gezielt im Hinblick auf ihre medikamentöse Behandlung beraten werden. Die Tabellen 5.21 und 5.22 zeigen mögliche Stoffwechselwirkungen und Nebenwirkungen der medikamentösen Diabetesbehandlung. Tabelle 5.23 gibt



**Tabelle 5.19.** Konventioneller Diätplan für Diabetiker. *E* Eiweiß, *F* Fett, *KH* Kohlenhydrate, *KHE* Kohlenhydrataustauscheinheiten

	10 KHE	12 KHE	15 KHE	18 KHE	20 KHE	22 KHE	24 KHE	26 KHE
<b>Energiegehalt:</b>	1200 kcal	1400 kcal	1600 kcal	1800 kcal	2000 kcal	2200 kcal	2400 kcal	2600 kcal
<b>Makronährstoffe:</b>	60 g E 45 g F 130 g KH	65 g E 50 g F 155 g KH	70 g E 50 g F 190 g KH	75 g E 65 g F 230 g KH	80 g E 75 g F 250 g KH	80 g E 80 g F 275 g KH	90 g E 80 g F 300 g KH	100 g E 90 g F 325 g KH
<b>KHE-Verteilung:</b>								
1. Frühstück	2 KHE	2 1/2 KHE	3 1/2 KHE	3 1/2 KHE	4 1/2 KHE	4 1/2 KHE	4 1/2 KHE	4 1/2 KHE
2. Frühstück	1 1/2 KHE	2 KHE	2 KHE	3 KHE	3 KHE	3 KHE	4 KHE	4 KHE
Zwischenmahlzeit	-	-	-	-	-	-	-	2 KHE
Mittagessen	2 KHE	3 KHE	3 KHE	4 KHE	4 KHE	5 KHE	5 KHE	5 KHE
Zwischenmahlzeit	1 1/2 KHE	1 1/2 KHE	2 1/2 KHE	2 1/2 KHE	2 1/2 KHE	3 1/2 KHE	3 1/2 KHE	3 1/2 KHE
Abendessen	2 KHE	2 KHE	3 KHE	3 KHE	4 KHE	4 KHE	4 KHE	4 KHE
Spätmahlzeit	1 KHE	1 KHE	1 KHE	2 KHE	2 KHE	2 KHE	2 KHE	3 KHE

Eine individuelle, von hier abweichende, KHE-Verteilung ist möglich.

**Tabelle 5.20.** Beispiel eines Tageskostplanes für eine konventionelle Diabetesdiät

	Tagesbeispiel
Frühstück 4 KHE	90 g Roggenbrot 10 g Streichfett 25 g Konfitüre mit Zuckeraustauschstoff Kaffee/Tee
Zwischenmahlzeit 3 KHE	60 g Mischbrot 5 g Streichfett 100 g Tomatenscheiben 250 g Milch, 1,5% Fettgehalt
Mittag 5 KHE	320 g Kartoffeln 200 g Bohnengemüse 100 g Rostbeef 15 g Kochfett 100 g Apfel
Zwischenmahlzeit 2 KHE	45 g Roggenbrot 5 g Streichfett 15 g Konfitüre mit Zuckeraustauschstoff Kaffee/Tee
Abend 4 KHE	70 g Vollkornbrot 30 g Mischbrot 10 g Streichfett 20 g Edamerkäse, 30% Fett i. Tr. 20 g Schinken 200 g Gurkensalat Tee/Mineralwasser
Zwischenmahlzeit 2 KHE	30 g Roggenbrot 5 g Streichfett 50 g Paprikastreifen 120 g Birne

**Tabelle 5.21.** Therapeutische Effekte verschiedener Monotherapien bei Patienten mit einem Typ-II-Diabetes

	Insulin	Sulfonylharnstoffe	Metformin	Acarbose
Übergewicht	↑↑	↑	↓	=
Hyperglykämie	↓↓	↓	↓	↓
Insulinresistenz	↑-	↑-	↓	↓?
Hyperinsulinismus	↑	↑	↓	↓
Triglyzeride	↓↑	-	↓	↓-
Cholesterol	=↓	=	↓	=↓
HDL-Cholesterin	↑	-	=↑	=
Hypertonie	=↑	=	=	=
Arteriosklerose	↑?	↑?	↓?	↓?

**Tabelle 5.22.** Unerwünschte Wirkungen der medikamentösen Behandlung bei Typ-II-Diabetes

	Insulin	Sulfonylharnstoffe	Metformin	Acarbose
Hypoglykämie	++	+	-	-
Gastrointestinale Störungen	-	-	+	++
Blutbildveränderungen	-	(+)	(-)	-
Laktatazidosen	-	-	+	-
Tödliche Komplikationen	(+)	(+)	(+)	-

Tabelle 5.23. Auswahl von Humaninsulinpräparaten

	Hersteller
<i>Normalinsuline</i>	
1 ml enthält 40 IE	
H-Insulin Hoechst®	(Höchst)
Insulin Actrapid HM® 40 IE/ml	(Novo Nordisk)
Berlinsulin H Normal® U-40	(Berlin-Chemie)
1 ml enthält 100 IE (für Pens)	
H-Insulin 100 Hoechst für Optipen®	(Hoechst)
Huminsulin Normal für Pen®	(Lilly)
<i>Verzögerungsinsuline</i>	
1 ml enthält 40 IE	
Insulin Protaphan® (Protamin)	(Novo Nordisk)
Basal H Insulin® (Protamin)	(Hoechst)
Huminsulin Basal® (Protamin)	(Lilly)
Insulin Monotard® (Zink)	(Novo Nordisk)
Insulin Ultratard® (Zink)	(Novo Nordisk)
1 ml enthält 100 IE (für Pen)	
Basal H 100 Hoechst für Optipen®	(Hoechst)
Insulin Protaphan HM Novolet® 1,5 ml/3 ml, 100 IE/ml	(Novo Nordisk)
Huminsulin Basal (NPH) für Pen®	(Lilly)
<i>Mischinsuline (Normalinsuline/NPH-Insuline)</i>	
1 ml enthält 40 IE	
Insulin Actraphane HM 30/70® (30%/70%)	(Novo Nordisk)
Insulin Mixtard 30/70, Human® (30%/70%)	(Novo Nordisk)
Depot-H Insulin Hoechst® (25%/75%)	(Hoechst)
Depot-H Insulin Hoechst® (50%/50%)	(Hoechst)
Komb-H 15 Insulin Hoechst® (15%/85%)	(Hoechst)
Huminsulin Profil 1-4® (10-40%/90-60%)	(Lilly)
1 ml enthält 100 IE	
Depot H Insulin 100 Hoechst für Optipen® (25%/75%)	(Hoechst)
Insulin Actraphane HM 30/70 Novolet® 1,5 ml/3 ml 100 IE/ml (30%/70%)	(Novo Nordisk)
Berinsulin H 10-40/90-60® (10-40%/90-60%)	(Berlin-Chemie)

Tabelle 5.24. Klinische Indikatoren für die Kapazität der Insulinsekretion bei Typ-II-Diabetikern

	„Residuale“ Insulinsekretion	
	Ausreichend	Erschöpft
Anamnese	Diabetesdauer < 5 Jahre Gewichtszunahme Keine Symptome (Durst etc.)	Diabetesdauer > 5 Jahre Gewichtsabnahme Zunehmende Symptome
Status	Keine oder nur leichte diabetes-spezifische Komplikationen	Neuropathie Albuminurie (Proteinurie) Proliferative Retinopathie
Labor	„Base excess“ ↑, Laktat = C-Peptid > 1,1 nmol/l (nach Stimulation) Serum-Insulin ↑ (basal oder stimuliert)	Azidose, Laktat ↑ C-Peptid < 1,1 nmol/l (nach Stimulation) Serum-Insulin ↓ (basal oder stimuliert)

eine Auswahl verschiedener Insulinpräparate. Indikationen für eine Insulintherapie sind:

- Insulinabhängiger Diabetes mellitus (Typ I),
- Coma diabeticum,
- Kontraindikationen der oralen Antidiabetika wie „Sekundärversagen“, Schwangerschaft,
- diabetische Polyuropathie, mikroangiopathisches Spätsyndrom, diabetische Nephropathie.

Bei Typ-II-Diabetikern ist die Abschätzung der residualen Insulinsekretionskapazität Grundlage der Therapieentscheidung (s. Tabelle 5.24).

Bei insulinbehandelten Patienten gelten abhängig vom Behandlungsregime folgende praktische Empfehlungen: Bei 2maliger Insulininjektion (meist konventionelle Insulintherapie) beginnt man mit 3 Haupt- und 3 Zwischenmahlzeiten und konzipiert evtl. die Mahlzeitenverteilung nach den Ergebnissen des Blutzuckertagesprofils. Bei mehrmaliger Insulininjektion oder intensivierter Insulintherapie sind Zwischenmahlzeiten hilfreich. In diesem Fall ist es einfacher, die Insulingabe und die Mahlzeiten flexibel aufeinander abzustimmen (liberalisierte Therapie) und von starren Mahlzeitenplänen abzuweichen. In der Praxis halten sich viele Diabetiker immer noch an eine kohlenhydratreduzierte (Kohlenhydratgehalt ca. 37% der Energiezufuhr), aber fettreiche (40-47% der Energiezufuhr) Kost.

Für die standardisierte und qualitativ hochstehende Betreuung und Überwachung von Patienten

<b>Jahr:</b>	<b>Datum (Tag/Monat)</b>	I. Quartal: / /	II. Quartal: / /	III. Quartal: / /	IV. Quartal: / /
<b>Vereinbarte Ziele für dieses Quartal</b>					
<b>Jahresziele</b>	<b>In jedem Quartal</b>	(je nach Befund auch häufiger oder seltener)			
_____ kg	⇒ Körpergewicht				
/ _____ mmHg	⇒ Blutdruck (5 min. Ruhe)	/	/	/	/
/	⇒ Blutzucker nücht./postpr.	/	/	/	/
/ _____ %	⇒ HbA <sub>1c</sub> / HbA <sub>1c</sub>	/	/	/	/
_____ pro Quartal	⇒ Schwere Hypoglykämien				
_____ pro Woche	⇒ Häufigkeit Selbstkontrolle				
	Mikroalbuminurie				
	Körp. Untersuchung (Beine, Pulse)				
	<b>Einmal im Jahr</b>	(je nach Befund auch häufiger oder seltener)			
< _____	⇒ Cholesterin				
> / < _____	⇒ HDL-/LDL-Cholesterin	/	/	/	/
< _____	⇒ Triglyceride				
	Kreatinin im Serum				
	Augenbefund				
	Beine (einschl. Gefäße)				
<b>Außerdem</b>	Neurol. US (klin., techn.)				
Wohlbefinden	Andere techn. Unters. (z.B. EKG, Sono etc.)				
Nicht-Rauchen					

Abb. 5.3. Ausschnitt aus dem Gesundheitspaß Diabetes. (Mit freundlicher Genehmigung der Deutschen Diabetes-Gesellschaft)

mit einem Diabetes mellitus wurde der Gesundheitspaß Diabetes der Deutschen Diabetes Gesellschaft eingeführt (Abb. 5.3). Er legt die kurz- und mittelfristigen Behandlungsziele sowie die zu überwachenden Parameter fest.

### 5.5.2.3 Lipidsenkende Kost bei primärer Hyperlipidämie

Es gibt verschiedene Energiestufen in Kombination mit anderen Diäten. Diabetesdiät, sowie Diät bei Hyperurikämie möglich.

**Indikationen.** Nachgewiesene und biochemisch charakterisierte Fettstoffwechselstörungen, Atherosklerose.

**Definition.** Fettarme (<30% der Energiezufuhr, Cholesterin <300 mg/Tag) oder fettmodifizierte (hoher Anteil an mehrfach ungesättigten Fettsäuren), ballaststoffreiche Diät (abhängig von der zugrundeliegenden Fettstoffwechselstörung).

**Ziele.** Normalisierung der Plasmalipide (Gesamtcholesterin, LDL-Cholesterin, HDL-Cholesterin, Triglyceride), Senkung des kardiovaskulären Risikos als Primär- oder Sekundärprävention der Atherosklerose.

**Anmerkung.** Die Ernährung ist ein wichtiger Teil der Behandlung von Fettstoffwechselstörungen und des mit ihnen verbundenen atherogenen Risikos. Tabelle 5.25 zeigt schematisch die Beeinflussung von Plasmalipiden durch Ernährungsfaktoren. Diätetische Grundsätze einer „lipidsenkenden“ Kost sind die Begrenzung der Fett- und Cholesterinzufuhr, die qualitative Änderung der Nahrungsfette (z.B. Erhöhung des Anteils einfach- und mehrfach ungesättigter bei gleichzeitiger Senkung des Anteils gesättigter Fettsäuren), die Erhöhung des Anteils komplexer Kohlenhydrate und der Ballaststoffzufuhr (lösliche Ballaststoffe: Pektin, Guar, Haferkleie, Hülsenfrüchte), der Austausch tierischer gegen pflanzliche Fette und Eiweiß sowie im Einzelfall (Hypertriglyceridämie) die gezielte Alko-

Tabelle 5.25. Diätetische Beeinflussung verschiedener Plasmalipidfraktionen

Kostform	Lipidfraktionen			
	Chylomikronen	VLDL	LDL	HDL
Reduktionskost	↓↓	↓↓	=	(↓)
Fettarme Kost	↓	(↑)	↓↓	↓
Cholesterinarm	=	=	(↓)	(↓)
Fettaustausch				
Linolsäurereich	=	=	↓	(↓)
Ölsäurereich	=	=	↓	=
LCT-MCT	↓	=	=	(↑)
ω <sub>3</sub> -Fettsäuren > 5 g/Tag	=	↓	(↓)	=
Ballaststoffreich	=	↓	↓	=
Komplexe Kohlenhydrate ↑	=	(↓)	=	=
Alkoholkarenz	↓	↓	=	(↓)

**Tabelle 5.26.** Prinzipien einer fettarmen Ernährung zur Prävention und Behandlung der koronaren Herzerkrankung. *SFA* gesättigte Fettsäuren, *MUFA* einfach ungesättigte Fettsäuren, *PUFA* mehrfach ungesättigte Fettsäuren, *KH* Kohlenhydrate, *BST* Ballaststoffe

Prinzip	Menge	Lebensmittel
Gesamtfett ↓ SFA ↓	< 30% Energie 7–10%	<i>Reduzieren oder meiden:</i> Butter, gehärtete Margarine, Sahne, Eis, fetter Käse, fettes Fleisch, Würste, Torten, Pasteten, Kondensmilch, fettreiche Milchprodukte, (Spirituosen)  <i>Erlaubt:</i> Fisch, Geflügel
MUFA (↑)	10–15%	<i>Erlaubt:</i> Pflanzliche Öle, Olivenöl
PUFA ↑	7–10%	
Cholesterin ↓	< 300 mg/Tag	<i>Erlaubt:</i> 2 Eier/Woche, Innereien 2mal/Monat
Komplexe KH ↑	> 40% Energie	<i>Erlaubt:</i> Obst, Gemüse, Bohnen, Linsen, Cerealien
BST ↑	35 g/Tag	

holkarenz. Verschiedene Fachgesellschaft und auch die Weltgesundheitsbehörde haben Empfehlungen für eine fettarme Ernährung veröffentlicht.

Die „American Heart Association“ (AHA) hat für die Prävention der koronaren Herzerkrankungen die folgenden Richtlinien herausgegeben:

Tabelle 5.27. Lebensmittel mit hohem Fettgehalt

	Gehalt pro 100 g <sup>a</sup>
Schmalz	90 g
Speck	60–80 g
Salami	50 g
Leberwurst	40 g
Camembert (35% F. i. Tr.)	34 g
Eigelb	32 g
Gans	31 g
Huhn	20 g
Gouda (45% F. i. Tr.)	20 g

<sup>a</sup> Angaben bezogen auf den „eßbaren“ Anteil unter Berücksichtigung der Verluste vor der Zubereitung.

Tabelle 5.28. Lebensmittel mit hohem Cholesteringehalt

	Gehalt pro 100 g <sup>a</sup>
Hirn	~ 2000 mg
Hühnerei gesamt	~ 600 mg
Eigelb	1650 mg
Leber	250–360 mg
Hummer	180 mg
Muscheln	150 mg
Garnelen	140 mg

<sup>a</sup> Angaben bezogen auf den „eßbaren“ Anteil unter Berücksichtigung der Verluste vor der Zubereitung.

- Die Gesamtfettzufuhr beträgt <30% der Energiezufuhr.
- Dabei ist der Anteil der gesättigten Fettsäuren <10%, die mehrfach ungesättigten Fettsäuren sind auf maximal 10% beschränkt, während die

**Tabelle 5.29.** Trans-Fettsäuregehalt ausgewählter Lebensmittel in % des Gesamtfettgehaltes

	(%)
Kekse	48
Salzgebäck	43
Lutschnbonbons	39
Pommes Frites	37
Pudding	36
Margarine	36
Kuchen	35
Kartoffelchips	30

einfach ungesättigten Fettsäuren bis zu 15% der Energiezufuhr betragen.

- Die Cholesterinaufnahme beträgt <300 mg/Tag.
- Kohlenhydrate decken >50% der Energiezufuhr, komplexe Kohlenhydrate werden bevorzugt.
- Die Natriummenge wird auf 3 g/Tag begrenzt.
- Ein Glas Wein oder Bier pro Tag sind erlaubt.
- Es soll ein „normales“ Körpergewicht angestrebt werden.

Bei erhöhten Plasmacholesterinspiegeln werden eine Stufe-1- oder eine Stufe-2-Diät empfohlen. Die Stufen unterscheiden sich im Anteil der „gesättigten“ Fette (Stufe 1: 8–10% der Energiezufuhr, Stufe 2: <7% der Energiezufuhr) und der Cholesterinmenge (Stufe 1: <300 mg/Tag; Stufe 2: <200 mg/Tag).

Zur Lebensmittelauswahl einer fettarmen Ernährung nach den Empfehlungen der AHA und den Empfehlungen der Europäischen Atherosklerosege-

sellschaft s. Tabelle 5.26. Bei der diätetischen Behandlung von Fettstoffwechselstörungen sind Art und Menge der Nahrungsfette (vgl. Tabellen 5.27–5.30) und des -cholesterins, Art und Menge der Nahrungskohlenhydrate, die Energiebilanz und das Körpergewicht zu berücksichtigen. Dem Patienten ist eine Hilfestellung im Hinblick auf die Einschätzung des Fettgehalts von Lebensmitteln zu geben.

Beispiel Käse: Man unterscheidet zwischen 8 Fettgehaltsstufen:

- Doppelrahmstufe 68–87% Fett,
- Rahmstufe 50–59% Fett,
- Vollfettstufe 45–49,5% Fett,
- Fettstufe 40–44,9% Fett,
- Dreiviertelfettstufe 30–39,9% Fett,
- Halbfettstufe 20–29,9% Fett,
- Viertelfettstufe 10–19,9% Fett und
- Magerstufe 0–9,9% Fett.

Der absolute Fettgehalt beträgt bei einem Emmentaler Käse (= Hartkäse) mit 45% Fett i. Tr. 31,5%, bei einem Gouda (= Schnittkäse) mit 45% Fett i. Tr. 27,0%, bei einem Camembert mit 60% Fett i. Tr. 30% und Speisequark mit 40% Fett i. Tr. 12%. „Light“-Käse enthält maximal 32,5% Fett i. Tr. (Dreiviertelfettstufe).

Die lipidsenkende Kost sollte ballaststoffreich sein und insbesondere lösliche Ballaststoffe enthalten. Nichtlösliche Ballaststoffe wie Lignin, Zellulose, Weizen- und Maiskleie haben keinen Effekt auf den Fettstoffwechsel. Demgegenüber haben Pektine, Guar und z. T. auch Haferkleie in großen Mengen einen deutlichen Effekt auf das Plasmalipidmu-

**Tabelle 5.30.** Fettsäurezusammensetzung einiger Nahrungsfette

	Fettsäuren (in %)			P/S-Quotient
	Gesättigt (SFA)	Einfach ungesättigt (MUFA)	Mehrfach ungesättigt (PUFA)	
Butter	65	31	4	0,06
Schweineschmalz	42	48	10	0,23
Gänseschmalz	27	57	11	0,41
Erdnußöl	16	56	28	1,75
Oliveneröl	14	77	9	0,64
Maiskeimöl	13	27	60	4,61
Sojaöl	13	23	64	4,92
Leinöl	10	18	72	7,20
Sonnenblumenöl	11	25	64	5,81
Distelöl	9	13	78	8,66
Kokosfett	91	7	2	0,02
Palmkernfett	83	14	3	0,04
Margarine	12–50	22–36	16–32	0,77

**Tabelle 5.31.** Ernährungsempfehlungen der Atherosklerosegesellschaften und der WHO. *SFA* gesättigte Fettsäuren, *MUFA* einfach ungesättigte Fettsäuren, *PUFA* mehrfach ungesättigte Fettsäuren

	American Heart Association <sup>a</sup>	European Atherosclerosis Society <sup>b</sup>	WHO <sup>c</sup>	
	Zielgruppen			
	Patienten mit Hypercholesterinämie; alle Menschen	Personen mit hohem kardiovaskulärem Risiko; alle Menschen	Alle Menschen	Patienten mit kardiovaskulärem Risiko
<b>Zufuhr an Makronährstoffen (% der Energiezufuhr)</b>				
<i>Kohlenhydrate</i>				
Gesamt	50–60			
Komplexe Kohlenhydrate		Empfohlen	>40	>45
Ballaststoffe		35 g/Tag		
<i>Fette</i>				
Gesamt	<30	≤30	35	30
SFA	10	<10	15	10
MUFA	10–15	10–15		
PUFA	≤10	7–10		
P:S-Quotient			≤0,5	≤1,0
Cholesterin	100 mg/1000 kcal	< 300 mg/Tag		<100 mg/1000 kcal
<i>Eiweiß</i>	10–20		12–13	12–13

<sup>a</sup> JAMA 253, 2080, 1985.

<sup>b</sup> Nutrition, Metabolism and Cardiovascular Dis. 2, 113, 1992.

<sup>c</sup> WHO, Healthy Nutrition: Prevention of nutrition-related diseases in Europe, Kopenhagen, 1988.

ster: 10 g Pektine (enthalten in 2,5 kg Äpfeln) senken den Cholesterinspiegel um etwa 10%. Im Hinblick auf die Senkung des kardiovaskulären Risikos enthält die Kostform immer auch reichlich Antioxidantien (Vitamin E, C, und  $\beta$ -Carotin) durch hohen Verzehr pflanzlicher Fette, Obst und Frischgemüse. Tabelle 5.31 zeigt die Empfehlungen der American Heart Association, der Europäischen Atherosklerosegesellschaft sowie der Weltgesundheitsbehörde im Vergleich. Eine lipidsenkende Kost wird individuell entsprechend der zugrundeliegenden Fettstoffwechselstörung konzipiert. Eine differenzierte Diagnostik des Lipidstoffwechsels ist deshalb Voraussetzung einer ernährungsmedizinischen Behandlung (vgl. Kap. 3.6.5.3).

Der Erfolg einer diätetischen Behandlung ist abhängig von dem Ausmaß der Fettstoffwechselstörung, der jeweiligen diätetischen Einschränkung bzw. Modifikation und dem Gesamtkonzept der Behandlung (s. Tabelle 5.32). Eine 1%ige Senkung des Plasmacholesterinspiegels bewirkt eine 2%ige Senkung des kardiovaskulären Risikos. In einem unausgewählten Kollektiv von Patienten mit einer Fettstoffwechselstörung kann z.B. mit einer der oben genannten fettarmen Diät maximal eine Senkung

**Tabelle 5.32.** Beeinflussung der LDL-Spiegel durch verschiedene diätetische Strategien

Maßnahme	LDL-Reduktion (%)
Nur 25% aller Kalorien aus tierischem Fett	15–20
Quotient ungesättigtes/ gesättigtes Fett >1	6–15
Gleichgewicht zwischen Energiezufuhr und -verbrauch	6–10
Vegetarische Ernährung	8–15
Mehr Fasern	4–6
Nahrungscholesterin <300 mg/Tag	2–4

der Plasmalipidparameter um 15–20% der Ausgangswerte erreicht werden. Im Einzelfall könne die Veränderungen des LDL-Cholesterin, durch Diät aber auch 50% erreichen. Möglicherweise profitiert eine bisher weder phäno- noch genotypisch charakterisierte Untergruppe von Patienten besonders von einer diätetischen Behandlung. Demgegenüber zeigen andere Patienten nur einen geringen

**Tabelle 5.33.** Einfluß verschiedener Lipostatika auf das Plasmalipidmuster und die Plasmaglukosespiegel

	LDL	VLDL	HDL	GLUKOSE
Fibrate	↓	↓	↑	↔
HMG-CoA-Reduktasehemmer	↓	↔	↔, ↑	↔
Resine	↓	↑	↔, ↑	↔
Nikotinsäure	↓	↓	↑	(↓), ↑
ProbucoI	↓	↔	↓, ↔	↔

Therapieerfolg. Der Behandlungserfolg erscheint abhängig von den Ausgangswerten: bei höheren Werten ist der Effekt deutlicher. Auch zeigen Männer mit einem Apo E 3,4-Phänotyp eine deutlichere LDL-Cholesterinsenkung unter Diät.

Die Diätetik ist immer Teil eines Gesamtbehandlungskonzeptes, welches in jedem Fall den Lebensstil (Streßprophylaxe, regelmäßige körperliche Belastung, Nikotinkarenz, mäßiger Alkoholkonsum), im Einzelfall aber auch eine medikamentöse Behandlung umfassen muß. Die Diät muß einer möglichen medikamentösen Behandlung vorhergehen und sollte auch unter medikamentöser Behandlung fortgeführt werden (vgl. Tabelle 5.36). Ein Medikament kann nie die Diät ersetzen. Der Erfolg einer diätetischen Maßnahme wird frühestens nach 6–8 Wochen beurteilt. Dies ist nur bei Kenntnis der Plasmalipide und eines aktuellen Ernährungsprotokolls möglich. Die Tabellen 5.33–5.35 geben einen Überblick über die Lipostatika, ihre Wirkmechanismen, Wirksamkeit, Nebenwirkungen, Dosierungen sowie Handelsnamen der gebräuchlichsten Präparate. Tabelle 5.36 (s. S. 285) gibt Anleitung für einen differenzierten Einsatz von Lipostatika.

**Tabelle 5.34.** Wirkstoffgruppen, Effekte und Nebenwirkungen von Lipostatika

Wirkstoffgruppe	Wirkprinzip	Effekt auf Plasmalipoproteine	Unerwünschte Begleiterscheinungen
HMG-CoA-Reduktasehemmer (= Statin)	Aktivierung der LDL-Rezeptoren durch Drosselung der zelleigenen Cholesterinsynthese	1. ↓ LDL-Cholesterin um 20–40% 2. ↓ Triglyzeride um 5–10 % 3. ↑ HDL-Cholesterin um 5–10%	Selten CPK-Anstieg
Anionenaustauscher	Reduktion der Gallensäurerückresorption aus dem Darm. Die Leber muß nun mehr Gallensäure produzieren und verbraucht mehr LDL-Cholesterin	1. ↓ LDL-Cholesterin um 10–35% 2. ↑ (!) Triglyzeride um 5–20% 3. ↑ HDL-Cholesterin um 5–10%	Obstipation
Kombination von HMG-CoA-Reduktasehemmern mit Anionenaustauschern	Höchstmögliche Aktivierung der hepatischen LDL-Rezeptoren	1. ↓ LDL-Cholesterin 40–60%	Siehe oben
Fibrate	1. Steigerung des intravasalen Triglyzeridabbaus durch die Aktivierung der Lipoproteinlipase 2. Senkung der freien Fettsäuren 3. Fragliche Aktivierung der LDL-Rezeptoren	1. ↓ Triglyzeride um 40–60% 2. ↓ LDL-Cholesterin um 10–20% 3. ↑ HDL-Cholesterin um 10–20%	Selten Magendrücken Gallensteinrisiko erhöht bei Medikamenten von Clofibratyp Diarrhoen
Nikotinsäure	1. Hemmung der Lipolyse im Fettgewebe mit verminderter Ausstrom freier Fettsäuren in das Plasma 2. Verminderte VLDL-Synthese der Leber aufgrund des niedrigeren Angebots freier Fettsäuren	1. ↓ Triglyzeride um 40–60% 2. ↓ LDL-Cholesterin um 10–20% 3. ↑ HDL-Cholesterin um 10–40%	1. „Flush“ mit Tachyphylaxie 2. Gelegentlich erhöhte Plasmaspiegel der Glukose und Harnsäure
ω <sub>3</sub> -Fettsäuren	Inhibition der hepatischen Triglyzeridsynthese	↓ Triglyzeride um 20–60% (stark dosisabhängig)	Nicht selten Aufstoßen mit Fischgeschmack

Tabelle 5.35. Dosierung von Lipostatika

Gruppe	Wirkstoff	Handelsname (Beispiele)	Dosierung (pro Tag)
1. Fibrate	Bezafibrat	Bezacur®	3mal 200 mg
		Bezafibrat®	
	Clofibrat	Cedur®	3mal 500 mg
		Clofibrat	
Fenofibrat	Durafenat®	500 Stada®	2mal 100 mg
		Duolip 500®	
	Fenofibrat	Regelan®	2mal 100 mg
		Fenofibrat	
Gemfibrozil	Fenofibrat-ratiopharm®	2mal 450 mg	
	Lipanthyl®		
Etofibrat	Gevilon®	1mal 500 mg	
	Lipo-Merz-retard®		
2. HMG-CoA-Reduktasehemmer	Pravastatin	Pravasin®	10–40 mg
		Liprevil®	
	Lovastatin	Mevinacor®	10–80 mg
		Zocor®	
Simvastatin	Denan®	5–40 mg	
	Locol®		
Fluvastatin	Locol®	40–(80) mg	
	Cranoc®		
3. Resine	Colestyramin	Quantalan®	8–32 g
		Colestyramin-Stada®	
		Colestyrucent®	
	Colestipol	Colestabyl®	10–40 g
Colestid®			
4. Nikotinsäure	Xantinol-nicotinat	Complamin spez.®	bis 3 g
		Inositol-nicotinat	
	Acipimox	Olbemox®	2mal 250 mg
5. Probuco	Probuco	Lurselle®	2mal 500 mg
6. Sterine	Sitosterin	Liposit-Merz®	Bis 6 g
		Lipifug®	
		Sito-Lande®	

Die Entscheidung für eine lipidsenkende Therapie ist abhängig von den vorliegenden Risikofaktoren. Tabelle 5.37 beschreibt einen Entscheidungsalgorithmus bei Vorliegen einer Hypercholesterinämie. Tabelle 5.38 bietet analog eine Entscheidungshilfe für die Behandlung einer Hypertriglyceridämie.

Eine differenzierte Risikofaktorenberechnung erlaubt der PROCAM-Algorithmus (Prospective

Cardiovascular Münster Study) nach folgender Formel:<sup>7</sup>

### Differenziertes Vorgehen bei Fettstoffwechselstörungen

#### Hypercholesterinämie

**Indikationen.** Familiäre Hypercholesterinämien, Hyperlipoproteinämie Typ IIa.

**Definition.** Isokalorische und kohlenhydratreiche Kost mit Einschränkung des Fettanteils auf maximal 25% der Gesamtkalorien, cholesterinarme Kost (<200 mg/Tag), hoher Linolsäureanteil (etwa 8 Kal.%) sowie ballaststoffreich (>30 g/Tag).

<sup>7</sup> Positiv:

- Alter (Männer >45, Frauen >55 Jahre oder vorzeitige Menopause ohne Östrogenbehandlung),
- Familienanamnese für KHK,
- Rauchen,
- Hypertonus,
- HDL-Cholesterin <0,9 mmol/l,
- Diabetes mellitus,
- (Fibrinogen).

Negativ:

HDL-Cholesterin >1,6 mmol/l.

$$\begin{aligned}
 1 &= 1/(1+\exp(-y)) \text{ wobei } y = \\
 &= -12,3199+(\text{Alter in Jahren} \cdot 0,1001) \\
 &+ (\text{systolischer Blutdruck in mmHg} \cdot 0,0118) \\
 &+ (\text{LDL-Cholesterin in mg/dl} \cdot 0,0152) \\
 &+ (\text{HDL-Cholesterin in mg/dl} \cdot -0,045) \\
 &+ (\ln 10 (\text{Triglyzeride in mg/dl} \cdot 0,3346) \\
 &+ (\text{Zigarettenrauchen, falls nein} = 0, \\
 &\text{falls ja} = 1, \cdot 0,9266) \\
 &+ (\text{Diabetes mellitus, falls nein} = 0, \\
 &\text{falls ja} = 1, \cdot 0,4015) \\
 &= (\text{Familienanamnese für Myokardinfarkt, falls nein} = 0, \text{ falls ja} = 1, \cdot 0,4193) \\
 &+ (\text{Angina pectoris, falls nein} = 0, \\
 &\text{falls ja} = 1, \cdot 1,319)
 \end{aligned}$$

Diese Formel ist eine multiple logistische Funktion des Globalrisikos.

*Beispiel:* Ein 55jähriger Raucher hat einen systolischen Blutdruck von 160 mmHg, ein LDL-Cholesterin von 165 mg/dl, ein HDL-Cholesterin von 30 mg/dl, einen Nüchtern-Triglyzeridspiegel von 280 mg/dl und eine normale Blutglukose. Sein Vater ist mit 55 Jahren am Myokardinfarkt verstorben. Bei dem Patienten gibt es keinen Anhalt für Angina pectoris. In diesem Falle ist:

$$\begin{aligned}
 1 &= 1/(1+\exp(-12,3199)+(55 \cdot 0,1001) \\
 &+ (160 \cdot 0,0118)+(165 \cdot 0,0152)+(30 \cdot -0,045) \\
 &+ (\log (280) \cdot 0,3346)+(1 \cdot 0,9266)+(0 \cdot 0,4015) \\
 &+ (1 \cdot 0,4193)+(0 \cdot 1,319)) = 0,37.
 \end{aligned}$$

Das heißt, daß bei 37% aller Männer, die diese Konstellation an Risikofaktoren aufweisen, ein Herzinfarkt innerhalb von 8 Jahren zu erwarten ist. Die Obergrenzen der Risikoquintilen nach dem PROCAM-Algorithmus zeigt Tabelle 5.39, s. S. 287.



**Tabelle 5.36.** Empfehlungen für eine differenzierte lipidsenkende Behandlung. (Mod. nach Betteridge et al. 1993 und Greten et al. 1995)

Fettstoffwechselstörung Typ	LDL-Cholesterin	Ausmaß der Fettstoffwechselstörung	Diät	Medikamente 1. Wahl	Medikamente 2. Wahl
IIa	↑	Mäßig Schwer	+ +	Anionenaustauscher Statine	Fibrate (ProbucoI)
IIb	↑	Mäßig Schwer	+ +	Fibrate Ionenaustauscher + Fibrate (oder Statine)	Nikotinsäure Nikotinsäure
III	N/↓	Schwer	+	Fibrate	(Statine?)
IV	N	Mäßig Schwer	+ +	Fibrate Fibrate (+ Nikotinsäure)	Nikotinsäure
V	N	Schwer	+	Nikotinsäure (+ Fibrate)	Fibrate ω-Fettsäuren (Fischöl)

Eine schwere Hyperlipidämie besteht bei Plasmacholesterinspiegeln >7,8 mmol/l und Plasmatriglyzeridwerten >4,5 mmol/l.

**Tabelle 5.37.** Algorithmus für die Behandlung einer Hypercholesterinämie. KHK koronare Herzerkrankung. (Aus ATP II 1933)

	Plasmacholesterin	Diät	Medikament	Behandlungsziel
<2 Risikofaktoren	≥4,1 mmol/l	+	0	<4,1 mmol/l
	≥4,9 mmol/l	+	+	<4,1 mmol/l
≥2 Risikofaktoren	≥3,4 mmol/l	+	0	<3,4 mmol/l
	≥4,1 mmol/l	+	+	<3,4 mmol/l
Manifeste KHK	>2,6 mmol/l	+	0	≤2,6 mmol/l
	≥3,4 mmol/l	+	+	≤2,6 mmol/l

**Tabelle 5.38.** Richtlinien für die Behandlung einer Hypertriglyzeridämie. (Aus International Task Force 1992)

	Konservativ	Medikamentös
Triglyzeride 2,3–4,6 mmol/l LDL-Cholesterin <3,5 mmol/l	Reduktionsdiät bei Übergewicht, Alkoholkarenz, fettarme Diät, Bewegung, Behandlung der Ursache	Bei HDL <0,9 mmol/l und koronarem Risiko
Triglyzeride >4,6 mmol/l LDL-Cholesterin <3,5 mmol/l		Bei persistierender Hypertriglyzeridämie

**Ziele.** Senkung des Cholesterin- bzw. LDL-Cholesterinspiegels, Senkung des atherogenen Risikos, normales Körpergewicht (BMI = 20–25 kg/m<sup>2</sup>).

**Anmerkung.** Der Bedarf an fettlöslichen Vitaminen wird in dieser Kost nur knapp gedeckt. Für Patienten ist es nicht immer leicht, die relativ großen Mengen ballaststoffreicher, vegetabilier Nahrungsmittel aufzuessen.

### Kombinierte Fettstoffwechselstörungen

**Indikationen.** Kombinierte Hyperlipidämien Typ IIb, Typ III, Typ IV n. Fredrickson. Bei primären Hyperlipidämien Typ IV und V ist auch bei nur leichtem Übergewicht eine Reduktionskost besser geeignet (s. 5.5.2.1).

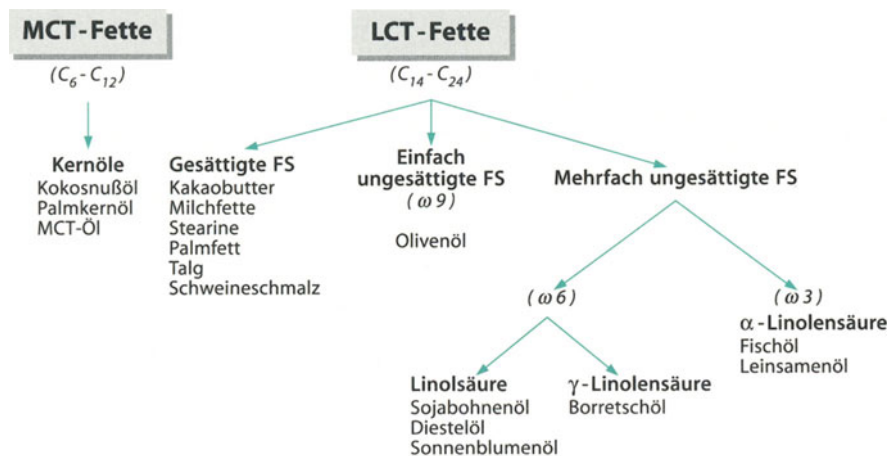


Abb. 5.4. Einteilung der Nahrungsfette. MCT mittelkettige Triglyzide, LCT

**Definition.** Festlegung der Kohlenhydratmenge, Bevorzugung komplexer Kohlenhydrate und Begrenzung der Oligosaccharide wie bei Diabetesdiät (s. 5.5.2.2). Fettanteil <30 Energieprozent, der Anteil der mehrfach ungesättigten Fettsäuren (hauptsächlich Linolsäure) sowie von Monoensäuren (z. B. Ölsäure) und gesättigten Fettsäuren (hauptsächlich Palmitinsäure) sollte je etwa ein Drittel betragen. Der P/S-Quotient entspricht 1,0 (wünschenswert >0,5). Zum Fettgehalt und Fettsäurezusammensetzung verschiedener Nahrungsfette, s. Abb. 5.4. Der Cholesteringehalt sollte <300 mg/Tag liegen (100 mg/1000 kcal). Der Ballaststoffanteil liegt bei 30 g/Tag.

**Ziele.** Normalisierung der Triglyzerid- oder Cholesterin- bzw. LDL-Cholesterinspiegel, Senkung des atherogenen Risikos.

**Anmerkung.** Die Kost ist reich an pflanzlichen und arm an tierischen Fetten. Leicht resorbierbare Zucker sollten gemieden werden. Der Einsatz von  $\omega_3$ -Fettsäuren kann zur Senkung erhöhter Triglyzerid-(VLDL-) Spiegel beitragen. Hierzu bieten sich natürliche Lebensmittel, Lebertran und Fischölkonzentrate an. Wirksame Dosierungen sind 2 g Eikosapentaensäure und 1,4 g Docosahexaensäure. Dies entspricht beispielsweise 170 g Makrele bzw. 155 g Hering/Tag, 2,3 l (!) Lebertran bzw. 10 g eines Fischölkonzentrats (z. B. Maxepa®). Größere Mengen von  $\omega_3$ -Fettsäuren sind notwendig, um z. B. die Plättchenaggregation zu hemmen.

### Hyperchylomikronämie

**Indikationen.** Familiärer Apo-C<sub>2</sub>-Mangel, Hyperlipoproteinämie Typ I.

**Definition.** Sehr fettarme Diät (Nahrungsfettmenge <20% der Kalorien), MCT-Kost (s. 5.5.4.1, S. 302) unter weitgehender Vermeidung von LCT-Fetten (Austausch der Koch- und Streichfette durch MCT).

**Ziele.** Normalisierung der Plasmatriglyzeridspiegel, Senkung des Risikos einer akuten Pankreatitis (cave: Plasmatriglyzeridspiegeln >10 mmol/l), Senkung des atherogenen Risikos.

**Anmerkung.** Bei einer Hyperlipoproteinämie vom Typ I und Übergewicht sollte zunächst eine Reduktionskost (s. 5.5.2.1), eine vollständige Alkoholkarenz sowie dann eine linolsäurereiche Kost (s. 5.5.2.3, S. 279) durchgeführt werden. Bei schlechtem Ansprechen sind die Gewichtsreduktion und eine weitere Reduzierung der Fettmenge angezeigt. Bei schweren Entgleisungen des Lipidstoffwechsels (Plasmatriglyzeridspiegel >10 mmol/l) ist eine stationäre Aufnahme zur Durchführung einer parenteralen Ernährung (s. 5.6) und der parenteralen Gabe von Heparin wegen der Gefahr der akuten Pankreatitis notwendig.

### Extrem fettarme Diäten

**Indikationen.** Fortgeschrittene Arteriosklerose, z. B. nach wiederholter Bypassoperation.

**Definition.** Fettgehalt <20% (<10%) der Energiezufuhr, Cholesterin <100 (10) mg/Tag, ballaststoffreiche Kost ( $\geq 30$  g/Tag).

**Ziele.** Diätetische Senkung des Plasmacholesterins LDL-Cholesterin <180 bzw. 100 mg/dl, Regression bzw. „Nicht-Progression“ der fortgeschrittenen Arteriosklerose.

**Tabelle 5.39.** Obergrenzen der Risikoquintilen nach dem PROCAM-Algorithmus zur Einschätzung des koronaren Risikos (vgl. S. 284, Fußnote 7)

	Risiko eines Myokardinfarkts innerhalb eines Beobachtungszeitraumes von 8 Jahren (%)
1. Quintil	≤0,91
2. Quintil	≤1,92
3. Quintil	≤3,65
4. Quintil	≤7,60
5. Quintil (= hohes Globalrisiko)	>7,60

**Tabelle 5.40.** Diätetische Empfehlungen für eine sehr fettarme Ernährung nach D. Ornish bei Patienten mit einer fortgeschrittenen Koronaren Herzerkrankung

Gesamtkalorien	Nur beschränken bei Übergewicht/ Adipositas sowie erhöhten Gesamttriglyzeridspiegeln
Gesamtfett	<10% der Kalorienzufuhr (Nüsse, Oliven, Avocados etc. meiden)
Cholesterin	5–8 mg/Tag
Natrium	<2 g/Tag
Zucker	Nicht empfohlen
Süßstoffe	Meiden
Alkohol	25 ml Spirituosen oder 125 ml Wein oder 300 ml Bier (bei alkoholfreiem Bier max. 1 Flasche/Tag)
Supplemente/ Vitamine	Vermeiden: Lecithin Weizenkeime Fischölkapseln Cholin Empfohlen: Multivitaminpräparate (Vitamin B <sub>12</sub> )
Kaffee	Nicht empfohlen

**Anmerkung.** Tabelle 5.40 zeigt die Nährstoffempfehlungen, Tabelle 5.41 illustriert einen Tageskostplan einer sehr fettarmen Diät. Eine derart extreme Kostform ist als Dauerkost nur im Rahmen eines ganzheitlichen Gruppenbehandlungskonzeptes, welches Bewegungsprogramme, Stressbewältigungstechniken und eine verhaltensorientierte psychologische Intervention beinhaltet, durchführbar. Praktisch bedeutet dies für den Patienten eine vollständige Umstellung der Lebensweise. Diese Kostform beinhaltet einen vollständigen Verzicht auf Wurstwaren, Eier und Fleisch, es sind nur geringe Mengen fettarmer Käsesorten und Mager-

quark erlaubt. Vegetarische Brotaufstriche, Cerealien, Obst und Gemüse sind Hauptbestandteile dieser Kost. Als Getränke werden Mineralwässer und Fruchtttees empfohlen. Kaffee, Tee (außer Fruchtttees) und Alkohol sollten, wenn möglich, gemieden werden.

Durch die drastische Senkung der Fettzufuhr kann das Plasmacholesterin um 21 mg/dl, durch die Reduktion der Cholesterinzufuhr noch einmal um 8 mg/dl gesenkt werden. Durch die hohe Ballaststoffzufuhr und die mit dieser Kostform verbundene Gewichtsreduktion ist eine weitere Drosselung des Plasmacholesterins um 8 mg/dl möglich. Weitere 8mg/dl können durch den Austausch tierischen gegen pflanzlichen Eiweißes erreicht werden. Insgesamt kann der Plasmacholesterinspiegel durch eine sehr fettarme Diät um 45 mg/dl oder 5–15% des Ausgangswerts gesenkt werden. Eine Vitaminsupplementierung ist notwendig. Diese Diät ist bisher in den USA (=Ornish-Diät, Piritkin-Diät) mit einer Nachbeobachtungszeit von 4 Jahren und guten Behandlungserfolgen (Zielgrößen: Koronarangiographie, PET, Befindlichkeit) durchgeführt worden. Aus Deutschland gibt es bisher erste, aber erfolgversprechende Erfahrungen mit dieser Kostform.

#### 5.5.2.4 Purinreduzierte Kost

Es gibt verschiedene Energiestufen.

**Indikationen.** Hyperurikämie, Gicht, Harnsäuresteine<sup>8</sup>, Kombination mit anderen Diäten (z. B. Diabetesdiät, Reduktionskost, lipidsenkende Kost) möglich.

**Definition.** Puringehalt <300 bzw. <200 mg/Tag oder <2000 bzw. <1000 mg Harnsäure/Woche; Eiweißzufuhr 0,8–1,0 g/kg KG/Tag; Fettanteil 30% der Gesamtkalorien; P/S-Quotient >1,0; Cholesterin <300 mg/Tag. Begrenzte Zufuhr von Saccharose und Fruchtzucker, Verminderung von Alkohol, hoher Anteil komplexer Kohlenhydrate.

**Ziele.** Normalisierung der Harnsäurespiegel (<5,5 mg% = 325 µmol/l), Linderung der Symptome

**Anmerkung.** Ein körpereigener Abbau der Harnsäure ist nicht möglich: 75% der Harnsäure werden renal, 25% enteral ausgeschieden. Zwei Drittel der

<sup>8</sup> Harnsäuresteine können sich infolge Hyperurikämie, Dehydratation und sehr niedrigem Urin-pH (=hohe Azidität des Urins) entwickeln (vgl. Kap. 3).

**Tabelle 5.41.** Tageskostplan einer sehr fettarmen (Fettgehalt 10% der Nahrungsenergien) Ernährung bei Patienten mit einer fortgeschrittenen koronaren Herzerkrankung

<i>1. Frühstück</i>	200 g Magerjoghurt, max. 0,3% Fett
Müsli mit Joghurt	100 g Apfel 30 g Haferflocken 20 g Honig (Blütenhonig) 20 g Weinbeere (Weintraube) getrocknet (Rosine) 50 g Banane 1 Becher (3 g) Zichorienkaffee
<i>2. Frühstück</i>	45 g Brötchen (Semmeln)
Brötchen mit Konfitüre	10 g Margarine (Diätmargarine)
Tee	25 g Erdbeerkonfitüre 8 g Zucker (Rohrzucker, Rübenzucker) 2 Tassen (3 g) Tee (Schwarzer Tee)
<i>Mittag</i>	40 g Zwiebeln
Chili con Carne	2 g Knoblauch 100 g Tomaten 200 g Bohnen, rot, gekocht (Kidney-Bohne) 5 g Rohrzucker aus Zuckerrüben (brauner Zucker) 60 g Reis poliert 10 g Weizenmehl
<i>Dessert</i>	30 g Pfirsich
Obstsalat	50 g Apfel 30 g Banane 50 g Weintrauben 10 g Zucker (Rohrzucker, Rübenzucker)
<i>„Kaffeestück“</i>	31,2 g Weizenmehl
Brioche	1,2 g Bäckerhefe gepreßt 5 g Margarine (Diätmargarine) 3,8 g Zucker (Rohrzucker, Rübenzucker) 3,8 g Hühnereiweiß, Flüssigeiweiß, Eiklar 8 g Zucker (Rohrzucker, Rübenzucker) 10 g Erdbeerkonfitüre 2 Tassen (6 g) Zichorienkaffee
<i>Abendessen</i>	50 g Roggenvollkornbrot
Brot und Tomatensalat	40 g Weizenvollkornbrot 20 g Speisequark mager 20 g Pflaumenkonfitüre (Zwetschgenkonfitüre) 30 g Cottagekäse (Hüttenkäse) 150 g Tomaten 3 g Safforöl (Distelöl) gereinigt 3 Tassen (6 g) Tee (Schwarzer Tee)
<i>Spätmahlzeit</i>	180 g Buttermilch
Erdbeermilch	100 g Erdbeeren
	kcal: 1969,27, KJ 8246,50
	Eiweiß 68 g (14%)
	Fett 26 g (12%)
	Gesättigte Fettsäuren (SFA) 3,3 g
	Einfach ungesättigte Fettsäuren (MUFA) 2,1 g
	Mehrfach ungesättigte Fettsäuren (PUFA) 9,6 g
	Kohlenhydrate 357 g (74%)
	Ballaststoffe 39,23 g

Tabelle 5.42. Ursachen einer Hyperurikämie

Gesteigerte Harnsäureproduktion	Verminderte Harnsäureausscheidung
<i>Genetische Ursachen</i> Enzymdefekt	<i>Genetische Ursachen</i> Reduzierte Klärrate
<i>Erworbene Ursachen</i> Myeloproliferative Erkrankungen Hoher Purinverzehr Adipositas „metabolisches Syndrom“ Alkoholkonsum Fruktose (Körperliche Belastung)	<i>Erworbene Ursachen</i> Niereninsuffizienz Medikamente (Thiazide, Salizylate niedrig dosiert) Metabolite (Laktat, Ketonkörper)

Purine im Blut stammen aus der Nahrung. Eine purinarmer Diät ist deshalb Grundlage der Gichtbehandlung. Tabelle 5.42 zeigt die Ursachen einer Hyperurikämie. Als purinarmer Kost eignet sich die ovolaktovegetabile Vollkost (s. 5.5.1.5). Wird diese nicht akzeptiert, werden purinreiche Nahrungsmittel (z. B. Leber, Niere, Bries, Herz, Fischarten wie Ölsardinen, Sardellen, Kabeljau, Schalen- und Krustentiere, Hülsenfrüchte wie Linsen, Erbsen, weiße Bohnen, Sojabohnen) ausgeschlossen und der Genuß von Fleisch und Fleischwaren eingeschränkt. Der Eiweißbedarf kann durch Milch, Milchprodukte, Eier sowie pflanzliche Proteine gedeckt werden. Purinarmer Nahrungsmittel wie Milch, Obst, Gemüse, Kartoffeln, Brot, Teigwaren (s. Tabelle 5.43) und komplexe Kohlenhydrate sind zu bevorzugen. Vorsicht vor Harnsäurebildung bei großen Verzehrsmengen nur mäßig purinreicher Gemüse wie Kohl, Spinat, Spargel (Harnsäuregehalt 30–70 mg/100 g). Die in Tee, Kaffee und Kakao enthaltenden Xanthinbasen führen in den üblichen Verzehrsmengen nicht zu einer Erhöhung der Plasmaharnsäurespiegel. Absolute Alkoholkarenz ist notwendig. Alkohol erhöht die Plasmalaktatspiegel und ist deshalb zu meiden. Verschiedene Biersorten enthalten darüber hinaus unterschiedliche Mengen von Purinen (Pils-, Exportbier: 45 mg/l, Alt-, Kölschbier: 39 mg/l, Hefeweizenbier: 27 mg/l, Diätbier: 33 mg/l, alkoholfreies Bier: 27mg/l).

Da Hyperurikämie häufig im Rahmen eines „metabolischen Syndroms“ auftritt, werden die Nahrungsfette mit einem hohen Anteil an gesättigten Fettsäuren begrenzt. Auf eine ausreichende Trinkmenge ist zu achten. Bei einer Hyperurikämie <8 mg% (=475 µmol/l) kann eine alleinige diätetische Behandlung versucht werden. Wichtig

Tabelle 5.43. Harnsäuregehalt von Lebensmitteln. (Nach Wolfram und Colling und Wolfram 1987)

Lebensmittel	mg/100 g
<i>Innereien</i>	
Kalbsbries	918
Kalbsleber	221
Kalbslunge	147
Kalbsniere	218
<i>Fleisch</i>	
Kalbslende	164
Rinderfilet	154
Schweinefilet	152
Schweinebraten	182
<i>Wurstwaren</i>	
Bierschinken	85
Corned beef	57
Schinken, gekocht, mager	131
Frankfurter	69
<i>Fisch</i>	
Forelle ohne Haut	153
Forelle mit Haut	311
Karpfen ohne Haut	104
Karpfen mit Haut	149
Anchovis, Sardellen	160
Thunfisch in Öl	198
<i>Gemüse</i>	
Spinat	64
Bohnen, grün, frisch	43
Brokkoli	47
Blumenkohl	45
Feldsalat	34
Spargel	26
<i>Milch</i>	
Vollmilch	0
Quark	0
<i>Brot</i>	
Mischbrot	84
Weißbrot	73
Grahambrot	63
<i>Verschiedenes</i>	
Reis, natur, gekocht	69
Reis, poliert, gekocht	54
Nudeln, trocken	185
Nudeln, gekocht	42
Kartoffeln, gekocht	18
Vollei	16
Butter	0
Margarine	0
Vollbier, hell	13
Weißbier	15
Weißwein	0
Kaffee (100 ml)	4
Tee (100 ml)	2

**Tabelle 5.44.** Einfluß einer purinarmen Ernährung auf den Serumharnsäurespiegel und die Uratausscheidung bei verschiedenen Ursachen einer Hyperurikämie. *GFR* glomeruläre Filtrationsrate, *n* normal

Ursache der Hyperurikämie	Nierenfunktion (GFR)	Uratklär rate	Urataus scheidung	Effekt der Ernährungsumstellung auf die Senkung der	
				Uratklärrate	Uratausscheidung
Ernährung	n	n	n	+	+
Endogene Produktion	n	↑	↑	∅, (-)	∅, (-)
Harnsäureausscheidung	↓	↓	↓	∅, (+)	∅
Niereninsuffizienz	↓↓	↓↓	↓↓	+	+

+ günstig, - ungünstig, ∅ Effekt.

ist, in jedem Fall die Möglichkeiten der diätetischen Behandlung voll auszunutzen. In der Praxis sind bei einer purinarmen Dauerkost einmal täglich 100 g Fleisch, Wurst und Fisch, Milch und Milchprodukte sowie 1 Glas Wein/Tag erlaubt. Tee-, Kaffee- und Wasserkonsum sind nicht beschränkt. Verboten sind Innereien, einige Fischarten (z. B. Salzhering) und Hülsenfrüchte. Bei einer „streng“ purinarmen Kost (<200 mg/Tag oder bis zu 1000 mg Purine/Woche) werden Fleisch, Wurst und Fisch allenfalls 1- bis 2mal/Woche eingeplant. Die Ernährung ist überwiegend vegetabil. Angesichts der verschiedenen Ursachen einer Hyperurikämie zeigt Tabelle 5.44 den zu erwartenden Erfolg einer purinarmen Diät.

Eine Reduktionskost ist bei deutlicher Hyperurikämie und beim akuten Gichtanfall kontraindiziert, da die renale Harnsäureausscheidung durch Fasten (d.h. die dadurch induzierte Ketoazidose) vermindert wird. Bei gleichzeitig bestehender und behandlungsbedürftiger Adipositas darf die Kalorienmenge 1000 kcal/Tag nicht unterschreiten. Hohe Laktat Spiegel und eine Ketose hemmen die Harnsäureausscheidung. Ein hoher Fruchtzucker verzehr erhöht den Umsatz von Nukleotiden und ist bei Gicht kontraindiziert.

Eine Senkung der Harnsäurespiegel kann durch verschiedene Maßnahmen erreicht werden:

- Beschränkung der Purinzufuhr.
- Medikamentöse Hemmung des letzten Schrittes der Harnsäuresynthese, des Enzyms Xanthinoxidase, durch Allopurinol (= Zyloric®, Dosierung 100–300 mg/Tag, initial 100 mg/Tag, bei Kindern: 15 mg/kg KG/Tag; *cave*: eingeschränkte Kreatininclearance, Wechselwirkung mit der oxidativen Biotransformation und damit dem Metabolismus anderer Medikamente, z. B. Phenytoin, Interaktion mit zytostatisch wirksamen

**Tabelle 5.45.** Urinansäuernde und -alkalisierende Lebensmittel

pH ↓	Fleisch, Fisch, Geflügel, Eier, Käse, Walnüsse, Vollkornbrot, Cerealien, Nudeln, Reis, Pflaumen, Preiselbeeren, Kuchen
pH ↑	Milch, Milchprodukte, rotes und grünes Gemüse, Früchte
Neutral	Streichfette, Süßigkeiten, Kaffee, Tee

Medikamenten, Azathioprin und Mercaptopurin sowie dem immunsuppressiv wirksamen Cyclosporin durch eine Hemmung des Abbaus).

- Verbesserte Ausscheidung von Harnsäure im Urin (durch ein sog. Urikosuriakum wie Probenecid, Dosierung 2mal 250–500 mg/Tag, Dosierung nach Urin-pH, Ziel: um 8,5; *cave*: eingeschränkte Nierenfunktion, Disposition zur Urolithiasis, Wechselwirkung mit anderen Medikamenten wie Allopurinol, nicht-steroidalen Antiphlogistika, Rifampicin, Sulfonamide, Cephalosporine. Dieser Effekt kann durch eine gezielte Lebensmittelauswahl unter Berücksichtigung urinansäuernder und alkalisierender Lebensmittel unterstützt werden (s. Tabelle 5.45). Bei fortgeschrittener Niereninsuffizienz sind Urikostatika und Urikosurika kontraindiziert.

Bei Gichtnieren und Harnsäuresteinen ist eine Diurese von mindestens 2 l/Tag (d.h. je nach Schwitzen und körperlicher Belastung 2–4 l Tee und Mineralwasser trinken, möglicherweise Gabe eines Schleifendiuretikums wie Furosemid z. B. Lasix) sowie eine Alkalisierung des Urins durch Kalium-Natrium-Hydrogenzitat (z. B. Uralyt-U®, Dosierung bis zu 4 Meßlöffel am Tag nach Urin-pH von 6,5–6,8) anzustreben. (Uralyt-U® enthält pro g 44

mmol Natrium und 44 mmol Kalium; *cave*: Niereninsuffizienz, metabolische Alkalose, Harnwegsinfekte). Die Alkalisierung begünstigt die Umwandlung von Harnsäure zu ihrem löslichen Natriumsalz. Der Effekt einer Alkalisierung durch die Kost wird in der Praxis selten optimal genutzt. Tabelle 5.45 zeigt urinansäuernde und -alkalisierende Lebensmittel. Die Behandlung der „asymptomatischen“ Hyperurikämie ist kontrovers. Sie sollte bei familiärer Disposition für Gicht, Nierensteine oder Nierenversagen sowie bei einer Harnsäureausscheidung von >6,5 mmol oder <1100 mg/Tag begonnen werden.

Bei sekundärer Hyperurikämie (z. B. bei vermehrter Harnsäurebildung, bei chronisch myeloischer Leukämie, Osteomyelose, Polycythämia vera, im Rahmen einer Zytostatikabehandlung) kann die Dosierung von Allopurinol vorübergehend erhöht werden. Wenn unklar ist, ob eine Hyperurikämie exogen oder endogen zu erklären ist, muß eine Diagnostik unter kontrollierten Ernährungsbedingungen durchgeführt werden. Harnsäurebildung und -ausscheidung sind nicht durch einen Regelkreis miteinander verbunden. Bei gleichzeitig bestehendem Diabetes mellitus und/oder Fettstoffwechselstörung ist auf eine optimale Stoffwechselführung zu achten.

Der akute Gichtanfall (Auslöser z. B. ein Diätfehler, schwere katabole Belastungen wie Erkrankungen, längere Nahrungskarenz, körperliche Belastung) wird wie folgt behandelt:

- eine medikamentöse Therapie mit Colchicin (z. B. Colchicum Dispert® initial 2 mg, dann alle 3 Stunden 1 mg Colchicin, maximal 9 mg/Tag. *cave* Nebenwirkungen: Durchfälle, Übelkeit, Knochenmarksdepression, Alopezie, gleichzeitig bestehende schwere Allgemeinerkrankungen). 80% der Patienten tolerieren die maximale Dosierung nicht. Colchicin ist ein Alkaloid und hemmt die Zellteilung. Es wirkt nicht analgetisch und hat auch keinen Effekt auf die Harnsäureausscheidung im Urin. Bei häufigen Gichtattacken kann Colchicin niedrig dosiert (z. B. 0,5 mg jeden 2. Tag) und z. B. zusammen mit Allopurinol als Prophylaktikum gegeben werden. Andere entzündungshemmende Medikamente wie Indomethacin (z. B. Amuno®, Dosierung initial 75 mg, dann 50 mg alle 6 Stunden) sind bei Gicht ebenfalls wirksam.
- eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr (3–5 l/Tag, Tee und Mineralwässer),
- zunächst sehr purinarmer (Puringehalt <120 mg/Tag) und leicht verdauliche Kost, später dann im Verlauf eine konsequente purinarmer Diät.

Tabelle 5.46. Lebensmittel mit hohem Kochsalzgehalt

250–400 mg Natrium (0,6–1,0 g Kochsalz) <sup>a</sup>	Dosengemüse Fischkonserven Fischsalate Graubrot, Pumpernickel Brötchen
>400 mg Natrium (> 1,0 g Kochsalz) <sup>a</sup>	Schinken Wurst Salzheringe, Matjes Fertiggerichte Salzgurken Oliven Ketchup Salatgebäck Chips

<sup>a</sup> Angaben bezogen auf dem „eßbaren“ Anteil unter Berücksichtigung der Verluste vor der Zubereitung.

Tabelle 5.47. Natriumgehalt verschiedener Mineral-, Quell- und Tafelwässer

• Natriumarm (<20 mg Na/l)	
Bertolds Quelle	4,3 mg/l
Bismark Quelle	10,6 mg/l
Contrex	6,2 mg/l
Dürrheimer Johannisquelle stilles Wasser	4,1 mg/l
Dürrheimer Johannisquelle Mineralwasser	12,8 mg/l
Perrier	14,0 mg/l
St. Margareten Heilwasser	19,1 mg/l
Volvic	8,0 mg/l
Vilsa	14,3 mg/l
Wildunger Reinhards Quelle	16,4 mg/l
Wittmannsthal Quelle	4,3 mg/l
• Mäßig natriumarm (20–200 mg Na/l)	
Driburger Caspar Heinrich Quelle	32,2 mg/l
Driburger Grafenquelle	137,7 mg/l
Geroldsteiner Sprudel Dolomit Quelle	121,8 mg/l
Göppinger Sauerbrunn	26,9 mg/l
Harzer Grauhof	25,3 mg/l
Leopoldsquelle (Bad Rippoldsau)	147,2 mg/l
Schloßgarten Quelle	20,9 mg/l
St. Gero Heilwasser	174,7 mg/l
St. Martin (Wattenscheid)	164,7 mg/l
• Stark natriumhaltig (> 200 mg Na/l)	
Appolinaris	747,0 mg/l
Staatl. Fachingen	602,5 mg/l
Göppinger Christophquelle	340,8 mg/l
Grenzacher Heilwasser	1 809,0 mg/l
Heppinger Heilwasser	856,0 mg/l
Mergentheimer Albertquelle	12 650,0 mg/l
Staatl. Selters	1 031,0 mg/l

### 5.5.2.5 Energiereiche Kost bei Malnutrition

**Indikationen.** Schlechter Ernährungszustand (BMI <19 kg/m<sup>2</sup>), Appetitlosigkeit, frühzeitiges Sättigungsgefühl, Chemotherapie, Immunschwäche.

**Definition.** Energiereiche Kost mit weitgehend „normaler“ Nährstoffrelation, der Fettanteil darf 40% der Gesamtkalorien betragen. Die Eiweißzufuhr beträgt 1,0–1,5 g/kg KG/Tag. Bei hoher Eiweißzufuhr ist auch die Zufuhr von Phosphat erhöht (80 g Eiweiß entspricht einer Phosphatzufuhr von etwa 1200 mg), was bei Patienten mit eingeschränkter Nierenfunktion zu berücksichtigen ist. Die Kost hat eine hohe Nährstoffdichte und ist volumenreduziert. Sie enthält keine blähenden Nahrungsbestandteile, der Ballaststoffanteil liegt <20 g/Tag. Es werden 6–8 Mahlzeiten pro Tag eingeplant.

**Ziele.** Erhalt oder Verbesserung des Ernährungszustandes und der mit der Malnutrition assoziierten Probleme (z. B. verminderte Lebensqualität).

**Anmerkung.** Bei ausgeprägter Anorexie und Appetitlosigkeit bzw. bereits manifester Malnutrition sind übertriebene Erwartungen im Hinblick auf den Behandlungserfolg zu vermeiden. In der Regel wird eine manifeste Malnutrition durch diese Kostform nicht wesentlich verbessert. Meist bedeutet sie einen Zeitverlust bis zur Durchführung einer konsequenten Behandlung (s. Künstliche Ernährung, 5.6).

### 5.5.3 Eiweiß- und elektrolytdefinierte Diäten

#### 5.5.3.1 Natriumarme Kost

Es gibt mehrere Energiestufen.

**Indikationen.** Essentielle Hypertonie. Sekundäre Hypertonie bei chronischer Niereninsuffizienz im Stadium der kompensierten Retention, Hyperaldosteronismus, präterminale Niereninsuffizienz (mit und ohne Eiweißbeschränkung; *cave*: polyurisches Nierenversagen), alle Formen von Ödemen, Aszites, Schwangerschaftsgestose.

**Definition.** Der Natriumgehalt beträgt bei „natriumarmer Kost“ 50 mmol (=3 g NaCl) pro Tag, die übrige Zusammensetzung entspricht einer leichten Vollkost. Weitere Restriktionen ergeben sich möglicherweise aus dem Grundleiden (z. B. bei Leberzirrhose).

**Ziele.** Normalisierung des Blutdrucks, Behandlung von Ödemen und Aszites

**Anmerkung.** Bei Umrechnung von Na<sup>+</sup> auf Kochsalz gilt Na<sup>+</sup>·2,5 oder z. B. 400 mg Na<sup>+</sup> = 1000 mg NaCl. Eine nichtmedikamentöse Behandlung des Bluthochdrucks wird bei allen Patienten mit Hochdruck und insbesondere bei Patienten mit einer labilen Hypertonie durchgeführt. Bei übergewichtigen Patienten wird zunächst das Körpergewicht vermindert. Alkohol sollte von Patienten mit Hypertonie gemieden werden. Das Konzept der Hypertoniebehandlung umfasst Streßprophylaxe, Diät, regelmäßige körperliche Bewegung und Sport (aerobe Belastungen wie Joggen und Schwimmen) sowie die Kontrolle weiterer kardiovaskulärer Risikofaktoren (Nikotinabstinenz!).

Bei der Herstellung einer natriumarmen Diät werden stark gesalzene Nahrungsmittel (z. B. Brot, Wurst, Käse) gemieden und z. T. durch spezielle diätetische Lebensmittel ersetzt. Der Natriumgehalt (in mg) gebräuchlicher Lebensmittel (jeweils bezogen auf 100 g) beträgt bei

- Getreide-/Getreideerzeugnisse: Getreide, Mehl, Haferflocken, Kleie <15 mg,
- Corn Flakes 91 mg,
- Brot und Brötchen etwa 500 mg, Salzstangen etwa 1800 mg.
- Hülsenfrüchte: <30 mg.
- Obst und Gemüse: Frischgemüse bis 80 mg, Gemüsekonserven 60–280 mg, Sauerkraut etwa 350 mg, Tomatenmark etwa 560 mg, Ketchup 1300 mg, Oliven zwischen 2000 und 3000 mg.

Natriumreich sind besonders häufig Fertignahrungen, Backmischungen, Maggiwürze, Tomatenketchup, Wurstwaren und geräucherte Lebensmittel (s. Tabelle 5.46). Natriumgehalt in Mineralwässern: 1. <20 mg/l z. B. in Contrex, Perrier; 2. <250 mg/l in Geroldsteiner Stern, St. Michaelis Mineralbrunnen; 3. >500 mg/l Staatl. Fachinger, Staatl. Selters (s. Tabelle 5.47). Anstelle von Kochsalz und Würzmischungen mit Kochsalz werden Gewürze und Kräuter aller Art verwendet.

Die Kaliumzufuhr kann auf 6 g/Tag erhöht sein. Der Kaliumgehalt von Kochsalzersatzmitteln ist zu berücksichtigen (1/2 Teelöffel = 387 mg K<sup>+</sup>). Eine hohe Kaliumzufuhr und kaliumhaltige Kochsalzersatzmittel sind bei renaler Hypertonie, Niereninsuffizienz, bei Behandlung mit Aldosteronantagonisten (z. B. Aldactone®) oder ACE („angiotensin converting enzyme)-Hemmer“ (z. B. Enalapril®) obsolet.



Die tägliche Flüssigkeitszufuhr darf 2 l/Tag nicht übersteigen. Geeignete Getränke sind Kaffee, Tee, Mineralwasser mit einem Natriumgehalt <20 mg/l. Wegen der blutdrucksenkenden Wirkung von essentiellen Fettsäuren sollte der P/S-Quotient >1,0 liegen (s. 5.5.2.3, S. 279). Der Einfluß der Kochsalzbeschränkung auf den Blutdruck ist additiv zu der Wirkung von Medikamenten wie Thiaziddiuretika und auch  $\beta$ -Blockern.

Zur medikamentösen Behandlung des Bluthochdrucks sind die Empfehlungen der Deutschen Liga zur Bekämpfung des Bluthochdrucks e.V. zu berücksichtigen (s. Abb. 5.5). Tabelle 5.48 gibt Hinweise für eine differenzierte medikamentöse Behandlung der Hypertonie. Eine medikamentöse Behandlung des Bluthochdrucks wird als Monotherapie oder als Kombinationsbehandlung mit zwei Arzneimitteln durchgeführt. Bei „Versagen“ einer Monotherapie erfolgt zunächst ein Wechsel auf eine Substanz einer anderen Gruppe. Ist ein Medikament differentialtherapeutisch eindeutig indiziert und ein deutlicher Effekt vorhanden, welcher allerdings noch nicht dem Therapieziel entspricht, so wird eine Verstärkung des Effekts durch Kombination zweier Medikamente (s. Tabelle 5.48) versucht. Der „Zielblutdruck“ liegt unabhängig vom Alter bei 140/90 mmHg.

Bei Ödemen ist die Flüssigkeitszufuhr auf 1 l/Tag zu beschränken. Bei „idiopathischen“ und auch bei diuretikainduzierten Ödemen ist eine Natriumrestriktion nicht angezeigt. Eine noch weitere Einschränkung der Natriumzufuhr (<50 mmol/

Tag = 3 g/Tag, z. B. als Reistag) kann in Einzelfällen bei Patienten mit einem Aszites und einer 24-h-Natriumausscheidung im Urin von >25 mmol/Tag als Initialbehandlung sinnvoll sein. Eine „Reis-Obst-Diät“ enthält 250–300 g Reis (Trockengewicht) und 750–1000 g Obst (Trockengewicht) in geeigneter Zubereitung (d. h. ohne Zusatz von Salz, Milch, Fett). Dieses entspricht etwa 300 g Kohlenhydrate, 10 g Fett, (= 1250–1500 kcal/Tag) und 1,5–2,0 mmol Natrium/Tag. Diese Kostform ist ohne Zusätze (z. B. Quarkspeisen, Pflanzenöle, Vitamine) nicht bedarfsdeckend und deshalb nur kurzfristig (d. h. für 3–5 Tage) durchführbar. Zudem ist sie dem Patienten über längere Zeit nicht zumutbar. Eine diätetische Natriumbeschränkung ist bei Patienten mit einer Leberzirrhose und Aszites sowie einer Natriumausscheidung von <25 mmol/Tag nicht geeignet. Streng natriumarme Diäten enthalten <20 mmol Natrium bzw. <1 g NaCl. Der Mindestbedarf liegt bei 0,5 g Natrium/Tag. Die „Compliance“ für eine natriumarme Diät kann anhand der Natriumausscheidung im 24-h-Urin überprüft werden. Bei einer natriumarmen Ernährung ist die Versorgung mit Kalzium und Magnesium zu beachten.

Eine sehr streng natriumarme Diät geht mit einer Abnahme des Blutvolumens einher. Dieses kann bei älteren Menschen mit arteriosklerotisch veränderten Blutgefäßen oder bei starken Salzverlusten (z. B. Schwitzen oder Erbrechen) zu Kreislaufproblemen führen.

Monotherapie:



2er-Kombinationen:

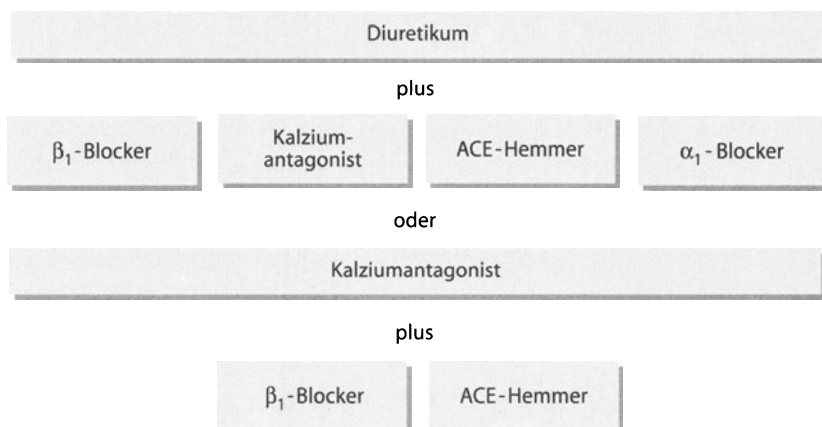


Abb. 5.5. Medikamentöse Behandlung des Bluthochdrucks. (Nach Deutsche Liga zur Bekämpfung des Bluthochdrucks, Deutsche Hypertonie Gesellschaft)

**Tabelle 5.48.** Differenzierte medikamentöse Behandlung bei Patienten mit einem Bluthochdruck. (Deutsche Liga zur Bekämpfung des Bluthochdrucks, Deutsche Hypertonie-Gesellschaft)

Ältere Patienten (> 65 Jahre)	Diuretika und Kalziumantagonisten
Linksherzhypertrophie	ACE-Hemmer <sup>1</sup> , $\beta$ -Blocker, Kalziumantagonisten und zentrale Antisymphotonika
Koronare Herzerkrankung	$\beta$ -Blocker und Kalziumantagonisten
Vorausgegangener Myokardinfarkt	ACE <sup>1</sup> -Hemmer und $\beta$ -Blocker
Herzinsuffizienz	ACE <sup>1</sup> -Hemmer und Diuretika
Niereninsuffizienz	Bei Serumkreatinin >2,0 mg/dl in der Regel Gabe von Schleifendiuretika, kaliumsparende Diuretika können besonders in Kombination mit ACE <sup>1</sup> -Hemmern zur Hyperkaliämie führen. Verzögerte Elimination mancher Antihypertensiva (Dosisanpassung!) beachten
Obstruktive Ventilationsstörungen	Kalziumantagonisten, ACE <sup>1</sup> -Hemmer und $\alpha_1$ -Blocker. $\beta$ -Blocker kontraindiziert
Diabetes mellitus	Bei jüngeren Patienten mit Typ-I- und Typ-II-Diabetes mellitus: ACE <sup>1</sup> -Hemmer, $\beta_1$ -selektive Blocker niedrig dosiert und Kalziumantagonisten. Bei älteren Patienten mit Typ-II-Diabetes: Orientierung der Therapie an den Begleiterkrankungen. Bei Diabetes allgemein: Zurückhaltung mit nicht-selektiven $\beta$ -Blockern
Gicht/Hyperurikämie	Zurückhaltung mit Diuretika
Dyslipoproteinämie	Es liegen bisher keine Langzeitstudien vor, die eine gesonderte Therapieempfehlung rechtfertigen. ACE <sup>1</sup> -Hemmer und Kalziumantagonisten üben keinen Einfluß aus. Diuretika und $\beta$ -Blocker besitzen dosisabhängig eher einen ungünstigen, $\alpha_1$ -Blocker eher einen günstigen Einfluß
Gravidität	Relativ $\beta_1$ -selektive Blocker oder $\alpha$ -Methyldopa einsetzen, deren Unschädlichkeit für die fötale Entwicklung nachgewiesen ist
Benigne Prostatahypertrophie	$\alpha_1$ -Blocker

<sup>1</sup> ACE = „angiotensin-converting-enzyme.“

### 5.5.3.2 Protein-definierte Diät

Es sind verschiedene Energiestufen möglich.

Eine Kombination mit einer Diabeteskost oder einer kaliumarmen Kost ist möglich. Die Kostformen sind definiert im Hinblick auf ihren Eiweiß- und Kochsalzgehalt.

**Indikationen.** Krankheiten und Zustände mit eingeschränkter Eiweißtoleranz bei Nieren- oder Leberinsuffizienz.

**Ziele.** Prävention und Therapie urämischer Symptome. Verzögerung des Fortschreitens der Nierenkrankung.

**Kontraindikationen** gegen eine eiweißdefinierte Diät sind rasch progrediente Niereninsuffizienz, terminale Niereninsuffizienz, Manifestation urämischer Syndrome (Gastroenteritis, Perikarditis, Polyneuropathie), schwere Erkrankungen (z.B. ein Tumorerleiden), Schwangerschaft und Stillperiode sowie Alter (<18 bzw. >60 Jahre).

**Anmerkungen.** Die Grundzüge der ernährungsmedizinischen Behandlung akuter und chronischer Nierenerkrankungen sind in den Tabellen 5.49 und 5.50 dargestellt. Die Einschränkung der Eiweiß- und Kaliumzufuhr ergibt sich aus dem jeweiligem Grad der Dekompensation der Nierenfunktion. Bei vollständiger Kompensation ist die Eiweißzufuhr nicht eingeschränkt, die Kaliumzufuhr beträgt 50–75 mmol/Tag. Im Stadium der kompensierten Retention (Serumharnstoff <17 mol/l, Kreatinin <350  $\mu$ mol/l) wird die Eiweißzufuhr nicht, die Kaliumzufuhr abhängig von der Neigung zur Hyperkaliämie individuell begrenzt. Liegen die Harnstoffkonzentrationen im Serum bei 25 mmol/l und das Kreatinin <530  $\mu$ mol/l, so wird die Eiweißzufuhr auf 30–40 g/Tag, bei einem Harnstoff >25 mmol/l und einem Kreatinin bis 630  $\mu$ mol/l auf 25–30 g/Tag reduziert. Eine eiweißarme Diät sollte im Hinblick auf eine Senkung der glomerulären Filtration, eine Verzögerung der Progression der Nierenkrankung und die Protektion der verbliebenen Nierenfunktion möglichst frühzeitig begonnen werden. Die Progression der Niereninsuffizienz

kann mittels einer frühzeitig begonnenen eiweißdefinierten oder -armen Diät um die Hälfte verzögert werden. Eine eiweißarme Diät ist vorzugsweise vegetarisch (s. 5.5.1.5). Dieses gilt besonders bei Patienten mit einer Neigung zur Azidose.

In der Praxis beeinflusst eine proteinarme Diät nicht nur die glomeruläre Filtration, sondern hat darüber hinaus weitere günstige Effekte auf

- den Blutdruck (eiweißarme Diäten sind in der Regel natriumarm),
- die Proteinurie,
- die Hyperlipidämie (durch den günstigen Einfluss auf die Proteinurie),
- den Hyperparathyroidismus bzw. die Hyperphosphatämie (die Diäten sind phosphatarm) und
- die Azidose (die Diäten haben einen geringen Gehalt an schwefelhaltigen Aminosäuren).

Eine Einschränkung der Kaliumzufuhr erfolgt individuell. Die Diätetik bei Nierenkranken umfasst ferner die Phosphateinschränkung (bei fortge-

schränkter Niereninsuffizienz auf <1 g/Tag) sowie die Vitamin- (z. B. als Dreisavit® sowie Gabe von 1,25-Dihydroxy-Vitamin D<sub>3</sub>) und Eisensubstitution. Die Notwendigkeit zur Eisengabe (orale Dosierung 10,0 mg/Tag) besteht bei Dialysebehandlung auch während einer Behandlung mit Erythropoietin. Bei starker Eiweißbeschränkung werden zusätzlich Pyridoxin und Folsäure gegeben. Unter Erythropoietintherapie kann es zu einem Anstieg der Kreatininspiegel kommen.

Bei einer akuten Glomerulonephritis stehen die Störung der Flüssigkeitsbilanz und die Ödembildung im Vordergrund. Empfehlung ist die Begrenzung der Flüssigkeitszufuhr (=24-h-Urinausscheidung+500 ml) und die Kochsalzeinschränkung (s. 5.5.3.1). Besteht eine ausgeprägte Retention der harnpflichtigen Substanzen und zusätzlich eine Neigung zu einer Hyperkaliämie, wird vorübergehend eine eiweiß-, natrium- und kaliumarme Kost empfohlen. Bei chronischer Glomerulonephritis mit Hypertonie und geringer Proteinurie (=3 g/Tag)

Tabelle 5.49. Diätetik bei akutem Nierenversagen. (Nach Kluthe u. Quirin 1996)

	Prädialytisches Stadium	Oligo-/Anurie	Polyurische Phase
Trinkmenge/Wasser	Nach Bilanz	Nach Bilanz	Nach Bilanz
Energie (kcal/kg KG/Tag)	35	35	35
Eiweiß (g/kg KG/Tag)	0,4	0,5–0,6 (bei Dialyse –1,2)	0,5–0,6
Kalium (mmol/Tag)	< 20	< 30–60	50 Nach Bilanz
Natrium (mmol/Tag)	< 50	< 50	Nach Bilanz

Tabelle 5.50. Diätetik bei chronischem Nierenversagen. (Nach Kluthe u. Quirin, 1996)

	Vor Dialyse	Hämodialyse	Peritonealdialyse
Trinkmenge/Wasser (l/Tag)	Nach Bilanz	–0,5 (Nach Bilanz)	–0,5 Nach Bilanz
Energie (kcal/kg KG/Tag)	35	35	35 <i>cave:</i> Peritoneal-spüllösung
Eiweiß (g/kg KG/Tag)	0,4	1,2	1,2 <i>cave:</i> Peritoneal-spüllösung
Kalium (mmol/Tag)	20–40	–50	–50 Nach Bilanz
Natrium (mmol/Tag)	–51	–51	–51

Tabelle 5.51. Eiweißaustauschtabellen. (Aus Kluthe)

<b>~ 3 g Eiweiß oder Protein sind enthalten in:</b>		40 g Schichtkäse, 10% F.i.Tr.	<i>Innereien</i> 30 g Herz i.D.
<i>Milchprodukte</i>	25 g Mettwurst	50 g Schichtkäse, 40% F.i.Tr.	50 g Hirn (Kalb)
90 g Milch, 3,5% Fett	35 g Speck, durch- wachsen	20 g Chester, 50% F.i.Tr.	25 g Leber i.D.
75 g Joghurt, 3,5% Fett		15 g Emmentaler, 45% F.i.Tr.	35 g Kutteln (Kalb)
		15 g Parmesan	30 g Zunge (Rind)
<i>Käse</i>	<i>Fischwaren</i>	35 g Schmelzkäse, 45% F.i.Tr.	<i>Wild und Geflügel</i>
25 g Doppelrahmfrischkäse	20 g Kaviar, Ersatz	40 g Schmelzkäse, 60% F.i.Tr.	25 g Rehrücken
20 g Rahmfrischkäse, 50% F.i.Tr.		25 g Butterkäse, 50% F.i.Tr.	30 g Ente
30 g Speisequark, 40% F.i.Tr.	<i>Vegetabile Pasten</i>	20 g Edamer, 45% F.i.Tr.	35 g Gans
25 g Speisequark, 20% F.i.Tr.	35 g Tartex Delikatess	25 g Edelpilzkäse, 50% F.i.Tr.	25 g Huhn
20 g Speisequark, mager	35 g Tartex Kräuter	20 g Gouda, 45% F.i.Tr.	25 g Truthahn
30 g Schichtkäse, 40% F.i.Tr.	40 g Tartex Equisit	20 g Tilister, 45% F.i.Tr.	
25 g Schichtkäse, 20% F.i.Tr.	35 g Tartex Paprika	25 g Briekäse, 50% F.i.Tr.	<i>Wurst</i>
20 g Schichtkäse, 10% F.i.Tr.	50 g Tartex ung. Art	20 g Camembert, 30% F.i.Tr.	30 g Bierschinken
25 g Hüttenkäse	35 g Tartex, natrium- arm Kräuter	25 g Camembert, 45% F.i.Tr.	40 g Blutwurst
25 g Schmelzkäse, 60% F.i.Tr.	35 g Tartex, natriumarm Delikatess	30 g Camembert, 60% F.i.Tr.	40 g Bockwurst
20 g Schmelzkäse, 45% F.i.Tr.		25 g Münsterkäse, 50% F.i.Tr.	40 g Bratwurst
	<i>Brot</i>	20 g Limburger, 20% F.i.Tr.	30 g Cervelatwurst
<i>Fleischwaren</i>	50 g Roggenbrot	20 g Limburger, 40% F.i.Tr.	20 g Corned Beef, amerik.
20 g Cervelatwurst	35 g Brötchen, hell	20 g Romadur, 20% F.i.Tr.	25 g Corned Beef, dtsch.
269 g Fleischkäse		25 g Romadur, 50% F.i.Tr.	25 g Dosenschinken
20 g Leberpastete	<i>Obst</i>		40 g Dosenwürstchen
25 g Leberwurst	160 g Avocado	<i>Eier</i>	45 g Fleischkäse
20 g Luncheon meat	230 g Himbeeren, Johannisbeeren	40 g Hühnerei	40 g Fleischwurst
			40 g Frankfurter Würstchen
		<i>Fleisch</i>	45 g Gelbwurst
		45 g Schweinebauch	40 g Jagdwurst
		30 g Schweinefleisch, mittelfett	25 g Kasseler
		35 g Schweinefleisch, fett	35 g Leberpastete
		25 g Schweinehackfleisch	
		25 g Rindfleisch, mager	<i>Brot</i>
		30 g Rindfleisch, fett	60 g Weizenbrot (Vollkorn)
		20 g Rinderhackfleisch	65 g Mehrkornbrot
		25 g Kalbfleisch i.D.	
		30 g Hammelfleisch i.D.	
		25 g Kaninchenfleisch	
<b>~ 5 g Eiweiß oder Protein sind enthalten in:</b>		<b>~ 7 g Eiweiß oder Protein sind enthalten in:</b>	
<i>Wurst</i>		<i>Milchprodukte</i>	35 g Gorgonzolakäse
35 g Leberwurst	40 g Hering in Gelee	200 g Buttermilch	50 g Schmelzkäse, 45% F.i.Tr.
40 g Lyoner	35 g Hering in Tomaten- sauce	160 g Fruchtejoghurt	55 g Schmelzkäse, 60% F.i.Tr.
40 g Mettwurst	30 g Hering, mariniert	100 g Vollmilchjoghurt	35 g Butterkäse, 50% F.i.Tr.
40 g Mortadella	35 g Kaviarersatz	200 g Joghurt, fettarm, 1,5% Fett	30 g Edamer, 45% F.i.Tr.
45 g Münchner Weißwurst	30 g Krebsfleisch in Dosen	210 g Trinkmilch	35 g Edelpilzkäse, 50% F.i.Tr.
25 g Plockwurst	25 g Makrele, geräuchert	210 g Trinkmilch, 1,5% Fett	30 g Gouda, 45% F.i.Tr.
30 g Salami	30 g Matjeshering		25 g Tilsiter, 45% F.i.Tr.
180 g Speck, fett	20 g Ölsardinen		30 g Briekäse, 50% F.i.Tr.
55 g Speck, durchwachsen	20 g Thunfisch in Öl		30 g Camembert, 30% F.i.Tr.
25 g Schweineschinken, gekocht			35 g Camembert, 45% F.i.Tr.
30 g Schweinschinken, roh	<i>Milchprodukte</i>		40 g Camembert, 60% F.i.Tr.
35 g Wiener Würstchen	140 g Buttermilch		35 g Münsterkäse, 50% F.i.Tr.
	115 g Fruchtejoghurt		
<i>Fische und Fischwaren</i>	130 g Vollmilchjoghurt		
25 g Barsch	140 g Joghurt, fettarm, 1,5% Fett		
25 g Heilbutt	150 g Trinkmilch		
30 g Hering	150 g Trinkmilch, 1,5% Fett		
30 g Kabeljau			
30 g Rotbarsch	<i>Käse</i>		
30 g Schellfisch	35 g Rahmfrischkäse, 50% F.i.Tr.		
30 g Scholle	45 g Doppelrahmfrisch- käse, 60% F.i.Tr.		
30 g Seezunge	40 g Hüttenkäse		
25 g Thunfisch	35 g Speisequark, mager		
30 g Tintenfisch	45 g Speisequark, 40% F.i.Tr.		
25 g Forelle			
30 g Karpfen			
50 g Miesmuscheln			
25 g Aal, geräuchert			
30 g Brathering			
25 g Bückling			

Tabelle 5.51 (Fortsetzung)

35 g Limburger, 20% F.i.Tr.	55 g Mettwurst
30 g Limburger, 40% F.i.Tr.	55 g Mortadella
30 g Romadur, 20% F.i.Tr.	65 g Münchner Weißwurst
35 g Romadur, 50% F.i.Tr.	35 g Plockwurst
<i>Fleisch</i>	40 g Salami
50 g Schweinebauch	75 g Speck, durchwachsen
40 g Schweinefleisch, mittelfett	35 g Schweineschinken, gekocht
45 g Schweinefleisch, fett	40 g Schweineschinken, roh
30 g Schweinehackfleisch	50 g Wiener Würstchen
35 g Rindfleisch, mager	<i>Fische und Fischwaren</i>
40 g Rindfleisch, fett	35 g Barsch
30 g Rinderhackfleisch	35 g Heilbutt
35 g Kalbfleisch i.D.	40 g Hering
40 g Hammelfleisch i.D.	40 g Kabeljau
35 g Kaninchenfleisch	40 g Rotbarsch
<i>Eier</i>	40 g Schellfisch
55 g Hühnerrei	40 g Scholle
<i>Innereien</i>	40 g Seezunge
45 g Herz i.D.	35 g Thunfisch
70 g Hirn (Kalb)	45 g Tintenfisch
45 g Kutteln (Kalb)	40 g Flunder
35 g Leber i.D.	35 g Forelle
45 g Zunge (Rind)	40 g Hecht
<i>Wild und Geflügel</i>	40 g Karpfen
30 g Rehrücken	40 g Renke
40 g Ente	35 g Zander
45 g Gans	70 g Miesmuscheln
35 g Huhn	40 g Aal, geräuchert
30 g Truthahn	40 g Brathering
<i>Wurst</i>	35 g Bückling
45 g Bierschinken	55 g Hering in Gelee
55 g Blutwurst	45 g Hering in Tomatensauce
55 g Bockwurst	40 g Hering, mariniert
55 g Bratwurst	50 g Kaviarersatz
40 g Cervelatwurst	40 g Krebsfleisch in Dosen
30 g Corned Beef, amerik.	35 g Makrele, geräuchert
30 g Corned Beef, dtsch.	45 g Matjeshering
35 g Dosenschinken	30 g Ölsardinen
55 g Dosenwürstchen	30 g Thunfisch in Öl
60 g Fleischkäse	45 g Lachs in Öl
55 g Fleischwurst	<i>Brot</i>
55 g Frankfurter Würstchen	100 g Weizentoast- brot, Vollkornbrot
60 g Gelbwurst	(2–3 Scheiben)
55 g Jagdwurst	70 g Knäckebrot (7 Scheiben)
35 g Kasseler	
50 g Leberpastete	
55 g Leberwurst	
55 g Lyoner	

Die Werte beziehen sich auf den eßbaren Anteil und das Rohgewicht. Berechnungsunterlagen: Prodi (Kluthe, B. 1988, Wissenschaftl. Verlagsgesellschaft Stuttgart)

Werte aus: Große GU Nährwerttabelle 1996/97.

erfolgt vorrangig eine Natriumbeschränkung. Liegt die Proteinurie bei  $>3$  g/Tag (=nephrotische Verlaufsform einer chronischen Glomerulonephritis) oder bestehen eine Hypoalbuminämie und Ödeme, kann die Eiweißzufuhr maximal  $1,3$  g/kg KG täglich betragen. Eine Kochsalzbeschränkung ist meistens angezeigt. Bei höheren Zufuhraten kommt es zu einer schnelleren Progredienz des Nierenfunktionsverlustes. Bei interstitieller Nephritis (z.B. bei Analgetikanephropathie) wird auf eine gute Diurese geachtet. Dabei kann es zu hohen Kaliumverlusten kommen. Zum Problem der Gicht s. 5.5.2.4. Bei diabetischer Nephropathie und Hypertonie darf die Eiweißzufuhr nicht über  $0,8$  g/kg KG täglich liegen.

Eiweißdefinierte und mäßig proteinarme Diäten können „gemischt“ oder „selektiv“ zusammengestellt sein. Als „gemischt proteinarm“ enthält diese Diätform mindestens 50% hochwertiges Eiweiß, welche im Rahmen des Diätplanes in Form von kleinen Fleisch-, Fisch- oder Geflügelportionen gegeben werden. Als „selektiv proteinarme“ Diät werden biologisch hochwertige Eiweißgemische (z.B. die Kartoffel-Ei-Diät) mit mindestens 50% des Eiweißanteils als biologisch hochwertiges Protein verwendet. Dabei wird Eiweiß in verschiedenen Stufen (20–60 g) zugesetzt. Eine Energieanreicherung erfolgt mit Maltodextrin. Bei „selektiv sehr proteinarmen“ Diäten wird neben der Kartoffel-Ei-Diät auch die „Schwedendiät“ mit freier Lebensmittelauswahl und zusätzlicher Gabe von essentiellen Aminosäuren angewendet. Zu beachten ist, daß bei längerfristiger diätetischer Behandlung mit proteinarmen Diäten die Versorgung mit wasserlöslichen Vitaminen, Kalzium und Eisen sichergestellt werden muß. Bei allen eiweißdefinierten Diäten ist auf eine ausreichende Energiezufuhr zu achten und der Ernährungszustand differenziert zu untersuchen. Für die praktische Gestaltung proteindefinierter Diäten ist die Verwendung von Eiweißaustauschtabellen hilfreich (s. Tabelle 5.51).

### Differenziertes Vorgehen

#### Protein-definierte, „isonitrogene Diät“

( $0,8$  g Eiweiß pro Kilogramm Körpergewicht und Tag).

#### Mäßig proteinarme Diät

( $0,6$  g Eiweiß pro Kilogramm Körpergewicht und Tag).

**Indikationen.** Niereninsuffizienz im Stadium der kompensierten Retention (Kreatinin  $3$ – $6$  mg%) =

230–460  $\mu\text{mol/l}$ , Harnstoff 100–150  $\text{mg}\%$  = 17–26  $\text{mmol/l}$ , GFR: >30  $\text{ml/min}$ ), nephrotisches Syndrom, chronische Leberzirrhose mit Enzephalopathie, Zustand nach Shuntoperationen (portokavaler oder splenorener Shunt).

**Definition.** Einschränkung der Eiweißzufuhr unter Bevorzugung biologisch hochwertiger Eiweiße (75% der Nahrungseiweiße) bei ausreichender (d.h. bedarfsdeckender oder im Einzelfall geringer) Energiezufuhr (35–40  $\text{kcal/kg KG}$  und Tag). Die Nährstoffrelation entspricht bei dieser Diät 50–55% Kohlenhydraten, 40–45% Fett (auf einen hohen Anteil ungesättigter Fettsäuren ist zu achten) und ca. 7–10% Eiweiß. Die Kost ist gleichzeitig natriumdefiniert (50  $\text{mmol}$  = 3  $\text{g/Tag}$ ). Die Flüssigkeitsmenge variiert entsprechend der Diurese und beträgt bis zu 1,4  $\text{l/Tag}$ .

**Ziele.** Reduktion der „Urämietoxie“, Prävention der Azotämie bzw. Enzephalopathie sowie der mit der Niereninsuffizienz assoziierten Komplikationen wie Hypertonus, Hyperkaliämie, Hyperphosphatämie, Hyperlipidämie. Verzögerung der Progression der Nierenerkrankung. Verlängerung der „prä-dialytischen“ Phase, Verminderung der glomerulären Hyperfiltration der Restnephronen, Gewichtsveränderungen maximal 0,2–0,4  $\text{kg/Woche}$ . Erhalt der körperlichen Kraft und des Wohlbefindens. Bei nephrotischem Syndrom: Reduktion der Proteinurie. So weit möglich: Erhalt des Körpereiwweißbestandes.

Eine eiweißarme Diät ist in der Regel natrium- und phosphatarm. Sie ist so auch bei Hyperphosphatämie und sekundärem Hyperparathyroidismus geeignet. Phosphatreiche Lebensmittel wie Milch und Milchprodukte sind zu meiden. Der Phosphatgehalt der Kost sollte nicht über 800–900  $\text{mg/Tag}$  betragen. Dieses bedeutet in der Praxis eine Begrenzung der Milch- und Vollkornprodukte. Eine Natriumbeschränkung ist bei nicht ödematösen und normotensiven Patienten nicht notwendig. Eine Kaliumbeschränkung ist erst bei Hyperkaliämie angezeigt. Der Kaliumgehalt der Diät ist nicht exakt festgelegt, er liegt zwischen 60 und 80  $\text{mmol pro Tag}$ . Zum Kaliumgehalt ausgewählter Lebensmittel s. Tabelle 5.52. Eine kaliumarme Kost enthält 40–50  $\text{mmol}$ , eine streng kaliumarme Kost 20  $\text{mmol Kalium}$ . Bei vegetarischen Varianten einer eiweißarmen Diät ist der Kaliumgehalt eher hoch. Stärkere Kaliumbeschränkungen werden individuell festgelegt. Im Einzelfall ist die persönliche Belastung des Patienten zu prüfen und die multiplen

**Tabelle 5.52.** Kaliumgehalt verschiedener Lebensmittel

Gehalt pro 100 g <sup>a</sup>	
Weißer Bohnen	1300 mg
Erbsen	930 mg
Linsen	810 mg
Kartoffeln	400 mg
Bananen	382 mg
Spinat	324 mg
Tomaten	206 mg
Orangen	185 mg
Trauben	183 mg

<sup>a</sup> Angaben bezogen auf den „eßbaren“ Anteil unter Berücksichtigung der Verluste durch die Zubereitung.

diätetischen Beschränkungen bei multi-morbiden Patienten zu relativieren.

Da eine eiweißarme Diät auch cholesterinarm ist, wirkt sie einer möglicherweise bestehenden sekundären Hyperlipidämie entgegen. Zum supplementierenden Einsatz bilanzierter Diäten für Patienten mit Niereninsuffizienz s. Tabelle 5.85. Bei einer eiweißreduzierten Kost ist der Bedarf an wasserlöslichen Vitaminen (Dreisavit N®, 1mal 1 Tbl./Tag; *cave*: Vitamin-A-haltige Multivitaminpräparate), 1,25-Dihydroxy-Vitamin D (z.B. 0,25  $\mu\text{g}$  Rocaltrol®/Tag), Kalzium (1,5  $\text{g/Tag}$ ) und Eisen durch die Lebensmittelauswahl nicht gedeckt und eine Substitution notwendig. Bei hyperkalzämischen Nephropathien muß die Kalziumzufuhr gesenkt werden. Vor einer Behandlung des Grundleidens ist eine Überdosierung mit Vitamin D auszuschließen. Fettlösliche Vitamine sollten mit Ausnahme von Vitamin D nicht gegeben werden.

#### **Streng proteinarme Diät**

(0,4  $\text{g Eiweiß pro Kilogramm Körpergewicht und Tag}$ ).

**Indikation.** Präterminaler Niereninsuffizienz (Kreatinin 6–7  $\text{mg}\%$  = 460–600  $\mu\text{mol/l}$ , Serumharnstoff über 150  $\text{mg}\%$  = >26  $\text{mmol/l}$ , GFR <15  $\text{ml/min}$ ). Höhergradige hepatische Enzephalopathie, Zustand nach portokavalem Shunt und Enzephalopathie (s. auch 5.5.4.3, 5.5.4.4.7).

**Definition.** Die Nährstoffrelation entspricht 50–55% Kohlenhydrate, 40–45% Fett und ca. 5% Eiweiß. Die angegebene Eiweißzufuhr ist als Minimum zu betrachten. Eine ausreichende und individuell zu berechnende Energiezufuhr ist sicherzustellen. Bei ausgeprägter Hyperkaliämie sind eine Kalium- (50  $\text{mmol/Tag}$ ) und Phosphatbeschränkung angezeigt.

Der Flüssigkeitsgehalt einer 2000-kcal-Diät beträgt etwa 1,4 l/Tag.

**Ziele.** Begrenzung der Azotämie. Verhinderung der Hyperkaliämie. Bei ausgeprochener Katabolie und präterminaler Niereninsuffizienz ist die Supplementierung von Ketoanaloga der Aminosäuren in einer Menge von etwa 10 g/Tag zu diskutieren.

**Anmerkung.** Diäten mit einem Eiweißgehalt <40 g/Tag sind nicht bedarfsgerecht. Substitution wasserlöslicher Vitamine (Vitamin C, Vitamin B<sub>6</sub>; Dreisavit N<sup>®</sup>, 1mal 1Tbl./Tag; *cave*: Vitamin-A-haltige Multivitaminpräparate), 1,25-Dihydroxy-Cholecalciferol (Calcitriol, z.B. 0,25 µg Rocaltrol<sup>®</sup>/Tag; *cave*: Hyperkalzämie, extraossäre Verkalkungen), evtl. Kalzium (als Kalziumkarbonat, s. unten) und Eisen. *Vorsicht*: erhöhte Serummagnesiumkonzentrationen bei Einnahme magnesiumhaltiger Antazida. Da Chrom, Zink und Selen über die Nieren ausgeschieden werden, ist Vorsicht bei der Gabe von Spurenelementen geboten. Angesichts der niedrigen Proteinzufuhr kann eine annähernd ausgeglichene Stickstoffbilanz nur durch die Wahl definierter Eiweißgemische von hoher biologischer Wertigkeit erreicht werden (z.B. Kartoffel-Ei-Diät, Milch-Eiklar-Protein). Bei freier Lebensmittelauswahl (s. „Schweden-Diät“) müssen essentielle Aminosäuren oder deren Ketosäuren supplementiert werden.

Eine katabole Stoffwechsellage und eine Azidose begünstigen die Hyperkaliämie. Diese wird diätetisch durch Verzicht auf bestimmte Gemüse (getrocknete Früchte, Linsen, Tomaten), Obst (Nüsse, Zitrusfrüchte, Bananen), Süßigkeiten (Schokolade), Fruchtsäfte, Instantkaffee, Kakao-, Vollkorn- und Hefeprodukte behandelt. Zum Kaliumgehalt ausgewählter Lebensmittel siehe auch Tab. 5.52. Die niedrige Kaliumzufuhr bedeutet bei höheren Kalorienstufen einen Qualitätsverlust der Nahrung.

Eine streng phosphatarmer Ernährung (<600 mg/Tag) könnte durch Elimination phosphatreicher Nahrungsmittel (Milch, Käse, Eier, Fleisch) erreicht werden. Dies ist aber praktisch nicht möglich, da diese Nahrungseiweiße wegen ihrer hohen biologischen Wertigkeit im Rahmen einer eiweißarmen Diät verwendet werden müssen. Schmelzkäse, Colagetränke etc. sind wegen ihres hohen Phosphatgehalts verboten. Die diätetische Restriktion reicht häufig nicht aus, um den Phosphat Spiegel zu normalisieren. Eventuell Gabe von Phosphatbindern (z.B. Aludrox<sup>®</sup>, *cave*: Resorption und Akkumulation von Aluminium bei längerer Gabe, aluminiuminduzierte Osteomalazie, mikro-

zytäre Anämie und Enzephalopathie) zur Hemmung der Phosphatresorption mit dem Ziel, die Serumphosphat Spiegel auf Werte <1.78 mmol/l zu senken. Bei der Behandlung von Störungen des Kalzium-Phosphat-Haushaltes bei Nierenkranken hilft das Kalzium-Phosphat-Löslichkeitsprodukt (Serumkalzium mal Serumphosphat jeweils in mg/dl, normal <60 mg<sup>2</sup>/dl<sup>2</sup>). Wird der Wert überschritten, ist mit Verkalkungen und Atherosklerose zu rechnen. Liegt das Löslichkeitsprodukt darunter, werden kalziumhaltige Phosphatbinder (z.B. Kalziumkarbonat, *cave*: Hyperkalzämie, besonders bei gleichzeitiger Vitamin-D-Gabe) gegeben. Kalziumkarbonat dient auch der Korrektur der bei chronischer Niereninsuffizienz häufigen metabolischen Azidose. Bei Problemen der Magnesiumhomöostase ist die Kenntnis der Magnesiumgehalte einzelner Lebensmittel hilfreich (s. Tabelle 5.53).

Bei akutem Nierenversagen mit Abfall der glomerulären Filtrationsrate oder Tubulusschaden geht es primär um den Erhalt der Homöostase (s. Abschn. 5.6). Die Ursachen sind z.B. ischämisch (z.B. im Rahmen eines Schocks bei Trauma oder Sepsis), oder toxisch (z.B. unter hoch dosierter Antibiotikatherapie mit Aminoglykosiden). Ein Drittel der Patienten hat ein normales Urinvolumen, während zwei Drittel über eine oligurische in eine poliurische Phase übergehen (vgl. Tab. 5.49). Die Oligurie ist von Azotämie, Azidose, Hyperkaliämie, Hyperphosphatämie, Hypertonie, Ödeme und Anorexie begleitet.

**Tabelle 5.53.** Lebensmittel mit hohem Magnesiumgehalt

	Gehalt pro 100 g <sup>a</sup>
Naturreis	157 mg
Haferflocken	140 mg
Weizenmischbrot	75 mg
Feigen (getrocknet)	70 mg
Garnelen	67 mg
Edamer (30% F.i.Tr.)	59 mg
Spinat	58 mg
Vollkornnudeln	53 mg
Seezunge	49 mg
Austern	40 mg
Bananen	36 mg
Kartoffeln (roh)	25 mg
Buttermilch	16 mg
Joghurt (~1,5% Fettgehalt)	12 mg

<sup>a</sup> Angaben bezogen auf den „eßbaren“ Anteil unter Berücksichtigung der Verluste durch die Zubereitung.

### 5.5.3.3 Dialyseadaptierte Kost

Es sind verschiedene Energiestufen möglich.

**Indikation.** Hämodialyse, Peritonealdialyse (s. u.).

**Definition.** Die dialyseadaptierte Kost ist nicht eiweißbeschränkt. Die Eiweißzufuhr beträgt bei 3maliger Dialyse pro Woche zwischen 1 und 1,2 g/kg KG und Tag. Die Kalorienzufuhr wird individuell und gering hyperkalorisch berechnet. Der Natriumzufuhr beträgt etwa 100 mmol/Tag (3 g NaCl). Der Kaliumgehalt ist auf 60–80 mmol/Tag festgelegt. Die Kalziumzufuhr beträgt 1,5–2,0 g/Tag, der Phosphatgehalt <2,0 g/Tag. Die in der Tageskost enthaltene Flüssigkeitsmenge beträgt (bei einer Kalorienzufuhr von etwa 2000 kcal) 800–1000 ml. Die Trinkflüssigkeit muß individuell nach Restdiurese festgelegt werden (= Restdiurese+500 ml/Tag). Bei Obst und Gemüse ist der Wassergehalt anzurechnen. Der „unsichtbare“ Wassergehalt anderer Lebensmittel bleibt dagegen in der Praxis weitgehend unberücksichtigt. Die dialyseadaptierte Kost kann salzarm oder kaliumarm gestaltet werden.

**Ziele.** Unterstützung der Dialysebehandlung, ausgeglichene Flüssigkeitsbilanz, maximale Gewichtszunahme von 1,5 kg zwischen zwei Dialysen. Verhütung einer Hyperkaliämie, Kompensation des Säure-Basen-Haushaltes, Substitution von Verlusten, Vermeidung metabolischer Komplikationen, Erhalt des Ernährungszustandes.

**Anmerkung.** Obwohl die Dialyse die Nierenfunktion teilweise ersetzen kann, verfügt sie nicht über die Flexibilität einer gesunden Niere. Die diätetischen Empfehlungen berücksichtigen die speziellen Probleme des Dialysepatienten, die Häufigkeit der Dialyse und die Restfunktion der Niere. Während einer Hämodialyse werden bis zu 10 g Aminosäuren in das Dialysat verloren. Die Ernährung sollte also eher eiweißreich sein. Dagegen muß eine Akkumulation von Harnstoff zwischen den Dialysetaugen vermieden werden. Bei hoher Harnstoffproduktionsrate muß zwischen „exogenem“ und „endogenem“ Eiweiß-(Aminosäure-) „Katabolismus“ unterschieden werden. Eine Abgrenzung ist anhand des klinischen Verlaufs sowie nach Auswertung eines Ernährungsprotokolls möglich.

Es wird empfohlen, nicht zuzusalzen. Kochsalzersatzmittel oder Diätsalze sind in der Praxis nicht notwendige Bestandteile der Diät. Phosphatreiche Nahrungsmittel (z.B. Schmelzkäse, Hartkäse, Erdnüsse, geräucherte Lebensmittel, Colage Getränke, Konservierungsstoffe) sind zu meiden. Bei

Hyperphosphatämie beträgt die Phosphatzufuhr <1000 mg/Tag. Die Cholesterinzufuhr liegt bei <300 mg/Tag, linolsäurereiche Fette werden bevorzugt. Wasserlösliche Vitamine (Dreisavit N®, 1mal 1 Tbl./Tag), 1,25-Dihydroxy-Vitamin D (z.B. 0,25 µg Rocaltrol®/Tag), Kalzium und Eisen (100 mg/Tag) müssen im Einzelfall substituiert werden. Keine Substitution von Vitamin A!

Bei **chronischer Peritonealdialyse** besteht keine Indikation für eine Dialysekost. Während der Peritonealdialyse ist die Kalorienzufuhr über das Dialysat (monomere Glukose bis zu 150 g am Tag entsprechend 25% der Gesamtkalorien) sowie ein möglicher Eiweißverlust in das Dialysat (bis zu 15 g/Tag) zu berücksichtigen. Der Kalorienbedarf ist bei Patienten unter chronischer Peritonealdialyse niedriger, während ihr Eiweißbedarf gleichzeitig erhöht ist. Die Zufuhr an Nahrungskohlenhydraten ist auf 35–40% des Energiebedarfes zu beschränken, die Eiweißzufuhr auf 1,2–1,5 g/kg KG am Tag zu erhöhen. Komplexe Kohlenhydrate sind zu bevorzugen. Extrem phosphatreiche Nahrungsmittel müssen gemieden und wasserlösliche Vitamine substituiert werden. Bei hohen Triglyzeridspiegeln im Plasma ist die Zufuhr von Mono- und Disacchariden zu begrenzen. Die Flüssigkeitszufuhr darf bis zu 800 ml über der Restdiurese liegen. Bei der Berechnung der Flüssigkeitszufuhr sind die Getränke, der Wassergehalt von Lebensmitteln und das bei der Oxidation der Nährstoffe entstehende Wasser zu berücksichtigen<sup>9</sup>. Der Flüssigkeitsanteil beträgt bei Suppen oder reiner Trinkflüssigkeit 100% des Gesamtgewichts des Lebensmittels bzw. des Gerichtes, bei Kartoffelbrei, Quarkspeisen und Joghurt 75%, bei gekochten Kartoffeln, Reis, Müsli, Eis, Getreide etc. 50%, bei Bratkartoffeln, Pizza, Aufläufen etc. 25% und bei Brot, Backwaren (ohne Obstbelag), Fleischgerichten (ohne Sauce), Fetten, Ölen und Wurstwaren 0%. Bei Obst wird ein Flüssigkeitsgehalt von 80–90% angenommen. Für den Patienten ist die Überwachung der Flüssigkeitszufuhr anhand einer Maßtabelle hilfreich:

- 1 Teelöffel = 5 ml
- 1 Eßlöffel = 15 ml
- 1 Wasserglas oder 1 Tasse = 80–100 ml
- 1 Becher/1 Suppentasse = bis zu 200 ml
- 1 Suppenteller = 250 ml.

<sup>9</sup> Bei der Oxidation von 1 g Glukose entstehen ~0,60 g, bei 1 g Palmitinsäure ~1,12 g und bei 1 g Albumin ~0,37 g H<sub>2</sub>O. Dieses entspricht 0,15, 0,13 und 0,09 g H<sub>2</sub>O/Kcal.



In der Praxis kann der Anteil des „Oxidationswassers“ mit den Flüssigkeitsverlusten durch Atmung, Schwitzen und mit dem Stuhl gleichgesetzt werden. Bei hochkalorischer Ernährung oder bei ausgeprägtem „Katabolismus“ ist die Menge des „Oxidationswassers“ erhöht.

Bei Hypertriglyzeridämie wird primär auf die Vermeidung von Zuckern (und Zuckeraustauschstoffen) sowie Alkoholkarenz geachtet. Eine Restriktion der Nahrungsfette ist angesichts der angestrebten Nährstoffrelation, des häufig schlechten Appetits der Patienten und ihres Ernährungszustands nicht praxisgerecht. Bei inadäquater Eiweiß- und Kalorienzufuhr werden Supplemente (z. B. Sonana Renamil® oder Survimed renal®) empfohlen (s. Tab. 5.85). Die Ernährung wird auf mindestens 7 Mahlzeiten pro Tag verteilt.

**Nach Nierentransplantation:** Keine eigenständige Kostform empfohlen. Hier ist das Ziel, den Ernährungszustand zu verbessern und die mit der immunsuppressiven Behandlung assoziierten Stoffwechselprobleme (z. B. eine katabole Stoffwechsellage, Hypertriglyzeridämie, Kohlenhydratverwertungsstörung) zu kompensieren. Die Kost der Wahl ist dann eine individuell zu modifizierende Vollkost (5.5.1.1). Bei Fortbestand eines sekundären Hyperparathyreoidismus sind eine Phosphatbegrenzung sowie die zusätzliche Gabe von Kalzium und Vitamin D notwendig. Ist die Nierenfunktion nach Transplantation reduziert, so gelten die unter 5.5.3.1–5.5.3.3 angegebenen diätetischen Richtlinien.

**Akutes Nierenversagen:** Keine eigenständige Kostform empfohlen. Bei Abfall der glomerulären Filtrationsrate oder Tubulusschaden geht es primär um den Erhalt der Homöostase (s. Tabelle 5.49 und Abschn. 5.6.4.2).

#### 5.5.3.4 Protein- und elektrolytdefinierte Kost bei Leberzirrhose

Keine eigenständige Kostform. Die Indikation zu einer diätetischen Behandlung eines Patienten mit einer chronischen Lebererkrankung ergibt sich aus den mit der Leberzirrhose assoziierten Komplikationen wie Aszites, Enzephalopathie; Cholestase und Malnutrition. Wie bei allen Schwerkranken muß vor der Ernährungsberatung ein Ernährungsprotokoll durchgeführt werden. Im Hinblick auf die bei Leberzirrhose häufige Malnutrition sind besonders Patienten mit einer Energiezufuhr unter 2000 Kcal/Tag und einer Eiweißaufnahme unter 60 g/Tag gefährdet. Diese Patienten haben in pro-

spektiven Untersuchungen eine erhöhte Mortalität. Sie sollten deshalb gezielt einer Ernährungsberatung zugeführt werden. Bei kompensierter Leberzirrhose bestehen keine speziellen Einschränkungen. Zum Erhalt der Körperzellmasse darf die Eiweißzufuhr von 0,8 g/kg KG/Tag nicht unterschritten werden. Bei Enzephalopathie evtl. Austausch tierischer gegen pflanzliche Eiweiße (wenn möglich Wahl einer ovolaktovegetabilen Kost, s. 5.5.1.5) mit einem hohen Ballaststoffanteil (s. 5.5.4.4.). Bei schwerer Malnutrition oder Leberkoma wird künstlich ernährt (s. 5.6.4.1). Bei Morbus Wilson ist die Kost kupferarm (s. 5.5.4.10). Bei Aszites s. unter 5.5.3.1. Liegt eine diabetische Stoffwechsellage vor, s. unter 5.5.2.2. Bei ausgeprägter Cholestase und Bildung von pathologischen Lipoproteinen s. unter 5.5.2.3, S. 279 bzw. Austausch von LCT gegen MCT wie unter 5.5.4.1, S. 302 beschrieben (nur bei Nachweis einer Steatorrhoe (s. Kap. 3.) oder bei niedrigem Serum- $\beta$ -Karotin (<45  $\mu$ g/l) s. Kap. 3). Bei Cholestase erfolgen eine Fettreduktion (Cholesterin <200 mg/Tag) sowie die Substitution fettlöslicher Vitamine (Vitamin A 100000 IU, Vit. D 100000 IU und Vit. K<sub>1</sub> 10 mg/alle 4 Wochen). Der Kalziumbedarf wird durch den Verzehr fettarmer Milch, Kalziumsupplemente oder bei schweren Knochenschmerzen durch eine i.v.-Kalziumchloridgabe gedeckt. Zusätzlich wird die Exposition mit UV-Licht empfohlen.

Bei chronischer Enzephalopathie finden sich häufig niedrige Plasmazinkspiegel. Es empfiehlt sich, eine Substitution z. B. mit Zinkaspartat (z. B. Unizink 50®) oder Bis- (L-histidinato) Zink (z. B. Zinkamin-Falk®). Die Dosierung erfolgt bis zu 50 mg/Tag, bei ausgeprägtem Zinkmangel (=Acrodermatitis enterohepatica) werden kurzfristig bis zu 100 mg/Tag gegeben. Vorsicht bei der Gabe von Zinksulfat. Bei hohen Dosen von Zinksulfat kommt es zu Diarrhoen. Eine mögliche therapeutische Wirksamkeit von Zink auf die klinischen Zeichen der Enzephalopathie ist bisher in 4 Studien untersucht worden: 3 Studien zeigten einen positiven Effekt, eine Studie war ohne Ergebnis. Es gibt z. Z. keine Empfehlungen der Fachgesellschaften zur Gabe von Zink bei Patienten mit klinischen Zeichen einer hepatischen Enzephalopathie.

#### 5.5.3.5 Spezielle Diäten bei Urolithiasis

**Indikation.** Urolithiasis.

**Definition.** Je nach Indikation kalzium-, oxalsäure-, bzw. purindefiniert (s. 5.5.2.4).

**Ziele.** Prävention oder Behandlung einer Urolithiasis, Vermeidung exzessiver Zufuhrdaten der genannten Nährstoffe.

**Anmerkung.** Grundsätzlich ist bei allen Patienten mit einer Urolithiasis eine hohe Flüssigkeitszufuhr zu empfehlen (>3 l/Tag, Ziel: tagsüber 200–300 ml/hl, mindestens einmal trinken pro Nacht). *Cave:* Eine höhere Flüssigkeitszufuhr ist abhängig von z.B. Außentemperatur, Schwitzen, hoher körperlicher Aktivität. Das Urinvolumen muß über 2,5 l/Tag liegen. Die Modifikation der Diät ergibt sich aus der chemischen Analyse der Steine. Die wichtigsten Bestandteile der Nierensteine sind Kalzium, Oxalsäure, Harnsäure, Phosphat und Glycin (s. Kap. 3).

- Kalziumsteine: Hierbei findet sich in 50% der Fälle eine normale Urinkalziumausscheidung, nur bei 50% der Patienten besteht eine Hyperkalziurie. Diese wird in 90% der Fälle durch eine gesteigerte Kalziumresorption und nur bei 10% der Patienten renal erklärt. Nur 50% der Fälle von „resorptiver“ Hyperkalziurie sind durch eine Umstellung der Ernährung im Sinne einer „kalziumdefinierten“ Diät beeinflussbar. Die Kalziumzufuhr wird durch Begrenzung von Milch und Milchprodukten beschränkt, sie sollte bei Männern 800 mg und bei Frauen 1000 mg/Tag (nach der Menopause 1200 mg/Tag) nicht unterschreiten. Zu vermeiden sind außerdem Exzesse an kalziumreichen Lebensmitteln (Spinat, Rhabarber, Endivien, Okra, getrocknete Früchte). Eine kalziumarme Ernährung (bei Männern <800 mg/Tag, bei Frauen <1000 mg bzw. <1200 mg/Tag) verursacht eine negative Kalziumbilanz (*cave:* Osteoporose) und erhöht die Gefahr von Oxalatsteinen. Eine Hyperkalziurie kann durch eine exzessive Zufuhr von Natrium, tierischem Eiweiß und Zucker verstärkt werden. Eine Begrenzung dieser Nährstoffe auf die Empfehlungen einer Vollkost ist deshalb sinnvoller Bestandteil der Ernährungstherapie bei Patienten mit einer Urolithiasis. Eine ballaststoffreiche Ernährung steigert die fäkale Kalziumausscheidung und kann deshalb ebenfalls sinnvoll sein. Bei Kalziumphosphatsteinen sollte ein sulfathaltiges Mineralwasser mit wenig Hydrogencarbonat getrunken werden. Bei bettlägerigen Patienten (z.B. bei Querschnittsgelähmten) besteht häufig eine Hyperkalziurie, welche durch körperliche Aktivität (d.h. physikalisch-therapeutische Maßnahmen) und nicht diätetisch behandelt wird.
  - Kalziumoxalatsteine: Eine oxalsäurearme Ernährung enthält <50 mg Oxalsäure/Tag. Da nur 10% der Oxalsäureausscheidung im Urin aus Lebensmitteln stammt, ist der Erfolg der Diät begrenzt. Dennoch hat sie bei Patienten mit Oxalatsteinen auf Dauer einen nachgewiesenen therapeutischen Wert. Da Oxalsäure auch Endprodukt des Vitamin-C-Stoffwechsels ist und die Kalzium- und Oxalsäureresorption im Darm sich gegenseitig beeinflussen, werden die Vitamin-C-Zufuhr (<1 g/Tag) und die Kalziumzufuhr bei idiopathischer (= adäquate Kalziumzufuhr) und absorptiver Hyperkalziurie (s. oben) ebenfalls definiert. Oxalsäurereiche Lebensmittel (>10 mg/Portion) sind z.B. Stark- oder dunkle Biere, Ovomaltine, Tee, Kakao, Tofu, Bohnen, rote Bete, Sellerie, Okra, Rhabarber, Spinat, Blaubeeren, Trauben, Erdbeeren, Stachelbeeren, Nüsse, Sesam, Tomaten. Bei Malassimilation und Steatorrhoe wird die Hyperoxalurie durch die Bindung des Kalziums und der Fettsäure im Intestinum und die dadurch erhöhte Resorption der freien Oxalsäure im Kolon erklärt. In diesem Fall müssen die Malassimilation behandelt bzw. Kalziumsupplemente (1 g/Tag) gegeben werden. Hierbei sollte ein hydrogencarbonat-reiches Mineralwasser getrunken werden.
  - Bei Phosphatsteinen: Hier hat sich eine phosphatarme Ernährung oder die Gabe von Phosphatbindern therapeutisch nicht bewährt. Wichtig ist die Alkalisierung des Urins (pH <7,0).
- Bei Cystinurie wird eine Alkalisierung des Urins (s. oben) angestrebt. Eine gleichzeitige Reduktion der Methioninzufuhr kann durch Eiweißbegrenzung und die Vermeidung von „Proteinexzessen“ (nicht mehr als 100 g Eiweiß/Tag) erreicht werden. Eine natriumarme Diät trägt ebenfalls zu einer Senkung der Cystinausscheidung im Urin bei. Zur Begrenzung der Purinzufuhr s. 5.5.2.4.

## 5.5.4 Sonderdiäten

### 5.5.4.1 Gastroenterologische Diäten

#### Diät bei Malassimilation

- **Kost mit mittelkettigen Triglyzeriden (MCT)**

**Indikationen.** Nachgewiesene Steatorrhoe von >15 g/Tag (Analyse der Gesamtstuhlmenge von 3 Tagen, bei normaler Fettzufuhr mindestens 70–100 g/Tag, s. Kap. 3), z.B. bei exokriner Pankreasinsuffizienz

(unter Enzymsubstitution und einer Stuhlfrequenz von >3mal/Tag), bei Malassimilation, Morbus Whipple, chologener Diarrhoe, A- $\beta$ -Lipoproteinämie, Endstufe des Kostaufbaus bei Malabsorption, exsudativer Enteropathie, Mukoviszidose, Hyperchylomikronämie, evtl. bei Vorliegen eines Chylothorax.

**Definition.** Leichte Vollkost mit weitgehendem Ersatz der LCT-Fette durch definierte Mengen von MCT-Fetten (=Fette mit mittelkettigen gesättigten Fettsäuren, MCT-Anteil 60–80% der Gesamtfette). Laktosegehalt <20 g, ballaststoffarm (15–20 g). MCT-Fette sollten entsprechend dem Kostaufbau bei Malabsorption (s. S. 305) stufenweise eingefügt werden.

**Ziele.** Sicherung der Energiezufuhr, Verminderung der Steatorrhoe, Erhalt oder Besserung des Ernährungszustands.

**Anmerkung.** LCT-Fette in der Nahrung werden durch Verzicht auf Lebensmittel mit hohem Anteil versteckter Fette vermindert. Streich- und Kochfette werden durch MCT ersetzt. MCT-Fette enthalten Fettsäuren mit einer Kettenlänge von 8–10 C-Atomen. Sie haben einen Energiegehalt von 8,3 kcal/g. MCT-Fette befinden sich als Margarine (z. B. ceres met Diät-Margarine<sup>®</sup>, 80 g Fett, davon 90% MCT, 3% Linolsäure, 7% sonstige Fettsäuren) oder als Öl im Handel (z. B. ceres met Diät-Speiseöl, 100 g Fett, 95% MCT, 5% sonstige Fettsäuren). Bei Raumtemperatur ist MCT-Öl dünnflüssig, klar und geruchlos. MCT-Fette werden in der Regel gut toleriert und akzeptiert.

Wenn kein Kostaufbau vorangegangen ist, müssen MCT-Fette stufenweise gegeben werden, beginnend mit 10 g/Tag. In den folgenden Tagen wird je nach subjektiver Verträglichkeit um jeweils 10 g bis auf die Endstufe gesteigert. Im Einzelfall können nach einem adäquaten Kostaufbau die Tagesmengen zwischen 100 und 120 g/Tag (bis zu 40% der Energiezufuhr) liegen. Als Dauerkostform müssen zusätzlich linolsäurereiche Fette gegeben werden, um einen Mangel an essentiellen Fettsäuren zu vermeiden. Fettlösliche Vitamine werden individuell, z. B. nach Auswertung eines Diätprotokolls substituiert. MCT-Fette haben einen niedrigen Schmelzpunkt. MCT-Speiseöle können nicht so hoch erhitzt werden wie normale Speiseöle (*cave*: Temperaturen >100 °C). Warmhalten muß vermieden werden, weil dadurch andere Bestandteile der Speisen einen bitteren Geschmack bekommen. Mit MCT zubereitete Gerichte müssen des-

halb sofort nach dem Garen verzehrt werden. Mögliche Zeichen der Unverträglichkeit sind bei hoher und nicht stufenweise adaptierter Zufuhr von MCT-Fetten (>80–100 g/Tag): Übelkeit, abdominale Distension, Durchfälle, Leib- und Kopfschmerzen. Diese Kostform ist eine Dauerkostform. Entsprechend ist die häusliche Versorgung mit MCT-Fetten vor der Entlassung aus dem Krankenhaus sicherzustellen (Bestellung MCT-haltiger Speisefette und Informationen bei Union Deutsche Lebensmittelwerke GmbH, Postfach 501020, 22765 Hamburg). Bei exsudativer Enteropathie wird die MCT-Kost mit einer hohen Eiweißzufuhr (100–120 g/Tag) kombiniert, um die intestinalen Proteinverluste zu kompensieren.

MCT-Fette sollten bei Patienten mit einer Neigung zur Ketonämie oder metabolischer Azidose gemieden werden. Bei Patienten mit einer Leberzirrhose und einem hohen portokavalen Shuntvolumen sind bei hoher MCT-Zufuhr enzephalopathieähnliche Symptome, Hyperventilation, eine Hyperammonämie und eine Laktatazidose beschrieben worden. Die Möglichkeit dieser Symptome läßt eine vorsichtige und eher niedrige Dosierung von MCT-Fetten bei Patienten mit Lebererkrankungen sinnvoll erscheinen.

#### • Laktosearme Diät

Es handelt sich um keine eigenständige Kostform. Eine laktosearme Kost kann in Verbindung mit anderen Kostformen unter Vermeidung laktosehaltiger Lebensmittel hergestellt werden.

**Indikationen.** Primäre oder sekundäre Laktoseintoleranz. Bei sekundärer Laktoseintoleranz (z. B. im Rahmen einer Sprue oder bei Morbus Crohn) wird nach Behandlung der Grunderkrankung ein Kostaufbau, welcher auch laktosehaltige Produkte berücksichtigt, durchgeführt. Die Diagnose einer Laktoseintoleranz beruht auf

- der klinischen Symptomatik,
- deren Beeinflussung durch laktosefreie Ernährung,
- den Ergebnissen des H<sub>2</sub>-Atemtests (s. Kap. 3) und
- dem fehlenden Enzymnachweis in der Dünndarmbiopsie (s. Kap. 3).

Ergänzend kann ein Laktosebelastungstest durchgeführt werden (s. Kap. 3). Die Prävalenz eines primären Laktasemangels ist außerhalb Nordeuropas hoch. Sie betrifft Menschen aus Mittelmeerländern, Asiaten, Schwarze, Indianer und Aborigines.

**Definition.** Eine mäßig laktosearme Kost enthält 8–10 g Laktose/Tag, eine laktosefreie Kost <1 g Laktose/Tag.

**Ziele.** Verbesserung der Beschwerdesymptomatik, Verminderung bzw. Behandlung einer Malnutrition.

**Anmerkung.** Aufgrund der hohen individuellen Varianz der Beschwerden muß die Laktosetoleranz individuell ermittelt werden. Die Kost ist milchfrei (1 l Milch enthalten 50 g Laktose) und vermeidet Milchprodukte sowie Lebensmittel mit hohem Laktosegehalt (z.B. Frischkäse, Eiscreme, Fertigsaucen, Schokolade. Nichtpasteurisierter Joghurt (laktaseaktiv) und Sauermilchprodukte werden meist gut vertragen. Einige Patienten tolerieren geringe Mengen an Laktose (<10 g/Tag=1/2 Tasse Milch, z.B. als Milch im Kaffee, 1/2 Becher Joghurt, 1 kleine Portion Eis; zum Laktosegehalt von Milch und Milcherzeugnissen s. Tabelle 5.54). In einer kontrollierten Untersuchung verschwanden die abdominellen Beschwerden bei täglich verzehrten Milchmengen von <240 ml. Grundsätzlich wird Laktose zusammen mit anderen Lebensmitteln besser toleriert als alleine als Milch/Milchprodukt.

Laktobazillen-enhaltende Milchprodukte („Probiotika“) werden nicht besser toleriert als „normale“ Milchprodukte. Der Laktosegehalt von Säuglingsnahrung und Formuladiäten ist zu beachten. Bei Laktoseintoleranz im Säuglingsalter muß eine laktosefreie (z.B. Pregestimil<sup>®</sup>, Humana SL<sup>®</sup>) oder laktosearme (Humana HS<sup>®</sup> oder Aledin<sup>®</sup>) Säuglingsnahrung gewählt werden. Der Bedarf an Kalzium (bei einer milchfreien Ernährung werden nur etwa 300 mg Kalzium/Tag zugeführt), Vitamin B<sub>2</sub> und D wird durch eine laktosefreie Ernährung in der Regel nicht gedeckt. Eine Supplementierung wird für Kinder, Jugendliche, Schwangere und Stillende sowie bei bestehendem Osteoporoserisiko empfohlen.

#### • Kostaufbau

Die verschiedenen Formen des Kostaufbaus sind empirisch und wissenschaftlich nicht abgesichert.

#### • Kostaufbau nach größeren Operationen.

Keine eigenständige Kostform. Nach größeren Operationen und/oder längeren Phasen (>7 Tage) einer künstlichen Ernährung und wenn der Zustand des Patienten eine Ernährung mit Vollkost in fester Form nicht sofort zuläßt, ist eine flüssige und/oder eine passierte leichte Vollkost indiziert. Eine flüssige Vollkost deckt u.U. nicht den Energie- und Eiweißbedarf des Patienten. Dieses gilt

**Tabelle 5.54.** Laktosegehalt von Milch und Milcherzeugnissen. (Aus Rennes 1994)

	g/100 g
Konsummilch (Frischmilch, H-Milch)	4,8–5,0
Milchmixgetränke (Schoko, Mokka, Vanille, Erdbeer, Banane, Himbeer, Nuß)	4,4–5,4
Dickmilch	3,7–5,3
Frucht-Dickmilch	3,2–4,4
Joghurt	3,7–5,6
Joghurtzubereitungen (Schoko, Nuß, Müsli, Mokka, Vanille)	3,5–6,0
Kefir	3,5–6,0
Buttermilch	3,5–4,0
Sahne, Rahm (süß, sauer)	2,8–3,6
Crème fraîche	2,0–3,6
Crème double	2,6–4,5
Kaffeesahne 10–15% Fett	3,8–4,0
Kondensmilch 4–10% Fett	9,3–12,5
Butter	0,6–0,7
Butterschmalz	–
Milchpulver	38,0–51,5
Molke, Molkegetränke	2,0–5,2
Desserts (Fertigprodukte: Cremes, Pudding, Milchreis, Grießbrei)	3,3–6,3
Eiscreme (Milch-, Frucht-, Joghurteis)	5,1–6,9
Sahneeis	1,9
Magerquark	4,1
Rahm-, Doppelrahmfrischkäse	3,4–4,0
Speisequark 10–70% Fett i. Tr.	2,0–3,8
Schichtkäse 10–50% Fett i. Tr.	2,9–3,8
Hüttenkäse 20% Fett i. Tr.	2,6
Frischkäsezubereitungen 10–70% Fett i. Tr.	2,0–3,8
Schmelzkäse 10–70% Fett i. Tr.	2,8–6,3
Käsefondue (Fertigprodukt)	1,8
Käsepastete 60–70% Fett i. Tr.	1,9
Kochkäse 0–45% Fett i. Tr.	3,2–3,9
Hart-, Schnitt-, Weichkäse: Emmentaler, Bergkäse, Berghofkäse, Reibkäse, Parmesan, Alpkäse, Edamer, Gouda, Tilsiter, Stauferkäse, Steppenkäse, Trappistenkäse, Appenzeller, Backsteiner, Brie, Camembert, Weichkäse, Weinkäse, Weißlacker, Chester, Edelpilzkäse, Schafskäse, Havarti, Jerome, Limburger, Romadur, Mozzarella, Münsterkäse, Raclette, Räucherkäse, Sandwich-Käsepastete, Bad Aiblinger Rahmkäse, Butterkäse, Esrom, Sauermilchkäse (Harzer, Mainzer, Handkäse)	laktosefrei

besonders während eines Kostaufbaus. Entsprechend muß während der Zeit „überschneidend“ künstlich ernährt werden.

#### • Kostaufbau nach akuter Pankreatitis.

**Indikationen.** Akute Pankreatitis sowie akuter Schub einer chronischen Pankreatitis, nach Normalisierung des Pankreasenzymniveaus im Serum.

**Definition.** Stufenweiser qualitativer und quantitativer Aufbau der oralen Ernährung mit kleinen Mahlzeiten im Anschluß an eine obligatorische Phase absoluter Nahrungskarenz mit parenteraler Ernährung. Der Kostaufbau erfolgt über insgesamt 4 in der Regel 3tägige Stufen. Die Dauer der einzelnen Stufen kann angesichts des subjektiven oder objektiven Beschwerdebildes der einzelnen Patienten variiert werden.

- Stufe 1 hat eine Nährstoffrelation von 83% Kohlenhydraten, 10% Fett und 7% Eiweiß (ca. 1400 kcal/Tag).
- Auf Stufe 2 sind es 73% Kohlenhydrate, 12% Fett, 15% Eiweiß (ca. 1600 kcal/Tag).
- Stufe 3 enthält 65% Kohlenhydrate, 16% Fett, 19% Eiweiß (ca. 2000 kcal/Tag).
- Stufe 4 hat 58% Kohlenhydrate, 21% Fett und 21% Eiweiß (ca. 2250 kcal/Tag).
- An Stufe 4 schließt sich eine leicht verdauliche Kost an (s. 5.5.1.2).

**Ziele.** Schonende Anpassung der exokrinen Bauchspeicheldrüsenfunktion an eine orale Ernährung, Kompensation von Stoffwechsellage, weitgehender Erhalt des Ernährungszustands.

**Anmerkung.** Die Kostform ist empirisch konzipiert. Bei gleichzeitiger Entgleisung des Zuckerstoffwechsels müssen die unter 5.5.2.2 angegebenen Richtlinien der Diabetesdiät so weit wie möglich berücksichtigt werden. Die Kost wird im Hinblick auf ihren Kohlenhydratanteil sowie die Verteilung der Kohlenhydrate definiert. Da eine Anpassung der Aufbaustufen im Energiegehalt nicht vorgesehen ist, muß bei Auftreten einer diabetischen Stoffwechsellage während des Kostaufbaus flexibel Altinsulin gegeben werden. Diese Kostform kann auch als Kostaufbau nach längerfristiger parenteraler Ernährung angewandt werden.

Zur Rezidivprophylaxe einer Pankreatitis wird die Fettzufuhr auf 25–30% der Energiezufuhr vermindert. Eine absolute Alkoholkarenz ist notwendig. Bei chronischer Pankreatitis müssen die exokrine (und die endokrine) Pankreasinsuffizienz medikamentös und diätetisch kompensiert werden. Eine weiterführende „Pankreasdiät“ hat keinen therapeutischen Effekt und ist auch ohne nachweislichen Einfluß auf die Prognose der Erkrankung. Nach totaler Pankreatektomie (z. B. bei Pankreaskarzinom) ist die diätetische Versorgung bei gleichzeitiger und ausreichender Substitution mit Pankreasfermenten (Richtdosis 25–50 000 IU Lipase zu den Hauptmahlzeiten und 20 000 IU Lipase zu den Zwischenmahlzeiten; zeitgerechte Einnah-

me, d. h. vor den und fraktioniert während der Mahlzeiten; Stuhlfrequenz <3mal/Tag) und Insulin häufig problemlos.

Bei einer exokrinen Pankreasinsuffizienz nimmt die Aktivität der Lipase schneller ab als die Amylase- und Proteasesekretion. Therapiestandard ist die Enzymsubstitution mit säuregeschützten und mikrophärisch verkapselten Enzympräparaten (Partikelgröße <1,4 mm). Bei ausgeprägter Steatorrhoe (z. B. bei zystischer Fibrose) werden die Enzympräparate zusammen mit einem Hemmer der Magensäuresekretion gegeben (*cave*: niedriger intraduodenaler pH bei normaler Magensäure-, aber niedriger Bikarbonatsekretion durch die Bauchspeicheldrüse). Bei Magenoperation oder Hypobzw. Anazidität empfiehlt sich die Darreichungsform als Granulat. Ist die exokrine Pankreasinsuffizienz nicht vollständig durch Enzymsubstitution zu kompensieren, empfiehlt sich eine Kost mit mittelkettigen Triglyzeriden (s. 5.5.4.1).

Einer angesichts des häufig schlechten Ernährungszustandes vieler dieser Patienten wünschenswerte hyperkalorische Ernährung sind durch die diabetische Stoffwechsellage Grenzen gesetzt. Eine vollständige Kompensation des Ernährungszustands wird deshalb meist nicht erreicht. Bei kombinierter Pankreas- und Nierentransplantation (Indikation: Patient mit Typ-I-Diabetes und fortgeschrittenen Spätkomplikationen) besteht postoperativ eine erhöhter Energiebedarf (+10–30%). Spezielle Stoffwechselprobleme ergeben sich aus der immunsuppressiv wirkenden Medikation (Kohlenhydratintoleranz, Fettstoffwechselstörungen). Die Diät wird deshalb als fettarme (<30% der Energie) und ballaststoffreiche (>30 g/Tag) Ernährung geplant.

#### • Kostaufbau bei Malassimilation

**Indikationen.** Chronische Diarrhoen, nachgewiesene Malassimilation (z. B. nach ausgedehnter Dünndarmresektion, bei Kurzdarmsyndrom, bei chronischer Pankreatitis, nach vollständiger Pankreatektomie, nach Whipple-Operation, Morbus Whipple).

**Definition.** Der Kostaufbau erfolgt über 4–5 Stufen, eine adäquate Nährstoffzufuhr wird erst in den beiden letzten Stufen erreicht. Die Flüssigkeitsbilanz muß (z. T. parenteral) auf allen Stufen individuell ausgeglichen werden.

- In Stufe 1 wird eine nahezu fettfreie und laktosefreie Kost angeboten. Die „zumutbare“ Gesamtkalorienmenge beträgt zwischen 1000 und

1200 kcal/Tag, der Kohlenhydratanteil beträgt 85%, der Fettanteil 6%, der Eiweißanteil 7% der Energiezufuhr.

- In Stufe 2 werden die Zufuhr tierischer Eiweiße und der stufenweise Einbau von MCT-Fetten (maximal 20 g) eingeleitet. Die Kalorienzufuhr beträgt zwischen 1200 und 1600 kcal/Tag. Die Kohlenhydratzufuhr liegt bei 57%, der Fettanteil bei 28% (der MCT-Anteil bei 16% Gesamtkalorien) und der Eiweißanteil bei 16%. Stufe 2 enthält etwa 5 g Laktose sowie 5 – 10 g Ballaststoffe.
- Auf der Stufe 3 wird die Kost quantitativ durch die Zulage von Milch (in zubereiteter Form) und Weizenmischbrot erweitert. Kalorienzufuhr (bis ca. 1900 kcal/Tag). Die Zusammensetzung ist wie folgt: ca. 53% Kohlenhydrate, ca. 29% Fett und ca. 17% Eiweiß). Der Laktoseanteil wird auf 15 g gesteigert. Die Ballaststoffmenge beträgt etwa 15 g.
- Auf Stufe 4 werden zusätzlich ballaststoffarme Gemüsesorten eingebaut, rohes Gemüse wird vermieden. Die Ballaststoffmenge beträgt jetzt etwa 20 g. Der Kaloriengehalt sowie die Nährstoffrelation entsprechen der Stufe 3. Der Laktosegehalt beträgt bis zu 20 g.
- Auf Stufe 5 werden ballaststoffarmes Obst und bis zu 25 g Ballaststoffe eingeplant. Kalorienzufuhr und Nährstoffrelation sind gegenüber den Vorstufen nicht verändert. Die Gesamtenergiezufuhr auf Stufe 5 kann individuell entsprechend der Nahrungsausnutzung bzw. der Akzeptanz durch den Patienten bis auf 3000–3200 kcal gesteigert werden. Der Fettanteil beträgt bis zu 40% der Gesamtenergiemenge, der MCT-Anteil kann bis auf 50% (maximal 70%) der gesamten Fettmenge gesteigert werden. Die letzte Stufe entspricht der Dauerkostform.

**Ziele.** Adaptation des Dünndarms und optimale Ausnutzung der Nahrung, Ausgleich der Flüssigkeitsbilanz, Erhalt oder Verbesserung des Ernährungszustands.

**Anmerkung.** Alle Nahrungsmittel liegen in gut aufgeschlossener und leicht resorbierbarer Form vor. Die Kalorienzufuhr erfolgt auf den ersten Stufen überwiegend in Form von Kohlenhydraten. Dieser Kostaufbau kann auch gluten- bzw. laktosefrei gestaltet werden. Die Dauer des Kostaufbaus wird individuell gestaltet. Auf den ersten Stufen ist der Energiebedarf nicht gedeckt und deshalb gleichzeitig eine parenterale Ernährung notwendig. Bei chronischen Durchfällen muß in jedem Fall die Ursache gefunden werden (z.B. chronisch-ent-

zündliche Darmerkrankungen, Laktoseintoleranz, Karzinoid, exokrine Pankreasinsuffizienz, Kurzdarmsyndrom, Gastrektomie, Bakterien, Aids, Laxantienabusus, Strahlenenteritis, Antibiotikatherapie, Allergie/Nahrungsmittelenverträglichkeit, Motilitätsstörungen).

Bei einer exokrinen Pankreasinsuffizienz ist eine adäquate (Richtdosis 25–50000 IU Lipase zu den Haupt- und 20000 IU Lipase zu den Zwischenmahlzeiten) und zeitgerechte Einnahme (direkt und möglichst fraktioniert während der Mahlzeit) zu gewährleisten. Die Indikation zur Fermentsubstitution besteht bei klinischen Beschwerden (wie z.B. Gewichtsverlust, Dyspepsie, Diarrhoen) und/oder einer Steatorrhoe (>15 g Fettsäureausscheidung/Tag) bei bekannter Ursache (z.B. eine chronische Pankreatitis).

#### • **Kostaufbau und Ernährung bei Patienten mit chronisch entzündlichen Darmerkrankungen**

(z.B. auch bei Enteritis; s. auch Ballaststoffarme Kost S. 310)

**Indikationen.** Subakute Phase bei Morbus Crohn bzw. Colitis ulcerosa und toxischen Ougacolon, im Anschluß an eine künstliche Ernährung (s. 5.6). Der Kostaufbau schließt sich unmittelbar an eine parenterale Ernährung beginnend mit Stufe 1 über 4 Stufen oder aber in abgekürzter Form in Anschluß an eine enterale künstliche Ernährung (s. 5.6) beginnend mit Stufe 3 an.

**Definition.** Abhängig von den Komplikationen der Erkrankung (Stenosen, Ausdehnung des intestinalen Befundes, Fisteln) und der Schwere des klinischen Bildes bei abklingender Entzündungsaktivität und Befundbesserung wird eine ballaststoffarme Kost (s. S. 310) oder eine leichte (leicht verdauliche) Vollkost (s. 5.5.1.2) verordnet. Die Ballaststoffmenge beträgt bei einer ballaststoffarmen Kost weniger als 15 g/Tag. Der Laktosegehalt wird bei sekundärer Laktoseintoleranz auf <10 g/Tag begrenzt.

- Stufe 1: Überwiegende Zufuhr von Kohlenhydraten, Kalorienzufuhr um 2000 kcal/Tag. Nährstoffrelation 77% Kohlenhydrate, 16% Fett, 7% Eiweiß.
- Stufe 2: Angestrebt werden 2200 kcal/Tag bei einer Nährstoffrelation von 51% Kohlenhydrate, 34% Fett und 16% Eiweiß.
- Stufe 3: Angestrebte Kalorienmenge zwischen 2200 und 2500 kcal/Tag, Nährstoffrelation 49% Kohlenhydrate, 37% Fett, 14% Eiweiß und

- Stufe 4: mit einer Gesamtkalorienmenge zwischen 2300 und 2500 kcal/Tag, mit einer Nährstoffrelation von 50% Kohlenhydraten, 35% Fett und 15% Eiweiß. Ballaststoffe werden erst ab Stufe 3 hinzugefügt. Die Nahrungsmittelauswahl ist ab Stufe 3 erweitert.

**Ziele.** Adaptation von Dün- und Dickdarm an eine „normale“ Ernährung, Erhalt des Ernährungszustands, Linderung der Symptome.

**Anmerkung.** Der Kostaufbau ist empirisch und wissenschaftlich nicht abgesichert. Bezüglich der Behandlung von Patienten mit chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen mit einer künstlichen Ernährung s. 5.6. Die Dauer des Kostaufbaus wird individuell bestimmt und ist auch abhängig von den Komplikationen der Erkrankung. In der Regel wird jede Stufe über 3 Tage durchgeführt. Im Anschluß an den Kostaufbau und in der Remissionsphase wird eine leichte (leicht verdauliche) oder ballaststoffarme Vollkost empfohlen (s. 5.5.1.2, 5.5.4.1, s. S. 310). Die Dauerkostform wird für Patienten mit chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen individuell und empirisch geplant. Neben der Vermeidung von Beschwerden und dem Wunsch nach einer möglichst langfristigen Remission bestimmen der Ernährungszustand sowie die Vermeidung möglicher nutritiver Defizite (*cave*: z.B. Anämien, Wachstumsstörungen bei Kindern und Jugendlichen, vgl. Tabelle 5.55) die Entscheidung für die jeweilige Kostform.

Diätetische Empfehlungen sind besonders bei Patienten mit einem Morbus Crohn des Dünndarms angezeigt. Mit Ausnahme von Stenosen und „hochsitzenden“ Fisteln besteht bei dieser Patientengruppe keine zwingende Indikation für eine Begrenzung der Ballaststoffzufuhr. Der mögliche Wert spezieller Kostformen ist für die Dauerbehandlung von Patienten mit chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen nicht gesichert.

In schweren Fällen, welche diätetisch im Kostaufbau nicht kompensiert werden können, oder bei erneutem Schub ist eine Eliminationsdiät angezeigt (s. 5.5.4.2, S. 322 und Tabelle 5.73).

Bei medikamentöser/systemischer Behandlung mit 5-Aminosalicylsäure (z.B. Azulfidine®, Salfalk®, Claversal®, Dipentum®) muß Folsäure, nach Ileumresektion Vitamin-B<sub>12</sub> substituiert werden.

Bei Ileumresektion und Gallensäureverlust wird Cholestyramin (z.B. Quantalan®, Lipocol-Merz®) gegeben. Um eine mögliche Interferenz mit essentiellen Nahrungsbestandteilen zu vermeiden, ist

**Tabelle 5.55.** Prävalenz ernährungsmedizinischer Probleme bei Patienten mit chronisch entzündlichen Darmerkrankungen. (Aus Alonso 1993)

	Prävalenz (%)	
	Morbus Crohn	Colitis ulcerosa
Gewichtsverlust	67–75	18–62
Hypalbuminämie	25–80	25–50
Intestinaler Eiweißverlust	75	?
Negative Stickstoffbilanz	69	?
Anämie	25–85	66
Eisenmangel	39	81
Vitamin-B <sub>12</sub> -Mangel	48	5
Folsäuremangel	67	30–40
Kalziummangel	13	?
Magnesiummangel	14–33	?
Kaliummangel	5–20	?
Vitamin-A-Mangel	11	?
Vitamin-C-Mangel	?	?
Vitamin-D-Mangel	75	35
Vitamin-K-Mangel	?	?
Zinkmangel	50	?
Kupfermangel	?	?

auf eine zu den Mahlzeiten zeitversetzte Einnahme des Ionenaustauschers zu achten.

Spezielle Ernährungsempfehlungen werden individuell formuliert und Unverträglichkeiten und Abneigungen berücksichtigt. Der „Rezidiv-präventive“ Wert der Vermeidung von raffiniertem Zucker und/oder von gehärteten Fetten ist nicht belegt. Bei Colitis ulcerosa werden derzeit der Wert einer Fischöl-supplementierten Diät (in einer Dosierung von 2,7 g Eicosapentaensäure) und die topische Anwendung von Nährsubstraten für den Colonozyten (=kurzkettige Fettsäuren: Azetat, Butyrat, Propionat als Einlauf, z.B. 2mal täglich 50 ml mit 60 mmol/l Natriumacetat, 30 mmol/l Natriumpropionat, 40 mmol/l Natriumbutyrat und 20 mmol/l Natriumchlorid; Osmolalität : 280 – 290 mosmol/l, pH 7,0; die Lösung ist bei 4°C 4 Monate stabil; Behandlungsdauer zunächst 4 Wochen) untersucht.

#### ■ Leicht verdauliche Kost

Diese Diätform ist empirisch konzipiert und pragmatisch, aber nicht wissenschaftlich begründet. Sie entspricht in ihren Grundzügen der leichten Vollkost (s. 5.5.1.2) und unterscheidet sich von dieser durch die Lebensmittelauswahl. Es werden überwiegend fettarme Lebensmittel ausgewählt und gehärtete Speisefette gemieden. Tierisches Eiweiß wird gegenüber pflanzlichem bevorzugt. Die Laktosemenge beträgt weniger als 30 g/Tag.

Tabelle 5.56. Gluten in Lebensmitteln. (Aus Hammermühle Diät)

Leicht erkennbar	Maskiert	Nicht erkennbar
<p>Lebensmittel, die Anteile der Getreidearten Weizen (Dinkel, Grünkern), Roggen und Hafer enthalten; z. B.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Brot, Brötchen, Pizza</li> <li>• Teigwaren</li> <li>• Mehl in gebundenen Soßen, Suppen, Fertiggerichten</li> <li>• Flocken in Müsli-Mischungen und Milchprodukten</li> <li>• Kleiezusätze</li> <li>• Panierte Fleischmahlzeiten oder Frittiertes im Teigmantel</li> </ul> <p>noch unklar: Wildreis</p>	<p>Lebensmittelzutaten, die nicht direkt auf Getreide schließen lassen, aber in der Zutatenliste erscheinen; z. B.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Malz in Bier, Bonbons, Schokoerzeugnissen, Caro-Kaffee, Ovomaltine</li> <li>• Pflanzeneiweiß als Zutaten in Fertiggerichten, Wurstprodukten; „Novel-Food“</li> <li>• Bindemittel z. B. in Milchprodukten oder Fruchtzubereitungen</li> <li>• Stabilisator oder Verdickungsmittel/Backhilfsmittel werden oft als Mischungen verwendet, worin auch Gluten enthalten sein kann</li> <li>• Mehl in Dragee-Überzügen z. B. von Smarties, dragierten Nüssen, auch in Medikamenten, jedoch hier ohne Kennzeichnung</li> <li>• „Stärke“ als Zutat; es könnte glutenhaltige Weizenstärke verwendet werden</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Gluten-Zusätze als Trägerstoff von Aromen und Gewürzmischungen (z. B. in Wurst oder Chips)</li> <li>• Gluten-Zusätze als emulgierendes Bindemittel ohne Deklaration in Schmelzkäse-Zubereitungen oder Milchprodukten (speziell: „Light-Produkte“)</li> <li>• Gluten als Bestandteil einer zusammengesetzten Zutat in einem Fertigprodukt, deren Anteil unter 25% liegt (z. B. Fruchtzubereitung in einem Joghurt)</li> <li>• Kontamination von Lebensmitteln, die aus glutenfreien Zutaten zusammengesetzt sind bei Produktion auf „verunreinigten“ Anlagen oder Geräten</li> </ul>

### • Glutenfreie Kost (Kost bei Zöliakie)

**Indikationen.** Glutensensitive Enteropathie (einheimische Sprue, Zöliakie), Dermatitis herpetiformis Duhring mit Zottenatrophie, Stomatitis aphthosa mit Zottenatrophie.

**Definition.** Das Prinzip der glutenfreien Kost besteht in der Elimination aller glutenhaltigen Lebensmittel (Weizen, Gerste, Roggen, Hafer, Hirse, Dinkel, Grünkern und daraus hergestellte Produkte; zum Glutengehalt in Lebensmitteln s. Tabelle 5.56). Die Nährstoffrelation sowie der Ballaststoffgehalt der Nahrungsmittel entsprechen im übrigen der Vollkost.

**Ziele.** Vermeidung der Gliadinexposition, Regeneration der Dünndarmschleimhaut.

**Anmerkung.** Pragmatisch gesehen sind glutenfreie Lebensmittel (s. Tabelle 5.21) diejenigen, welche von Zöliakiepatienten sicher und ohne Beschwerden toleriert werden. Die Patienten vermeiden vorgefertigte Nahrungsmittel ohne genaue Definition des Bindemittels. Es ist auch auf Trägermittel von Medikamenten zu achten. Idealerweise enthält ein glutenfreies Lebensmittel in keinem seiner Bestandteile Weizen, Hafer, Gerste, Roggen und Triticale. Analytisch bedeutet glutenfrei einen Glutengehalt von 0,05 g pro 100 g Stickstoff oder von 0,3% Eiweiß aus glutenhaltigen Cerealien. Auf-

grund methodischer Probleme bei der Bestimmung von Gluten wird heute ein Gliadin- bzw. Prolamingehalt (i.e. der antigenwirksame Bestandteil des Glutens) von <10 mg pro 100 g Weizenstärke als glutenfrei akzeptiert. Wünschenswert wäre ein Grenzwert <1 mg/100 g Weizenstärke. Erlaubt sind Mais, Reis, Kartoffeln, Tapioka bzw. aus den o.g. Getreiden hergestellte reine Stärkepräparate. Bei alkoholischen Getränken müssen Korn und auch einige Biersorten gemieden werden.

Die Zufuhr von Laktose wird auf maximal 20 g/Tag begrenzt, da bei Patienten mit ausgedehnter Sprue eine sekundäre Laktoseintoleranz bestehen kann. Der Austausch von LCT- gegen MCT-Fette ist vom Nachweis einer Steatorrhoe abhängig.

Initial wird eine glutenfreie Kost wegen der ausgeprägten Zottenatrophie als leichte Vollkost (s. S. 267) konzipiert. Evtl. ist ein Kostaufbau unter Verwendung glutenfreier Lebensmittel notwendig. Bei Nichtansprechen auf die Diät innerhalb eines Zeitraums von 8 Wochen liegt häufig ein Diätfehler, selten eine schwere Verlaufsform vor, welche möglicherweise zusätzlich medikamentös (z. B. mit Steroiden) behandelt werden muß. In diesen schweren Fällen ist eine (unter Beachtung der Prinzipien einer glutenfreien Kost) vorübergehend durchgeführte Eliminationsdiät gerechtfertigt (s. S. 322). Aufgrund des mit einer Zöliakie assoziierten erhöhten Malignomrisikos wird eine glutenfreie Kost von den betroffenen Patienten lebenslang beibehal-



ten. Informationen und aktuelle Nahrungslisten über die Zöliakie-Gesellschaft (s. Adressen, Anhang).

### ● Ballaststoffreiche Kost

**Indikationen.** Obstipation (Stuhlfrequenz <2mal/Woche), Divertikulose, chologene Diarrhoe, Hypercholesterinämie, Diabetes mellitus.

**Definition.** Eine vollwertige Kost mit einem hohen Ballaststoffanteil von über 30 g/Tag (>15 g/1000 kcal) unter Bevorzugung zellulose- und hemizellulosehaltiger Nahrungsmittel (Vollkornprodukte, Gemüse überwiegend als Rohkost, Frischobst, Trockenfrüchte. Vermeidung von stark blähenden (Hülsenfrüchte, frisches Brot) sowie stopfenden Nahrungsmitteln (z. B. Banane, Schokolade, Rotwein). Die Nährstoffrelation entspricht der Vollkost.

**Ziele.** Linderung der Beschwerden, Stuhlfrequenz mindestens 3 bis 4mal/Woche, Verbesserung der Stoffwechsellage.

**Anmerkung.** Ballaststoffe sind die Anteile pflanzlicher Zellen, welche nicht verdaut werden können. Ballaststoffkomponenten sind Zellulose, Hemizellulose, Pektine, Lignin, Schleimstoffe. Zur Wirksamkeit verschiedener Ballaststoffe s. Tabelle 5.57, zum Ballaststoffgehalt ausgewählter Lebensmittel s. Tabellen 5.58–5.61). Ballaststoffe im Kontext eines Lebensmittels wirken möglicherweise anders als ein Ballaststoffpräparat. Verglichen mit den gegenwärtigen Verzehrsgewohnheiten enthält eine ballaststoffreiche Kost etwa doppelt so viele Ballaststoffe. Sie hat naturgemäß einen hohen Anteil an Vollkornprodukten, Cerealien, Gemüse und Obst. Die Zusammensetzung einer ballaststoffreichen Kost ist beispielhaft in Tabelle 5.61 dargestellt.

Eine ballaststoffreiche Mahlzeit enthält 1/3 (= 10 g) der von der DGE empfohlenen Ballaststoffzufuhr. Bei einer ausgewogenen Ernährung werden bis zu 1/3 der Ballaststoffe als lösliche Substanzen zugeführt. Brot und Backwaren sind ballaststoffreich, wenn sie >6 g/100 g enthalten. Die Ballaststoffe sollten je zur Hälfte in Form von Getreide sowie Obst und Gemüse eingerechnet werden. Ballaststoffzusätze in Brot und Müsli sind möglich. Nicht vorgesehen sind Zusätze von Kleie und Ballaststoffpräparaten sowie Leinsamen und Laxantien. Ballaststoffpräparate dürfen nur bei medizinischen Indikationen und unter ärztlicher Überwachung gegeben werden. Bei Gabe von Ballaststoffpräparaten ist besonders auf eine ausgewogene Ernährung zu achten. Der Ballaststoffanteil kann bei individueller Toleranz weiter gesteigert werden. Der Zusatz von grob gemahlener Weizenkleie ist stufenweise, beginnend mit 5 g/Tag auf maximal 20–30 g/Tag zu steigern. Weizenkleie enthält 40 g Ballaststoffe/100 g, wovon 40–50% bakteriell abgebaut werden. Mucofalk® enthält Ballaststoffe aus indischer Flohsamenschale. 5 g Granulat entsprechen 3,25 g Ballaststoffe. Bei Einnahme von Ballaststoffen bzw. Ballaststoffpräparaten ist auf eine reichliche Flüssigkeitszufuhr (>2 l/Tag) zu achten.

Eine sehr ballaststoffreiche Kost kann mit Verlusten von Mineralstoffen und Spurenelementen im Stuhl einhergehen (*cave*: Kalzium, Eisen, Zink). Eine Ballaststoffzufuhr in einer Höhe >50 g/Tag ist ohne nachweisbaren Effekt und wird nicht toleriert bzw. schadet (Übelkeit, Flatulenz, Blähung, Mikronährstoffmangel). Unverträglichkeitserscheinungen werden häufig zu Beginn der Kostumstellung auf eine ballaststoffreiche Ernährung beobachtet.

Praktische Empfehlungen für die Kostumstellung:

- Zuerst Vollkornbrot und ungeschälten Reis vermehrt verzehren, danach stufenweise Rohkost, Obst, und Hülsenfrüchte einführen.

Tabelle 5.57. Wirkung und Einsatz von Ballaststoffen in der Ernährung

Ballaststoffe	Effekt	Indikation
Unlöslich z. B. Zellulose, Hemicellulose (Lignin)	Stuhlvolumen ↑ Kurzkettenige Fettsäuren ↑	Verstopfung, Divertikulitis, Hämorrhoiden
Löslich z. B. Hemizellulose Pektine β-Glukane	Dünndarmpassage ↓, Resorption verzögert Kurzkettenige Fettsäuren ↑	Diabetes mellitus, <sup>1</sup> Fettstoffwechselstörung, Dumping-Syndrom,

<sup>1</sup> Belegt für Guar und isoliertes Pektin.

**Tabelle 5.58.** Ballaststoffquellen in der Nahrung

Zellulose:	Kohl, Bohnen, Wurzelgemüse, Vollkornprodukte, Kleie.
Hemizellulose:	Kleie, Cerealien, Vollkornprodukte.
Lignin:	Kleie.
Pektin:	Äpfel, Zitrusfrüchte, Erdbeeren, Gemüse.
$\beta$ -Glukane:	Hafermehl, getrocknete Bohnen.

**Tabelle 5.59.** Ballaststoffgehalt verschiedener Lebensmittel

	Gehalt pro 100 g <sup>a</sup>
Hülsenfrüchte	3–12 g
Vollkornbrot	5–10 g
Knäckebrötchen	4–12 g
Müsli	5–9 g
Teigwaren	3–8 g
Gemüse	3–10 g
Obst	4–7 g

<sup>a</sup> Angaben bezogen auf den „eßbaren“ Anteil unter Berücksichtigung der Verluste durch die Zubereitung. Datenbasis: Bundeslebensmittelschlüssel. Die Daten wurden aufgerundet.

- Bei Kuchen nach und nach Vollkornmehl verwenden.
- Kümmel, Anis, und Fenchelsamen als Streuwürze und zusätzlich als Tee erhöhen die Bekömmlichkeit.
- Die Kombination von stark zuckerhaltigen Lebensmitteln und Vollkornspeisen wird von manchen Menschen schlecht vertragen. Deshalb sollte zunächst auf Süßigkeiten, stark gesüßte Getränke, usw. verzichtet werden.
- Auf eine gleichmäßige Verteilung der Mahlzeiten über den Tag achten.

Praktische Hinweise zur Abklärung und Behandlung eines opstipierten Patienten sind den folgenden Übersichten zu entnehmen. Tabelle 5.62 gibt einen Überblick über Wirkgruppen und Prinzipien von Abführmitteln (Laxantien).

#### • Ballaststoffarme Kost

**Indikationen.** Stenosen und Strikturen im Intestinaltrakt, Fisteln, akute Divertikulitis, während der

**Tabelle 5.60.** Ballaststoffgehalt ausgewählter Lebensmittel pro Portionsgröße

≤ 0,5 g	Äpfel (ohne Schale), Aprikosen, Tomaten, Reis, Spaghetti, Cornflakes.
0,6–1,0 g	Orangen, Pflaumen, Blumenkohl, Kohlrabi, Sojasprossen (gekocht).
1,1–2,0 g	Äpfel, getrocknete Pflaumen, Chicoree, Sojasprossen (roh).
2,1–3,0 g	Bohnen, Erbsen, Vollkornnudeln, Birnen.
> 3,1 g	Stachelbeeren, Graupen, Linsen, Kleie.

**Tabelle 5.61.** Ballaststoffarme und ballaststoffreiche Ernährung

Ballaststoffarm	(Ballaststoff in g/d)	Ballaststoffreich	(Ballaststoffe in g/d)
100 g Weißbrot	2,2	200 g Vollkornbrot	15,2
100 g Mischbrot	4,2	100 g Kartoffeln	1,7
100 g Kartoffeln	1,7	200 g Karotten	5,2
200 g Karotten	5,2	60 g Tomaten	0,8
60 g Tomaten	0,8	200 g Orangen	5,8
150 g Orangen	4,4	200 g Äpfel	4,6
60 g Kuchen	0,5	200 g Rosenkohl	9,0
		200 g Dicke Bohnen	13,0
Summe	19,0	Summe	53,7

1. Woche nach Anlage eines Stomas (Anus praeter), Gastroparese, Strahlenenteritis, Vorbereitung auf abdominelle Operationen, nach Oberbaucheingriffen, Kurzdarmsyndrom.

**Definition.** Abwandlung der leichten Vollkost unter Reduktion des Anteils an faserreichen Lebensmitteln sowie Einbau von leicht verdaulichen Fetten. Ballaststoffgehalt <15 g/Tag.

**Ziele.** Minimierung des Stuhlolumens, Verzögerung der Darmpassage, Vermeiden von Beschwerden und Komplikationen.

**Anmerkung.** Eine Begrenzung der Ballaststoffmenge in der Ernährung und deren Ausmaß sind abhängig von der Schwere des Krankheitsbildes. Sie kann vorübergehend (z.B. zur OP-Vorbereitung) oder als Dauerkost verabreicht werden. Eine „ballaststoffbegrenzte“ Diät vermeidet pragmatisch Lebensmittel mit einem sehr hohen Ballaststoffgehalt (i.e. >0,5 g Ballaststoffe/Portion, d.h. z.B. Äpfel, Aprikosen, Feigen, Nektarinen, Pflaumen, Wassermelonen, Brokkoli, Kohl, Chicoree, Kohlrabi, Bohnen). In weniger schweren Fällen können auch Le-

Tabelle 5.62. Wirkprinzip und Übersicht der Laxantien (Abführmittel). (Aus Mutschler 1996)

		Handelsname (Beispiele)
1. Quellstoffe	Leinsamen, Flohsamen, Weizenkleie, Bassorin	Agioicur®, Metamucil®
2. Osmotisch wirksame Laxantien	Salinische Abführmittel <ul style="list-style-type: none"> <li>• Magnesium- und Natriumsulfat</li> </ul> Zuckeralkohole/Zucker <ul style="list-style-type: none"> <li>• Mannit</li> <li>• Sorbit</li> <li>• Laktitol</li> <li>• Laktose</li> <li>• Laktulose</li> </ul>	Bitter- und Glaubersalz  Importal®  Bifiteral, Lactuflo®
3. Antiresorptiv und hydragog wirkende Laxantien	Rizinusöl Anthraglykoside Anthraglykoside und Quellstoffe Bisacodyl, Natriumpicosulfat	Laxopol® Colonorm®, Liquidepur®, Neda®, Kräuterlax® Agiolax®, Normacol® Dulcolax®, Florisan®, Dulcolax NP®
4. Gleitmittel	Paraffinum subliquidum Docusat-Natrium	in Tirgon enthalten
5. Substanzen mit Wirkung auf den Defäkationsreflex	Sorbit Glyzerin	Babylax®, Glycilax®, Mikroklist®

Definition und Diagnostik der chronischen Obstipation:	Behandlung der Obstipation	Geeignete Lebensmittel bei Obstipation	Ungeeignete Lebensmittel bei Obstipation
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ausschluß stenosierender Prozesse sowie einer systemischen Erkrankung.</li> <li>• Definiton der habituellen bzw. funktionellen Obstipation: <ul style="list-style-type: none"> <li>– Defäkation nur durch Pressen möglich,</li> <li>– Gefühl der unvollständigen Darmentleerung,</li> <li>– Stuhlgang zu hart, zu wenig, zu selten (&lt;2- bis 3mal/Woche).</li> </ul> </li> <li>• Objektivierung/Abklärung: Stuhlgewicht, Stuhlfrequenz, Transitzeit, (Rekto-/Sigmoidoskopie?, Koloskopie?).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Ernährung:</b> Ballaststoffreiche Kost (mind. 30 g, <i>cave:</i> &lt;50 g/Tag sind ohne weiteren Effekt), Sauermilchprodukte mit laxierender Wirkung.</li> <li>• Bei <i>Laxantienabusus</i> stufenweise Reduktion der Medikamente und Steigerung des Ballaststoffanteils.</li> <li>• Wenn <i>keine Ernährungs-umstellung möglichst ist:</i> Ballaststoffpräparate bei gleichzeitig hoher Flüssigkeitszufuhr (&gt;2 l/Tag), [z. B. 20–30 g Weizenkleie (= 2–3 gehäufte Eßlöffel) morgens in Fruchtsaft evtl mit 1 Eßlöffel Milchzucker gesüßt oder 3mal 10 g Weizenkleie/Tag; 25 g Leinsamen (= Eßlöffel) als Schleimsuppe].</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Getränke:</b> Kaffee, Buttermilch, Kefir, Obstsaft.</li> <li>• <b>Cerealien:</b> Haferflocken, Müsli, Cornflakes, Vollkornbrot, Schrotbrot.</li> <li>• <b>Kartoffeln</b></li> <li>• <b>Gemüse:</b> Als Rohkost, wenig Zwiebeln und Hülsenfrüchte, Sauerkraut.</li> <li>• <b>Obst:</b> Alle Sorten (außer Bananen).</li> <li>• <b>Fisch, Fleisch, Wurstwaren, Eier:</b> Nicht so reichlich.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Weißbrot, helle Brotsorten, Feingebäck, Kuchen;</li> <li>• Teigwaren, Mehlspeisen, Süßwaren;</li> <li>• Hülsenfrüchte, Grünkohl, Weißkohl;</li> <li>• Fleisch, Fisch, Wurstwaren, Eier in großen Mengen;</li> <li>• schwarzer Tee, Kakao, Rotwein.</li> </ul>

bensmittel mit einem Ballaststoffgehalt bis 1,0 g/Portion zugelassen werden. Geeignete Lebensmittel sind z. B.:

- **Cerealien:** Weißbrot, Reis, Nudeln.
- **Obst/Gemüse:** Obst-/Gemüsesäfte (ohne Pflaumen).

- **Milch/Milchprodukte:** Pudding, Eiscreme, Milchsuppen.
- **Fleisch/Fisch/Eier:** Mageres Fleisch, Fisch.

Bei einer „ballaststoffarmen“ Diät werden alle Vollkornprodukte, Cerealien, Reis, Früchte, Gemü-

se, Kartoffeln, Nüsse und Samen gemieden. Milch und Milchprodukte werden auf 2 Tassen/Tag begrenzt. Wird eine ballaststoffarme Ernährung als Dauerkost verwendet, besteht aufgrund der eingeschränkten Lebensmittelauswahl die Gefahr eines Nährstoffmangels. In diesen Fällen ist die Substitution von Vitaminen, Mineralstoffen und Spurenelementen notwendig. Besteht aufgrund des Tageskostplans der Verdacht auf eine Unterversorgung der Makronährstoffe, kann eine ballaststofffreie Formuladiät (= „nährstoffdefinierte“ Diät) als Supplement gegeben werden (S. 5.6). Evtl. Begrenzung des Laktosegehalt auf 15 g/Tag, bei nachgewiesener Steatorrhoe, evtl. Austausch der LCT- gegen MCT-Fette.

Der durchschnittliche Flüssigkeitsverlust aus einem Ileostoma beträgt bis zu 1000 ml/Tag. Diese Wasser- und Elektrolytverluste müssen im Diätplan berücksichtigt werden. Die Ernährung sollte kaliumreich (mindestens 3 g/Tag) sein und etwa 6 g NaCl enthalten. Vermeiden von oxalsäurereichen Lebensmitteln (z. B. Rote Rüben, Spinat, Mangold, Rhabarber, Kakao). Bei einem Kolostoma erfolgt z.T. eine weitgehende Wasserresorption und damit die Stuhleindickung je nach Kolonrestlänge. Blähende (z. B. Kohllarten, Zwiebeln, Hülsenfrüchte, frisches Brot) und geruchserzeugende Speisen (z. B. Fisch, Zwiebeln, Eier) sind für Stomaträger nicht geeignet.

#### • Kost bei „Dumping-Syndrom“

**Indikationen.** Beschwerden im Sinne eines Dumping Syndroms (=gastrointestinale und vasomotorische Symptome als Folge der raschen Magenentleerung) bei Zustand nach Gastrektomie, Billroth-II-Operation bzw. gestörter Pylorusfunktion. Dumping Syndrome wurden bei bis zu 16% nach Billroth-II-Resektion und bis zu 4% nach Billroth-I-Resektion beobachtet.

**Definition.** Die Nahrungszusammensetzung entspricht der leichten Vollkost (s. 5.5.1.2) mit einer hohen Mahlzeitenfrequenz (über den Tag verteilt) unter Vermeidung von Nahrungsbestandteilen mit hoher Osmolarität (Vermeidung von Oligosacchariden bzw. Zuckeraustauschstoffen = „zuckerarme Kost“).

**Ziele.** Vermeiden des „Früh-“ (kurz, d.h. bis zu 2 Stunden postprandial auftretende Symptome wie Übelkeit, Brechreiz, Völlegefühl, Stuhl drang, Diarrhoe, Schwindel, Blässe, Tachycardie, Schwitzen, Synkope) und „Spätdumpings“ (ca. 2–3 Stunden

postprandial auftretende Symptome wie Hungergefühl, Schweißausbruch, Blutdruckabfall, Hypoglykämie, Hypokaliämie), Prävention der Malnutrition, Verbesserung des Ernährungszustands.

**Anmerkung.** Oberste Prinzipien der Diätetik bei Patienten mit Zustand nach einer Magenresektion sind der Erhalt bzw. die Verbesserung des Ernährungszustands und die Linderung der Symptome durch das Meiden leicht resorbierbarer und Bevorzugung komplexer Kohlenhydrate. Die Kost sollte gering hyperkalorisch sein. Verteilung der Kost auf 8–10 kleine Mahlzeiten mit fester Konsistenz. Langsam essen. Keine Flüssigkeit zu den Mahlzeiten. Getränke sollten nur in kleineren Portionen (ca 150 ml) zwischen den Mahlzeiten (frühestens 1 h nach dem Essen) getrunken werden und weder sehr heiß noch sehr kalt sein. Suppen und Breie werden schlecht vertragen. Vorsicht bei Trinkmilch und Milchprodukten. Der Laktosegehalt der Diät soll <20 g/Tag liegen. Zur Vermeidung eines hohen Kohlenhydratanteils kann entsprechend der Akzeptanz des Patienten und des klinischen Verlaufs der Fettanteil erhöht werden. Dies ist insbesondere bei untergewichtigen Patienten mit einem Dumping-Syndrom angezeigt.

Liegt zusätzlich eine Störung der Fettassimilation vor (Steatorrhoe über >15 g/Tag), ist ein MCT-Austausch zu erwägen (s. S. 302). Ein probatorischer Behandlungsversuch mit Pankreasfermenten ist möglich. Quellförmige Ballaststoffe (Pektine) führen häufig zu einer deutlichen Verbesserung der subjektiven Beschwerden. Eventuell ist auch die zusätzliche Gabe von Pektinen als Medikament (Guarmehl, z. B. Glucotard®, 5 g zu jeder Hauptmahlzeit, die gleichzeitige Gabe anderer Medikamente ist zu vermeiden) hilfreich. Alternativ kann die Spaltung der Zucker durch einen Disaccharidasehemmer (Acarbose, z. B. Glucobay®, 3mal 50–3mal 100 mg/Tag, maximal 3mal 200 mg/Tag) gehemmt werden. (*cave:* eingeschränkte Toleranz durch Flatulenz, Meteorismus; Wechselwirkung von Acarbose® mit anderen Medikamenten wie Antazida, Cholestyramin).

Eine Besserung der „Dumping-Symptome“ wird auch nach Gabe des synthetischen Somatostatinanalogons, Octredotid (z. B. Sandostatin®) berichtet. Bei Malnutrition und geplanter künstlicher Ernährung (s. 5.6) sollte eine modifiziert nährstoffdefinierte Diät für Diabetiker mit Ballaststoffen als Supplement gegeben werden (z. B. Fresubin Diabetes®, Fresenius, oder Nutrodrip D®, Wander). Ein 30minütiges Liegen nach dem Essen ist erfahrungsgemäß hilfreich. Die Mahlzeiten können im Liegen

verzehrt werden. Die Verwendung einer Leibbinde ist im Einzelfall zu überlegen. Bei Zustand nach totaler Gastrektomie müssen Vitamin-B<sub>12</sub> substituiert (z. B. Vitamin-B<sub>12</sub> As 1000®, jeden 3. Monat 1000 µg i.m.) und die Eisenspeicher des Körpers kontrolliert werden. Häufig sind auch Probleme der Vitamin-D- und Proteinversorgung. In jedem Fall ist eine individuelle Beratung notwendig.

- **Kost bei Leberzirrhose** (s. 5.5.3.2)

Keine eigene Kostform. Spezielle Ernährungsempfehlungen berücksichtigen die Komplikationen der Lebererkrankung wie den Aszites (s. 5.5.3.1), die Enzephalopathie (s. 5.5.3.4 und 5.6.4.1), das hepatorenale Syndrom (s. 5.5.3.4 und 5.6.4.1) und den sekundären Diabetes mellitus (5.5.2.2).

- **Kost für Stomaträger, bei Kurzdarmsyndrom**

Keine eigene Kostform, Planung nach individuellen Gegebenheiten des Patienten s. Ballaststoffarme Kost.

**Indikationen.** Ileostoma, Ileal-Pouch, Kolostoma, Kurzdarmsyndrom.

**Definition.** Keine eigenständige Kostform, individuelle Festlegung der Ernährungsrichtlinien notwendig.

**Ziele.** Begrenzung der Stomaverluste und Beschwerden („Darmkontrolle“), Erhalt der Flüssigkeitsbilanz, Vermeiden von Belastungen.

**Anmerkungen.** Bei einem Kolostoma im Bereich des Colon descendens oder transversum bestehen meist keine Probleme. Bei einem Stoma im Bereich des Zökums oder des Colon ascendens sind die Flüssigkeitsverluste größer. Die meisten Patienten mit einem Kolostoma tolerieren eine Vollkost (s. 5.5.1.1 bzw. 5.5.1.2). Modifikationen sind nur bei vermehrter Gasbildung (Bohnen, Brokkoli, Blumenkohl, Zwiebeln), sehr hohem Stuhlvolumen (zum Eindicken: Bananen, Brot, Pasta, stärkehaltige Lebensmittel) oder Geruchsbelästigung (geruchsverursachende Lebensmittel: Eier, Fisch, Knoblauch, Zwiebeln; geruchsvermindernde Lebensmittel: Buttermilch, Joghurt) notwendig. Wie beim Ileostoma betragen die Flüssigkeitsverluste im Mittel 500 ml/Tag. Bei Verstopfung haben frisches Obst und Obstsaft häufig einen laxierenden Effekt. Bei Obstipation ist unbedingt die Flüssigkeitsbilanz zu überprüfen.

Allgemeine Regeln sind: Regelmäßig über den Tag verteilt essen, ausgiebig kauen, adäquat trinken, abends weniger essen, bei „neuen“ Lebensmitteln vorsichtig die Toleranz „antesten“. Für Patienten mit einem ilealen Pouch gelten initial ähnliche Regeln. Die diätetische Versorgung von Patienten mit einem Kurzdarmsyndrom ist abhängig vom Ausmaß der Resektion, dem betroffenen (d.h. den „fehlenden“ sowie den verbleibenden) Dünndarmabschnitt sowie dem Erhalt oder Nicht-Erhalt der Ileozökalklappe. Nach Ileumresektion kommt es häufig zur Malassimilation von Gallensäuren und entsprechend zu sekretorischen Diarrhoen des Kolons. Therapeutisch ist ein Ionenaustauscher (Cholestyramin, z. B. Quantalan®). Unter dieser Medikation kann eine Steatorrhoe verstärkt werden.

Ausgedehnte Ileumresektionen führen zu Fettstühlen (i.e. eine Steatorrhoe > 15 g/Tag bei einer Fettzufuhr von 70–100 g/Tag). Diese gehen mit Kalzium- und Magnesiumverlusten einher. Sind gleichzeitig große Abschnitte des Jejunums reseziert worden, kann es bei signifikanter Kohlenhydratmalassimilation auch zu osmotischen Diarrhoen kommen. Da das Ileum die Funktion des oberen Dünndarms, dieser aber nicht die Aufgabe des Ileums übernehmen kann, werden proximale Dünndarmresektionen in der Regel besser toleriert (d.h. kompensiert) als distale Resektionen. Nach Dünndarmresektion und bei erhaltener Kolonpassage sind Oxalsteine häufig (s. 5.5.3.5). Die Supplementierung von Mineralstoffen (Kalzium: 500 mg/Tag, Eisen besonders beachten!) und Vitaminen (fettlösliche Vitamine, Vitamin-B<sub>12</sub>) erfolgt empirisch. Wichtig ist der Ausgleich der Flüssigkeits- und Elektrolytbilanz. Dabei können orale Rehydrationslösungen (z. B. Elotrans®, *cave*: Niereninsuffizienz, Elektrolytentgleisungen) helfen. Das synthetische Somatostatinanalogon (Octreotid, z. B. Sandostatin®) hilft, die Flüssigkeits- und Elektrolytverluste zu mindern.

- **Kost bei Patienten mit einem gastroösophagealen Reflux**

Keine eigenständige Kostform. Ernährungsprinzipien bei Patienten mit einem gastroösophagealen Reflux sind die Normalisierung des Körpergewichts; postprandial Oberkörperhochlage (d.h. für etwa 3 Stunden nicht liegen!); Meiden von Fetten, Schokolade, Alkohol, Pfefferminz, Zigaretten, Medikamenten, welche den Druck auf den unteren Ösophagussphinkter senken, sind (z. B. Theophyllin, Anticholinergika, Kalziumantagonisten, Nitra- te). Symptomatisch wird mit Antazida therapiert.

### • Kost bei Flatulenz

Keine eigene Kostform. Das Konzept der Ernährung erfolgt entsprechend der individuellen Toleranz. Üblicherweise handelt es sich um eine leichte Vollkost (s. S. 5.5.1.2) unter Vermeidung von empirisch vermehrt wasserstoffproduzierenden (Gassynthese, Kohlenmonoxidsynthese) Lebensmitteln (wie Bohnen, Brokkoli, Sauerkraut, Kohlrabi, Zwiebeln, Pflaumen, Süßstoffe; diätetische Lebensmittel, die Zuckeraustauschstoffe wie Sorbit und Mannit enthalten, fettreiche Speisen). Von den möglichen Ernährungsursachen sind die Aerophagie (Eßgewohnheiten hinterfragen) und Motilitätsstörungen des Darms abzugrenzen. Eine exzessive Produktion von Gas im Kolon kann auch Ausdruck einer Malassimilation sein und muß entsprechend abgeklärt werden.

### • Kost bei gestörter Magenentleerung, „Gastroparese“

Keine eigene Kostform. Eine diagnostische Abklärung ist vor einer Kostumstellung notwendig. Bei der Differentialdiagnose sind kurzfristige (z.B. postoperativ, virale Gastroenteritis, Hypokaliämie, Medikamente wie Anticholinergika, trizyklische Antidepressiva, Opiate, Aluminium enthaltende Antazida) und chronische Beschwerden (z.B. autonome Neuropathie bei Diabetes mellitus, Sklerodermie, Ulkuserkrankung, atrophische Gastritis, neurologische Erkrankungen, z.B. nach Vagotomie oder Magenresektion zu unterscheiden). Anamnestisch ist es ferner wegweisend zu wissen, ob die Symptome bei flüssigen und/oder festen Speisen auftreten. Motilitätsstörungen bzw. Erkrankungen im distalen Bereich des Magens beeinflussen regelmäßig die Entleerung fester Speisen, während Flüssigkeiten normal passieren. Ballaststoffe haben die längste Verweilzeit im Magen. Fette und eine hohe Osmolarität der Nahrung hemmen die Magenentleerung. Bei einem vermehrten Anfall von nicht verdauten Nahrungsbestandteilen und fehlender Motilitäts- und Pylorusfunktion (z.B. nach Vagotomie und Pyloroplastik oder nach Roux-Y-OP) kann es zur Bildung von Bezoaren (im Magen liegendes Konvolut aus Nahrungsresten, Fasern oder auch verschluckten Haaren) kommen. Therapeutisch muß die der Gastroparese zugrundeliegende Erkrankung behandelt werden. Bei milden Beschwerden ist eine ballaststoff- und fettarme Ernährung hilfreich. Es werden viele kleine Mahlzeiten sowie – je nach Toleranz – eine flüssige oder passierte leichte Vollkost empfohlen.

### • Kost bei Enteritis/Gastroenteritis/Reisediarrhoe/antibiotikaassozierten Durchfällen

Keine eigene Kostform. Ursachen und Charakterisierung infektiöser Durchfallerkrankungen sind in den Tabellen 5.63, 5.64 sowie Abb. 5.6 angegeben. Akute Diarrhoen schwinden in der Regel spontan innerhalb von 1–2 Tagen oder spätestens nach Identifikation der infektiösen Ursache und deren Behandlung. Eine akute Enteritis oder Gastroenteritis tritt nach Verzehr von Lebensmitteln auf, welche pathogene Keime oder toxische Produkte von Mikroorganismen enthalten (s. Tab. 5.64). Abbildung 5.6 zeigen mögliche Erreger und Infektionsquellen.

Die Ernährung hat bei diesen Erkrankungen zunächst eine präventive Bedeutung (i.e. Lebensmittelhygiene). Bei chronischen Diarrhoen, d.h. länger als 3 Wochen dauernden Durchfällen, erfolgt eine Abklärung und ist ggf. eine spezielle diätetische Intervention notwendig (s. z.B. Diät bei Malassimilation).

Diätetische Maßnahmen bei akuter Diarrhoe sind allgemeiner Natur und dienen der Flüssigkeits- und Elektrolytsubstitution, einer Steigerung der Wasser- und Elektrolytresorption und möglicherweise der Reduktion der Motilität (= Verzögerung der Darmpassage). Für die Flüssigkeits- und Elektrolytsubstitution stehen industriell gefertigte Glukose- und Elektrolytlösungen (Verhältnis von Glukose zu Natrium 1:1, für Erwachsene z.B. Elotrans®, für Kinder z.B. Oralpädon®) zur Verfügung. Empirische Diätformen zur Behandlung der akuten Diarrhoe sind die Rohapfeldiät (geriebener Apfel, Karottensuppe nach Maro) und das Teefasten.

Tabelle 5.63. Reisediarrhoe durch kontaminierte Lebensmittel oder Wasser

Bakterien	Escherichia coli (toxisch) Shigella Salmonella Staphylococcus aureus Campylobacter jejuni Aeromonas Pseudomonas Vibrionen Clostridien
Viren	Norwalkvirus Rotaviren
Parasiten	Giardia lamblia Entamoeba histolytica Kryptosporidium Isospora belli Blastocystis hominis Strongyloides stercoralis

Tabelle 5.64. Ursachen und Symptome von Lebensmittelinfektionen

Erreger	Lebensmittel	Symptome	Intervall bis zum Auftreten der Symptome
<i>Clostridium perfringens</i>	Warmgehaltene Fleischspeisen, Saucen.	Durchfall, Bauchschmerzen, Blähungen, selten: Übelkeit, Erbrechen.	9–15 Stunden
<i>Staphylococcus aureus</i>	Fleisch, Geflügel, proteinreiche Lebensmittel.	Durchfälle, Erbrechen, Übelkeit, Bauchschmerzen, Krämpfe.	0,5–8 Stunden
<i>Clostridium botulinum</i>	Dosenfleisch und -gemüse, vakuumverpackte Lebensmittel.	Neurotoxische Symptome wie: Doppelbilder, Sprechstörungen, Schluckbeschwerden, Atembeschwerden.	4–36 Stunden
Salmonellen	Nicht pasteurisierte Milch, rohes Fleisch, Eier.	Übelkeit, Bauchschmerzen, Durchfall, Fieber, Schüttelfrost, Kopfschmerzen.	6–8 Stunden
Listerien	Rohmilch(-produkte), Fisch, Blattgemüse.	Fieber, Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Komplikationen: Meningitis, Sepsis, Abort, Totgeburt.	48–72 Stunden 7–30 Tage
<i>Campylobacter jejuni</i>	Rohes Fleisch, nicht-pasteurisierte Milch.	Durchfälle, Bauchschmerzen, Krämpfe.	2–5 Tage
<i>Escherichia coli</i>	Rohes Fleisch, nicht-pasteurisierte Milch.	Hämorrhagische Kolitis, blutige Durchfälle, Krämpfe, Übelkeit, Erbrechen, Temperaturerhöhung (gering)	3–4 Tage
Kryptosporidien	Verunreinigtes Wasser, verunreinigte Lebensmittel.	Grippeähnliche Symptome, wässrige Durchfälle, Übelkeit, Erbrechen, Fieber, Abgeschlagenheit.	2–14 Tage
<i>Giardia lamblia</i>	Verunreinigte und ungekochte Lebensmittel von infizierten Händlern, verunreinigtes Wasser.	Explosive, wässrige Diarrhoe, Bauchkrämpfe, Übelkeit, Erbrechen.	1–3 Tage
Hepatitis A	Rohe Fisch- und Seefrüchte aus verunreinigtem Wasser (Kloake), Verbreitung auch über infizierte Händler.	Abgeschlagenheit, Inappetenz, Übelkeit, Erbrechen, Durchfälle, Ikterus.	10–50 Tage
<i>Entamoeba histolytica</i>	Verunreinigtes Wasser und Gemüse.	Bauchschmerzen, Krämpfe, Durchfall, Gewichtsverlust, Müdigkeit, Anämie.	3–10 Tage

Die Behandlung der Enteritis/Gastroenteritis besteht in der Elimination der Noxe sowie dem Ausgleich der Wasser- und Elektrolytbilanz, in leichten Fällen in der Gabe von Tee unter Zusatz von Kochsalz. Die Rehydrationsphase dauert 2–3 Tage. Die WHO-Empfehlung zur oralen Rehydratation (Oralyt<sup>®</sup>) besteht aus 3,5 g Kochsalz, 2,9 g Trinatriumzitat, 1,5 g Kaliumchlorid, 20,0 g Glukose auf 1000 ml H<sub>2</sub>O. Ein damit zu vergleichendes Handelspräparat ist z. B. Elotrans<sup>®</sup>. Für die Praxis empfiehlt sich: 3,5 g Tafelsalz+2,5 g Backpulver (NaHCO<sub>3</sub>)+1,5 g KCl+20 g Glukose, auf 1,0 l Wasser auffüllen. Bei hohen Wasserverlusten (>10 l/Tag) oder unstillbarem Erbrechen wird der Flüssigkeitsverlust parenteral ausgeglichen (z. B.

1000 ml 0,9% NaCl in der 1. Stunde, dann 500 ml 0,9% NaCl/h unter Bilanzierung).

Eine medikamentöse Behandlung akuter Diarrhoen ist selten erforderlich. In der Praxis ist die medikamentöse Behandlung der akuten Diarrhoen, z. B. der Reisediarrhoe, aber weit verbreitet. Die Tabelle 5.65 zeigt in der Übersicht Probleme und Einsatzbereiche verschiedener Medikamente, welche zur Behandlung der akuten Diarrhoe eingesetzt werden.

Bei Gabe von Antibiotika (z. B. Cephalosporine, Breitspektrumpenizilline, besonders Ampicillin, Amoxicillin und Lincamycine wie Clindamycin) kann es als Nebenwirkung zu schweren Durchfällen kommen (sog. Antibiotika-assoziierte Kolitis).

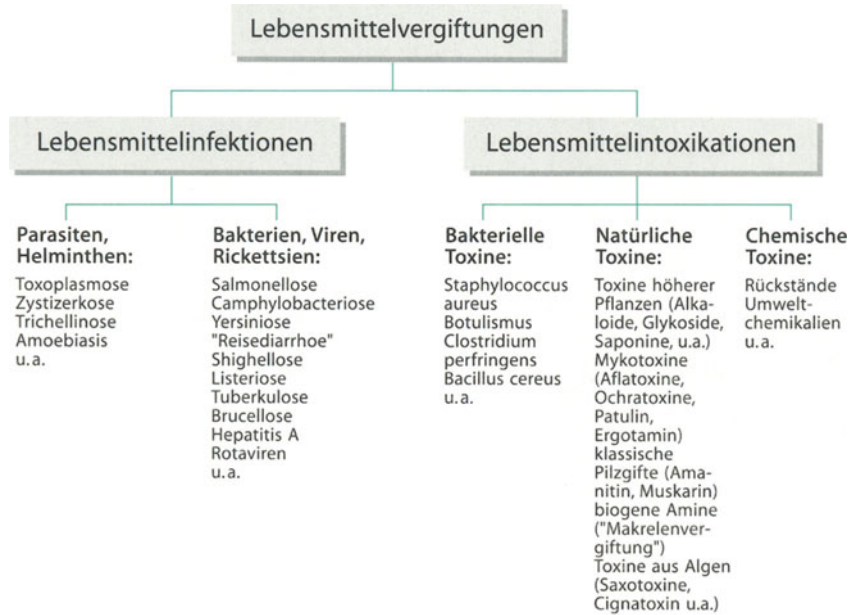


Abb. 5.6. Ursachen von Lebensmittelinfektionen und -intoxikationen

Tabelle 5.65. Medikamentöse Behandlung bei Diarrhoe. (Nach Mutschler 1996)

Opioide	z. B. <i>Loperamid</i> ®, <i>Reasec</i> ® cave: bei enteroinvasiven Bakterien wegen der Gefahr einer erhöhten Toxinbildung nach Ruhigstellung kontraindiziert;
Adsorbentien/ Adstringentien	z. B. Aktivkohle oder gerbstoffhaltige Präparate wie <i>Tannalbin</i> ®; auch Pektine;
Antibiotika	Grundsätzlich bei Reisediarrhoe nicht indiziert. Auch bei Salmonellosen nicht routinemäßig geben! Ausnahmen: Bei Shighellosen, Yersiniosen und schwerer klinischer Symptomatik kann antiinfektiös (z. B. mit Cotrimoxazol, Gyrasehemmer oder Erythromycin) behandelt werden;
Ionenaustauscherharze	Colestyramin bei chologener Diarrhoe.

Diese wird als pseudomembranöse Kolitis durch Clostridien (*Clostridium difficile*) ausgelöst. Das Krankheitsbild tritt z. B. bei Patienten mit bei Malignomen unter Chemotherapie oder bei Patienten mit dialysepflichtigen Nierenerkrankungen auf. Im Einzelfall kann sich eine clostridienbedingte Kolitis auch ohne den Einfluß von Antibiotika entwickeln. Klinisch sind die Patienten trotz der Durchfälle meist in einem guten Allgemeinzustand. Bei schwerem Verlauf einer pseudomembranösen Kolitis sind die Durchfälle allerdings wäßrig, schleimig und blutig. Der Zustand der Patienten ist dann regelhaft schlecht: Volumenmangel, Elektrolytverlust, Hypalbuminämie und Fieber bestimmen die klinischen Zeichen der Erkrankung. Ernährungsmedizinisch besteht regelhaft eine Indikation für eine künstliche Ernährung. Die Therapie der Erkrankung ist das Absetzen des in Frage kommenden

Antibiotikums sowie bei schwerer Kolitis die Gabe des Antibiotikums Vancomycin® (4mal 500 g/Tag für 7–10 Tage; cave: bei parenteraler und hochdosierter Gabe können eine Minderung des Hörvermögens und eine Verschlechterung der Nierenfunktion auftreten).

• **Kost bei Colon irritabile**

Keine eigene oder wissenschaftlich gesicherte Kostform. Entgegen einer weit verbreiteten Annahme bestehen keine Beziehungen zwischen den Beschwerden eines Colon irritabile und der Ballaststoffzufuhr. Bei Colon irritabile handelt es sich um eine häufige, ernst zu nehmende und die Patienten sehr belastende Symptomatik, deren Ursache(n) (Motilitätsstörung?) ungeklärt ist (sind). Die Diagnose wird nach Ausschlußdiagnostik gestellt.



Ein Colon irritabile ist wie folgt charakterisiert:

- Bauchschmerzen (nach Nahrungsaufnahme, Besserung im Zusammenhang mit intestinaler Motilität bzw. nach Stuhlgang),
- Diarrhoe, Obstipation und/oder veränderte Stuhlbeschaffenheit,
- Schleimabgang, inkomplette Darmentleerung bei Defäkation,
- Blähungen, abdominelle Distension.

Die Symptome treten ständig oder immer wiederkehrend während wenigstens 3 Monaten auf.

Mögliche Differentialdiagnosen des Colon irritabile sind:

- Tumorerkrankungen,
- chronisch-entzündliche Darmerkrankungen,
- Medikamente (Laxantienabusus?),
- Laktoseintoleranz,
- intestinale Parasiten (Giardien?),
- gynäkologische Erkrankungen (Endometriose?),
- psychiatrische Erkrankungen (Depressionen?, Panikattacken?).

Zur Abklärung dieser Differentialdiagnosen sind eine ausführliche Anamnese und Diagnostik notwendig.

Ziele einer ernährungsmedizinischen Behandlung von Patienten mit einem Colon irritabile sind

- Erhalt des Ernährungszustands,
- Linderung der Symptome sowie
- Identifikation von Unverträglichkeiten.

**Anmerkung.** Diese Ziele werden erfahrungsgemäß am ehesten durch Einhaltung folgender Regeln erreicht:

- adäquate Nährstoffzufuhr,
- Vermeidung unverträglicher Nahrungsbestandteile (z.B. Milchprodukte, Gasbildner, Zuckeraustauschstoffe),
- schrittweise Steigerung der Ballaststoffzufuhr,
- Coffein und Alkohol begrenzen,
- Spannungslösung, Stressprophylaxe.

#### Diät bei Candidainfektion („Anti-Pilz-Diät“)

Keine wissenschaftlich abgesicherte Kostform. Zur Bedeutung der Candidadiagnostik s. 3.8.2.8. Bei Vorliegen einer klinisch signifikanten Candidainfektion (Candidose) wird medikamentös z.B. mit oral nicht resorbierbaren Antimykotika wie Amphotericin B (Amphomoronal® Suspension oder Lutschtabletten) behandelt. Bei schweren symptomatischen Verlaufsformen (z.B. Candidose der Speiseröhre) empfiehlt sich Fluconazol (Diflucan®; 200 mg/Tag für 14 Tage). Bei Fluconazol-resisten-

ten Candidastämmen wird eine Kombinationsbehandlung mit Amphotericin B® und Ancotil durchgeführt. Ketoconazol (Nystatin®) wird heute nicht mehr eingenommen (*cave*: Resistenz, hepatotoxische Nebenwirkungen).

Eine zusätzliche diätetische Behandlung ist weder inhaltlich noch empirisch sicher zu begründen. Dennoch werden bei Candidainfektionen weitverbreitet sog. „Anti-Pilz-Diäten“ durchgeführt. Eine „Anti-Pilz-Diät“ ist nicht tatsächlich „pilzfrei“, sie soll aber schlechte Ernährungsbedingungen für die Candidaspezies schaffen. „Anti-Pilz-Diäten“ bestehen in dem Meiden von hefe- und schimmelpilzähnlichen Lebensmitteln wie Edelpilzkäse, Camembert, Harzerkäse, einer optimalen Lebensmittelhygiene sowie der Einschränkung von leicht resorbierbaren Kohlenhydraten wie Zucker, Limonaden, Honig, Süßigkeiten, Weißmehl, Weißmehlprodukte, Alkohol (Bier, Wein, Sekt) und Früchten mit hohem Zuckergehalt (z.B. Weintrauben, Bananen, Honigmelonen). Milch und Milchprodukte werden nicht eingeschränkt, Sauermilchprodukte sogar empfohlen (*cave*: Fruchtjoghurt!). Die eingeschränkte Lebensmittelauswahl wird über einen Zeitraum von 6 Monaten eingehalten, nach etwa einem Monat soll eine Besserung der Beschwerden eintreten.

Kritische Nährstoffe dieser wissenschaftlich ungeprüften kohlenhydratarmen Kostform sind Eisen, Jod und Vitamin D. Neben dieser Ernährungsform werden auch Eliminationsdiäten und die Supplementierung von Vitaminen zur Behandlung von Patienten mit einer Candidainfektion vorgeschlagen. Diese Vorgehensweisen sind wissenschaftlich ungesichert.

#### 5.5.4.2 Seltene und spezielle Diätformen

##### • Keimreduzierte Kost

**Indikationen.** Ernährung bei immunsupprimierten Patienten (z.B. bei HIV-Infektion, unter medikamentöser Immunsuppression nach Organtransplantation).

**Definition.** Eine keimreduzierte Kost entspricht in ihrer Zusammensetzung einer leichten Vollkost, welche sterilisiert werden muß. Nach Aufhebung der Isolation muß das Essen nicht mehr sterilisiert werden. Die Patienten bekommen dann eine keimarme leichte Vollkost.

**Ziele.** Keimreduktion, Senkung der Infektionsgefahr.

**Anmerkung.** Da manche Patienten aufgrund ihrer Beschwerden (Übelkeit, Erbrechen, Ösophagitis, GVH (= „graft versus host“-) Reaktion am Darm) über längere Zeit nicht genügend Nahrung zu sich nehmen können, wird zusätzlich parenteral ernährt. Bei Nachlassen der Beschwerden wird ein Kostaufbau versucht. Dieser entspricht dem Kostaufbau nach akutem Schub einer chronisch-entzündlichen Darmerkrankung (s. 5.5.4.1, S. 302). Der Kostaufbau kann steril durchgeführt werden. Tabelle 5.66 gibt einen Überblick über die für eine keimreduzierte Kost geeignete und ungeeignete Lebensmittel. Der Wert dieser Kostform ist wissenschaftlich nicht geprüft, erscheint aber klinisch plausibel.

Bei Patienten mit einer HIV-Infektion sind besonders phasenhaft Ernährungsprobleme zu erwarten. Deshalb sind Schweregrad und Verlauf der Erkrankung zu berücksichtigen. Zur klinischen Einteilung von Patienten mit einer HIV-Infektion s. Tabelle 5.67. Neben der Anorexie führen eine bei Infektionen häufige Malassimilation und bei akuten Stadien auch Stoffwechselveränderungen (erhöhter Energieverbrauch, hohe Lipolyserate, erhöhte VLDL-Produktion) zur häufigen Malnutrition der Patienten. Gemäß der Aids-Falldefinition in Europa ist der Gewichtsverlust („wasting“) ein die Krankheit definierendes Symptom.

**Wasting-Syndrom** ist wie folgt charakterisiert:

- Unbeabsichtiger erheblicher Gewichtsverlust (<10% des üblichen Gewichtes) und

- entweder Chronische Diarrhoe (2mal täglich dünner Stuhl für mehr als 30 Tage) oder
- Anhaltende Schwäche mit nachgewiesenem Fieber (intermittierend oder andauernd für mehr als 30 Tage), wenn keine anderen Gründe (z. B. Karzinom, Tuberkulose, Kryptosporidiose oder andere spezifische Enteritiden) außer einer HIV-Infektion als Ursache der Kachexie in Frage kommen.

Tabelle 5.68 (s. S. 320) zeigt die bei HIV-Patienten häufigen Sekundärinfektionen. Die Tabellen 5.69 und 5.70 (s. S. 321) beschreiben die mit den häufigsten Infektionen und deren Behandlung verbundenen ernährungsrelevanten Probleme.

Da Hunger und Mangel an Mikronährstoffen ebenfalls immunsuppressiv wirken (s. Tabelle 5.71, s. S. 321) und der Immundefekt im Hunger dem der HIV-Infektion ähnelt (s. Tabelle 5.72, s. S. 322), ist eine adäquate Ernährung Grundlage der Betreuung und Behandlung von HIV-Patienten. Zu den Problemen der künstlichen Ernährung bei Aids-Patienten s. 5.6.4.7.

#### • Eisenarme Kost

**Indikationen.** Häm siderose, primäre oder sekundäre Hämochromatose.

**Definition.** Vollkost mit einer Eisenzufuhrbeschränkung <12 mg/Tag.

**Tabelle 5.66.** Lebensmittelauswahl bei einer keimreduzierten Kost für immunsupprimierte Patienten

	Geeignet	Ungeeignet
Fleisch und Fisch	Gut durchgegart.	Roh/halbroh, Schalen und Krustentiere, Salate.
Käsesorten	Hart- und Schnittkäse, Quark, Schichtkäse, Harzer.	Edelpilzkäse, Schafskäse, Weichkäse, Käsesalate.
Milch und Milchprodukte	Pasteurisierte Trinkmilch, Kondensmilch, abgepacktes Speiseeis, Joghurt.	Lose Milch und Milchprodukte, offenes Eis, Softeis.
Fette	Butter, Pflanzenmargarine, Pflanzenöle.	Kräuterbutter, Mayonnaise, Remoulade, Fertigsaucen.
Eier	Harte Eier, Eierpfannkuchen.	Rohe Eier, Rühr- und Spiegeleier.
Getreideerzeugnisse	Gegarte Zubereitung, alle Brotsorten, gebackene Kuchen, Hefengebäck.	Getreidekörner, Müslis, Obstkuchen mit rohem Obst, industriell hergestellte Torten.
Kartoffeln	Salzkartoffeln, Pellkartoffeln, Kartoffelbrei.	Kartoffelsalat mit Mayonnaise, industriell hergestellte Salate.
Gemüse	Nur in gegarter Form, schälbare Gemüse.	Rohes Gemüse, Trockengemüse, industriell hergestellte Salate.
Getränke	Pasteurisierte Getränke, möglichst frisch trinken.	Tees aus getrockneten Früchten.

**Tabelle 5.67.** Einteilung des Schweregrads von HIV-Infektionen nach klinischen und laborchemischen Kriterien entsprechend den Vorschlägen des Centers of Disease Control (CDC)

Laborkategorie (CD4-Zellen/ $\mu$ l)	Klinische Kategorie		
	A (asymptomatisch)	B (Symptome, kein Aids)	C (Symptome, Aids)
1: $\geq$ 500	A1	B1	C1
2: 200–499	A2	B2	C2
3: $<$ 200	A3	B3	C3

<p><b>Kategorie A</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Asymptomatische HIV-Infektion;</li> <li>• Persistierende generalisierte Lymphadenopathie (LAS);</li> <li>• Akute, symptomatische (primäre) HIV-Infektion (auch in der Anamnese).</li> </ul> <p><b>Kategorie B</b></p> <p>Krankheitssymptome oder Erkrankungen, die nicht in die Aids-definierende Kategorie C fallen, dennoch aber der HIV-Infektion ursächlich zuzuordnen sind oder auf eine Störung der zellulären Immunabwehr hinweisen. Hierzu zählen:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Bazilläre Angiomatose;</li> <li>• Oropharyngeale Candidainfektionen;</li> <li>• Vulvovaginale Candidainfektionen, die entweder chronisch (länger als ein Monat) oder nur schlecht therapierbar sind;</li> <li>• Zervikale Dysplasien oder Carcinoma in situ;</li> <li>• Konstitutionelle Symptome wie Fieber <math>&gt;</math> 38,5 °C oder eine länger als 4 Wochen bestehende Diarrhoe;</li> <li>• Orale Haarleukoplakie;</li> <li>• Herpes zoster bei Befall mehrerer Dermatome oder nach Rezidiven in einem Dermatome;</li> <li>• Idiopathische thrombozytopenische Purpura;</li> <li>• Listeriose;</li> <li>• Entzündungen des kleinen Beckens, besonders bei Komplikationen eines Tuben- oder Ovarialabszesses;</li> <li>• Periphere Neuropathie.</li> </ul>	<p><b>Kategorie C (Aids-definierende Erkrankungen)</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pneumocystis carinii-Pneumonie;</li> <li>• Toxoplasma-Enzephalitis;</li> <li>• Ösophageale Candidainfektion oder Befall von Bronchien, Trachea oder Lungen;</li> <li>• Chronische Herpes-simplex-Ulzera oder Herpes-Bronchitis, -Pneumonie oder -Ösophagitis;</li> <li>• CMV-Retinitis;</li> <li>• generalisierte CMV-Infektion (nicht von Leber oder Milz);</li> <li>• Rezidivierende Salmonellen-Septikämien;</li> <li>• Rezidivierende Pneumonien innerhalb eines Jahres;</li> <li>• Extrapulmonale Kryptokokkeninfektionen;</li> <li>• Chronische intestinale Kryptosporidieninfektion;</li> <li>• Chronische intestinale Infektion mit Isospora belli;</li> <li>• Disseminierte oder extrapulmonale Histoplasmose;</li> <li>• Tuberkulose;</li> <li>• Infektionen mit Mykobakterium avium complex oder M. kansasii, disseminiert oder extrapulmonal;</li> <li>• Kaposi-Sarkom;</li> <li>• Maligne Lymphome (Burkitt's, immunoblastisches oder primäres zerebrales Lymphom);</li> <li>• Invasives Zervix-Karzinom;</li> <li>• HIV-Enzephalopathie;</li> <li>• Progressive multifokale Leukenzephalopathie;</li> <li>• Wasting Syndrom.</li> </ul>
---	---

**Ziel:** Verminderung der Eisenspeicher.

**Anmerkung.** Eine eisenarme Kost ist keine grundlegende Therapie der Hämochromatose (sic: Aderlaß). *Cave:* Alkoholexzess steigert die Eisenresorption. Eisen ist ubiquitär in Lebensmitteln enthalten. Ein hoher Eisengehalt findet sich in Innereien (10–20 mg/100 g), Vollkornbrot (4,6 mg/100 g), Spinat (4 mg/100 g), Hülsenfrüchte (6 mg/100 g) und Fleisch (2,5 mg/100 g). Eine eisenarme Kost ist laktovegetabil und vermeidet eisenreiche Lebensmittel wie Hülsenfrüchte, Blattgemüse und Trockenfrüchte. Die Kost enthält Ballaststoffe in Form von phytat- (Vollkornerzeugnisse, Kleie) und pektinhaltigen (Äpfel, Karotten, Steinobst) Lebensmitteln. Schwarzer Tee (Tannine hemmen die Eisenresorption) sollte reichlich getrunken werden.

Aufgrund der eingeschränkten Lebensmittelauswahl muß anhand des Kostplans und evtl. eines Ernährungsprotokolls die Nährstoffversorgung überprüft und ggf. korrigiert werden.

#### • Kupferarme Kost

**Indikation.** Morbus Wilson (hepatozerebrale Degeneration)

**Definition.** Die Kost entspricht einer Vollkost unter Elimination kupferreicher Nahrungsmittel. Der Kupferanteil der Kost sollte  $<$ 1–1,5 mg/Tag liegen.

**Ziel.** Verminderung der Kupferspeicher.

**Anmerkung.** In der Praxis handelt es sich um eine eher laktovegetabile Kost unter Ausschaltung kupferreicher Lebensmittel.

Tabelle 5.68. Ursachen, Manifestation und klinische Symptome von Infektionserkrankungen im Rahmen einer HIV-Infektion

Pathogener Mikroorganismus	Organmanifestation	Klinische Manifestation
<b>Protozoen</b>		
<i>Pneumocystis carinii</i>	Lunge, Leber, Milz, Lymphknoten, Augen, Haut.	Pneumonie, Splenomegalie, Lymphknotenschwellung, Chorioretinitis, Fieber, Dyspnoe, Schwäche, Müdigkeit, „wasting“.
<i>Toxoplasma gondii</i>	Gehirn, Augen, Lunge, Herz, Nebenniere.	Enzephalitis, Chorioretinitis, Myokarditis, Pneumonie, Fieber, Lethargie, Demenz, Wesensveränderungen.
<i>Cryptosporidium species</i>	Darm, Gallenblase, Gallengänge, Bronchien.	Malabsorption, Durchfall, Cholezystitis, Cholangitis, Schwäche, Übelkeit, Erbrechen, „wasting“.
<i>Mycrosporidien</i>	Darm.	Durchfall.
<i>Giardia lamblia</i>	Darm.	Durchfall.
<b>Pilze</b>		
<i>Candida species</i>	Rachen, Speiseröhre, Trachea, Bronchien, Lunge.	Stomatitis, Ösophagitis, Pharyngitis, Tracheobronchitis, Pneumonie, Anorexie, Geschmacksstörungen, Schluckbeschwerden.
<i>Cryptococcus neoformans</i>	Gehirn, Lunge, Lymphknoten, Haut, Knochenmark.	Meningitis, Pneumonie, Lymphknotenschwellung, Fieber, Übelkeit, Erbrechen, Elektrolytentgleisungen.
<i>Histoplasma capsulatum</i>	Lunge, Leber, Milz, Lymphknoten, Nebennieren, Knochenmark, Augen, Haut.	Pneumonie, Hepatosplenomegalie, Lymphknotenschwellung, Chorioretinitis, Panzytopenie.
<b>Bakterien</b>		
<i>Campylobacter species</i>	Darm.	Durchfall.
<i>Legionellen species</i>	Lungen.	Pneumonie.
<i>Listerien</i>	Hirnhaut.	Meningitis.
<i>Mycobacterium avium</i> oder <i>M. tuberculosis</i>	Lymphknoten, Leber, Milz, Knochenmark, Darm, Lunge, Nebenniere.	Lymphknotenschwellung, Hepatosplenomegalie, Pneumonie, Tuberkulose, Durchfall, Panzytopenie, Fieber, Kachexie, Malabsorption, Bauchschmerzen.
<i>Nocardia species</i>	Lunge, Pleura, Pericard, Knochen, Gehirn, Lymphknoten, Milz, Niere, Bindegewebe.	Pneumonie, Empyem, Perikarditis, Abszesse, Enzephalitis.
<i>Salmonella species</i>	Darm.	Durchfall, Fieber, Anorexie, Kachexie, Müdigkeit, Unwohlsein, „wasting“.
<i>Trepomena pallidum</i>	Lymphknoten, Hoden, Gehirn.	Lymphknotenschwellung, Orchitis, Neurosyphilis, Wesensveränderungen, Demenz.
<b>Viren</b>		
<i>Cytomegalievirus</i>	Speiseröhre, Lungen, Nebennieren, Gehirn, Nerven, Auge, Darm, Leber.	Ösophagitis, Rhinitis, Meningoenzephalitis, Polyneuropathie, Durchfall, Fieber, Unwohlsein, „wasting“.
<i>Epstein-Barr-Virus</i>	Lymphknoten, Zunge.	Leukoplakie, Non-Hodgkin-Lymphom.
<i>Herpesviren</i>	Haut, Mundhöhle, After, Genitalien, Auge.	Herpes Zoster, mukokutane Ulzerationen, Stomatitis, Pneumonie, Dysphagie.
<b>Würmer</b>		
<i>Strongyloides stercoralis</i>	Darm, Lunge, Gehirn.	Durchfall, Pneumonie, Meningoenzephalitis.

**Tabelle 5.69.** Ernährungsrelevante Nebenwirkungen von Medikamenten, welche in der Behandlung von Viruserkrankungen und deren Sekundärinfektionen eingesetzt werden. *PCP* Pneumocystis-carinii-Pneumonie, *CMV* Cytomegalievirus

Medikament	Erkrankung	Geschmacksveränderungen	Anorexie	Übelkeit/ Erbrechen	Glossitis/ Stomatitis	Diarrhoe	Anämie	Elektrolytveränderungen
Trimethoprim/ Sulfamethoxazol	→ <i>PCP</i>			+	+			+
Pentamidin	→ <i>PCP</i>	+		+				+
Dapson	→ <i>PCP</i>		+	+				
Pyrimethamin	→ <i>Toxoplasmose</i>		+	+	+		+	
Aciclovir	→ <i>Herpesviren</i>			(+)				
Zidovudin	→ <i>HIV-Virus</i>	+		+				
Ganciclovir	→ <i>CMV-Virus</i>	+		+		(+)		
Amphotericin B	→ <i>Cryptococcus</i> <i>Histoplasmose</i> <i>Candida</i>	+	+	+				+

**Tabelle 5.70.** Ernährungsmedizinische Probleme, welche häufig im Rahmen HIV-assoziierter Infektionserkrankungen beobachtet werden. *PCP* Pneumocystis-carinii-Pneumonie

	<i>Candida albicans</i>	<i>Cryptococcus neoformans</i>	<i>Cryptococcus enteritis</i>	Cytomegalie-Virus	<i>Mycobacterium avium</i>	<i>PCP</i>
Geschmacksveränderungen				+		(+)
Dysphagie/Schluckbeschwerden	+					
Inappetenz	+					
Übelkeit/Erbrechen			+			
Malabsorption				+	+	
Bauchschmerzen			+		+	
Diarrhoe			+	+	+	
			(15–20 l/Tag)			
Fieber		+	+	+	+	+
Gewichtsverlust				+	+	+
Körperliche Schwäche				+		+

**Tabelle 5.71.** Einfluß der Ernährung auf die verschiedenen Ebenen der Immunität

	Makrophagenfunktion	Zelluläre Immunität	Humorale Immunität
Hunger	↓	↓↓	(↓), =
Proteinmangel	↓↓	(↓)	(↓), =
Mangel an essentiellen Fettsäuren		↓	↓
Zinkmangel		↓↓	
Eisenmangel	↓	↓	
Vitamin-B <sub>1</sub> -Mangel	↓	↓	↓
Vitamin-B <sub>6</sub> -Mangel	↓	↓	↓
Vitamin-B <sub>12</sub> -Mangel		(↓)	
Vitamin-C-Mangel		↓	
Vitamin-A-Mangel	↓	↓	↓

ferreicher Lebensmittel wie Vollkornprodukte, Trockenobst, Nüsse, Emmentaler- und Edamerkäse, Innereien, Pilze, Kakao und Schokolade. Der Kupfergehalt einzelner Nahrungsmittel beträgt z. B. für Emmentaler Käse (bis zu 750 mg/100 g), Inne-

reien (bis zu 6 g/100 g), Schalen- und Krustentiere (2,5 mg/100 g), Champignons (0,4 mg/100 g), Haferflocken (530 mg/100 g), eingelegte Gurken (90 mg/100 g), Grünkohl (90 mg/100 g), Nüsse (1,3 g/100 g), Schokolade (bis zu 2,5 g/100 g), Kaffee (bis

**Tabelle 5.72.** Vergleich zwischen der während einer HIV-Infektion und der im Hunger beobachteten Immunsuppression

	Aids	Hunger
<b>Zelluläre Immunität</b>		
Lymphozytenzahl	↓	↓
CD <sub>4</sub> <sup>+</sup>	↓	↓
CD <sub>8</sub> <sup>+</sup>	=/(↑)	=/(↓)
CD <sub>4</sub> <sup>+</sup> /CD <sub>8</sub> <sup>+</sup>	↓	↓
NK-Zellaktivität	↓	↓
Antigenantwort	↓	↓
Hauttestung auf Antigene	↓	↓
Zytokinbildung	↓, ↑	↓, ↑
<b>Humorale Immunität</b>		
Immunglobulinspiegel	(↑)/=	=
IgA-sezernierende Plasmazellen	↓	↓
Antikörperbildung	↓	=/(↓)
Immunkomplexe	(↑)	↑
<b>„Unspezifische“ Immunabwehr („first line defense“)</b>		
Intestinale Barriere	(↓)	↓
Phagozytose	↓/=	=
Chemotaxis	↓/=	(↓)
Leukozyten	↓	(↓)
Neutrophile	↓	(↓)

zu 3 g/100 g). Kritische Nährstoffe sind die Vitamine der B-Gruppe, Eisen und Zink. Die Diät muß lebenslang durchgeführt werden. Kein Kupfergeschirr verwenden. Bei Kupferrohren Überprüfung des Leitungswassers. Bei einem Kupfergehalt von >1,6 µmol/l (0,1 mg%) muß demineralisiertes Wasser benutzt werden. Speisesalz, Pfeffer, Kaffee und schwarzer Tee können ebenfalls größere Mengen Kupfer enthalten und sollten gemieden werden. Zubereitung der Gerichte in Glas-, Porzellan- oder Chromagengeschirr. *Cave:* Weichspüler. Da Zink mit Kupfer um den intestinalen Transport konkurriert, kann eine Behandlung mit einem oralen Zinksupplement versucht werden. Dieses gilt insbesondere für die Patienten, die intolerant gegenüber der Behandlung mit Chelatbildnern sind. Bei medikamentöser Therapie mit D-Penicillamin ist die zusätzliche Gabe von Zink nicht sinnvoll. D-Penicillamin ist ein Pyridoxin (Vitamin-B<sub>6</sub>-Antagonist), entsprechend müssen 25 mg Pyridoxin (z. B. Hexobion®)/d substituiert werden.

#### • Kalziumarme Kost

**Indikationen.** Primärer Hyperparathyreoidismus, Hyperkalziämie bei paraneoplastischem Syndrom, Hyperkalziurie, Kalziumoxalatsteine.

**Definition.** Die Kost entspricht einer Vollkost unter Begrenzung der Kalziummenge unter 400 mg oder

10 mmol/Tag. Kalziumreiche Nahrungsmittel (Milch, Milchprodukte, Eier) und Mineralwässer sollten gemieden werden. Die Menge kalziumarmer Getränke sollte >2,5 l /Tag liegen. Bei Kalziumoxalatsteinen werden oxalsäurereiche Nahrungsmittel (Fruchtsäfte, süße Limonade, Spinat, Mangold, Nüsse, Schokolade) gemieden (s. 5.5.3.5).

**Ziele.** Normalisierung des Kalziumspiegels, Prävention der Nephrolithiasis.

**Anmerkung.** Eine Kalziumarme Kost ist wegen der Gefahr einer Osteoporose nur vorübergehend zu geben und ist nach Beseitigung der Ursache der Hyperkalziämie überflüssig.

#### • Serotoninarne Diät

**Indikationen.** Karzinoid-Syndrom, vorübergehend als „Suchdiät“ zur Bestimmung der 5-Hydroxyindoleessigsäureausscheidung.

**Definition.** Vollkost unter Meidung von serotoninhaltigen Lebensmitteln.

**Ziele.** Senkung der Serotoninbildung und der 5-Hydroxyindoleessigsäureausscheidung im Urin (normal <10 mg/Tag).

**Anmerkung.** Lebensmittel mit einem hohen Serotingehalt sind z. B. Walnüsse 170–340 µg/g, Bananen 20–30 µg/g, Ananas 10 µg/g, Tomaten 6 µg/g. Bei sehr hoher Eiweißzufuhr ist der Tryptophangehalt der Nahrung zu beachten. Da Serotonin aus Tryptophan gebildet wird, beeinflusst eine sehr hohe Tryptophanzufuhr (>5 g/Tag) auch die Serotoninbildung. Tryptophanreiche Lebensmittel sind z. B. Sojamehl (560 mg/100 g), Parmesankäse (490 mg/100 g), Emmentaler (370 mg/100 g), Leber (um 300 g/100 g).

#### • Allergenarme Kost, Eliminationsdiät

**Indikationen.** Verdacht auf bzw. nachgewiesene Nahrungsmittelallergie, chronische Urtikaria, Kostaufbau und „Kostfindung“.

**Definition.** Als diagnostische Diät: Auslaßkost oder Eliminationsdiät. Als Dauerdiät Vollkost oder leichte Vollkost unter Ausschaltung objektiver, allergen wirksamer Nahrungsbestandteile.

**Ziele.** Beschwerdefreiheit, Diagnostik und Behandlung der Nahrungsmittelallergie unter Elimination

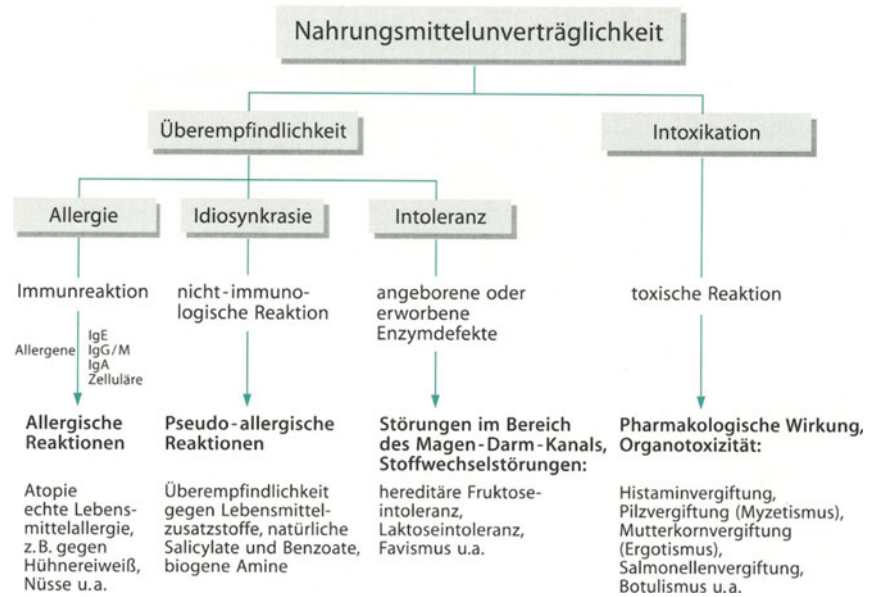


Abb. 5.7. Verschiedene Formen der Nahrungsmittelunverträglichkeit

des allergen wirksamen Nahrungsbestandteils bzw. im Einzelfall möglicherweise erfolgreicher oraler Hyposensibilisierung.

**Anmerkung.** Die Nahrungsmittelallergie ist von anderen Formen der Nahrungsmittelunverträglichkeit zu unterscheiden (Abb. 5.7). Die Durchführung einer Eliminationsdiät ist nur bei begründetem Verdacht auf eine Nahrungsmittelallergie und zur Identifizierung der auslösenden Lebensmittel sinnvoll. Die Diät sollte durch ernährungsmedizinisch geschultes Personal und kontrolliert durchgeführt werden. Die Diagnose einer Nahrungsmittelallergie gilt erst dann als gesichert, wenn durch Elimination die Symptome schwinden und diese nach erneuter Exposition wieder erscheinen.

Eine Eliminationsdiät im engeren Sinne eliminiert nacheinander und schrittweise potentiell allergen wirksame Nahrungsbestandteile wie z.B. Konservierungsstoffeenthaltende Lebensmittel, Lebensmittelfarbstoffe, Gewürze, Nüsse, Ei, Fisch oder Getreideprodukte. Im weiteren Sinne kann als „Eliminationsdiät“ auch ein von einer Grunddiät ausgehender, stufenweiser und kontrollierter Kostaufbau von einer milchfreien Kartoffel-Reis-Diät (ohne Gewürze, ohne Zulagen) bis zur gezielten Zugabe (Addition) potentieller Allergene im Sinne eines Provokationstests durchgeführt werden. Die Symptome der Nahrungsmittelallergie müssen auf der ersten Stufe der „Eliminationsdiät“, d.h. vor einem Kostaufbau abgeklungen sein.

- **Stufe 1:** Die Grunddiät besteht aus schwarzem Tee, gekochten Kartoffeln und Reis sowie Mais-

Tabelle 5.73. Beispiel verschiedener Stufen (Stufe 1–8) einer Eliminationsdiät. (Das Beispiel entspricht der in der Abteilung Gastroenterologie und Hepatologie an der Medizinischen Hochschule Hannover geübten Praxis.)

*Stufe 1: Grunddiät*

1. Tag

**Frühstück**

1 Becher (200 g) Tee schwarz fermentiert  
300 g Reis parboiled gegart  
0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz

**Mittagessen**

300 g Reis parboiled gegart  
0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz  
0,2 l (200 g) Natürliches Mineralwasser

**Abendessen**

300 g 300 g Reis parboiled gegart  
0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz  
1 Becher (200 g) Tee schwarz fermentiert

2. Tag

**Frühstück**

1 Becher (200 g) Tee schwarz fermentiert  
300 g Reis parboiled gegart  
0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz

**Mittagessen**

300 g Pellkartoffeln (4)  
0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz  
0,2 l (200 g) Natürliches Mineralwasser

**Abendessen**

300 g Reis parboiled gegart  
0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz  
1 Becher (200 g) Tee schwarz fermentiert

Gesamtsumme für beide Tage:

kcal	1833		
Eiweiß	40 g	(9%)	
Fett	3 g	(1%)	
Kohlenhydrate	404 g	(90%)	

Tabelle 5.73 (Fortsetzung)

*Stufe 2: Milch*

1. und 2. Tag

**Frühstück**

1 Becher (200 g) Tee schwarz fermentiert  
 100 g Quellreis (6)  
 50 g Sahne 30% Fett  
 150 g Trinkwasser

**Mittagessen** (Kartoffelgratin)  
 250 g Pellkartoffeln (4)  
 50 g Gouda Doppelrahmstufe  
 50 g Sahne 30% Fett  
 0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz  
 0,2 l (200 g) Natürliches Mineralwasser

**Zwischenmahlzeit**  
 100 g Joghurt vollfett

**Abendessen**  
 250 g Pellkartoffeln (4)  
 80 g Quark Doppelrahmstufe  
 0,1 l (100 g) Natürliches Mineralwasser  
 0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz  
 1 Becher (200 g) Tee schwarz fermentiert  
 Am 2. Tag statt Quark evtl. geschmolzenen Käse mit den angegebenen Käsesorten

Gesamtsumme für beide Tage:  
 kcal 1265  
 Eiweiß 34 g (11%)  
 Fett 78 g (56%)  
 Kohlenhydrate 104 g (33%)

*Stufe 3: Getreide*

1. Tag

**Frühstück**

1 Becher (200 g) Tee schwarz fermentiert (Getränk)  
 1 Scheibe (60 g) Vollkornbrot  
 30 g Brie 70% F. i. Tr.  
 10 g Honig (Blütenhonig)  
 15 g Butter

**Mittagessen**  
 100 g Teigwaren aus Hartgrieß  
 80 g Gouda Doppelrahmstufe  
 20 g Sahne 30% Fett  
 50 g Trinkwasser  
 0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz  
 0,2 l (200 g) Natürliches Mineralwasser

**Zwischenmahlzeit**  
 5 Stücke (40 g) Butterkeks

**Abendessen**  
 2 Scheiben (120 g) Vollkornbrot  
 20 g Butter  
 2 Scheiben (50 g) Gouda Doppelrahmstufe  
 30 g Quark Doppelrahmstufe  
 1 Becher (200 g) Tee schwarz fermentiert (Getränk)

kcal: 1968  
 Eiweiß 61 g (13%)  
 Fett 114 g (52%)  
 Kohlenhydrate 172 g (35%)

Tabelle 5.73 (Fortsetzung)

2 Tag

**Frühstück**

1 Stück (55 g) Vollkornbrötchen  
 1 Scheibe (60 g) Vollkornbrot  
 20 g Butter  
 30 g Camembert 70% F. i. Tr.  
 15 g Melassesirup dunkel

**Mittagessen**  
 200 g Mais gegart  
 3 Stücke (180 g) Kartoffeln geschält frisch gegart  
 20 g Butter

**Abendessen**  
 1 Becher (200 g) Tee schwarz fermentiert (Getränk)  
 1 Scheibe (60 g) Vollkornbrot  
 1 Scheibe (50 g) Graubrot-Weizenmischbrot  
 2 Scheiben (50 g) Gouda Doppelrahmstufe  
 20 g Butter

kcal: 1634  
 Eiweiß 40 g (10%)  
 Fett 86 g (48%)  
 Kohlenhydrate 168 g (42%)

*Stufe 4: Ei*

1. Tag

**Frühstück**

1 Becher (200 g) Tee schwarz fermentiert (Getränk)  
 1 Scheibe (60 g) Vollkornbrot  
 1 Stück (55 g) Vollkornbrötchen  
 1 Stück (50 g) Hühnerfleisch frisch gegart  
 20 g Erdbeerkonfitüre  
 20 g Butter

**Mittagessen** (Käsespätzle)  
 100 g Teigwaren (allgemein) Spätzle  
 80 g Gouda Doppelrahmstufe  
 0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz  
 0,2 l (200 g) Natürliches Mineralwasser

**Zwischenmahlzeit**  
 5 Stücke (40 g) Butterkeks

**Abendessen** (Kartoffelsalat)  
 5 Stücke (300 g) Kartoffeln geschält frisch gegart  
 0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz  
 1 EL (10 g) Sonnenblumenöl

kcal 1691  
 Eiweiß 54 g (13%)  
 Fett 76 g (40%)  
 Kohlenhydrate 195 g (47%)

2. Tag

**Frühstück**

1 Stück (55 g) Vollkornbrötchen  
 1 Scheibe (60 g) Vollkornbrot  
 20 g Butter  
 30 g Camembert 70% F. i. Tr.  
 20 g Erdbeerkonfitüre

**Mittagessen** (Kartoffelpüree)  
 5 Stücke (300 g) Kartoffeln geschält frisch gegart  
 80 g Kuhmilch vollfett gegart  
 0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz



Tabelle 5.73 (Fortsetzung)

<b>Abendessen</b>	
1 Becher (200 g) Tee schwarz fermentiert (Getränk)	
1 Scheibe (60 g) Vollkornbrot	
1 Scheibe (50 g) Graubrot-Weizenmischbrot	
2 Scheiben (50 g) Gouda Doppelrahstufe	
20 g Butter	
kcal 1406	
Eiweiß	39 g (11%)
Fett	70 g (45%)
Kohlenhydrate	151 g (44%)
<i>Stufe 5: Gemüse</i>	
1. Tag	
<b>Frühstück</b>	
1 Scheibe (60 g) Vollkornbrot	
1 Stück (55 g) Vollkornbrötchen	
1 Stück (50 g) Hühneri frisch gegart	
1 Scheibe (25 g) Gouda Fettstufe	
20 g Erdbeerkonfitüre	
20 g Margarine (reich an mehrf. unges. FS)	
<b>Mittagessen</b> (Reispfanne mit Gemüse)	
150 g Reis gegart	
50 g Paprikaschoten frisch gegart	
50 g Porree frisch gegart	
30 g Zwiebeln frisch gegart	
50 g Champignon frisch gegart	
0,2 l (200 g) Natürliches Mineralwasser	
0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz	
1,5 EL (15 g) Sonnenblumenöl	
<b>Zwischenmahlzeit</b>	
100 g Birnenkompott gebunden (5)	
10 g Zucker weiß	
<b>Abendessen</b> (Brot mit Salat aus gegartem Gemüse)	
1 Scheibe (60 g) Vollkornbrot	
1 Scheibe (45 g) Graubrot-Roggenmischbrot	
20 g Margarine (reich an mehrf. unges. FS)	
30 g Camembert Fettstufe	
80 g Blumenkohl frisch gegart	
80 g Mohrrüben frisch gegart	
0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz	
1 EL (10 g) Sonnenblumenöl	
kcal 1590	
Eiweiß	44 g (11%)
Fett	78 g (44%)
Kohlenhydrate	174 g (45%)
2. Tag	
<b>Frühstück</b>	
1 Stück (55 g) Vollkornbrötchen	
1 Scheibe (60 g) Vollkornbrot	
20 g Margarine (reich an mehrf. unges. FS)	
30 g Camembert Fettstufe	
20 g Erdbeerkonfitüre	
<b>Zwischenmahlzeit</b>	
100 g Apfel frisch gegart	
10 g Zucker weiß	
<b>Mittagessen</b> (Gemüseintopf)	
3 Stücke (180 g) Kartoffeln geschält frisch gegart	
80 g Broccoli frisch gegart	
50 g Kohlrabi frisch gegart	
0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz	

Tabelle 5.73 (Fortsetzung)

<b>Abendessen</b>	
1 Becher (200 g) Tee schwarz fermentiert (Getränk)	
1 Scheibe (60 g) Vollkornbrot	
1 Scheibe (50 g) Graubrot-Weizenmischbrot	
50 g Avocado frisch	
2 Scheiben (50 g) Gouda Fettstufe	
20 g Butter	
1 Stück (130 g) Banane frisch	
kcal 1515	
Eiweiß	45 g (12%)
Fett	65 g (39%)
Kohlenhydrate	181 g (49%)
<i>Stufe 6: Fisch</i>	
1 Tag	
<b>Frühstück</b>	
1 Scheibe (60 g) Vollkornbrot	
1 Stück (55 g) Vollkornbrötchen	
1 Scheibe (25 g) Gouda Fettstufe	
20 g Erdbeerkonfitüre	
20 g Margarine (reich an mehrf. unges. FS)	
<b>Mittagessen</b>	
150 g Reis gegart	
150 g Fisch mittelfett i. D150 g Mohrrüben	
frisch gegart	
30 g Zwiebeln frisch gegart	
0,2 l (200 g) Natürliches Mineralwasser (Getränk)	
0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz	
1,5 EL (15 g) Sonnenblumenöl	
<b>Zwischenmahlzeit</b>	
1 Stück (130 g) Birne frisch	
<b>Abendessen</b>	
1 Scheibe (60 g) Vollkornbrot	
1 Scheibe (45 g) Graubrot-Roggenmischbrot	
20 g Margarine (reich an mehrf. unges. FS)	
30 g Camembert Fettstufe	
80 g Blumenkohl frisch gegart	
80 g Mohrrüben frisch gegart	
0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz	
1 EL (10 g) Sonnenblumenöl	
kcal 1646	
Eiweiß	64 g (16%)
Fett	78 g (43%)
Kohlenhydrate	164 g (41%)
2. Tag	
<b>Frühstück</b>	
1 Stück (55 g) Vollkornbrötchen	
1 Scheibe (60 g) Vollkornbrot	
20 g Margarine (reich an mehrf. unges. FS)	
1 Stück (90 g) Kiwi frisch	
30 g Camembert Fettstufe	
20 g Erdbeerkonfitüre	
<b>Zwischenmahlzeit</b>	
1 Stück (150 g) Apfel frisch	
<b>Mittagessen</b> (Gemüseintopf)	
3 Stücke (180 g) Kartoffeln geschält frisch gegart	
80 g Broccoli frisch gegart	
50 g Kohlrabi frisch gegart	
0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz	
1 EL (10 g) Sonnenblumenöl	

Tabelle 5.73 (Fortsetzung)

<b>Zwischenmahlzeit</b>	
5 Stücke (40 g) Butterkeks	
<b>Abendessen</b>	
3 Stücke (180 g) Kartoffeln geschält frisch gegart	
200 g Fischfilet neapolitanisch, in Soße (1)	
20 g Butter	
1 Stück (130 g) Banane frisch	
kcal 1672	
Eiweiß	60 g (15%)
Fett	68 g (37%)
Kohlenhydrate	195 g (48%)
 <i>Stufe 7: Fleisch</i>	
1. Tag	
<b>Frühstück</b>	
2 Stücke (110 g) Vollkornbrötchen	
1 Scheibe (30 g) Rind Bratenfleisch (fe) frisch gegart	
→ Bratenaufschnitt	
20 g Erdbeerkonfitüre	
20 g Margarine Linolensäurereich	
<b>Mittagessen</b>	
Huhn in Ananasoße	
150 g Reis gegart	
120 g Geflügel gegart	
50 g Ananas Konserve abgetropft (1 Scheibe)	
30 g Zwiebeln frisch gegart	
0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz	
1 EL (10 g) Sonnenblumenöl	
0,2 Liter (200 g) Natürliches Mineralwasser	
<b>Zwischenmahlzeit</b>	
1 Becher (150 g) Fruchtjoghurt fettarm	
<b>Abendessen</b>	
1 Scheibe (60 g) Vollkornbrot	
1 Scheibe (45 g) Graubrot-Roggenmischbrot	
20 g Margarine	
1 Scheibe (30 g) Schwein Bratenaufschnitt	
1 Stück (50 g) Tomate rot frisch	
30 g Schafskäse 40% F.i.Tr.	
kcal 1645	
Eiweiß	79 g (19%)
Fett	69 g (37%)
Kohlenhydrate	177 g (43%)
 2. Tag	
<b>Frühstück</b>	
1 Stück (55 g) Vollkornbrötchen	
1 Scheibe (35 g) Weißbrot	
20 g Margarine (reich an mehrf. unges. FS)	
25 g Frischkäse	
20 g Pflaumenmus	
<b>Zwischenmahlzeit</b>	
1 Stück (150 g) Birne frisch	
<b>Mittagessen</b> (Gulasch mit Kartoffeln und Bohnen)	
3 Stücke (180 g) Kartoffeln geschält frisch gegart	
120 g Rind Bratenfleisch frisch gegart	
30 g Zwiebeln frisch gegart	
0,5 TL (2 g) Jodiertes Salz	
0,5 EL (5 g) Sonnenblumenöl	
150 g Bohnen grün frisch gegart	
<b>Zwischenmahlzeit</b>	
1 Stück (150 g) Apfel frisch	

Tabelle 5.73 (Fortsetzung)

<b>Abendessen</b> (Fleischsalat)	
2 Scheiben (120 g) Vollkornbrot	
20 g Margarine (reich an mehrf. unges. FS)	
1 Scheibe (25 g) Emmentaler	
80 g Rindfleisch gegart	
20 g Mayonaise	
20 g Gewürzgurken Sauerkonserve	
kcal 1801	
Eiweiß	90 g (20%)
Fett	85 g (43%)
Kohlenhydrate	163 g (37%)

keimöl, Salz und Traubenzucker. Nach 7–10 Tagen schließt sich z.B. der Kostaufbau mit Milch, Käse, Quark, Joghurt,

- **Stufe 2:** Getreideprodukten wie Brötchen, Graubrot, Gries, Hartweizennudeln (keine Konservierungsstoffe),
- **Stufe 3:** schwarzem Tee, kaltgepresstem Pflanzenöle,
- **Stufe 4:** Gemüse, Obst, Obstsalat,
- **Stufe 5:** Ei, Eiernudeln, Omelett, Fisch,
- **Stufe 6:** Fleisch und Wurst,
- **Stufe 7:** Blumenkohl und Paprika und
- **Stufe 8:** Gewürze, Kaffee und Alkohol an. Während einer Eliminationsdiät wird von Patienten ein genaues Ernährungsprotokoll unter Angabe möglicher Beschwerden geführt. Tabelle 5.73 zeigt beispielhaft den Aufbau einer Eliminationsdiät, wie sie an der Medizinischen Hochschule Hannover erarbeitet wurde.

Bei der anschließenden Dauerkost wird das objektivierte Allergen eliminiert, z.B. als „milcheiweißfreie Kost“ (Vollkost unter Ausschluß jeglicher Milch und Milchprodukte sowie Milchzusätze enthaltender Lebensmittel) oder „nickelfreie Kost“ (Vollkost unter Herabsetzung des Nickelgehalts auf <2 mg/Tag unter Vermeidung von Getreideerzeugnissen, Hülsenfrüchten, Pilzen, Nüssen, Mandeln, Kakao, schwarzen Tees). Spezielle Probleme betreffen Nahrungsmittelzusätze wie z.B. bei salizylat- oder farbstoffhaltigen Lebensmitteln. Eine allergenfreie Diät besteht ausschließlich aus Reis, Kartoffeln, Salz, Zucker und Mineralwasser. Bei Allergien gegen Kartoffeln oder Reis müssen andere Grundnahrungsmittel gewählt werden.

- **Kohlenhydratreiche Kost bei hepatischer Porphyrie**

Wissenschaftlich nicht geprüfte Kostform.

**Indikation.** Akut intermittierende Porphyrie.

**Definition.** Kohlenhydratreiche Ernährung (während der akuten Krankheitsphase bis zu 600 g/Tag, Dauerbehandlung mit ca 400 g/Tag) unter Kontrolle des Flüssigkeit- und Elektrolythaushalts.

**Ziele.** Besserung der Symptome, Senkung der Bildung von  $\delta$ -Aminolävulinsäure und der Urinausscheidung von Porphyrin und Porphyrinvorläufern (Porphobilinogen).

**Anmerkung.** Empirische und rein symptomatische Diätform, welche früh begonnen werden muß und nicht bei allen Patienten gleich wirksam ist. Bei längerfristiger Anwendung müssen B-Vitamine substituiert werden (z.B. BVK Roche®). *Cave:* längere Nüchternperioden, Alkohol und zahlreiche Medikamente wie Barbiturate. Vorsicht in der Schwangerschaft. Bei erythropoetischer Porphyrie werden zur Senkung der Photosensibilität oral Karotinoide gegeben.

#### • Hydroxyprolinarme Kost

**Indikation.** Diagnostische Diät bei Knochen- und Bindegewebserkrankungen.

**Definition.** Kost unter Ausschluß kollagenhaltiger Lebensmittel wie Fleisch, Fleischwaren und -produkten (z.B. Brühen) und gelatinehaltige Lebensmittel (z.B. Saucen, Marmeladen, Eis etc.).

**Ziel.** Diagnostik des Kollagenstoffwechsels.

**Anmerkung.** Die Kost wird über insgesamt 4 Tage gegeben. Die Hydroxyprolinausscheidung im 24-Stunden-Sammelurin wird am 3. und 4. Tag gemessen. Durch gleichzeitige Bestimmung der Serum- und Urinkreatininkonzentrationen ist eine Korrektur von Sammelfehlern möglich.

#### • Kost bei Phäochromozytomdiagnostik

**Indikationen.** Verdacht auf ein Phäochromozytom, Hypertonus, Neuroblastom oder Ganglioneurom, multiple endokrine Neoplasie.

**Definition.** Kost unter Vermeidung von Lebensmitteln, welche die Katecholaminsekretion anregen oder Vanillinmandelsäure enthalten. Keine Natriumrestriktion.

**Ziel.** Diagnostik eines Phäochromozytoms.

**Anmerkung.** Kritische Lebensmittel in der Phäochromozytomdiagnostik sind z.B. Mandeln, Nüsse,

Bananen, Vanille, Käse, Tee und Kaffee. Die Konzentrationen der Katecholamine (Adrenalin, Noradrenalin) und der Vanillinmandelsäure (=VMS) werden über 3 Tage im angesäuerten 24-Stunden-Sammelurin bestimmt. Die Diät muß 3 Tage vor und während der Sammelperiode eingehalten werden. Gleichzeitig müssen Medikamente, welche die Katecholaminsekretion beeinflussen (z.B. Antidepressiva, Antihypertensiva, Diuretika, Sympathiko- und Parasympathikomimetika,  $\alpha$ - und  $\beta$ -Blocker), für mindestens 5 Tage vor und während der Sammelperiode abgesetzt werden. Verschiedene Antibiotika wie Tetrazykline, Ampicillin oder Erythromycin stören die fluorimetrische Bestimmung der Katecholamine. Nikotinkarenz ist obligat. Körperliche Belastungen müssen gemieden werden.

### 5.5.4.3 Angeborene Stoffwechselerkrankungen

#### H. PRZYREMBEL

Aufgrund der speziellen Probleme angeborener Stoffwechselerkrankungen ist diesem Abschnitt des Diätkataloges ein Kapitel über diätetisch beeinflussbare angeborene Stoffwechselerkrankungen vorangestellt.

Alle Nährstoffklassen – Eiweiß, Kohlenhydrate, Fette, Mineralien/Spurenelemente und Vitamine – können von Stoffwechselstörungen betroffen sein. Hier interessieren nur die Störungen, die einer Ernährungsbehandlung zugänglich sind bzw. diese erforderlich machen. Sie lassen sich einteilen in Störungen des Transports (Tabelle 5.74) und in Störungen des Abbaus (s. Tabelle 5.75). Letztere wiederum können durch Veränderungen der katalytischen Enzyme bzw. der Synthese der Koenzyme hervorgerufen werden. Schon der „Vater“ der „inborn errors of metabolism“, Sir Archibald Garrod, beschrieb in seinen Vorlesungen zu diesem Thema 1908 sowohl Störungen des Transports (Cystinurie) als auch Störungen des Abbaus (Pentosurie, Albinismus und Alkaptonurie).

Die Abb. 5.8 veranschaulicht die Pathogenese und gibt Beispiele für den jeweiligen pathogenetischen Mechanismus der zur Krankheit führt:

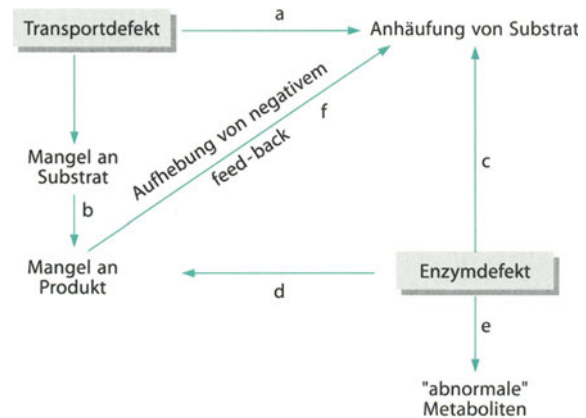
- Beim genetisch bedingten Laktasemangel in seiner kongenitalen Form kommt es durch Verbleiben der nicht gespaltenen Laktose im Darm zu deren mikrobiologischer Spaltung mit schwersten osmotischen Durchfällen.
- Beim Hartnup-Syndrom kommt es bei schweren Verlaufsformen durch den Transportdefekt für neutrale Aminosäuren zu einem Mangel an Tryptophan, dem Vorläufer der Niacinsynthese,

**Tabelle 5.74.** Einteilung angeborener Stoffwechselerkrankungen: Störungen des Transports

A	<b>Aminosäuren</b> Cystinurie Diabatische Hyperaminoazidurie Typ I, Typ II (lysinurische Proteinintoleranz) Hartnup-Syndrom Cystinose (lysosomaler Transportdefekt)
B	<b>Kohlenhydrate</b> Glukose-Galaktose-Malabsorption Disaccharidintoleranz (Laktasemangel)
C	<b>Lipide</b> A- $\beta$ -Lipoproteinämie Hypo- $\beta$ -Lipoproteinämie Apolipoprotein-C II-Mangel Lipoproteinlipasemangel
D	<b>Ionen/Mineralien/Spurenelemente</b> Chlorididiarrhoe Zystische Fibrose Hyperkalzurie Hypophosphatämische Rachitis Primäre Hypomagnesiämie Akrodermatitis enteropathica (Zink) Menkes-Syndrom (Kupfer) Wilson-Krankheit (Kupfer)
E	<b>Vitamine</b> Folatmalabsorption Vitamin-B <sub>12</sub> -Malabsorption (Imerslund-Gräsbeck) Transcobalamin-II-Mangel Vitamin-D-dependente Rachitis Typ II

gleichzeitig durch die Resorption bakterieller Endprodukte des Tryptophanabbaus zur Indolurie.

- Die verminderte Umwandlung von Phenylalanin in Tyrosin führt zu einer Erhöhung des Phenylalanins in Blut und Geweben mit Myelinisierungsstörungen, gleichzeitig werden vermehrt sog. abnormale Metabolite gebildet, wie Phenylacessigsäure (verantwortlich für den auffälligen Körpergeruch) (= Mechanismus e) bzw. wird vermindert Melanin gebildet (blond, blauäugig) (= Mechanismus d).
- Die Unfähigkeit, den Blutglukosespiegel aus Glukoneogenese bzw. Glykogenabbau zu speisen, führt bei der Glykogenose Typ I zu Hypoglykämie.
- Störungen der mitochondrialen  $\beta$ -Oxidation führen zu vermehrter mikrosomaler  $\omega$ - und  $\omega_1$ -Oxidation von Fettsäuren. Bei den sog. abnormalen Metaboliten handelt es sich in aller Regel um normale Metaboliten, die wegen der Blockierung eines Stoffwechselweges jetzt im Übermaß gebildet werden. Sie dienen als diagnostische Marker und spielen pathogenetisch meist keine Rolle.



Beispiele:

- Laktasemangel
- Hartnup-Syndrom
- Phenylketonurie (Phenylalaninhydroxylase)
- Glykogenose Typ I (Glukose-6-Phosphatase)
- Dicarbonsäuren (Störungen der mitochondrialen  $\beta$ -Oxidation)
- akute intermittierende Porphyrie

**Abb. 5.8.** Schematische Darstellung und Charakterisierung verschiedener angeborener Stoffwechseldefekte

- Die verminderte Hämsynthese durch den Mangel an Porphobilinogendeaminase führt zu einer Aufhebung der negativen Kontrolle der Aktivität der  $\delta$ -Aminolävulinsäuresynthetase. Bei erhöhtem Bedarf an Häm kommt es über die Stimulation der  $\delta$ -Aminolävulinsäuresynthetase zu vermehrter Bildung von  $\delta$ -Aminolävulinsäure und, wegen des angeborenen Enzymdefekts, von Porphobilinogen, die für die Symptomatik der akuten intermittierenden Porphyrie verantwortlich sind.

In allen Fällen ist aus der Kenntnis der Pathogenese bereits das therapeutische Vorgehen abzuleiten. Praktisch heißt das, nachdem die Diagnose gestellt ist aufgrund von Anamnese, Klinik, biochemischen Daten, evt. Belastungstests und möglichst bestätigt durch Bestimmung des Defekts in In-vitro-Untersuchungen (eine Charakterisierung des Gendefekts ist für die ernährungsmedizinische Behandlung in aller Regel ohne Konsequenz), gibt der biochemisch bewanderte Arzt die Grundzüge der Behandlung vor und überwacht deren Umsetzung in ein ernährungstherapeutisches Regime durch eine erfahrene Diätassistentin sowie im Verlauf den Erfolg der Behandlung anhand von klinischen (Wachstum, Gedeihen, psychische, intellektuelle, neurologische und motorische Entwicklung) und chemischen Parametern (in Abhängigkeit vom jeweils vorliegenden Defekt). Ein ernährungstherapeutisches Regime kann das psychologische und soziale Klima in einer Familie schwerwiegend beeinflussen. Die kontinuierliche Unterstützung

Tabelle 5.75. Einteilung angeborener Stoffwechselerkrankungen. Störungen des Abbaus

<p><b>A Aminosäuren</b></p> <p><b>a) Enzymdefekte</b></p> <p>Phenylketonurie/Hyperphenylalaninämie</p> <p>Maternale Hyperphenylalaninämie</p> <p>Tyrosinämie Typ I (Fumarylazetoazetase)</p> <p>Tyrosinämie Typ II (Tyrosinaminotransferase)</p> <p>Tyrosinämie Typ III (4-Hydroxyphenylpyruvatdioxigenase)</p> <p>Ahornsirupkrankheit (MSUD)</p> <p>Isovalerianazidurie</p> <p>Methylglutaconazidurie</p> <p>3-hydroxy-3-Methylglutarazidurie</p> <p>3-Ketothiolase</p> <p>Propionazidämie</p> <p>Multipler Carboxylasemangel (Holocarboxylasesynthetase)</p> <p>Methylmalonazidurie mut<sup>o</sup> mut<sup>-</sup></p> <p>Homocystinurie (Cystathionin-<math>\beta</math>-Synthase)</p> <p>Hypermethioninämie (Methioninadenosyltransferase)</p> <p>Hyperlysinämie Typ I</p> <p>Hyperlysinämie Typ II</p> <p>Glutarazidurie I</p> <p>Nicht-ketotische Hyperglycinämie</p> <p>N-Acetylglutamatsynthetasedefekt</p> <p>Carbamylphosphatsynthetasedefekt</p> <p>Ornithintranscarbamylasedefekt</p> <p>Argininosuccinatsynthetasedefekt (Citrullinämie)</p> <p>Argininosuccinatyasedefekt (Argininbernsteinsäurekrankheit)</p> <p>Arginasedefekt</p> <p>Hyperornithinämie (Ornithin-5-Aminotransferase)</p> <p>Hyperornithinämie-Hyperammon inämie-Homocitrullinurie (HHH-Syndrom)</p>	<p><b>b) Kofaktordefekte</b></p> <p>Pterin-4 <math>\alpha</math>-Carbinolamindehydratase</p> <p>Dehydropteridinreduktasemangel</p> <p>GTP-Zyklohydrolasemangel</p> <p>6-Pyruvoyltetrahydropterinsynthase (PTPS)-Mangel</p> <p>Thiaminabhängige MSUD</p> <p>Biotinidasedefekt</p> <p>Cbl A (Cobalamin-II-Reduktase)<sup>a</sup></p> <p>Cbl B (Adenosylcobalamintransferase)<sup>a</sup></p> <p>Cbl C (Mangel an Adenosyl- und Cbl D Methylcobalamin)<sup>c</sup></p> <p>Cbl E (Methylcobalaminmangel)<sup>b</sup></p> <p>Cbl F (Mangel an Adenosyl- und Methylcobalamin)<sup>c</sup></p> <p>Cbl G (Methioninsynthesemangel)<sup>b</sup></p> <p>Methylentetrahydrofolatreduktasemangel<sup>b</sup></p>
<p><b>B Kohlenhydrate</b></p> <p>Pyruvatdehydrogenasemangel</p> <p>Glykogensynthetaseemangel</p> <p>Glukose-6-Phosphatasemangel</p> <p>Phosphorylasemangel</p> <p>Phosphorylase-b-Kinasemangel</p> <p>Amylo-1,6-Glukosidasemangel</p> <p>Fruktose-1,6-Bisphosphatasemangel</p> <p>Fruktose-1-Phosphataldolasemangel (hereditäre Fruktoseintoleranz)</p> <p>Galaktokinaseemangel</p> <p>Galaktose-1-Phosphaturidyltransferasemangel)</p> <p>UDP-Galaktose-4-Epimerasemangel</p>	
<p><b>C Lipide</b></p> <p>Familiäre Hypertriglyzeridämie</p> <p>Familiäre Hypercholesterolämie</p> <p>Familiäre Dys-<math>\beta</math>-Lipoproteinämie</p> <p>Familiäre kombinierte Hyperlipoproteinämie</p> <p>Carnittransportdefekt</p> <p>Carnitinpalmityltransferase-I-Mangel</p> <p>Carnitinpalmityltransferase-II-Mangel</p> <p>Acylcarnitintranslokasemangel</p> <p>Kurzketten-Acyl-CoA-Dehydrogenasemangel</p> <p>Mittelketten-Acyl-CoA-Dehydrogenasemangel</p> <p>Langketten-Acyl-CoA-Dehydrogenasemangel</p> <p>Sehr-Langketten-Acyl-CoA-Dehydrogenasemangel</p> <p>Langketten-3-Hydroxyacyl-CoA-Dehydrogenasemangel</p> <p>Langketten-3-Oxoacyl-CoA-Thiolasemangel</p> <p>Mangel an trifunktionellem Protein</p> <p>Multipler Acyl-CoA-Dehydrogenasemangel (Glutarazidurie Typ II)</p> <p>a) Mangel an elektronentransferierendem Faktor (ETF)</p> <p>b) ETF-Dehydrogenasemangel</p> <p>c) riboflavinresponsiv</p> <p>2,4-Dienoyl-CoA-Reduktasemangel</p> <p>X-chromosomale Adrenoleukodystrophie</p> <p>Refsum-Krankheit</p>	

<sup>a</sup> Methylmalonazidurie; <sup>b</sup> Homocystinurie und Hypomethioninämie, <sup>c</sup> Methylmalonazidurie und Homocystinurie.

durch Psychologen, Sozialarbeiter und speziell geschulte Pflegekräfte ist daher erforderlich. Da die Diagnose in der Regel im Säuglings- oder Kindesalter gestellt wird und die Behandlung meist lebenslang erfolgen muß, sind eine Einbeziehung der ganzen Familie in die Betreuung notwendig, eine frühzeitige Schulung des Patienten zur Selbstständigkeit durch Krankheitseinsicht, angepaßt an das Verständnis des jeweiligen Alters und im Idealfall eine vorbereitete Übergabe an die „Erwachsenenmedizin“. Da aus historischen Gründen die Kenntnisse über angeborene Stoffwechselstörungen unter Internisten z. Zt. noch als gering angesehen werden können, werden viele erwachsene Stoffwechselpatienten weiterhin von Stoffwechselteams in Kinderkliniken betreut.

#### • Aminosäuretransportstörungen

Aminosäuretransportstörungen können sowohl die Darmschleimhaut wie den Nierentubulus betreffen. Im letzteren Falle kommt es zu einer Hyperaminoazidurie mit spezifischem Muster je nachdem, welches Transportsystem betroffen ist.

**Cystinurie.** Autosomal-rezessiv vererbte Störung des tubulären und intestinalen Transports von Cystin, Lysin, Arginin und Ornithin mit mindestens 3 allelen Mutationen. Die vermehrte Cystinkonzentration im Urin führt wegen dessen geringer Löslichkeit ( $\leq 100$  mg/l) zur Bildung von Cystinsteinen. Abgesehen von einer *hohen* Wasserzufuhr, die sich nach der Cystinkonzentration in Tag- und Nachturinen richten muß, sind in der Regel keine ernährungstherapeutischen Maßnahmen notwendig. Eine Alkalisierung des Urins zur Verbesserung der Cystinlöslichkeit erfordert hohe Pufferdosen (Urin-pH  $> 7,5$ ). Nur bei Säuglingen kann evtl. der intestinale Transportdefekt eine erhöhte Eiweißzufuhr rechtfertigen.

Medikamentöse Behandlung: D-Penicillamin, N-Azetylpenicillamin, Mercaptopropionylglycin (Nebenwirkungen!) nur bei Versagen von Verdünnung plus Alkalisierung.

**Dibasische Hyperaminoazidurie.** Die autosomal-rezessiv vererbte vermehrte Ausscheidung von den basischen Aminosäuren Lysin, Ornithin und Arginin bei normaler oder gering erhöhter Ausscheidung von Cystin kommt in 2 unterschiedlichen Formen vor:

- Typ I: Störung des luminalen Transportes von den genannten Aminosäuren, die keiner Behandlung bedarf.
- Typ II (lysinurische Proteinintoleranz): Störung des Aminosäuretransports an der basolateralen

Zellmembran in Dünndarm und Nierentubulus. Es kommt zu einer Erniedrigung dieser Aminosäuren im Plasma und, auf bisher ungeklärte Weise, zu einer Funktionsstörung des Harnstoffzyklus mit Proteinintoleranz, Hyperammonämie und Orotazidurie.

Während gestillte Säuglinge in der Regel symptomfrei sind, führt eine höhere Eiweißzufuhr zu Nahrungsverweigerung, Erbrechen, Gedeihstörungen, Bewußtseinstrübung und im chronischen Verlauf zu Minderwuchs, Osteoporose, Anfälligkeit für interstitielle Pneumonien. Die geistige Entwicklung kann normal sein, wenn schwere und langdauernde hyperammonämische Perioden vermieden werden.

Die Behandlung besteht in einer Einschränkung der Eiweißzufuhr und der Substitution von Citrullin, das normal transportiert wird und die Funktion des Harnstoffzyklus verbessern kann. Die vertragene Eiweiß- und notwendige Citrullinmenge, verteilt auf mindestens 5 Mahlzeiten pro Tag, muß sorgfältig austitriert werden anhand von postprandialen Ammoniakblutspiegeln und Orotsäureausscheidung im Urin. Der Transportdefekt kann *nicht* durch die Gabe von Aminosäurepeptiden überspielt werden.

**Hartnup Syndrom.** Autosomal-rezessiv vererbte Transportstörung für neutrale Aminosäuren im Intestinum und Nierentubulus, die einhergeht mit dem typischen Aminosäureausscheidungsmuster, einer Indolurie und Zeichen eines Niacinmangels. Die beiden letzteren sind Folge der Malabsorption von Tryptophan, das im Körper nicht für eine Synthese von Niacin zur Verfügung steht. Nur bei gleichzeitiger mangelnder Versorgung mit Niacin aus der Nahrung kommt es zu pellagraähnlichen Symptomen mit lichtabhängigen Hauterscheinungen sowie Ataxie und gelegentlich Entwicklungsrückstand.

Die Behandlung ist medikamentös mit Nikotinamid in pharmakologischen Dosen.

**Cystinose.** Sie ist eine lysosomale Speicherkrankheit, die autosomal-rezessiv vererbt wird und auf einer Störung im Transport von intralysosomal durch Hydrolyse entstandenem Cystin beruht. Sie kann daher grundsätzlich fast alle Zellen und Organe betreffen. 3 klinische Verlaufsformen werden unterschieden:

- Infantile Form: Mit frühzeitiger Störung aller renalen tubulären Transportsysteme (DeToni-Debré-Fanconi-Syndrom), mit Minderwuchs, renaler Rachitis, Cystinspeicherung in Kornea, Kno-

chenmark, endokrinen Organen und frühzeitigem Tod durch Niereninsuffizienz;

- **Adulte Form:** Ohne Nierenfunktionsstörung und mit Cystinspeicherung in Kornea und Knochenmark;
- **Juvenile Form:** Späterer Beginn und langsamerer Verlauf der Nierenfunktionsstörung.

Die Behandlung der *infantilen* Form besteht in adäquatem Ersatz von Wasser, Elektrolyt- und Basenverlusten, Supplementierung mit Thyroxin, 1,25-Dihydroxycholecalciferol und ggf. Carnitin und Insulin. Die Dialyse dient als Überbrückung bis zur Nierentransplantation. Cysteamin bzw. Phosphocysteamin können intralysosomales Cystin durch Bildung von Cysteinocysteamindisulfiden entspeichern.

Eine diätetische Behandlung durch Verringerung der Zufuhr von schwefelhaltigen Aminosäuren ist *unwirksam*.

#### • Kohlenhydrattransportstörungen

Bei den angeborenen Störungen des Kohlenhydratransports handelt es sich entweder um Störungen des natriumabhängigen Transports von Monosacchariden oder um Störungen der im intestinalen Bürstensaum lokalisierten Disaccharidhydrolasen. Allen Störungen gemeinsam sind osmotische Durchfälle bei Zufuhr der betroffenen Zucker und niedrige pH-Werte im Stuhl, durch bakterielle Vergärung der nicht resorbierten Zucker im Dickdarm.

**Glukose-Galaktose-Malabsorption.** Sie ist sehr selten. Neben dem Dünndarm kann auch der Nierentubulus betroffen sein mit einhergehender Glukosurie. Alle glukose- oder galaktosehaltigen Zucker werden vom 1. Lebenstag an nicht vertragen, so daß als einziges mögliches Kohlenhydrat Fruktose übrigbleibt. Die hiervon tolerierte Menge muß individuell ausgetestet werden. Mit zunehmendem Alter nimmt in der Regel die Verträglichkeit von Stärke zu.

**Saccharase-Isomaltasemangel.** Autosomal-rezessiv und genetisch heterogen, geht er mit einer Intoleranz für Saccharose und isomaltosehaltige Stärken einher, die aus der Nahrung eliminiert werden müssen. Die Verträglichkeit von Stärke muß ausgetestet werden.

**Laktasemangel (Laktoseintoleranz).** Dieser tritt *primär* genetisch bedingt in 2 Formen auf:

- **Angeborener Laktasemangel:** Autosomal-rezessiv und, außer in Finnland, sehr selten, mit hefti-

gen Durchfällen von der ersten Milchfütterung an. Der Milchzucker in der Nahrung muß weggelassen und durch Glukose, Saccharose, Maltodextrin oder Stärke ersetzt werden;

- **„Erworbener“ Laktasemangel:** Er führt genetisch bedingt und mit geographisch sehr unterschiedlicher Inzidenz (Europa ca. 5%, Afrika, Asien, Alaska bis 90%), im 2. Lebensjahr zunehmend zu einer Abnahme der Laktaseaktivität und Intoleranz für Laktose mit Durchfällen und Bauchschmerzen. Die individuell vertragene Laktosemenge muß ausgetestet werden. Yoghurt und Käse werden in der Regel vertragen. Wie bei allen Ernährungsformen mit Verzicht auf Milch und ggf. Milchprodukte muß auf eine ausreichende Kalziumzufuhr geachtet werden.

Ein *sekundärer* Laktasemangel ist in seiner Symptomatik der primären Form ähnlich. Er wird in der Folge von entzündlichen Darmerkrankungen und z.B. bei der Zöliakie beobachtet und bildet sich mit Behandlung der Grundkrankheit zurück.

#### • Lipidtransportstörungen

Als genetische Störungen des Transports (exogener sowie endogener Lipide) sollen hier **Defekte vom Apolipoprotein B** (A- $\beta$ - sowie Hypo- $\beta$ -lipoproteinämie) und der **Lipoproteinlipase** genannt sein (Lipoproteinlipasemangel und Apolipoprotein-CII-Mangel).

**Apolipoprotein-B-Defekte.** Diese führen zu Hypocholesterolämie, Fettmalabsorption, neuromuskulären Störungen, Störungen der Hämoopoese mit Akanthozytose und Retinitis pigmentosa (Bassen-Kornzweig-Syndrom, autosomal-rezessiv, bzw. Hypo- $\beta$ -Lipoproteinämie, autosomal-dominant). Die Behandlung besteht in Einschränkung der Fettzufuhr bei ausreichender Energiezufuhr und Supplementierung der fettlöslichen Vitamine, insbesondere von Vitamin E in pharmakologischen Dosen.

**Defekt der Lipoproteinlipase.** Er manifestiert sich in der Regel im Säuglings- und Kindesalter als Hyperchylomikronämie mit massiver Hypertriglyzeridämie, Hepatosplenomegalie, Lipaemia retinalis und eruptiven Xanthomen. Vor einer diätetischen Behandlung mit Beschränkung der Fettzufuhr auf 10–20% der Gesamtenergiezufuhr unter teilweisem Ersatz des Fettes durch mittelkettige Triglyzeride kann das Serumcholesterol deutlich erhöht sein.

Der *Apolipoprotein-CII-Mangel* und der Defekt der *hepatischen Lipase* zeigen ähnliche Symptome,

allerdings in späterem Alter und erfordern eine ähnliche Behandlung.

- **Transportstörungen für Mineralstoffe bzw. Spurenelemente**

(Magnesium, Zink, Phosphat, Kupfer, Kalzium und Chlorid)

Eine genetisch bedingte **Hypomagnesiämie** kann Folge eines intestinalen Magnesiumabsorptionsdefekts sein (**primäre Hypomagnesiämie**) oder Folge eines renalen tubulären Reabsorptionsdefekts (**Magnesium-Verlust-Niere**).

**Primäre Hypomagnesiämie (autosomal rezessiv).** Sie geht mit einer Hypokalzämie einher und wird bereits in den ersten Lebenswochen symptomatisch mit Übererregbarkeit, Nahrungsverweigerung, Tetanie und generalisierten Krampfanfällen. Typisch ist eine niedrige Magnesiumausscheidung im Urin. Bei frühzeitiger Diagnose und Behandlung ist die Prognose gut. Nach anfänglicher i.v.-Magnesiumzufuhr wird die orale Zufuhr verteilt auf 3–6 Dosen eingeführt (bis zu 5 mmol Magnesium/kg KG/Tag) unter Vermeidung von Durchfällen. Die Behandlung ist lebenslang notwendig. Kalzium, Vitamin D oder Parathormon beeinflussen die Hypokalzämie und die Symptome nicht.

**Magnesium-Verlust-Niere.** Sie kann im Kindesalter zu Tetanie führen, wird aber häufig erst im Erwachsenenalter erkannt. In 50% besteht dann bereits eine Nephrokalzinose, seltener Chondrokalzinose oder Osteochondrose. Die erhöhte Magnesiumausscheidung bei Hypomagnesiämie kann von anderen tubulären Funktionsstörungen begleitet sein: tubuläre Azidose, Glukosurie, Hyperaminoazidurie, Hyperkalziurie und Hyperkaliurie. Eine Magnesiumsubstitution ist nur in der Hälfte der Fälle erfolgreich.

**Akrodermatitis enteropathica.** Ursache ist eine intestinale Zinkabsorptionsstörung mit niedrigen Zink-Plasmaspiegeln und erniedrigter Aktivität zinkhaltiger Metalloenzyme. Typisch sind periorale und akrale Hautveränderungen sowie Schleimhautveränderungen mit Anorexie, Durchfällen und Gedeihstörungen, beginnend im frühen Säuglingsalter bei Formulfütterung bzw. nach Abstillen. Bei frühzeitiger und ausreichender Behandlung mit Zinksalzen (Anpassung während Pubertät und insbesondere während Schwangerschaft und Stillzeit) ist die Prognose gut.

**Wilsonschen-Krankheit.** Der Defekt bei dieser autosomal-rezessiven Störung der Kupferhomöostase mit Kupferablagerung in verschiedenen Organen, ist nicht identifiziert. Typisch sind erhöhte Kupferkonzentrationen in der Leber, eine erhöhte Kupferausscheidung im Urin und erniedrigte Plasmacoeruloplasminspiegel. Die Symptomatologie im Kindesalter (>7 Jahre) betrifft vorwiegend die Leberfunktion oder eine akute hämolytische Anämie. Sie kann akut oder chronisch schleichend auftreten. Die für das Erwachsenenalter typischen neurologischen Symptome (extrapyramidale Bewegungsstörungen, Verhaltensstörungen bzw. Psychosen) werden in der Regel vor der Pubertät nicht gesehen oder aber als Folge einer hepatischen Enzephalopathie (mit sehr schlechter Prognose, falls akut keine Lebertransplantation möglich ist). Ein Kayser-Fleischer-Ring wurde frühestens im Schulalter beobachtet.

Das Behandlungsziel ist die Verringerung des Körpergesamtkupfers, entweder durch D-Penicillamin unter gleichzeitiger Supplementierung von Vitamin B<sub>6</sub>, durch Zinksulfat bzw. -azetat oder durch Trientindihydrochlorid. Unter der medikamentösen Behandlung nimmt zunächst die Kupferausscheidung stark zu. Anfangs sollte eine kupferarme Diät (<1,5–2 mg Kupfer/Tag) durch Auswahl geeigneter kupferarmer Lebensmittel und unter Berücksichtigung der Kupferkonzentration im Trinkwasser (anstreben <0,1 mg/l) gegeben werden.

**Menkes-Syndrom.** X-Chromosomal vererbt, beruht auf einer noch nicht aufgeklärten Kupferverteilungsstörung im Körper mit zunehmend niedrigen Kupferspiegeln in Serum und Leber, niedrigen Coeruloplasminspiegeln und erhöhten Kupfergehalten in z. B. Darm und Niere. Die betroffenen Jungen zeigen frühzeitig eine Regression, neurologische Symptome, Krampfanfälle, Osteoporose, brüchiges Haar und einen typischen Gesichtsausdruck und sterben meist vor Ende des 3. Lebensjahres. Frühzeitige, i.e. vor Auftreten von neurologischen Symptomen, Behandlung mit Kupferhistidininjektionen kann offenbar neurologische Symptome verhindern, eine fast normale mentale Entwicklung ermöglichen und die Lebenszeit verlängern. Wahrscheinlich ist unter der Behandlung eine jährliche Kontrolle des Leberkupfergehalts erforderlich.

**Chloriddiarrhoe.** Die angeborene Erkrankung beruht auf einer Störung der Chloridabsorption im unteren Ileum und Kolon, führt zu Frühgeburtlichkeit bei Hydramnion und profusen wässrigen Durchfällen (Chloridgehalt typisch höher als die Summe aus Natrium und Kalium) mit metabolischer Alka-



lose, Hypochlorämie, Dehydration und sekundärem Hyperaldosteronismus. Die Behandlung besteht in Substitution (parenteral, später oral) von Natrium- und Kaliumchlorid bis zur Erzielung normaler Serumelektrolytwerte und einer geringen Chloridausscheidung im Urin.

**Hyperkalziurie.** Sie ist Folge einer vermehrten Kalziumaufnahme im Darm (1,25-Dihydroxycholecalciferol im Serum erhöht) oder einer verminderten Kalziumrückresorption im Nierentubulus. Im ersteren Falle sind eine kalziumarme Ernährung sowie ggf. Kationenaustauscher oder Phosphatsalze angebracht.

**Hypophosphatämische X-chromosomale Vitamin-D-resistente Rachitis (Phosphatdiabetes).** Sie beruht auf einer verminderten Phosphatrückresorption im proximalen Nierentubulus und führt bei den betroffenen Jungen (heterozygote Mädchen zeigen mildere Symptome) trotz üblicher Rachitisprophylaxe zu einer Symptomatik mit dysproportioniertem Minderwuchs, Hypophosphatämie, Hyperphosphaturie und Hyperphosphatasie. Die Behandlung besteht in der Anhebung des Serumphosphats auf annähernd normale Werte durch Phosphatsubstitution, möglichst auf 6 Dosen gleichmäßig über Tag und Nacht verteilt, der Gabe von 1,25-Dihydroxycholecalciferol bis zu 1 µg/Tag und einer reduzierten Natriumzufuhr mit der Nahrung. Die Calcitriolbehandlung kann nach vollendetem Wachstum abgesetzt werden.

**Cystische Fibrose (Mukoviszidose).** Letztlich handelt es sich auch hier bei um eine Transportstörung für Chloridionen durch autosomal-rezessiv vererbte Defekte des Zystische-Fibrose-Transmembran-Conduction-Regulators (CFTR). Die häufigste Mutation  $\Delta F508$  resultiert in einem abnormalen Eiweiß, das seinen Wirkungsort in der apikalen Plasmamembran nicht erreicht. Betroffen sind die Ausführungsgänge aller exokrinen Drüsen, die durch zähes Sekret verstopft sind (Atemwege, Pankreas). Die Chloridkonzentration im Schweiß ist erhöht ( $>60$  mmol/l; normal  $<25$ ). Die Krankheit führt zu chronischen Atemwegserkrankungen, Durchfällen im Säuglingsalter, Malabsorption durch Pankreasinsuffizienz, Leberzirrhose und Diabetes mellitus durch Pankreasfibrose. In der Behandlung sind neben Kochsalzsupplementierung, insbesondere im Säuglingsalter, eine ausreichend hohe Substitution mit Pankreasenzymen und eine energiereiche (anstreben ca. 120% des altersentsprechenden Bedarfs) und eiweißreiche Kost sowie eine konsequente medikamentöse und physiotherapeutische Behand-

lung von Atemwegsinfektionen entscheidend. Bei ausreichender Pankreasenzymsubstitution besteht kein Grund zu einer Fettreduktion in der Ernährung. Auf die ausreichende Versorgung mit essentiellen Fettsäuren, fettlöslichen Vitaminen (auch wasserlösliche Vitamine ggf. substituieren!), Mineralstoffen und Spurenelementen ist sorgfältig zu achten. Für anorektische Patienten hat sich eine nächtliche unterstützende Ernährungsbehandlung mit hochkalorischen bilanzierten Diäten (eiweißreich, *nicht* fettarm) über eine perkutane Gastrostomiesonde (= PEG) bewährt.

#### • Vitamintransportstörungen

**Hereditäre Folatmalabsorption.** Sie ist ein seltenes Krankheitsbild und Folge eines Transportdefekts für Monoglutamatfolsäure an der Dünndarmschleimhaut und am choroidalen Plexus. Frühzeitige Gedeihstörungen mit Durchfällen, Mundschleimhautläsionen, eine megaloblastäre Anämie, geistige Retardierung und neurologische Auffälligkeiten sind die Folge. Behandlung mit Folsäure, Folinsäure (oral oder parenteral) und Methyltetrahydrofolsäure (bis 100 mg/Tag) heilt die Anämie und normalisiert die Folatspiegel im Serum, nicht jedoch in allen Fällen die Folatspiegel im Liquor.

**Vitamin-B<sub>12</sub>-Malabsorption.** Mit erniedrigten Vitamin-B<sub>12</sub>-Spiegeln im Serum, megaloblastärer Anämie und neurodegenerativen Symptomen kann sie die Folge eines genetisch bedingten Mangels an Intrinsic-factor sein (ohne Magenschleimhautrekrankung) oder Folge eines intrinsic factor-Rezeptor-Mangels (Imerslund-Gräsbeck-Syndrom), bei dem typischerweise eine Proteinurie beobachtet wird. Beide Arten von Defekten sprechen in bezug auf die Anämie gut auf parenterale Vitamin-B<sub>12</sub>-Gaben an (1–5 µg/Tag). Das Manifestationsalter ist das 2. Lebensjahr bis Ende des 4. Lebensjahres.

**Transcobalamin-II-Mangel.** Dieser wird autosomal-rezessiv vererbt und führt wegen mangelnden Transports und demzufolge rezeptorvermittelter zellulärer Vitamin-B<sub>12</sub>-Aufnahme zu einem intrazellulären Cobalaminmangel mit megaloblastärer Anämie oder Panzytopenie, schweren neurodegenerativen Störungen und Immunschwäche, manifest bereits im 1. und 2. Lebensmonat. Diese Patienten benötigen sehr viel höhere Vitamin-B<sub>12</sub>-Dosen (1 mg Hydroxocobalamin/Tag initial).

Alle Formen des Vitamin-B<sub>12</sub>-Mangels können mit einer mäßigen Methylmalonazidurie und (seltener) Homocystinurie einhergehen.

**Vitamin D-dependente Rachitis Typ II.** Autosomal rezessiv vererbt beruht sie auf einem Rezeptordefekt für 1,25-Dihydroxycholecalciferol, dessen Serumspiegel erhöht sind. Die Krankheit zeigt alle Symptome der Vitamin-D-Mangelrachitis plus typisch eine Alopezie und kann sich im Säuglings- bzw. Erwachsenenalter erstmals manifestieren. Die Behandlung erfolgt mit hohen Dosen Calcitriol (10–50 µg/Tag) und Kalziumsupplementierung.

#### • Aminosäurenabbaustörungen

Dazu werden hier sowohl die Störungen gezählt, die zu spezifischen *Hyperaminoazidämien* führen, weil der Defekt die ersten Stufen des Ab- oder Umbaus betrifft, als auch diejenigen, die mit einer typischen Metabolitenausscheidung im Urin (*organische Azidurien*) und nicht oder unregelmäßig einer Hyperaminoazidämie einhergehen, weil der Defekt späte Stufen des Abbaus der jeweiligen Aminosäure betrifft.

Störungen des Abbaus *unverzichtbarer* Aminosäuren lassen sich, durch Reduktion ihrer Zufuhr bzw. Förderung der Ausscheidung ihrer Metaboliten, grundsätzlich erfolgreicher behandeln als Störungen im Stoffwechsel *verzichtbarer* Aminosäuren wegen der nicht kontrollierbaren endogenen Synthese (Beispiel: nicht-ketotische Hyperglycinämie).

In der Behandlung von Abbaustörungen unverzichtbarer Aminosäuren muß selbstverständlich der individuelle Bedarf für die jeweils betroffene(n) Aminosäure(n) gedeckt werden, der sich zusammensetzt aus dem Erhaltungsbedarf, ggf. dem Wachstumsbedarf und dem Ersatz obligatorischer Verluste über Urin, Stuhl und Schweiß (s. Abb. 5.9). Diese sog. „Toleranz“ für eine unverzichtbare Aminosäure, deren *früher* Abbau vollständig gestört ist, entspricht dem minimalen Bedarf, der eine ausgeglichene bzw. positive Stickstoffbilanz ermöglicht. Diese Aminosäurenstoffwechseldefekte bieten eine Möglichkeit, die mit anderen Methoden ermittelten Bedarfsberechnungen für unverzichtbare und bedingt unverzichtbare Aminosäuren zu validieren. Daraus ergibt sich, daß eine sog. „eiweißreduzierte“ Kost in der Behandlung von Aminosäurenstoffwechseldefekten nur gegenüber unkontrollierten Ernährungsformen „reduziert“ ist, jedoch immer den Bedarf an Gesamtstickstoff und einzelnen unverzichtbaren Aminosäuren decken muß. Dabei kann man sich an den Werten für die sog. „sichere“ Eiweißaufnahme orientieren, die man aber immer korrigieren muß durch den jeweils anzuwendenden Aminosäurescore des Referenzproteins (Frauenmilchprotein

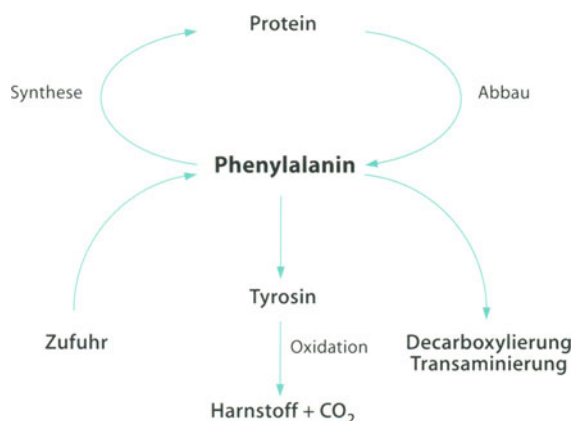


Abb. 5.9. Schematische Darstellung der den Phenylalaninpool beeinflussenden Stellgrößen

für das 1. Lebensjahr, danach Referenzprotein für das 2.–5. Lebensjahr der FAO/WHO) und die Verdaulichkeit des verwendeten Proteins. Diese Korrektur ist unerlässlich, da in sog. „eiweißreduzierten“ Diäten vorwiegend pflanzliche Proteine niedriger biologischer Qualität und geringer Verdaulichkeit benutzt werden.

Defekte im Abbau der aus Aminosäuren entstandenen organischen Säuren sind grundsätzlich weniger durch eine Reduktion der Zufuhr der betroffenen Aminosäure(n) bzw. des Eiweißes in der Nahrung zu beeinflussen als die „frühen“ Defekte mit spezifischer Hyperaminoazidämie. Während bei den letzteren eine Titration der Zufuhr gegen den Blutspiegel der Aminosäure erfolgen kann, ist bei den ersteren die Höhe der Metabolite in Plasma und Urin meist kein guter Parameter bzw. nicht der entscheidende Parameter, an dem die Qualität der diätetischen Behandlung gemessen werden kann.

Wenn mit der o.g. „eiweißreduzierten“ Kost keine ausreichende Versorgung mit Stickstoff und allen unverzichtbaren Aminosäuren sicher erreicht werden kann, müssen Eiweißersatzprodukte eingesetzt werden, die alle (bis auf die betroffene(n)), Aminosäure(n) in sinnvoller Kombination (d.h. z.B. angeglichen an Frauenmilch- oder Eiprotein) enthalten. Diese Eiweißersatzprodukte sind entweder Hydrolysate von Rinderserum oder Kasein oder Mischungen reiner L-Aminosäuren. Letztere schmecken besser und enthalten mehr Aminosäuren in geringerem Volumen. Da die zur Bedarfsdeckung verwendeten, vorwiegend pflanzlichen Proteine in Kombination mit den notwendigen Kohlenhydraten und Fetten in der Regel keine ausreichende Zufuhr von allen Vitaminen, Mineral-

stoffen und Spurenelementen ermöglichen, sind die Eiweißersatzpräparate entweder mit diesen angereichert oder es müssen Supplemente gegeben werden.

Regelmäßige rechnerische Überprüfung der Zufuhr *aller* Nährstoffe sowie die Suche nach klinischen und chemischen Zeichen der Unterversorgung sind unverzichtbar und müssen die Kontrolle von Längenwachstum, Kopfwachstum, Gewichtszunahme, des Zustands von Haut und Hautanhangsbildern (Fingernägel, Haare) sowie der psychomotorischen und neurologischen Entwicklung ergänzen.

**Störungen des Phenylalaninstoffwechsels.** Phenylalanin ist eine unverzichtbare Aminosäure, die mit praktisch jedem Nahrungseiweiß aufgenommen wird. Der minimale Bedarf beträgt, unabhängig vom Alter, zwischen 300 und 400 mg/Tag, wobei abhängig vom Wachstum bis zu 50% für die Synthese von Körpereiwweiß verbraucht und der Rest zu Tyrosin hydroxyliert wird. Eine Umwandlung in andere Metaboliten (durch Transaminierung zu Phenylbrenztraubensäure und Decarboxylierung zu Phenylethylamin) spielt quantitativ eine zu geringe Rolle, um einen Defekt der Phenylalaninhydroxylase kompensieren zu können. Der Phenylalaninpool des Körpers wird also bestimmt durch die Zufuhr mit der Nahrung, die Zufuhr aus dem Abbau körpereigenen Proteins, die Proteinsynthese und die Oxidation zu Harnstoff und CO<sub>2</sub> nach vorheriger Hydroxylierung zu Tyrosin (s. Abb. 5.9).

Ein Fehlen bzw. eine verminderte Aktivität der Phenylalaninhydroxylase würde also bei nicht entsprechender Drosselung der Zufuhr auf das für die Proteinsynthese benötigte Maß zu einem Anwachsen des Phenylalaninpools, meßbar an der Erhöhung des Plasmaspiegels, führen.

Da für die Phenylalaninhydroxylierung neben dem Leberenzym der im Körper synthetisierte Kofaktor Tetrahydrobiopterin (BH<sub>4</sub>) erforderlich ist, können Defekte in dessen Synthese (Nr. 7 in Abb. 5.10) bzw. Reaktivierung (Nr. 6 in Abb. 5.10) ebenfalls die Reaktion hemmen. BH<sub>4</sub> ist gleichzeitig Kofaktor für die Hydroxylierung von Tyrosin zu Dihydroxyphenylalanin (DOPA) und von Tryptophan zu 5-Hydroxytryptophan. Beide sind Vorläufer von Neurotransmittern, so daß es bei Störungen der BH<sub>4</sub>-Synthese bzw. -reaktivierung zusätzlich zur Störung des Phenylalaninstoffwechsels zu einem Mangel an Neurotransmittern kommt. Eine Behandlung dieser Defekte muß also außer der angestrebten näherungsweisen Normalisierung

des Phenylalaninspiegels eine Normalisierung der Neurotransmitterspiegel, gemessen an deren Abbauprodukten im Liquor, zum Ziel haben.

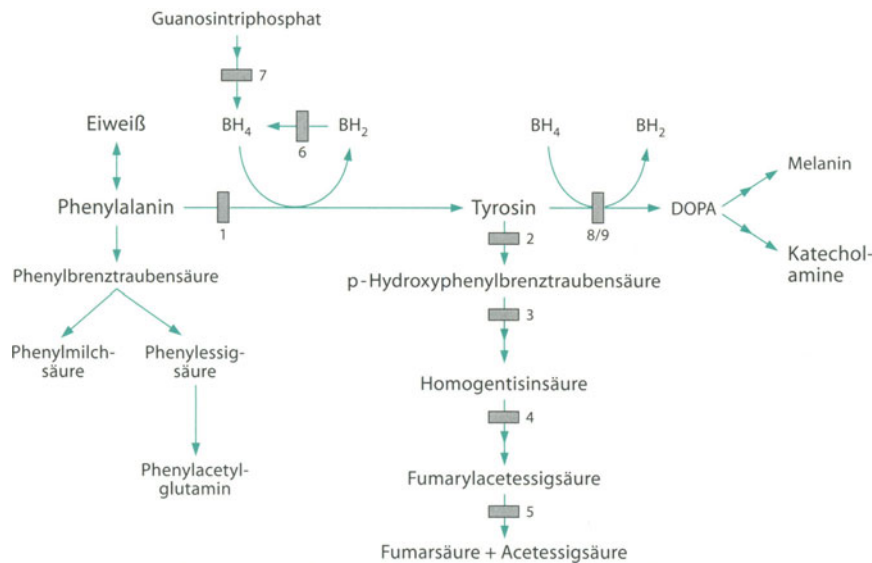
#### • Phenylketonurie/Hyperphenylalaninämie

Die klassische *Phenylketonurie* (PKU) mit praktisch fehlender Aktivität der Phenylalaninhydroxylase und Phenylalaninspiegeln vor bzw. ohne Behandlung >1200 µmol/l führt unbehandelt zu irreversiblen Entwicklungsstörungen (Debilität bis Idiotie), deren sichtbares Korrelat eine gestörte Myelinisierung ist, Pigmentarmut, häufig auch zu Ekzem und Psychosen mit Autoaggression. Im Urin wird vermehrt Phenylbrenztraubensäure ausgeschieden („Phenylbrenztraubensäureschwachsinn“, „Imbecillitas phenylpyruvica“). Eine Vielzahl von verschiedenen Genmutationen als Ursache ist beschrieben. Die exakte molekulargenetische Diagnose läßt Aussagen über die Schwere des Enzymdefekts zu. Wegen der Vielzahl der möglichen Mutationen sind die meisten Patienten gemischt heterozygot, da sie von den beiden Elternteilen unterschiedliche Mutationen vererbt bekommen haben.

Mildere Formen der Krankheit, *milde Phenylketonurie* (Phenylalanin im Plasma 600–1200 µmol/l) und *Hyperphenylalaninämie* (HPA) (Nicht-PKU-HPA (Phenylalanin <600 µmol/l unter normaler Ernährung)) zeichnen sich durch höhere Restaktivität der Phenylalaninhydroxylase und dementsprechend höhere (bis „normale“) Toleranz für Nahrungsphenylalanin aus.

• Diagnostik: Neugeborenencreening mit semi-quantitativer Bestimmung des Phenylalanins (aus Fersenblut auf Filterpapier am 5. Lebens- tag) von über 120 µmol/l erfordert in jedem Falle eine kurzfristige Kontrolle bzw. eine Bestätigung durch eine quantitative Bestimmung. Zur Abgrenzung der Hydroxylasedefekte von BH<sub>4</sub>-Mangelkrankheiten sind in allen Fällen *vor* einer diätetischen Behandlung folgende Untersuchungen anzusetzen:

- Pterinmuster im Urin,
- Messung der Dihydropteridinreductaseaktivität im Blut (Filterpapier) und
- Bestimmung der Plasmaspiegel von Phenylalanin und Tyrosin vor und nach Gabe von 20 mg BH<sub>4</sub>/kg: nur bei BH<sub>4</sub>-Synthesedefekten und bei den meisten Patienten mit BH<sub>4</sub>-Reaktivierungsdefekten kommt es zu einem Absinken des Phenylalanin- und Ansteigen des Tyrosinspiegels.



- 1 Phenylalaninhydroxylase: Phenylketonurie, Hyperphenylalaninämie
  - 2 Tyrosinaminotransferase: Tyrosinämie II
  - 3 p-Hydroxyphenylpyruvatdioxygenase: Tyrosinämie III
  - 4 Homogentisinatdioxygenase: Alkaptonurie
  - 5 Fumarylacetoacetase: Tyrosinämie I
  - 6 Tetrahydrobiopterinregeneration: verschiedene Defekte
  - 7 Tetrahydrobiopterinsynthese: verschiedene Defekte
  - 8 Tyrosinhydroxylase (BH<sub>4</sub>-Mangel)
  - 9 Tyrosinase (Melanocyten): bestimmte Albinismusformen
- BH<sub>4</sub> = Tetrahydrobiopterin

Abb. 5.10. Reaktionen und Defekte des Phenylalanin- und Tyrosinstoffwechsels

**Behandlung:** Alle Patienten mit Phenylalaninspiegeln von  $>600 \mu\text{mol/l}$  unter freier Kost müssen durch Reduktion der Phenylalaninzufuhr behandelt werden. Behandlungsziel sind Phenylalaninspiegel zwischen  $40$  und  $240 \mu\text{mol/l}$ , die eine normale Entwicklung gewährleisten.

Die Behandlung muß so früh wie möglich begonnen und lebensbegleitend sein. In Deutschland wird empfohlen, bis zum Alter von 10 Jahren die o.g. Spiegel anzustreben, zwischen 11 und 15 Jahren den Phenylalaninspiegel unter  $900$  und danach unter  $1200 \mu\text{mol/l}$  zu halten, da sich gezeigt hat, daß auch nach guter Diätführung in den ersten 10 Lebensjahren und trotz normaler Intelligenz erhöhte Phenylalaninspiegel zu reversiblen neuropsychologischen Störungen führen können.

Bei der genannten geringen Toleranz für Phenylalanin müssen Patienten mit klassischer Phenylketonurie 60–90% ihres Eiweißbedarfs durch phenylalaninfreie Eiweißersatzpräparate decken, der Prozentsatz steigt mit zunehmendem Alter.

Zur Deckung des Phenylalaninbedarfs wird in der frühen Säuglingszeit Muttermilch oder Säuglingsanfangsnahrung in nach Phenylalanin Gehalt geschätzter bzw. berechneter Menge gegeben. Die

diätetische Einstellung des Neugeborenen bereitet in der Regel wenig praktische Probleme: Nach einer kurzen Phase phenylalaninfreier Ernährung (phenylalaninfreies Eiweißersatzpräparat, Fett und Kohlenhydrate nach Bedarf) unter 2tägiger Kontrolle des Phenylalaninspiegels wird phenylalaninhaltige Milch in berechneter Menge, z.B.  $40 \text{ mg Phenylalanin/kg}$ , zugefügt, sobald der Phenylalaninspiegel sich dem gewünschten Bereich nähert. Die Mengen werden dem Phenylalaninspiegel angepasst, der zunächst 2 pro Woche, dann wöchentlich, später alle pro 2–4 Wochen zu kontrollieren ist (S. Tabelle 5.76). Im Säuglings- und Kleinkindesalter sind häufige Berechnungen der Energie- und Nährstoffzufuhr erforderlich. Beikost wird wie üblich nach dem 4. Lebensmonat eingeführt, wobei eiweißarme Gemüse- und Obstsorten gegeben werden und von eiweißarmen Getreide- und Reisprodukten Gebrauch gemacht wird.

Die Eltern, später die Patienten, sind von Anfang an in der selbständigen Berechnung der Phenylalaninzufuhr anhand von Nährstofftabellen und der Herstellung der Diät zu unterweisen. Ihre Beratung durch eine (erfahrene) Diätassistentin ist Voraussetzung.

**Tabelle 5.76.** Empfohlene Phenylalaninzufuhr gemäß der deutschen PKO-Verbandstudie

Alter in Monaten	Anzahl der Probanden	Phenylalaninzufuhr (mg/kg/Tag)
6	137	34±7
12	138	28±7
18	135	26±6
24	137	23±5
30	137	22±5
36	132	20±5
42	133	19±5
48	128	18±5
54	123	17±5
60	108	17±5
66	94	16±4
72	85	15±5

Besondere Beachtung muß folgenden Tatsachen geschenkt werden:

- Tyrosin: Patienten mit Phenylketonurie sind auf eine ausreichende Tyrosinzufuhr mit der Nahrung angewiesen. Phenylalaninfreie Eiweißersatzpräparate enthalten ausreichend Tyrosin. Im Zweifelsfall müssen die Plasmaspiegel kontrolliert werden, wobei eine einmalige Bestimmung nicht ausreicht.
- Länge, Gewicht, Kopfumfang: Sie sollen sich altersgerecht entwickeln und müssen kontrolliert werden. Übermäßiges Gewicht darf nicht durch Einschränkung der Energiezufuhr verringert werden, da die danach erzeugte katabole Stoffwechsellage zu Phenylalaninspiegelerhöhungen führen würde. Besser ist ein langfristiges Konstanthalten von Energiezufuhr und Gewicht, bis letzteres dem Sollgewicht entspricht.
- Verteilung von Eiweißersatzpräparat: Da freie Aminosäuren und Peptide rascher resorbiert werden als intaktes Eiweiß, Eiweißsynthese jedoch vom Vorhandensein aller benötigten Aminosäuren abhängt, ist nach Gabe von größeren Mengen Eiweißersatz mit einer beschleunigten Oxidation der im Überschuß zugeführten Aminosäuren zu rechnen. Die Eiweißersatzprodukte müssen daher auf mindestens 3 oder besser 5 Dosen am Tag verteilt werden. Ebenso sollte das erlaubte Phenylalanin nach Möglichkeit gleichmäßig über die Mahlzeiten verteilt werden.
- Fett: Wegen des weitgehenden Verzichts auf tierische Lebensmittel und der vorwiegenden Verwendung von Pflanzenölen ist die Diät in der Regel reich an mehrfach ungesättigten Fettsäuren und arm an gesättigten und einfach ungesättigten sowie an  $\omega_3$ -Fettsäuren und Cholesterol. Durch die Wahl geeigneter Fettmischungen (Butter, Schmalz, Fischöl) kann dem entgegen gewirkt werden. Ob dieses erforderlich ist, ist z.Z. noch zu wenig untersucht. Auf eine hohe Vitamin-E-Zufuhr ist zu achten.
- Ballaststoffe: Sie sind in den eiweißarmen Brot- und Teigwaren nur in geringem Maße vorhanden.
- Mikronährstoffe: Diese sind in den phenylalaninfreien Eiweißersatzprodukten enthalten. Trotzdem muß ihre Zufuhr regelmäßig rechnerisch überprüft werden, insbesondere in bezug auf Kalzium, Eisen und Vitamine. Trotz guter diätetischer Einstellung weisen PKU-Patienten in einem hohen Prozentsatz eine verminderte Knochendichte auf. Carnitin, dessen Zufuhr vorwiegend über tierische Lebensmittel erfolgt, wurde häufig erniedrigt gefunden, möglicherweise aufgrund einer durch Kofaktormangel (Vitamin B<sub>6</sub>, Vitamin C, Eisen)-bedingten verminderten Eigensynthese. Viele PKU-Patienten weisen erniedrigte Selenpiegel und erniedrigte Aktivitäten von Selenoenzymen auf. Die klinische Bedeutung hiervon ist noch nicht bekannt. Neurologische Störungen mit spastischer Diplegie bei älteren Patienten sind möglicherweise die Folge von Vitamin-B<sub>12</sub>-Mangel. Es hat sich gezeigt, daß insbesondere ältere Patienten, deren diätetische Einstellung gelockert wurde und die deshalb meinten, auf die schlecht schmeckenden phenylalaninfreien Eiweißersatzprodukte verzichten zu können, unter einseitiger veganen Ernährungsweise durch Mikronährstoffmangel hochgradig gefährdet sind. Wahrscheinlich ist es „gesünder“, denjenigen Patienten, die eine Diät mit phenylalaninfreien Ersatzprodukten nicht mehr einhalten können oder wollen, zu einer „normalen“ Ernährung zu raten unter Inkaufnahme erhöhter Phenylalaninspiegel, als einseitige eiweißarme Ernährungsformen zu tolerieren.
- Infektionen: Kombiniert mit Nahrungsverweigerung und/oder Erbrechen führen sie wegen des entstehenden Katabolismus zu Erhöhungen des Phenylalaninspiegels. Sie sollten nach Möglichkeit bereits im Initialstadium durch eine Erhöhung der Energiezufuhr, Streichung oder Halbierung der Phenylalaninzufuhr bei Fortsetzung des phenylalaninfreien Eiweißersatzproduktes behandelt werden.
- Psychosoziale Betreuung: Sie ist neben der ärztlichen und biochemischen Kontrolle erforder-

lich. Da das Behandlungsziel die normale Entwicklung des Patienten ist, die Krankheitseinsicht und Selbständigkeit erst ermöglicht, ergeben sich Probleme des Bedingt-Gesundseins.

#### ● **Tetrahydrobiopterin (BH<sub>4</sub>)-Mangel**

Hierunter werden die 4 bisher bekannten Defekte der BH<sub>4</sub>-Synthese und Reaktivierung zusammengefaßt, die ca. 2% der entdeckten PKU- bzw. HPA-Fälle zugrunde liegen.

Trotz diätetischer Behandlung kommt es bei 3 von diesen Störungen zu schwersten neurologischen Störungen und z.T. frühem Tod. Die Ausnahme ist der Pterin-4 $\alpha$ -Karbonolamindehydratase-mangel (Primapterinurie), bei dem eine diätetische Behandlung zu normaler neurologischer Entwicklung führte bzw. eine Behandlung mit BH<sub>4</sub> nur in den ersten Lebensmonaten erforderlich war.

Behandlung: Sie besteht grundsätzlich

- in einer Normalisierung des Plasmaphenylalans
  - a) durch Diät:
    - Dihydropteridinreduktase(DHPR)-Mangel
  - b) durch BH<sub>4</sub>:
    - GTP-Zyklohydrolasemangel
    - PTPS-Mangel
    - (partieller DHPR-Mangel)
- in einer Substitution von Neurotransmittervorstufen L-DOPA und 5-Hydroxytryptophan plus dem peripheren Decarboxylasehemmer Carbidopa:
  - GTP-Zyklohydrolasemangel
  - PTPS-Mangel
  - DHPR-Mangel
- Folinsäure: DHPR-Mangel

(Die Einzelheiten entnehme man z.B. Dhondt, 1991)

#### ● **Maternale Hyperphenylalaninämie**

Sie bezeichnet die Embryofetopathie, die Kinder von Müttern betrifft, deren Phenylalaninspiegel während der Schwangerschaft >400–600  $\mu\text{mol/l}$  betrug. Die hauptsächlichen Symptome, die mit der Höhe des mütterlichen Phenylalaninspiegels an Häufigkeit und Schwere zunehmen, sind intrauteriner Wachstumsrückstand, Mikrozephalie, Fehlbildungen, insbesondere Herzfehler und spätere geistige Retardierung. Wegen des aktiven Transports von Phenylalanin über die Plazenta liegen die kindlichen Phenylalaninspiegel um ca. 2/3 höher als die mütterlichen.

Behandlung: Die diätetische Behandlung der Mütter, deren Blutspiegel zwischen 120 und 360  $\mu\text{mol/l}$  liegen sollten, kann die intrauterine Fruchtschädigung verhindern. Sie entspricht im Prinzip der üblichen diätetischen Behandlung, ist aber ungleich schwieriger praktisch durchzuführen: Wiedereinführen oder erstmaliges Zuführen von phenylalaninfreiem Eiweißersatzprodukt; viele nach den o.g. Kriterien behandlungsbedürftige Patientinnen sind von der Diät abgesetzt oder sind früher nicht als behandlungsbedürftig eingestuft worden, so daß sie einerseits nicht über das Risiko für ihr Kind informiert sind und andererseits keinen Kontakt mehr mit einem Behandlungszentrum haben; Schwangerschaftserbrechen; rasche Zunahme der Phenylalanintoleranz während des 2. Trimenon (400 mg auf >1400 mg Phenylalanin/Tag); rasche Zunahme des Bedarfs an Tyrosin im 2. Trimenon erfordert Tyrosinsupplementierung im Grammbe- reich; Gewährleistung einer ausreichenden Energie- und Nährstoffzufuhr trotz strenger Diätkontrolle.

Die Resultate der Behandlung von Schwangeren mit Phenylketonurie oder Hyperphenylalaninämie in bezug auf ihre Kinder sind abhängig:

- vom Zeitpunkt des Eintretens der diätetischen Kontrolle, d.h. Phenylalaninspiegel bleibend unter <360  $\mu\text{mol/l}$ : optimal liegt dieser Zeitpunkt *vor* der Konzeption; positive Effekte sind nachgewiesen bei Erreichen bis zur 10. Schwangerschaftswoche;
- von der Höhe der Blutspiegel: optimal <360  $\mu\text{mol/l}$ , nicht <60  $\mu\text{mol/l}$ ;
- von der Energie- und Nährstoffversorgung der Schwangeren: keine Gewichtsabnahme im 1. Trimenon; ausreichende Zufuhr von Eiweiß, Fett, Cholesterin, Kalzium, Phosphor, Vitamin A und Folat.

Die Schwierigkeiten sollten mit den potentiellen Müttern frühzeitig besprochen werden, die Notwendigkeit einer eventuellen stationären Aufnahme sollte bekannt sein.

Mütter mit Phenylketonurie können ihre heterozygoten Kinder unbesorgt stillen, der Phenylalanin- gehalt der Muttermilch ist nur in Hinsicht auf das freie Phenylalanin erhöht (20fach) und quantitativ daher bedeutungslos.

**Störungen des Tyrosinstoffwechsels.** Die 3 diätetisch behandelbaren angeborenen Tyrosinstoffwechselstörungen sind in Abb. 5.7 als Defekte 3 bis 5 eingezeichnet.

- **Tyrosinämie Typ I**

Sie beruht auf einem Defekt der Fumarylazetazetase. Sie geht mit einer erhöhten Ausscheidung von Sukzinylazeton und 5-Aminolaevulinsäure einher, gelegentlich, insbesondere bei jungen Kindern, mit einer Hypermethioninämie durch sekundäre Hemmung der Methioninadenosyltransferase. Klinisch kommt es zu einer progredienten Leberschädigung mit Zirrhose und Hepatombildung (Erhöhung von  $\alpha$ -Fetoprotein), zu einer Tubulopathie mit allen Zeichen des DeToni-Debré-Fanconi-Syndroms, bei einzelnen Patienten zu Symptomen wie bei akuter intermittierender Porphyrie und bei akuten Verlaufsformen beinahe gesetzmäßig zu hypertrophischen linksventrikulären Kardiomyopathien. Chronische Verläufe mit ersten Symptomen jenseits des 1. Lebensjahrs, wobei die Tubulopathie und Rachitis im Vordergrund stehen, sind möglich.

Behandlung: Eine kurative Behandlung ist nur durch eine Lebertransplantation möglich. Deren Zeitpunkt sollte vor dem Auftreten von Hepatomen liegen und ist daher frühzeitig zu planen.

Alternativ zu diätetischer Behandlung (s. unten), die zwar die Nieren- und Leberfunktion günstig beeinflusst, die Hepatombildung jedoch nicht verhindert, und zur Transplantation können mit dem 4-Hydroxyphenylpyruvatdioxygenase-Hemmer 2-(2-Nitro-4-Trifluoromethylbenzoyl)-1,3-Zyklohexandion (NTBC) (0,1–0,6 mg/kg/d oral) sowohl die biochemischen Veränderungen als auch die Leber- und Nierenfunktion günstig beeinflusst und computertomographisch sichtbare Leberveränderungen (nicht jedoch bereits maligne Hepatome) zur Rückbildung gebracht werden.

- **Tyrosinämie Typ II (Richner-Hanhart-Syndrom)**

Diese beruht auf einem Defekt der zytosolischen Tyrosinaminotransferase und führt zu einer Keratitis, später Korneatrübung und Glaukom. Hautveränderungen in Form von schmerzhaften Blasen oder Erosionen an Handflächen und Fußsohlen mit nachfolgender Hyperkeratose treten nach den Augenveränderungen auf. Einzelne Patienten waren geistig retardiert. Die Tyrosinspiegel sind anfangs höher als beim Typ I und höher als bei der transienten Neugeborentyrosinämie.

Behandlung: Die Störung spricht gut auf eine diätetische Behandlung an (s. unten).

- **Tyrosinämie Typ III**

Sie beruht auf einem Defekt der 4-Hydroxyphenylpyruvatdioxygenase in der Leber mit gelegentlich intermittierender Ataxie oder geringer geistiger Retardierung, jedoch ohne Leberfunktionsstörungen.

Behandlung: Die diätetische Behandlung aller 3 Störungen basiert auf einer Reduktion der Zufuhr von Phenylalanin und Tyrosin, so daß der Tyrosinspiegel zwischen 100 und 220  $\mu\text{mol/l}$  liegt, der Phenylalaninspiegel nicht unter 60  $\mu\text{mol/l}$  absinkt. Der altersentsprechende Eiweißbedarf wird durch ein phenylalanin- und tyrosinfeies Eiweißersatzprodukt gedeckt.

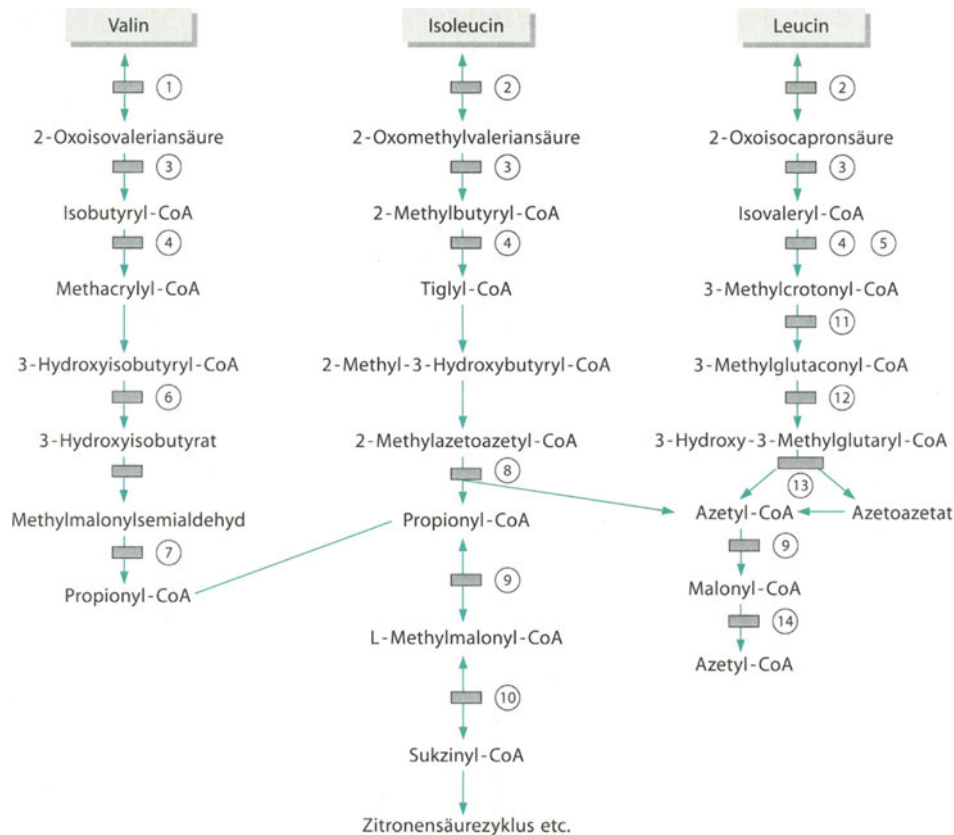
Bei zusätzlicher Hypermethioninämie kann ein zusätzlich methioninfreies Eiweißersatzprodukt verwendet werden. Ein bestehendes DeToni-Debré-Fanconi-Syndrom wird symptomatisch, wie bei Cystinose bzw. hypophosphatämischer Rachitis beschrieben, behandelt.

Es gelten dieselben allgemeinen Regeln für die Durchführung der Diät wie bei der Phenylketonurie beschrieben.

- **Abbaustörungen der verzweigtkettigen Aminosäuren.**

Diese essentiellen Aminosäuren werden in der Leber transaminiert und in die entsprechenden Oxosäuren umgewandelt, die durch einen gemeinsamen Oxosäurendehydrogenasekomplex decarboxyliert werden. Nach diesem Schritt werden die entstandenen organischen Säuren auf getrennten Wegen verstoffwechselt (s. Abb. 5.11). Im Leucinabbau sind für jeden der Schritte Defekte beschrieben. Der Abbau von Valin und Isoleucin führt ebenso wie der von Threonin und Methionin über Propionyl-CoA und Methylmalonyl-CoA. Auch die in geringen Mengen vorkommenden ungeradzahligen Fettsäuren sowie die Seitenkette des Cholesterols und ganz besonders Darmbakterien tragen zur Produktion von Propionyl-CoA bzw. Propionat bei. Nicht eingetragen in das Abbauschema sind die vielfältigen Nebenabbauwege, die bei einem Enzymblock vermehrt benutzt und zur vermehrten Produktion bestimmter in der Differentialdiagnose hilfreicher Nebenmetabolite führen.

Besprochen werden sollen nur die Ahornsirupkrankheit (Defekt 3 in Abb. 5.11), die Isovalerianacidämie (Defekt 5 in Abb. 5.11), die Propionazidämie (Defekt 9 in Abb. 5.11), die verschiedenen Methylmalonazidurien (Defekt 10 in Abb. 5.11 sowie verschiedene Defekte des intrazellulären Cobalaminstoffwechsels) und die zwei Formen des multiplen Carboxylase-Mangels.



- 1 Aminotransferase: Hypervalinämie
- 2 Aminotransferase: Leucin- Isoleucinämie
- 3 Oxosäurendehydrogenase: Ahornsirupkrankheit
- 4 Acyl- CoA- Dehydrogenasen: Multipler Acyl- CoA- Dehydrogenasenmangel (Glutarazidurie II)
- 5 Isovaleryl- CoA- Dehydrogenase: Isovalerianazidämie
- 6 3- Hydroxyisobutyryl- CoA- Deacylase
- 7 Methylmalonylsemialdehyddehydrogenase
- 8 2- Methylazetoazetyl- CoA- Thiolase
- 9 Propionyl- CoA- Carboxylase: Propionazidämie, multipler Carboxylasemangel, Biotinidasemangel
- 10 Methylmalonyl- CoA- Mutase: Methylmalonazidurie, Vitamin- B<sub>12</sub>- Mangel
- 11 3- Methylcrotonyl- CoA- Carboxylase
- 12 3- Methylglutaconyl- CoA- Hydratase
- 13 3- Hydroxy- 3- Methylglutaryl- CoA- Lyase
- 14 Malonyl- CoA- Decarboxylase

Abb. 5.11. Reaktionen und Defekte des Stoffwechsels verzweigt-kettiger Aminosäuren

### • Ahornsirupkrankheit

Der Enzymdefekt führt zu einer Erhöhung der verzweigt-kettigen Aminosäuren sowie deren Oxosäuren in Plasma und Urin. Letztere sind für den typischen Geruch dieser Patienten nach Ahornsirup oder Maggi verantwortlich. Die Erhöhung von Leucin und 2-Oxoisocapronsäure steht im Vordergrund, letztere scheint verantwortlich zu sein für die akute und chronische Symptomatologie. Je nach Restaktivität des Enzymkomplexes kommt es zu akuter neonataler (nach freiem Intervall Trinkschwäche, Hypotonie, Bewußtseinstrübung,

Atemdepression, Koma mit Ketoazidose, Hypo-, Normo- oder Hyperglykämie) oder chronischer Manifestation (Attacken von Ketoazidose, psychomotorischer Entwicklungsrückstand, Ataxie). Die Prognose hängt vom Zeitpunkt der Diagnose, dem Beginn und Effekt der therapeutischen Maßnahmen ab. Das gilt auch für spätere ketoazidorische Attacken im Rahmen von z. B. Infekten.

Behandlung: Bei akuten Erstmanifestationen oder Entgleisungen ist sie auf die rasche Erniedrigung der Leucin- und 2-Oxoisocapronsäurespiegel ausgerichtet durch wiederholte oder Langzeit-Blut-



Austauschtransfusionen bzw. durch Peritonealdialyse. Gleichzeitig muß durch hohe Energiezufuhr (Kohlenhydrate und Fett parenteral oder oral) und evtl. Insulin getrachtet werden, eine anabole Stoffwechsellaage zu erzeugen. Dem dient auch die frühzeitige Gabe eines Eiweißersatzprodukts, das frei von verzweigt-kettigen Aminosäuren ist. Deren Plasmaspiegel sollten keineswegs auf subnormale Werte absinken, was u. U. eine frühzeitige Substitution von Valin und Isoleucin erforderlich macht.

In der Langzeitbehandlung spielt eine reduzierte Zufuhr an den verzweigt-kettigen Aminosäuren in Abhängigkeit von deren Plasmaspiegeln (Leucin nicht unter 100 bzw. nicht über 500 µmol/l) die Hauptrolle.

Patienten mit der schweren Form der Ahornsirupkrankheit tolerieren in den ersten 2 Lebensmonaten zwischen 60 und 100 mg Leucin/kgKG/Tag, mit 1 Jahr 45–55 mg und mit 3 Jahren 30–35 mg/kgKG. Später beträgt die tolerierte Leucinmenge pro Tag immer weniger als 600 mg. Die Zufuhr von Valin und von Isoleucin, die mit gering erhöhten Plasmaspiegeln einhergeht, liegt niedriger als die für Leucin.

Natürliches Eiweiß, das dieser Toleranz für verzweigt-kettige Aminosäuren entspricht, wird in Form von Säuglingsanfangsnahrung, später in Form von eiweißarmen, vorwiegend pflanzlichen Lebensmitteln gegeben. Die Menge reicht in der Regel nicht aus, um den Eiweißbedarf zu decken, weshalb ein spezielles Eiweißersatzpräparat zusätzlich gegeben werden muß.

(Für die Durchführung der Diät siehe Phenylketonurie).

Mildere Verlaufsformen haben eine höhere Toleranz für verzweigt-kettige Aminosäuren und u. U. die altersgerechten empfohlenen Eiweißmengen.

Einige wenige Patienten haben sich als thiaminsensibel erwiesen, d. h. pharmakologische Dosen von Vitamin B<sub>1</sub> (10–200 mg/Tag) haben zu einer deutlichen Erhöhung oder sogar Normalisierung der Toleranz für verzweigt-kettige Aminosäuren geführt.

#### • Isovalerialanazidämie

Sie ist eine vergleichsweise gut behandelbare Stoffwechselstörung im Abbau des Leucins. Die Klinik ähnelt der der Ahornsirupkrankheit mit dem Unterschied, daß die Patienten und ihre Körperflüssigkeiten nach Schweißfüßen riechen.

Behandlung: Für die diätetische Langzeitbehandlung steht ein leucinfreies Eiweißersatzpräparat zur Ver-

fügung. Oft läßt sich jedoch durch Gabe von Glycin (250–600 mg/kgKG in akuten Situationen, 150–200 mg/kgKG auf Dauer, verteilt auf 4 bis 8 Einzeldosen) und Carnitin (bis 400 mg/kgKG in akuten Situationen, 100 mg/kgKG als Dauerbehandlung) durch vermehrte Ausscheidung von Isovalerylglycin bzw. Isovalerylcarnitin eine Toleranz für ausreichende Leucin- und Proteinnengen erzeugen. Die Spiegel von Carnitin sollten darunter normal, die von Glycin im Plasma hoch-normal sein.

Von großer Wichtigkeit in der Behandlung aller organischer Azidurien ist eine ausreichende, besser reichliche Flüssigkeitszufuhr.

#### • Propionazidämie/Methylmalonazidurie

Die **Propionazidämie** mit Defekt der Propionyl-CoA-Carboxylase und die verschiedenen Formen der **Methylmalonazidurie** sind die häufigsten organischen Azidurien. Auch sie können akut neonatal verlaufen (nach kurzzeitiger symptomfreier Periode) und bei fehlender Diagnose und Behandlung rasch zum Tode führen. Typisch sind eine rasche Dehydration, eine Ketoazidose, eine Hyperammonämie (Verwechslung mit Harnstoffzyklusdefekten möglich!), eine Neutro- und Thrombopenie, makrozytäre Anämie, evtl. Panzytopenie (häufigste Fehldiagnose: Sepsis!).

Daneben gibt es intermittierende, spät mit akuten Attacken einhergehende und chronisch-progressive (Anorexie, Erbrechen, Gedeihstörung, Osteoporose, Muskelhypotonie oder -schwäche, Entwicklungsrückstand, Epilepsie) Verlaufsformen.

Akute Attacken können mit Symptomen eines zerebrovaskulären Insults und mit Kleinhirnblutungen einhergehen (wie auch die Isovalerialanazidämie, Harnstoffzyklusdefekte und Defekte der mitochondrialen Atmungskette). Kardiomyopathien kommen vor.

Es besteht eine Neigung zu rezidivierenden Infektionen, insbesondere mit Candida. Generalisierte Epidermiolysen sind beobachtet worden.

Patienten mit Methylmalonazidurie entwickeln in einem hohen Prozentsatz tubulointerstitielle Nephritiden mit Einschränkung der glomerulären Filtration und Tubulopathien. Es ist bisher nicht deutlich, ob deren Entstehung mit der Höhe der Methylmalonatausscheidung korreliert.

Eine **Methylmalonazidurie** kann Folge eines Fehlens der Methylmalonyl-CoA-Mutase (mut<sup>o</sup>), einer Mutation der Methylmalonyl-CoA-Mutase

(mut<sup>-</sup>) und Folge von intrazellulären Cobalaminstoffwechselstörungen sein:

1. Fehlen des Methylmalonyl-CoA-Mutase-Cofaktors Adenosylcobalamin: **Cbl A und B**. Verlauf ähnlich wie bei Mutasedefekten, in der Regel milder. Vitamin-B<sub>12</sub>-responsiv.
2. Fehlen oder Mangel an Adenosylcobalamin und Methylcobalamin (Kofaktor der Methioninsynthese): **Cbl C, D und F**. Gleichzeitiges Auftreten von Methylmalonazidurie und Homocystinurie mit Hypomethioninämie. Verlauf wie Mutasedefekte, zusätzlich neurologische und psychotische Symptome, megaloblastäre Anämien möglich (nur Cbl C). Vitamin-B<sub>12</sub>-responsiv.
3. Absorptions- und Transportdefekte für Vitamin B<sub>12</sub> (siehe Transportstörungen).
4. Vitamin-B<sub>12</sub>-Mangel, ernährungsbedingt, nicht genetisch.

Die Behandlung von Propionazidämie und Methylmalonazidämie in der *akuten* Entgleisung strebt nach rascher Entfernung toxischer Metabolite durch Austauschtransfusionen, Peritoneal- oder Hämodialyse (Propionazidämie) oder forcierte Diurese (Methylmalonazidurie) und Herstellung einer anabolen Stoffwechsellage durch hohe Energiezufuhr (Kohlenhydrate und Fett oral oder parenteral; nach Normalisierung des Blutammoniaks auch Zufuhr eines valin-, isoleucin-, methionin-, threoninfreien Eiweißersatzprodukts zur Deckung des altersgerechten Bedarfs an Eiweiß). Die betroffenen Aminosäuren in Form von natürlichem Eiweiß können nach Normalisierung/Verbesserung der Spiegel an organischen Säuren in steigenden Mengen hinzugefügt werden.

Für die Langzeitbehandlung muß unter Kontrolle von Wachstum und biochemischen Parametern ein Weg gefunden werden zwischen Eiweißmangelernährung und tolerierter Eiweißzufuhr. Spezielle Eiweißersatzpräparate können dabei eine Hilfe sein. Es ist aber unbekannt, welche Zielgrößen der Metabolitpiegel bzw. -ausscheidung im einzelnen anzustreben sind: für die Methylmalonazidurie sollte Methylmalonsäure im Serum nicht nachweisbar und die Methylmalonatausscheidung im Urin in der Größenordnung von 2–3 mmol/mmol Kreatinin liegen. Die Toleranz für Valin der schweren Verlaufsformen liegt in den ersten 2–3 Lebensjahren zwischen 250 und 500 mg/Tag, um danach auf etwa 600–800 mg/Tag langsam anzusteigen. In diesen Fällen resultiert eine ungenügende Eiweißzufuhr, wenn auf Eiweißersatzpräparate verzichtet wird.

In allen Fällen von Propionazidämie sollte extra Biotin (10 mg/Tag) gegeben werden, obwohl eine Biotinabhängigkeit des isolierten Propionyl-CoA-Carboxylasemangels bisher nicht beschrieben wurde.

In allen Fällen von Methylmalonazidurie sollte genügend lange und in genügend hoher Dosis (1 mg Hydroxocobalamin/Tag i.m.) nach einer evtl. Vitamin-B<sub>12</sub>-Responsivität gesucht werden, kenntlich an deutlicher Verringerung der Methylmalonatausscheidung.

Carnitin (100 mg/kgKG/Tag) kann die Ausscheidung von Propionat verbessern.

Eine Langzeitbehandlung mit dem Antibiotikum Metronidazol (10–20 mg/kgKG/Tag) führt bei vielen Patienten zu deutlicher Verminderung der Ausscheidung von Propionatmetaboliten.

Viele Patienten benötigen wegen schwerer Anorexie über Jahre eine (nächtliche) kontinuierliche Sondenernährung.

**Multipler Carboxylasedefekt.** Betroffen sind die 3 mitochondrialen Carboxylasen (Propionyl-CoA-Carboxylase [Defekt 9 in Abb. 5.11], 3-Methylcrotonyl-CoA-Carboxylase [Defekt 11 in Abb. 5.11], Pyruvatcarboxylase [Defekt 11 in Abb. 5.11]) und die zytosolische Azetyl-CoA-Carboxylase, was zu einer Beeinträchtigung des Stoffwechsels der verzweigt-kettigen Aminosäuren, der Glukoneogenese und der Fettsäuresynthese mit einem sehr charakteristischen Metabolitenmuster im Urin führt. Ursache ist entweder ein Defekt der *Holocarboxylasesynthetase*, die die Apoenzyme durch Bindung von Biotin aktiviert (Neugeborenenform), oder der *Biotinidase*, die Biotin aus Biocytin und Biotinylpeptiden freisetzt und verfügbar macht (infantile Form).

Die Neugeborenenform führt regelmäßig zu lebensbedrohlichen ketoazidotischen Attacken mit Hyperlaktatämie und Hyperammonämie, während bei der infantilen Form neurologische Störungen mehr im Vordergrund stehen (Ataxie, Hörverlust, Optikusatrophy, Atemstörungen). Beiden gemeinsam ist eine Neigung zu Hautausschlägen (generalisiert bei der Neugeborenenform, periorifiziell bei der infantilen Form) und Haarausfall.

Behandlung: Sie besteht in beiden Fällen in der lebenslangen Gabe von Biotin in hohen Dosen: 10–40 mg/Tag bei Patienten mit Holocarboxylasesynthetasedefekt; 1–10 mg/Tag bei Patienten mit Biotinidasedefekt.

In seltenen Fällen von schwerem Holocarboxylase-synthetase-mangel kann zusätzlich eine Reduktion der Eiweißzufuhr erforderlich werden.

Die Behandlung akuter Stoffwechselkrisen erfordert neben Biotin intensivmedizinische symptomatische Maßnahmen.

• **Defekte im Stoffwechsel schwefelhaltiger Aminosäuren.** Der Methioninstoffwechsel führt unter Abgabe einer Methylgruppe zur Bildung von Homocystein, das entweder über die Cystathionin- $\beta$ -Synthetase (Reaktion 2 in Abb. 5.12) irreversibel (Kofaktor ist Pyridoxalphosphat) zu Cystein und Sulfat umgesetzt oder aber zu Methionin remethyliert werden kann. 2 Remethylierungswege sind möglich:

- Betain: Homocystein-Methyltransferase mit Betain als Methylgruppenlieferant oder
- 5-Methyltetrahydrofolat: Homocysteinmethyltransferase (Methioninsynthase) mit 5-Methyltetrahydrofolat als Methylgruppenlieferant und Methylcobalamin als Kofaktor (Reaktion 4 in Abb. 5.12).

Störungen der Bildung von Methyltetrahydrofolat durch die Methyltetrahydrofolatreductase (Reaktion 5 in Abb. 5.12) und Störungen der Bildung von Methylcobalamin (Cbl C, D, E, F, G) führen ebenso wie Defekte der Cystathionin- $\beta$ -Synthetase zu *Homocystinurie*.

Nur die verschiedenen Formen der Homocystinurie sollen besprochen werden. Andere Defekte im Stoffwechsel schwefelhaltiger Aminosäuren sind entweder ohne sicheren Krankheitswert oder aber sie sind nicht behandelbar.

#### • Cystathionin- $\beta$ -Synthetase-mangel

Er führt zu Homocysteinämie und -urie, Hypermethioninämie und niedrigen Cystinspiegeln im Plasma. Cystathionin ist nicht nachweisbar.

Symptomatologie unbehandelter Patienten:

- *Augen* Myopie und Linsenluxation mit den entsprechenden Komplikationen;
- *Skelett*: Osteoporose, Dolichostenomelie, Arachnodaktylie (50%), Kontrakturen;
- *zentrales Nervensystem*: mentale Retardierung (50%), Epilepsie, psychiatrische Störungen (50%), Herdsymptome;
- *Gefäßsystem*: Endothelläsionen und sklerotische Veränderungen der Gefäßwände mit thromboembolischen Komplikationen in Arterien und Venen. Sie werden für neurologische Herd-

symptome und möglicherweise für die Retardierung verantwortlich gemacht.

Behandlung: Etwa die Hälfte der Patienten reagiert auf hohe Vitamin-B<sub>6</sub>-Dosen (10–1000 mg/Tag) mit einer Normalisierung der biochemischen Abnormalitäten. Ziel ist eine Normalisierung des Gesamthomocyst(e)ins im Plasma. Da es zu einem Folsäuremangel unter Vitamin-B<sub>6</sub>-Gabe kommen kann, sollte zusätzlich Folsäure gegeben werden (2–5 mg/Tag).

Tritt keine Normalisierung der biochemischen Abnormalitäten ein, ist eine diätetische Behandlung mit Reduktion der Methioninzufuhr, ggf. unter Verwendung eines methioninfreien Eiweißersatzprodukts, erforderlich. Gleichzeitig ist eine erhöhte Cystinzufuhr (bis 200 mg/kgKG/Tag) erforderlich, das bei diesen Patienten zu einer unverzichtbaren Aminosäure wird. Angestrebt werden normale Methionin- und Cystinspiegel im Plasma und das Fehlen von Homocystin in Plasma und Urin. Zur Erreichung dieses Ziels kann zusätzlich Betain (4–8 g/Tag) gegeben werden.

Es ist nicht gut untersucht, ob eine medikamentöse Hemmung der Thrombozytenaggregation mit Azetylsalizylsäure und/oder Dipyridamol thromboembolische Ereignisse verhüten hilft.

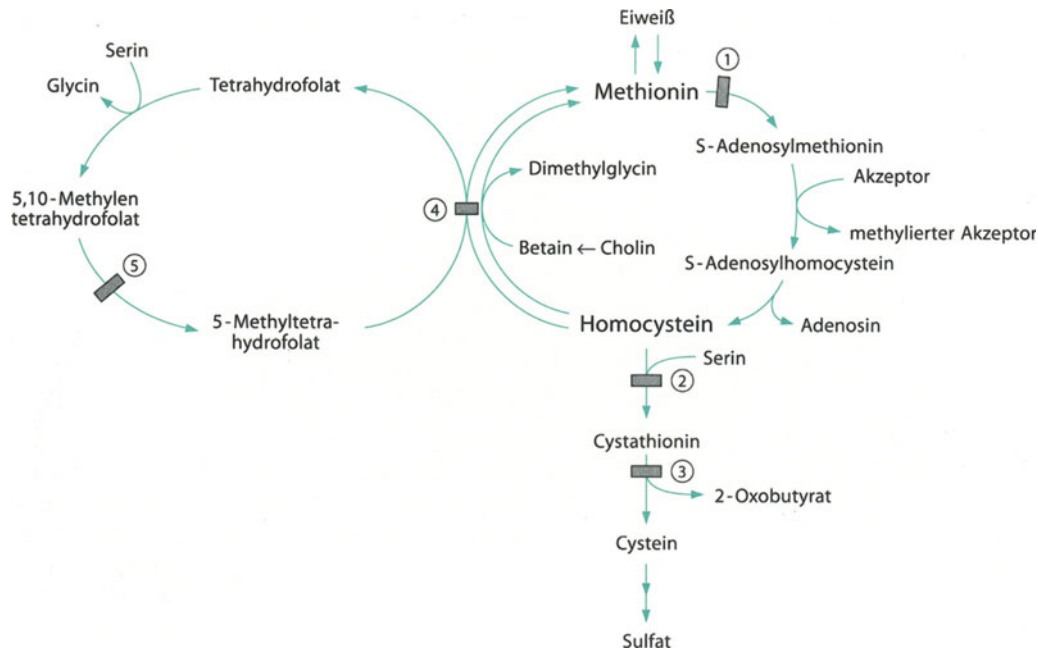
Unter Vitamin-B<sub>6</sub>- bzw. diätetischer Behandlung, die in der Neugeborenenzeit begonnen worden ist, können die Retardierung verhütet und eine Linsenluxation hinausgezögert werden, ebenso wie das Auftreten von Thromboembolien. Die Osteoporoseentstehung wird offenbar nicht beeinflusst.

#### • Methyltetrahydrofolatreduktasemangel

Die dadurch verursachte Homocystinurie geht mit niedrig-normalen Methionin- und erniedrigten Methyltetrahydrofolatspiegeln einher. Die Homocystinausscheidung ist sehr viel geringer als beim Cystathionin- $\beta$ -Synthetase-mangel.

Im Gegensatz zu Vitamin-B<sub>12</sub>-Stoffwechselstörungen mit Homocystinurie (Cbl E und Cbl G) durch Methylcobalaminmangel bzw. mit kombinierter Homocystinurie und Methylmalonazidurie (Cbl C, D und F) tritt keine megaloblastäre Anämie auf. Die Klinik ist außerordentlich variabel mit ersten Symptomen im Neugeborenenalter bis in die Adoleszenz: Entwicklungsverzögerung, Gangstörungen, Epilepsie und psychiatrische Störungen.

In der Behandlung ist die Gabe von Betain (bis 20 g/Tag) am erfolgversprechendsten. Sie kann kombi-



- 1 Methioninadenosyltransferase: Hypermethioninämie
- 2 Cystathioninsynthase: Homocystinurie
- 3 Cystathionase: Cystathioninurie
- 4 Methyltetrahydrofolat: Homocysteinmethyltransferase: Homocystinurie
- 5 Methyltetrahydrofolatreduktase: Homocystinurie

Abb. 5.12. Reaktionen und Defekte des Methioninstoffwechsels

nirt werden mit Folsäure (Folin- oder Methyltetrahydrofolsäure), Vitamin B<sub>6</sub>, B<sub>12</sub> und Carnitin.

#### • Homocystinurie

- Durch gestörte Synthese von sowohl Adenosylcobalamin als Methylcobalamin (Cbl C, D und F). Sie geht zusätzlich mit Methylmalonazidurie einher. Die Prognose ist abhängig vom Zeitpunkt des Beginns der Hydroxocobalaminbehandlung. Betain kann zusätzlich nützlich sein.
- Durch gestörte Synthese von reduziertem Methylcobalamin bzw. dessen Verwendung in der Methioninsynthesereaktion (Cbl E und G). Sie geht mit Hypomethioninämie, Entwicklungsrückstand und schwerer megaloblastärer Anämie einher. Die Prognose ist abhängig vom Zeitpunkt des Beginns der Behandlung mit Hydroxocobalamin (1 mg i.m. täglich bis 2mal pro Woche): Während die biochemischen Veränderungen sich rasch normalisieren, sind eingetretene neurologische Defekte irreversibel.

#### • Störungen des Lysin- und Tryptophanstoffwechsel.

Von den vielen Störungen im Stoffwechsel des Lysins und Tryptophans sowie des aus dem Kolla-

genabbau stammenden Hydroxylysins soll nur auf die *Hyperlysinämie* und die *Glutarazidurie I* eingegangen werden.

Lysin und Tryptophan sind unverzichtbare Aminosäuren. Der 1. Schritt des hauptsächlich in Leber und Niere ablaufenden Lysinabbaus wird durch 2 funktionell unabhängige Teile eines gemeinsamen Enzymproteins (2-Aminoacetaldehydsynthase) katalysiert. Verlust oder Verminderung beider Teilenzymaktivitäten führt zu *Hyperlysinämie Typ I*, Reduktion der Aktivität der Lysin:2-Oxoglutaratreduktase bei gleichzeitig praktisch fehlender Aktivität der Saccharopindehydrogenase führt zu *Hyperlysinämie Typ II* mit Überwiegen der Erhöhung von Saccharopin in Plasma und Urin (Reaktionen 1a und 1b in Abb. 5.13).

- *Hyperlysinämie Typ I und Typ II*: Ein Drittel der bekannten Patienten ist symptomlos. Die anderen wurden auffällig durch Retardierung, Hypotonie oder Spastik, Verhaltensstörungen, einzelne zeigten Augensymptome. Eine strenge Reduktion der Lysinzufuhr mit der Nahrung (40 mg/kgKG/Tag) unter Verwendung eines lysinfreien Eiweißersatzprodukts kann die Lysinpiegel normalisieren. Das gilt auch für die De-

fekte der 2-Aminoadipataminotransferase und der 2-Oxadipinsäuredehydrogenase (Reaktionen 2 und 3 in Abb. 5.13).

- **Glutarazidurie Typ I**

Sie ist die Folge eines Defekts der Glutaryl-CoA-Dehydrogenase, die Glutaryl-CoA zu Glutacoyl-CoA und Glutaconyl-CoA zu Crotonyl-CoA umsetzt (Reaktion 4 in Abb. 5.13). Der Abbau von sowohl Lysin, Tryptophan und Hydroxylysin ist betroffen, diese Aminosäuren sind jedoch nicht erhöht in Körperflüssigkeiten zu finden, im Gegensatz zu Glutarat und seinen Metaboliten. Die Höhe der Ausscheidung korreliert jedoch nicht mit der Schwere des Krankheitsbildes. Dieses ist charakterisiert durch extrapyramidale Bewegungsstörungen (Dystonie, Choreaathetose), die nach normaler Neugeborenenperiode und verlangsamer motorischer Entwicklung mit Hypotonie progredient oder akut enzephalopathisch im Rahmen von Infekten auftreten können. Der Verlust motorischer Fähigkeiten einschließlich des Sprechens führt zu weitgehender Hilflosigkeit bei erhaltener Intelligenz. Makrozephalie im Säuglingsalter ist ein richtungsweisendes Symptom. Bildgebende Verfahren zeigen typisch zerebrale, insbesondere temporale Atrophie, Hypodensität der weißen Substanz, Atrophie und Gliose von Basalganglien.

Behandlung. Sie kann durch Zufuhrbeschränkung von Lysin und Tryptophan mit oder ohne Verwendung eines lysin-, tryptophanfreien Eiweißersatzpräparats trachten, die Glutaratausscheidung zu mindern. Da diese aber nicht mit der Klinik korreliert, sind die Ergebnisse, zumindest bei symptomatischen Patienten, bescheiden.

Einige Patienten reagieren günstig auf hohe Dosen Riboflavin (100–400 mg/Tag).

L-Carnitin (100 mg/kgKG/Tag) normalisiert das erniedrigte Plasmacarnitin und erhöht die Ausscheidung von Glutaryl-L-carnitin.

Baclofen (1,5–2 mg/kgKG/Tag) wirkt sich bei einzelnen Patienten günstig auf die Bewegungsstörung aus.

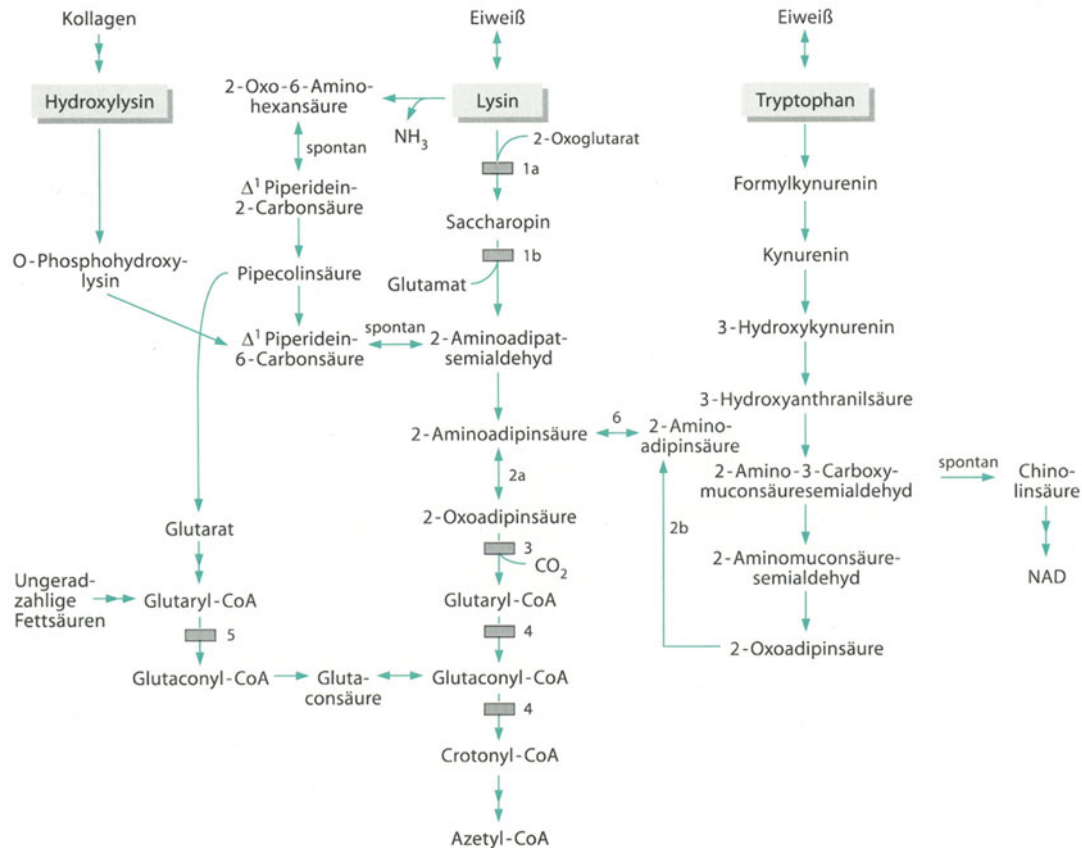
Es besteht der Eindruck, daß eine eiweißarme Diät, die den Stickstoff- und Energiebedarf deckt, in Kombination mit Carnitin und Riboflavin die Patienten weniger anfällig für krisenhafte Entgleisungen macht. Ob sie bei a-/präsymptomatischen Patienten die Manifestation verhindern kann, ist nicht bewiesen.

- **Nicht-ketotische Hyperglycinämie.** Glycin wird dem Körper mit allen eiweißhaltigen Lebensmitteln zugeführt. Endogen entsteht es aus Serin und Betain (s. Abb. 5.11). Über das „glycinspaltende System“, das aus 4 Komponenten besteht, existiert eine Verbindung zum Folatstoffwechsel. Unterschiedliche Defekte in den verschiedenen Komponenten dieses Systems von unterschiedlichem Schweregrad führen zur nicht-ketotischen Hyperglycinämie mit neonataler oder spät-manifestierender Verlaufsform. Glycin ist in Plasma, Liquor und Urin stark erhöht. Neugeborene entwickeln eine extreme Hypotonie, Krampfanfälle, Atemstörungen, Koma.

Behandlung: Diätetisch, d.h. durch Einschränkung der Eiweißzufuhr, evtl. unter Verwendung seringlycinfreier Eiweißersatzprodukte, und durch eine Stimulierung der Glycinausscheidung mit Benzoat lassen sich die Plasma-, nicht jedoch die Liquorspiegel an Glycin senken. Ein klinischer Effekt ist nicht nachweisbar. Ebenso wenig erfolgreich ist die Gabe von potentiellen Methylgruppendonatoren (Methionin, Cholin, Folsäure).

In einzelnen Fällen sind günstige Effekte von Strychnin (Verbesserung der Hypotonie) und Diazepam gesehen worden, die aber nie zu einer normalen Entwicklung der Patienten führten.

- **Harnstoffzyklusdefekte.** Der vollständige Harnstoffzyklus zur Entgiftung des aus dem Aminosäurenabbau anfallenden Ammoniaks läuft nur in der Leber ab. Für seine intramitochondrial ablaufenden Reaktionen (Abb. 5.14) ist das Vorhandensein von ATP, Acetyl-CoA und Arginin (Stimulation der N-Acetylglutamatsynthetase [NAGS]) Voraussetzung. Daher gehen alle Störungen in deren Produktion (z.B. Atmungskettendefekte, organische Azidurien, Fettsäureoxidation) mit sekundären Hyperammonämien einher. Für den im Zytosol ablaufenden Teil müssen Citrullin und Ornithin über die Mitochondrienmembran transportiert werden. Eine Störung dieses Transports (HHH-Syndrom) führt ebenfalls zu Hyperammonämie. Auch die im Zytosol ablaufenden Reaktionen benötigen ATP und darüber hinaus Aspartat bzw. dessen Vorläufer. Arginin ist nicht nur Lieferant für Harnstoff, sondern Ausgangsstoff für die Kreatininsynthese. Mit 1 mol Harnstoff werden 2 mol Stickstoff ausgeschieden, eines von Ammoniak, eines von Aspartat stammend, während der Bestand an Ornithin in der Zelle derselbe bleibt. Carbamylphosphat, wegen Mangel an Ornithin oder wegen ungenügender Kondensation mit



- 1a Lysin: 2-Oxoglutaratreduktase } 2-Aminoadipat-
- 1b Saccharopindehydrogenase } semialdehydsynthetase
- 2a 2-Aminoadipataminotransferase (mitochondrial)
- 2b 2-Aminoadipataminotransferase (zytosolisch)
- 3 2-Oxoadipatdehydrogenase
- 4 Glutaryl-CoA-Dehydrogenase (mitochondrial)
- 5 Glutaryl-CoA-Oxidase (peroxisomal)
- 6 Transport in und aus Mitochondrien

Abb. 5.13. Reaktionen und Defekte des Lysin-, Tryptophan- und Hydrolysinstoffwechsels

Ornithin (Defekt 3 in Abb. 5.14) nicht intramitochondrial verstoffwechselt werden kann, wird extramitochondrial in der Pyrimidinsynthese verwandt (erhöhte Ausscheidung von Orotsäure).

Bis auf die Hyperargininämie gehen alle Defekte des Harnstoffzyklus gesetzmäßig mit Hyperammonämie einher.

Alle Defekte können sich bereits neonatal (70%) manifestieren (Nahrungsverweigerung, Erbrechen, Lethargie, Koma, Krampfanfälle, Hypotonie bzw. Tonuserhöhung bei der *Hyperargininämie*, Hepatomegalie und Hepatopathie, Neigung zu Hypothermie) oder aber später (ca. 20% im 1. Lebensjahr) bis zum Erwachsenenalter bzw. symptomlos bleiben. Chronische Symptome sind geistige Retardierung, Ataxie, Epilepsie, episodische Enzephalopathie. 50% der Patienten mit chronisch verlaufender

*Argininbernsteinsäurekrankheit* haben Trichorrhexis nodosa. Patienten mit *Hyperargininämie* zeigen einen langsam progredienten Verlust geistiger und motorischer Fähigkeiten und Spastik der Beine, Epilepsie, Ataxie, Athetose.

- Ornithincarbamolytransferase(OCT)-Mangel (Defekt 3 in Abb. 5.14)

Bis auf den werden alle Defekte autosomal-rezessiv vererbt. Der erstgenannte ist X-chromosomal gebunden, d.h. Jungen zeigen schwere Verlaufsformen mit hoher Letalität, weibliche Heterozygote ganz unterschiedliche, u.U. symptomlose Verläufe.

Die Prognose der Patienten mit Harnstoffzyklusdefekten ist abhängig vom Ausmaß des Enzymde-

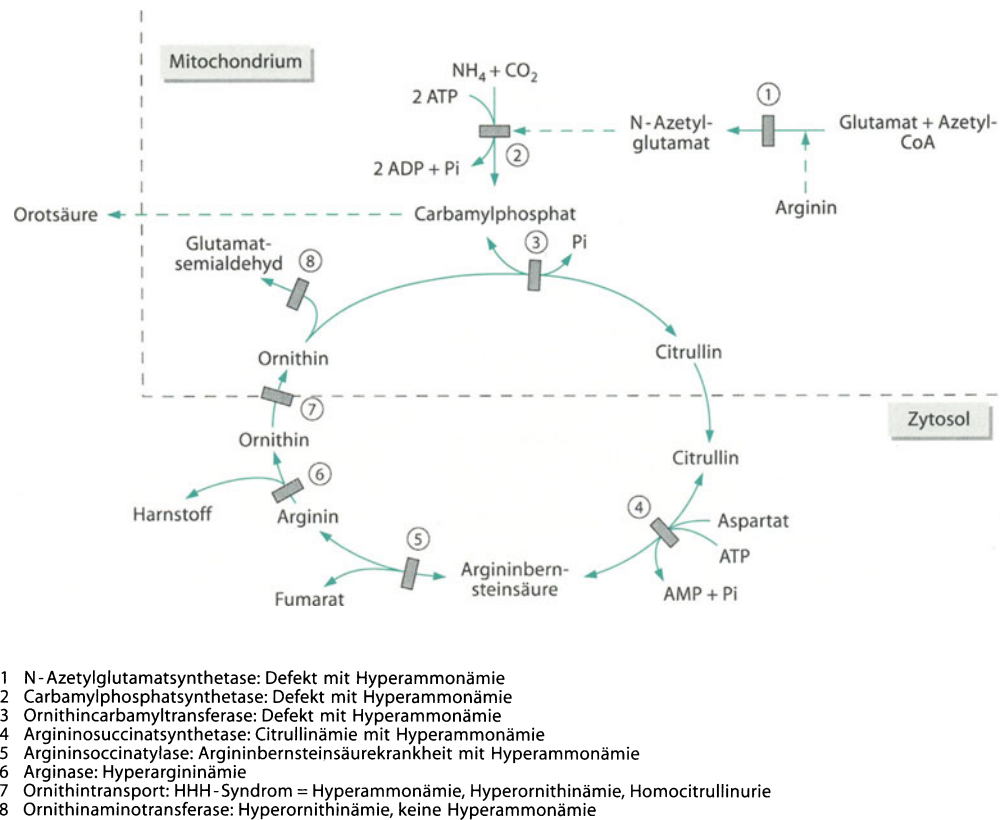


Abb. 5.14. Reaktionen und Defekte des Harnstoffzyklus

fekts, von der Schwere und Dauer der Symptome bis zur korrekten Diagnose und zum Therapiebeginn und selbstverständlich von der Qualität der Therapie.

Deshalb sollten auch bei jeder, insbesondere jeder neonatalen, Hyperammonämie (Neugeborene  $>150 \mu\text{mol/l}$ , sonst  $>80 \mu\text{mol/l}$ ) unspezifische Behandlung und Diagnostik gleichzeitig ablaufen.

- Notfallmäßige Diagnostik: Die Resultate sollten innerhalb von 24 h bekannt sein:
  - Aminosäuren in Plasma und einer Urinportion,
  - Orotsäure und organische Säuren im Urin,
  - freies und Gesamtcarnitin im Plasma,
  - kurz-/mittelkettige Fettsäuren im Urin,
  - Bestimmung von Anionengap, Glukose, Kreatinin, Harnstoff, Laktat, Säurebasenstatus im Blut.

Unspezifische Behandlung: Nach Abnahme der entsprechenden Proben wird unspezifisch behandelt:

- Stoppen der Eiweißzufuhr,
- Infusion von Glukose  $6\text{--}8 \text{ mg/kgKG/min}$ , evtl. mit Insulin,

- Infusion von Argininhydrochlorid ( $2 \text{ mmol/kg}$  in 2 h, gefolgt von  $2 \text{ mmol/kg/d}$ ;  $1 \text{ mmol Arginin-HCl} = 210 \text{ mg}$ ;  $1 \text{ mmol Arginin} = 174 \text{ mg}$ ),
- Infusion von Carnitin  $150 \text{ mg/kgKG/Tag}$ ,
- Infusion von Lipiden, wenn keine Kontraindikation besteht.

Behandlungsprinzipien nach Diagnose:

- Beschränkung des endogenen Eiweißkatabolismus durch ausreichend hohe Energiezufuhr, insbesondere während Infekten, bei Anorexie unter Einsatz von nasogastraler Sondenernährung. Bekämpfung von bakterieller Ammoniakproduktion durch Antibiotika und Laktulose.
- Beschränkung der exogenen Stickstoffzufuhr. Wenn die tolerierte Menge an natürlichem Eiweiß nicht ausreicht, um den Bedarf an unverzichtbaren Aminosäuren zu decken, wird ein Teil der tolerierten natürlichen Eiweißmenge ersetzt durch eine Aminosäuremischung mit einem besonders hohen Anteil an unverzichtbaren Aminosäuren (hoher Gehalt an verzweigtkettigen Aminosäuren mit relativ weniger aromati-

schen Aminosäuren). Während man für ausbalanzierte Mischungen aller Aminosäuren mit einem Äquivalenzfaktor von 1,2 rechnet (1,2 g Aminosäuren entsprechen 1 g Protein), kann für diese Mischungen angenommen werden, daß ihre Äquivalenz doppelt so hoch ist (0,6 g spezielle Aminosäuremischung entsprechen 1 g Protein). Die Summe aus natürlichem Eiweiß und auf diese Weise berechneten Proteinäquivalent sollte dem altersgerechten Eiweißminimalbedarf entsprechen (Beispiel: 0,6 g natürliches Eiweiß plus 0,6 g Aminosäuremischung ergäben 1,6 g Eiweißäquivalent pro kg, d.h. ausreichend für einen Säugling zwischen 7 und 9 Monaten).

Theoretisch könnte durch Ersatz der unverzichtbaren Aminosäuren durch ihre entsprechenden Oxosäuren die Stickstoffzufuhr weiter vermindert werden. In der Praxis sind diese Mischungen aber wenig erfolgreich, insbesondere kommt es eher zu Aminosäurendysbalancen.

Bei ausgeprägter Anorexie, wie sie häufig vorkommt, kann der Appetit durch eine zusätzliche Beschränkung der Tryptophanzufuhr gesteigert werden. Allerdings ist hier Vorsicht geboten wegen der Möglichkeit von Tryptophanmangelerscheinungen (Haarausfall, Optikusatrophie!).

Sowohl Eiweiß wie Aminosäuren als auch die weiter unten genannten Supplemente sollten auf *viele* Mahlzeiten gleichmäßig verteilt werden (bis zu 12 in der Neugeborenenzeit, 5 bis 6 später).

Längerdauernde Phasen eiweißfreier Ernährung sind unbedingt zu vermeiden. Während der Behandlung hyperammonämischer Krisen sollte darum bereits bei Absinken der Ammoniakspiegel unter 200  $\mu\text{mol/l}$  mit der Zufuhr von Eiweiß in langsam ansteigender Menge begonnen werden.

Wie immer bei Verzicht auf eiweißreiche Lebensmittel insbesondere tierischer Herkunft ist auf eine ausreichende Zufuhr von Mineralstoffen, Vitaminen und Spurenelementen sorgfältig zu achten. Carnitin (30–50 mg/kgKG) und auch Folsäure (1 mg/Tag) sollten grundsätzlich substituiert werden.

- Ersatz von Stoffen, die aufgrund des Enzymdefekts unzureichend gebildet werden: Citrullin für mitochondriale und Transportdefekte bzw. Arginin für zytosolische Defekte.  
Zunächst erhalten alle Neugeborenen Arginin: *Carbamylphosphatsynthetase(CPS)*-, *OCT*-, *NAGS-Mangel*: 2 mmol/kgKG/Tag; *Citrullinämie* (AS-Mangel), *Argininbernsteinsäurekrankheit* (AL-Mangel):

(2–) 4 mmol/kgKG/Tag;

(*Hyperargininämie*: Stoppen der Notfallbehandlung mit Arginin).

Später wird bei OCT- und CPS-Mangel Arginin durch Citrullin ersetzt. Die Dosierung von Arginin und Citrullin sollte ein Plasmaarginin (nüchtern) von 100–150  $\mu\text{mol/l}$  gewährleisten und richtet sich ansonsten nach dem Ammoniakspiegel. Sowohl Arginin wie Argininhydrochlorid können verwendet werden. Letzteres erzeugt in hohen Dosen bei manchen Patienten metabolische Azidosen, die durch die Gabe von Zitrat (äquimolar mit der Arginindosis) verhütet werden können. Bei NAGS-Mangel kann CPS durch Carbamylglutamat (1500–1800 mg/Tag) erfolgreich stimuliert werden.

- Förderung der Ammoniak- bzw. Stickstoffausscheidung: In akuten Krisen mit Ammoniakspiegeln  $>400 \mu\text{mol/l}$ , die nicht oder nicht ausreichend auf die Notfallbehandlung mit i.v.-Arginin- und Benzozatzufuhr ansprechen, ist eine Hämodialyse die effektivste Maßnahme zur raschen Senkung des Ammoniakspiegels. Der Effekt einer Peritonealdialyse tritt sehr viel langsamer ein. Blutaustauschtransfusionen führen nur vorübergehend zu einer Verminderung des Blutammoniaks und sollten nicht durchgeführt werden, außer, während der Vorbereitung für die nachfolgende Hämodialyse.

Zur Förderung der Stickstoffausscheidung im Urin kann Natriumbenzoat gegeben werden (akut 250 mg/kgKG in 2 h gefolgt durch 250–500 mg/kgKG/Tag i.v.; chronisch 250–350 mg/kg/Tag oral). Der Benzozat Spiegel im Plasma sollte unter i.v.-Gabe kontrolliert werden ( $<2000 \mu\text{mol/l}$ ). Benzoat wird nach Aktivierung in der Leber zu Hippurat umgesetzt, das rasch im Urin ausgeschieden wird. Statt Benzoat können Phenylazetat oder Phenylbutyrat verwandt werden. Diese werden in der Niere zu rasch ausgeschiedenem Phenylazetylglutamin umgesetzt. Ihr Vorteil gegenüber Benzoat liegt darin, daß sie pro Mol 2 mol Stickstoff binden, ihr Nachteil ist der unangenehme Geruch, der eine orale Aufnahme nicht zuläßt.

Durch die geschilderten Maßnahmen ist die Prognose von Patienten mit Harnstoffzyklusdefekten in bezug auf Überleben und Entwicklung besser geworden. Sie hängt nicht von der Höhe des initialen Ammoniakspiegels ab. Wird bei Neugeborenen eine Hyperammonämie diagnostiziert, sollte so rasch und so intensiv wie möglich gehandelt werden. Besonders in den ersten Tagen der intensiven



Behandlung muß über die Fortsetzung der Behandlung regelmäßig beschlossen werden.

- **Hyperornithinämie-, Hyperammoniamie-, Homocitrullinurie-Syndrom (HHH-Syndrom).** Diese Krankheit wird im Anschluß an die Harnstoffzyklusdefekte besprochen, da die Symptomatologie und die Behandlung vergleichbar sind. Es handelt sich jedoch um eine Transportstörung (Defekt 7 in Abb. 5.14) von Ornithin in das Mitochondrium, wodurch es zu einem funktionellen Defekt der OTC (und des gesamten Harnstoffzyklus) sowie der Ornithinaminotransferase kommt. Das erklärt die Hyperammoniamie und Ornithinerhöhung. Homocitrullin entsteht durch Ersatz von Ornithin durch Lysin in der OTC-Reaktion.

Behandlung: Sie besteht in Eiweißbeschränkung und Gabe von Citrullin oder Arginin.

- **Hyperornithinämie.** Es handelt sich um einen Defekt der Ornithinaminotransferase (Defekt 8 in Abb. 5.14), über die Ornithin in Prolin und Glutamat umgesetzt werden kann.

Der Defekt führt zu einer spezifischen Retinadegeneration (gyrierte Atrophie von Retina und Chorioidea) mit Nachtblindheit und Myopie in der Kindheit, Gesichtsfeldeinschränkung, gestörter Dunkeladaptation und ausgelöschtem Elektoretinogramm im Erwachsenenalter. Jugendliche entwickeln subkapsuläre Katarakte. In der 5. Dekade besteht beinahe vollständige Blindheit.

Zusätzlich zeigen die Patienten typische Muskelfaserveränderungen, jedoch nur in der Minderzahl eine Muskelschwäche, und Haarveränderungen (dünn, spärlich, gerade).

Behandlung: Einige Patienten sind Vitamin-B<sub>6</sub>-responsiv, d.h. 15–600 mg/Tag führten zu Plasmaornithinerniedrigungen um 25–60%. Ein mindestens 2wöchiger Versuch mit Vitamin B<sub>6</sub> sollte bei allen neu diagnostizierten Patienten unternommen werden.

Eine argininbeschränkte Diät (Eiweißrestriktion ggf. mit argininfreien Aminosäuremischungen, wie sie in der Behandlung von Harnstoffzyklusdefekten benutzt werden) kann die Ornithinspiegel senken bis normalisieren. Allerdings ist ein Argininmangel zu vermeiden, der Ursache einer Hyperammoniamie werden könnte. Eine derartige Behandlung ist bisher nur bei Patienten mit bereits bestehenden Augensymptomen eingesetzt worden. Bei jüngeren Patienten schien sie deren Progredienz zu stoppen oder zu verlangsamen. Ob sie

die Entstehung von Augenveränderungen bei präsymptomatischem Beginn verhüten kann, ist unbekannt.

Eine Supplementierung der Patienten mit Prolin (2–10 g/Tag) oder Kreatin (1,5 g/Tag) unter der Annahme, daß pathogenetisch ein Mangel dieser beiden Stoffe für die Symptome verantwortlich ist, hat zu nicht eindeutigen Ergebnissen geführt. Unter Kreatin trat eine Verbesserung der Muskelhistopathologie ein.

- **Störungen im Kohlenhydratstoffwechsel.** Hier sollen die Störungen des Glykogen-, Fruktose- und Galaktosestoffwechsels besprochen werden. Von den Störungen des Pyruvatstoffwechsels soll nur der Defekt der Pyruvatdehydrogenase als möglicherweise diätetisch beeinflussbar erwähnt werden.

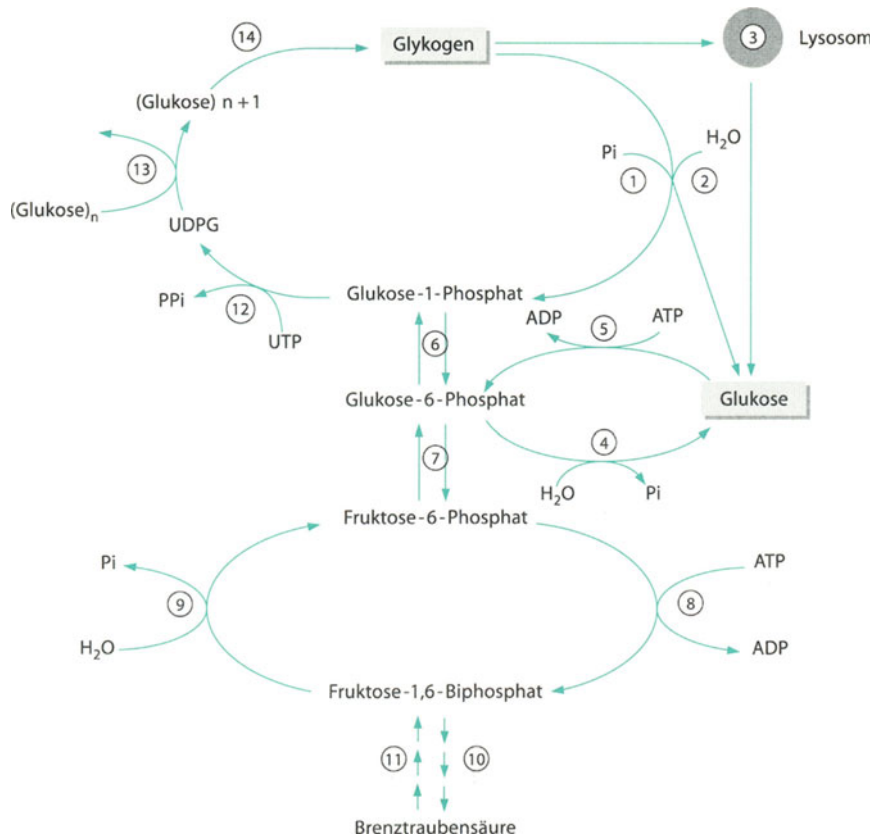
- **Glykogenstoffwechselstörungen.** In der Regel führen sie zu Glykogenspeicherung in verschiedenen Organen, von manchen wird jedoch auch der Glykogensynthesemangel als „Glykogenose O“ bezeichnet. Da die Durchnummerierung der Glykogenosen unterschiedlich gehandhabt wird, ist es der Deutlichkeit wegen besser, den Enzymdefekt anzugeben (s. Abb. 5.15). Von den in Tabelle 5.77 (s. S. 351) aufgeführten Glykogenosen betreffen 2 (*Typ V* und *VII*) ausschließlich die Muskulatur. Sie sollen hier nicht besprochen werden, da sie nicht eigentlich über die Ernährung zu beeinflussen sind.

Ebenso soll die *Pompe-Krankheit, Typ II*, Defekt der lysosomalen sauren  $\alpha$ -Glukosidase, hier nicht besprochen werden, obwohl eine eiweißreiche, mit verzweigt-kettigen Aminosäuren angereicherte Ernährung angeblich die Muskelkraft verbessern und die Progredienz verlangsamen soll.

Für den *Typ IV* mit Defekt des branching enzyme und progredienter Hepatosplenomegalie, Leberzirrhose, Gedeihstörung und Muskelatrophie existiert außer der Lebertransplantation keine erfolgversprechende Behandlung.

Der Glykogenvorrat der normalen Leber dient der Aufrechterhaltung des Blutglukosespiegels, unabhängig von der exogenen Glukosezufuhr bzw. Glukoneogenese. Glykogen besteht aus Glukoseketten in 1 → 4-Verknüpfungen mit Verzweigungen in 1 → 6-Verknüpfung etwa alle 12 bis 18 Glukoseeinheiten. Für die Synthese aus Glukose-1-Phosphat sind u.a. die Enzyme Glykogensynthase (Nr. 13 in Abb. 5.15) und ein Glykogenmolekül und (1–4):(1–6) Transglukosidase (Nr. 14 in Abb. 5.15) (branching enzyme) erforderlich.

Der Abbau der 1 → 4 glukosidischen Bindungen geschieht durch die Vitamin-B<sub>6</sub>-abhängige Phos-



- |  |                                |
|--|--------------------------------|
| 1 Phosphorylase: Glykogenose VI (Muskelphosphorylase: Glykogenose V) | UDPG = Uridyldiphosphatglukose |
| 2 Amylo-1,6-Glukosidase: Glykogenose III                             | UTP = Uridintriphosphat        |
| 3 saure $\alpha$ -Glukosidase: Glykogenose II                        | PPi = Pyrophosphat             |
| 4 Glukose-6-Phosphatase: Glykogenose I                               | Pi = Phosphat                  |
| 5 Glukokinase  |                                |
| 6 Phosphoglukomutase   |                                |
| 7 Phosphoglukoisomerase  |                                |
| 8 Phosphofruktokinase (Muskel: Glykogenose VII)                      |                                |
| 9 Fruktose-1,6-Biphosphatase   |                                |
| 10 Glykolyse   |                                |
| 11 Glukoneogenese  |                                |
| 12 UDPG-Pyrophosphorylase  |                                |
| 13 Glykogensynthase: "Glykogenose O"                                 |                                |
| 14 1,4 $\rightarrow$ 1,6 Transglukosidase: Glykogenose IV            |                                |

Abb. 5.15. Reaktionen und Defekte des hepatischen Glykogen- und Glukosestoffwechsels

phorylase (Nr. 1 in Abb. 5.15), deren Aktivität durch ein kompliziertes System und das Enzym Phosphorylase-b-Kinase geregelt wird. Hierbei entsteht Glukose-1-Phosphat. Dieses Enzym kann jedoch Glykogen nur bis 4 Glukoseeinheiten vor einer Verzweigungsstelle spalten, dann wird die Amylo-1,6-Glukosidase (Nr. 2 in Abb. 5.15) (debranching enzyme) nötig, die beschränkt Glukose in freier Form abspaltet, nachdem 3 Glukoseeinheiten auf die Hauptkette des Glykogens transferiert worden sind. Das erklärt, warum es bei einem Defekt des debranching enzyme erst nach längerem Fasten, wenn überhaupt, zu einer Hypoglykämie kommt. Ein Defekt der Glukose-6-Phos-

phatase dagegen führt frühzeitig, manchmal schon nach 2 stündigem Fasten, zu einer Hypoglykämie, da phosphorylierte Glukose aus dem hauptsächlichen Glykogenabbau und aus der Glukoneogenese nur durch dieses Enzym als freie Glukose an das Blut abgegeben werden kann. Die Glukose-6-Phosphatase (Nr. 4 in Abb. 5.15) stellt ein mikrosomales komplexes System dar, dessen 5 Komponenten isoliert defekt sein können: Bei *Glykogenose Typ Ia* ist die Gesamtphosphatase-Aktivität in Leber, Niere, Darmschleimhaut vermindert. Beim *Typ Ib* ist die Glukose-6-Phosphattranslokase und beim *Typ Ic* die Pyrophosphattranslokase defekt.

Tabelle 5.77. Systematik der Glykogenspeicherkrankheiten

Typ	Eigenname	Enzymdefekt	Enzymdiagnostik in	Vererbungsmodus
I a	v. Gierke	Glukose-6-Phosphatase	Leber	Autosomal-rezessiv
b		Glukose-6-Phosphattranslokase	Leber (frisch)	
c		Pi/PPi-Translokase	Leber (frisch)	
II	Pompe	Lysosomale saure $\alpha$ -Glukosidase	Leukozyten, Fibroblasten	Autosomal-rezessiv
III	Cori	Amylo-(1,6)-Glukosidase (Debranching enzyme)	Leukozyten, Fibroblasten Leber, Erythrozyten	Autosomal-rezessiv
IV	Amylopektinosis	Branching enzyme	Leber	Autosomal-rezessiv
V	McArdle	Muskel-Phosphorylase	Muskel	Autosomal-rezessiv
VI	Hers	Phosphorylase Phosphorylasekinase	Leukozyten, Leber Leukozyten, Leber, Erythrozyten	Autosomal-rezessiv X-chromosomal bzw. autosomal-rezessiv
VII	Tarui	Muskel-Phosphofruktokinase	Erythrozyten, Muskel, Fibroblasten	Autosomal-rezessiv

#### • Glykogensynthesedefekt (Glykogenose 0)

Sehr selten und eigentlich keine Glykogenose. Die Patienten weisen eine schwere Fastenhypoglykämie und Ketose sowie eine postprandiale Hyperlaktatämie auf.

Behandlung: Häufige eiweißreiche Mahlzeiten sollen diese Abnormalitäten vermeiden.

#### • Glukose-6-Phosphatase-mangel (Glykogenose I)

Dieses ist die häufigste und schwerwiegendste Störung des Glykogenstoffwechsels. Da sich die Typen Ia, Ib, Ic klinisch ähneln, sollen sie gemeinsam besprochen werden. Charakteristisch für Typ Ib ist eine erhöhte Infektanfälligkeit bei Neutropenie und Granulozytenfunktionsstörung, die sich durch eine diätetische Behandlung und Gabe von Lithium nicht, wohl aber durch den Granulozytenkolonie-stimulierenden Faktor günstig beeinflussen lassen.

Typisch sind eine Nüchternhypoglykämie und -hyperlaktatämie, da der Abbau von Glykogen über die Glykolyse ungestört ist, eine Hypertriglyzeridämie und Hyperurikämie. Leber und Nieren sind frühzeitig vergrößert durch zunehmende Glykogen- und Fettspeicherung (Leber). Im 2.-3. Lebensjahrzehnt haben die meisten Patienten Leberadenome gebildet, die selten maligne entarten. Auch bei diätetisch behandelten Patienten kommt es nach einem Stadium von Hyperfiltration und Mikroalbuminurie zu fokaler oder globaler segmentärer Glomerulosklerose mit Niereninsuffizi-

enz. Die Patienten sind minderwüchsig, zeigen spärliche Muskulatur, Stammfettsucht und haben ein „Puppengesicht“. Trotz wiederholter schwerster Hypoglykämieattacken sind die Patienten in der Regel geistig normal. Es besteht eine Neigung zu Diarrhoe, Blutungen und Osteoporose.

- Behandlung: Das Ziel ist die Aufrechterhaltung eines normalen Blutglukosespiegels und die Normalisierung des Laktatspiegels durch kontinuierliche Zufuhr von Glukose in Höhe der Glukoseproduktionsrate für das jeweilige Alter ausgedrückt in mg/kgKG/min. Laktose und Saccharose sollten weitgehend vermieden (laktosefreie Säuglingsanfangsnahrung) werden, da sie nicht in Glukose umgesetzt werden können und durch glykolytischen Abbau die Laktatproduktion erhöhen. Die Nahrung sollte 60–70% der Energiezufuhr in Form von komplexen Kohlenhydraten, 15–20% Fett (reichlich mehrfach ungesättigt) und 12–15% Eiweiß enthalten.

Der Abstand zwischen den Mahlzeiten muß individuell ausgetestet werden. Da auch nachts 2–4 Mahlzeiten erforderlich sind, kann stattdessen über eine Magensonde kontinuierlich eine Lösung von Glukosepolymeren oder vollständige Flüssignahrung infundiert werden. Bei letzterem ist die Aspirationsgefahr größer. Der nächtliche Magentropf sollte abends unmittelbar auf die letzte Mahlzeit folgen und darf morgens erst gleichzeitig mit der ersten Mahlzeit beendet werden. Ungekochte Maisstärke in Wasser oder Yoghurt kann bei älteren Patienten den Magentropf ersetzen, da die langsame Freisetzung von

Glukose die tolerierte Nüchternphase auf 6–8 h verlängern kann. Ungekochte Stärke kann auch tagsüber, mit Mahlzeiten eingenommen, den Blutzucker stabilisieren helfen.

Normoglykämie und normale Laktat Spiegel korrigieren in der Regel die Lipidämie und Hyperurikämie. Bei anhaltend erhöhten Harnsäurespiegeln sollte Allopurinol gegeben und eine bestehende Azidose durch Natriumbikarbonat ausgeglichen werden.

Es muß auf eine ausreichende Zufuhr von insbesondere Kalzium und anderen Nährstoffen geachtet werden. Während banaler Infekte sind die Patienten durch Erbrechen und Appetitlosigkeit gefährdet. Auch kleine operative Eingriffe erfordern in der Vorbereitungs- und Aufwachphase eine adäquate parenterale Glukosezufuhr. Ein Notfallausweis sollte getragen werden.

Lebertransplantationen sind erfolgreich mit Korrektur aller biochemischen Abnormalitäten durchgeführt worden.

**Debranching-enzyme-Mangel (Glykogenose III).** In der Regel stehen die Symptome von seiten der Leber im Vordergrund (Hepato(spleno)megalie, Hyperlipidämie, Ikterus, Hepatopathie bis Zirrhose, Minderwuchs, unterschiedlich stark ausgeprägte Hypoglykämie neigung und Ketose), einzelne Patienten jedoch zeigen bei geringer hepatischer Beteiligung eine langsam progrediente Myopathie mit Atrophie, manchmal linksventrikuläre Hypertrophie und Kardiomyopathie.

Behandlung: Sie folgt denselben Prinzipien wie die der Glykogenose I, nur daß auf die Beschränkung der Laktose- und Saccharose-(Fruktose-) Zufuhr verzichtet werden und reichlich Eiweiß gegeben werden kann. Ob nächtliche Mageninfusionen oder ungekochte Stärke erforderlich sind, muß individuell getestet werden.

Mit Eintritt der Pubertät oder kurz danach normalisieren sich biochemische und klinische Abnormalitäten in der Regel spontan.

- **Defekte des Phosphorylasesystems (Glykogenose Typ VI).** Die Symptome (Hepatomegalie, Hypotonie, Minderwuchs, Hypercholesterolämie, Hypoglykämie und Ketose) ähneln denen der Glykogenose III. Der Verlauf ist jedoch insgesamt milder.

Behandlung: Eine diätetische Behandlung ist nur bei jungen Kindern erforderlich und kann sich in vielen Fällen auf eine abendliche Spätmahlzeit be-

schränken. Lange Fastenperioden sollten vermieden werden. Zusammensetzung der Diät wie bei Typ III.

Der häufig ausgeprägte Minderwuchs junger Kinder wird mit der Pubertät aufgeholt.

- **Fruktosestoffwechselfekte**

- **Hereditäre Fruktoseintoleranz**

Ein Defekt der Fruktose-1-Phosphataldolase (Nr. 5 in Abb. 5.16) führt sowohl zu einer Hemmung der Glukoneogenese als auch der Glykogenolyse nach Zufuhr von Fruktose (Saccharose) durch Anhäufung von Fruktose-1-Phosphat bzw. durch Hemmung der Phosphorylase und damit zu Hypoglykämie.

Die Symptome sind abhängig von der Zufuhr von Fruktose mit der Nahrung oder mit Medikamenten: Erbrechen, Durchfall, Nahrungsverweigerung, Gedeihstörung. Je jünger der Patient ist, desto schwerer sind die hepatischen und renalen Störungen: Hepatomegalie, Blutungsneigung, Ikterus, Ödeme und/oder Aszites, proximale Tubulopathie im Sinne eines DeToni-Debré-Fanconi-Syndroms. Ältere Patienten haben in der Regel ein kariesfreies Gebiß.

Behandlung: Fruktose, Saccharose und Sorbitol müssen möglichst vollständig aus Nahrung und Medikamenten eliminiert werden. Darunter normalisieren sich die Leber- und Nierenfunktionsstörungen innerhalb von 2 Wochen. Nur bei schweren Leberfunktionsstörungen ist anfangs eine Eiweißbeschränkung angezeigt. Da alle Obst- und einige Gemüsesorten verboten sind, muß mindestens Vitamin C substituiert werden. Vorsicht ist geboten bei allen Fertigelebensmitteln, deren Zusammensetzung nicht bekannt ist. Chronische Diätfehler können zu Wachstumsretardierung als einzigem Symptom führen. Grobe Diätfehler vermeiden die Patienten wegen der direkt folgenden unangenehmen Symptome selbst. Säuglinge können bei fehlender Diagnose und Behandlung sterben. Ältere Patienten mit/ohne Diagnose sind durch sorbitthaltige Infusionslösungen vital gefährdet (Notfallausweis!).

- **Fruktose-1,6-Biphosphatasemangel**

Das Fehlen dieses Schlüsselenzyms der Glukoneogenese (Nr. 8 in Abb. 5.16) führt bei Neugeborenen (mit geringen Glykogenvorräten und geringer Nahrungszufuhr) und nach längerem

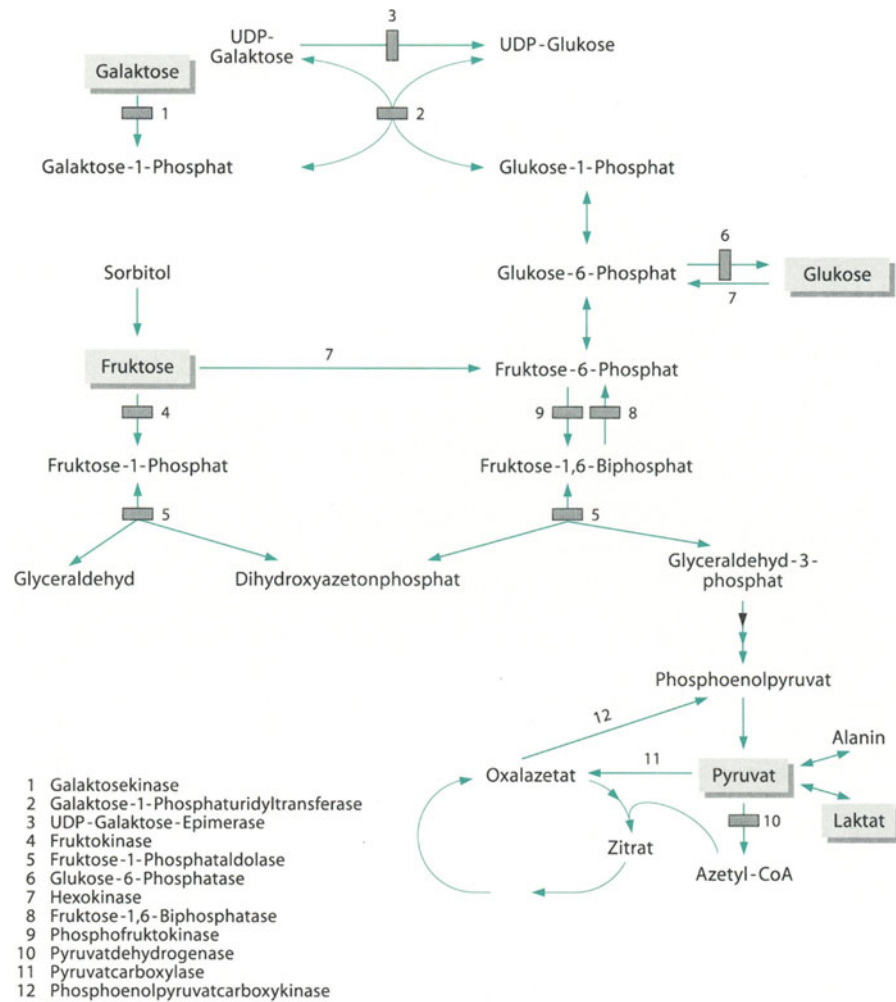


Abb. 5.16. Reaktionen und Defekte des Stoffwechsels von Galaktose, Fruktose und Pyruvat

Fasten (bei weitgehend verbrauchtem Glykogen-vorrat) zu Hypoglykämie, Laktat- und Ketoazidose.

Zufuhr von Fruktose und Sorbitol in größeren Mengen führt über den gleichen Mechanismus wie bei der hereditären Fruktoseintoleranz zu Hypoglykämie. Neugeborene oder junge Säuglinge zeigen episodische Hyperventilation, Bewußtseinsstörungen, Atemstillstand, Hypotonie und mäßige Hepatomegalie. Diese Attacken sind lebensbedrohlich. Mit zunehmendem Alter nehmen Frequenz und Schwere dieser Episoden ab und die Fastentoleranz zu.

Behandlung: Durch häufige Mahlzeiten (evtl. Magentropf), Gebrauch von langsam absorbierbaren Kohlenhydraten, Vermeiden von Fruktose, Saccharose und Sorbitol muß das Auftreten von Hypogly-

kämien verhindert werden. Der Fettgehalt der Nahrung sollte auf 20–25%, der Eiweißgehalt auf 10% der Energiezufuhr begrenzt werden (auch Glycerol und manche Aminosäuren sind Vorläufer für die Glukoneogenese).

• **Störungen des Galaktosestoffwechsels.** Galaktose aus der Nahrung wird in 3 enzymatischen Schritten in Glukose ungewandelt (Nr. 1, 2 und 3 in Abb. 5.16). Defekte sind bei allen drei bekannt und führen zu einer Galaktoseerhöhung in Blut und Urin: „Galaktosämie“. Üblicherweise wird jedoch unter „Galaktosämie“ die mit einem Defekt der Galaktose-1-Phosphaturidyltransferase einhergehende Krankheit bezeichnet.

Die Entdeckung aller 3 Defekte im Neugeborenen-screening mit einem Test, der Galaktose nachweist, ist nur möglich, wenn das Kind mit der Nahrung Laktose (Galaktose) erhält.

- **Galaktokinase-mangel** (Nr. 1 in Abb. 5.16)

Das Hauptsymptom ist eine Katarakt, die bereits bei der Geburt bestehen kann. Galaktose-1-Phosphat in Blutzellen ist nicht erhöht.

- **Galaktose-1-Phosphaturidyltransferase-mangel (Galaktosämie)** (Nr. 2 in Abb. 5.16)

Laktosezufuhr führt bereits in den ersten Lebensstagen zu Erbrechen, Hepatomegalie, schwerer Hepatopathie mit Ikterus. Eine Katarakt ist Folge einer Linsenquellung durch eingelagerten Galaktitol, den Alkohol der Galaktose. Mit zunehmendem Alter werden eine Gedeihstörung, Minderwuchs und mentale Retardierung deutlich. Frauen sind in hohem Prozentsatz unfruchtbar wegen primärer Ovarialinsuffizienz (hypergonadotroper Hypogonadismus). Nierenfunktionsstörungen im Sinne eines DeToni-Debré-Fanconi-Syndroms treten auf. Galaktose-1-Phosphat ist in Erythrozyten erhöht.

- **Epimerase-mangel** (Nr. 3 in Abb. 5.16)

Wenn dieser Defekt nur die Erythrozyten betrifft, bleibt er symptomlos. Generalisiert entspricht er in seiner Symptomatologie der klassischen Galaktosämie. In Erythrozyten sind sowohl Galaktose-1-Phosphat als auch UDP-Galaktose erhöht.

**Behandlung:** Sie ist für alle 3 Defekte diätetisch und besteht im Weglassen von Galaktose/Laktose aus der Nahrung, sobald der Verdacht auftritt. Patienten mit generalisiertem Epimerase-defekt benötigen dagegen kleine Mengen Galaktose (<2 g/Tag) für die Synthese von galaktosylierten Strukturproteinen und -lipiden. Es ist allerdings sehr schwierig, herauszufinden, welche Galaktosemengen gegeben werden können, ohne zur Akkumulation toxischer Mengen von Galaktose-1-Phosphat zu führen.

Für Galaktosämiepatienten besteht das Ziel im Vermeiden jeglicher Zufuhr an Galaktose (Nahrung, Medikamente, Zahnpasta etc.). Dieses ist allerdings unerreichbar. Galaktose kommt als Komponente von Galaktolipiden und Polysacchariden in vielen Gemüsesorten vor, außerdem in dem Disaccharid Melibiose und den Tri-/Tetrascacchariden Raffinose und Stachyose (Bohnen, Erbsen, Linsen). Raffinose und Stachyose können von den menschlichen Darmschleimhautenzymen nicht gespalten werden, allerdings ist ungeklärt, ob nicht bestimmte Darmbakterien in der Lage sind, Galaktose abzuspalten.

Patienten sind überdies in der Lage, aus Glukose Galaktose selbst zu synthetisieren, so daß eine Normalisierung der Galaktose-1-Phosphatwerte auch unter strengster Diät nicht erreicht wird. Dieser Prozeß beginnt offenbar bereits intrauterin. Trotzdem wird Schwangeren, die ein möglicherweise galaktosämisches Kind erwarten, eine Reduktion der Galaktosezufuhr empfohlen.

Das Weglassen des Kalziumhauptlieferanten Milch aus der Ernährung macht eine Kalziumsubstitution erforderlich.

Die Gabe von Uridinsupplementen an Galaktosämiepatienten befindet sich noch im experimentellen Stadium.

Ovarialinsuffiziente Patientinnen mit nachgewiesenen erhöhten Gonadotropinspiegeln müssen zum gegebenen Zeitpunkt ( $\pm 16$  Jahre) mit Östrogenen und Gestagenen substituiert werden.

- **Pyruvatdehydrogenase-mangel** (Nr. 10 in Abb. 5.16). Unterschiedliche Defekte der 5 verschiedenen Komponenten des PDH-Komplexes sind möglich. Das spiegelt sich in der variablen Symptomatologie wieder.

Pathogenetisch wichtig ist der Mangel an Acetyl-CoA (Zitronensäurezyklus, Fettsäuresynthese, Acetylcholinsynthese).

Junge Säuglinge zeigen eine lebensbedrohliche metabolische Azidose mit Hypotonie, Gedeihstörung, Krampfanfällen, Dysmorphien. Neurologische Störungen nehmen mit dem Alter zu. Ältere Patienten mit milderer Defekten zeigen Ataxie und Schwindelanfälle.

Blutlaktat kann, muß nicht deutlich erhöht sein, gelegentlich ist Laktat nur im Liquor zu hoch. Typisch ist die Kohlenhydratintoleranz mit Zunahme von Laktat und von Symptomen.

**Behandlung:** Eine diätetische Behandlung mit einer ketogenen Diät (60% der Energiezufuhr in Form von Fett, das z.T. aus MCT bestehen kann) sollte so früh wie möglich begonnen werden, unter Kontrolle von Laktat und Ketonkörpern. Das Ziel ist eine hohe Produktion von Acetyl-CoA für den Zitratzyklus und eine Hemmung der Glykolyse.

In einzelnen Fällen meist milderer Verlaufsformen hat sich Thiamin (bis zu 500 mg/kgKG/Tag) als günstig erwiesen. Dagegen sind Liponsäure und Biotin offenbar ohne Effekt.

Eine Aktivierung des PDH-Komplexes durch Dichloroacetat kann versucht werden. Durch Hämodialyse oder -filtration mit azetathaltigen Spüllösungen kann die Laktatazidose akut behandelt werden.

## • Störungen des Lipidstoffwechsels

### Genetische Hyperlipidämien.

Es handelt sich um Störungen des Abbaus von Lipiden aufgrund von Veränderungen im Lipoproteinstoffwechsel oder aufgrund von Veränderungen in der Synthese oder Zusammensetzung dieser Lipoproteine.

Es ist hier nicht der Raum, um auf die Einzelheiten des Stoffwechsels der Lipoproteine und seine Interaktionen untereinander einzugehen.

Die endogene Lipidsynthese findet vorzugsweise in der Leber statt mit De-novo-Synthese von Triglyceriden und Cholesterol, die zusammen mit Anteilen von Nahrungscholesterol als triglyzeridreiche Lipoproteinpartikel (Very low density lipoprotein, VLDL) in die Blutbahn abgegeben werden mit einer spezifischen Ausstattung an Apoproteinen (Apo B100, Apo CII und CIII, Apo E). Durch die endotheliale Lipoproteinlipase wird der Triglyzeridgehalt verringert und Apo CII entfernt. Die resultierenden Intermediate-density-Lipoproteine (IDL) werden entweder rezeptorabhängig von der Leber aufgenommen oder weiter lipolytisch verändert zu Low-density-Lipoproteinen (LDL), reich an Cholesterol und relativ arm an Triglyceriden und mit Apo B100 als einzig verbleibendem Apoprotein. LDL werden durch den LDL-Rezeptor vermittelt endozytotisch in Zellen aufgenommen, wobei die Leber die größte Rolle spielt. Cholesterolerster werden hydrolysiert und hemmen die Cholesterolneusynthese über 3-Hydroxy-3-Methylglutaryl-CoA(HMGCoA)-Reduktase, die Rezeptorsynthese wird stimuliert, ebenso wie die Aktivität der Acylcholesterol-Acyltransferase (ACAT).

### • Familiäre Hypertriglyzeridämie

Der ursächliche genetische Defekt ist unbekannt. Die Vererbung ist autosomal-dominant. Die Triglyzeridsynthese in der Leber ist erhöht, so daß der Lipidanteil in den VLDL relativ gegenüber dem Apo-B-Gehalt erhöht ist. Gleichzeitig ist der Abbau vermindert. Häufig bestehen keinerlei Symptome und wird die Triglyzeriderhöhung zufällig erkannt.

Nur in Einzelfällen mit schwerer Triglyzeridämie und zusätzlicher Chylomikronämie kann es zu Bauchschmerzattacken und Pankreatitis kommen, außerdem zu eruptiven Xanthomen, Xanthelasmen, Arcus corneae und Lipaemia retinalis. Ursachen einer sekundären Hypertriglyzeridämie wie Diabetes mellitus, Hypothyreose, Alkoholismus etc. müssen ausgeschlossen werden.

### • Familiäre Hypercholesterolämie

Genetisch unterschiedliche LDL-Rezeptordefekte existieren in homozygoter und heterozygoter Form.

Bei der *homozygoten* Form wird unterschieden zwischen „rezeptornegativen“ (<2% der normalen Aktivität) und „rezeptordefekten“ (zwischen 2 und 30%) Formen.

Die Diagnose wird in der Regel bereits im Kleinkindesalter gestellt wegen kutaner Xanthome, zunächst am Gesäß, später über großen Gelenken. Ein Arcus cornea tritt oft vor dem Alter von 10 Jahren auf.

Rezeptornegative Patienten haben zu 60% bereits vor Erreichen des 10. Lebensjahres Zeichen einer koronaren Herzkrankheit, 26% sterben daran im Alter von 10–12 Jahren. Bei rezeptordefekten Patienten ist der Verlauf etwas günstiger.

Das Plasmacholesterol ist in der Regel höher als 16 mmol/l, praktisch ausschließlich LDL-Cholesterol. Dem entspricht auch eine massive Apo-B100-Erhöhung. Definitionsgemäß müssen beide Elternteile heterozygot sein.

Behandlung: Eine diätetische Behandlung ist erfolglos. Eine medikamentöse Behandlung bei rezeptornegativen Patienten ebenfalls. Trotzdem sollte sie zusammen mit LDL-Apherese eingesetzt werden.

Medikamente in der Reihenfolge ihres Effekts sind:

- HMG-CoA-Reduktasehemmer,
- Gallensäurebindende Harze,
- Nikotinsäure in sehr hohen Dosen. Sie können in Kombination günstiger sein als einzeln.

Lebertransplantationen führten zu praktisch normalen LDL-Konzentrationen.

*Heterozygote* für die familiäre Hypercholesterolämie haben ungefähr 50% der normalen LDL-Rezeptoraktivität mit 2- bis 3fach höheren LDL-Cholesterolgehalten (8–12 mmol/l) im Plasma als normal.

In der Regel sind sie bis ins Erwachsenenalter symptomlos, nur 10–15% der Patienten zwischen 10 und 19 Jahren zeigen Achillessehnenverdickungen, Tendinitis oder Xanthome. Das erste Symptom in den anderen Fällen ist die koronare Herzkrankheit, die in 5% im Alter von 30 Jahren, in 20% mit 40 Jahren und 50 bis 75% mit 50 bzw. 60 Jahren besteht.

Behandlung: Die diätetische Behandlung sollte sowohl Kindern (über 2 Jahren) als auch Erwachsenen verordnet werden: Für die medikamentöse Behandlung gilt:

- Ionenaustauscherharze: bei Kindern etwa ab 6 Jahren einzusetzen, wenn durch Diät eine LDL-Erniedrigung unter 4,3 mmol/l nicht zu erreichen ist,
- HMG-CoA-Reduktasehemmer: sind in ihrem Nutzen bei Kindern nicht gut untersucht.

#### ● Familiäre Dys- $\beta$ -lipoproteinämie

Der Abbau von IDL ist abhängig von Apo E in seinen verschiedenen Phänotypen. Homozygotie für Apo E<sub>2/2</sub> führt zu vermindertem IDL-Abbau und verminderter LDL-Produktion. Für die klinische Manifestation mit tuberösen und eruptiven Xanthomen über großen Gelenken und den Handflächen, Arcus corneae, Xanthelasma, koronare Herzkrankheit sowie periphere und zerebrale Gefäßkrankheit sind fördernde Faktoren (Hypothyreose, Diabetes mellitus, Fettsucht) verantwortlich. Nüchtern sind sowohl Triglyzeride als auch Cholesterin in etwa gleichem Ausmaß erhöht.

Behandlung: Die diätetische Behandlung entspricht der für die Heterozygotie der familiären Hypercholesterolemie. Zusätzlich sollten Zucker durch komplexe Kohlenhydrate ersetzt werden.

#### ● Familiäre kombinierte Hyperlipoproteinämie

Diese wahrscheinlich autosomal-dominant vererbte Krankheit hat drei chemische Phänotypen: Erhöhung von VLDL allein, von LDL allein und von LDL und VLDL. Der zugrundeliegende Defekt ist unbekannt. Typisch ist das Vorliegen unterschiedlicher Phänotypen innerhalb einer Familie, alle mit einer Reduktion von HDL-Cholesterin.

Die Krankheit geht v. a. mit einem erhöhten Risiko für die koronare Herzkrankheit einher: 15–20% der Patienten vor dem 60. Lebensjahr.

Behandlung: Die diätetische Behandlung entspricht im wesentlichen der der familiären Dys- $\beta$ -lipoproteinämie. Die Diagnose einer genetisch bedingten Hyperlipidämie bei einem Patienten sollte in allen Fällen Anlaß für eine Untersuchung der Familienmitglieder sein, einschließlich der Kinder.

#### ● Störungen der mitochondrialen Fettsäureoxidation.

Es gibt eine Vielzahl von Defekten (s. Tabelle 5.78 und Abb. 5.17).

Fettsäuren, die von Zellen aufgenommen bzw. in ihnen synthetisiert wurden, müssen zunächst zu Koenzym-A-Fettsäuren aktiviert (kein Defekt bekannt), dann zu Carnitinstern umgewandelt (Carnitinpalmityltransferase, Defekt beschrieben), durch die Mitochondrienmembran transportiert (Acylcarnitintranslokase, Defekt beschrieben) und auf Koenzym A übertragen werden, um dann in Zyklen der  $\beta$ -Oxidation jeweils um 2 C-Atome verkürzt zu werden. Die Enzyme der  $\beta$ -Oxidation sind kettenlängenspezifisch, was für die diätetische Behandlung von Bedeutung sein kann. Da einerseits die Oxidation von Fettsäuren Acetyl-CoA für die Ketonkörpersynthese liefert, andererseits bei den Dehydrierungsschritten anfallende reduzierte Flavin- und Nicotinamidnukleotide über die Atmungskette reoxidiert und dabei energiereiche Verbindungen produziert werden, und da erhöhte Fettsäuren intrazellulär die Glukoneogenese hemmen, gehen grundsätzlich alle Störungen der mitochondrialen Fettsäureoxidation (Ausnahme kurzkettiger Acyl-CoA-Dehydrogenasemangel), einschließlich ihres Transports in die Mitochondrien, mit einer hypoketotischen Hypoglykämie sowie mit Beeinträchtigung der Funktion von Organen einher, insbesondere Muskel, Herz, Leber. Das Ausmaß dieser Symptome und das Manifestationsalter hängen davon ab, ob der Defekt komplett ist, ob er systemisch alle Organe oder nur spezifisch ein oder wenige Organe betrifft, und natürlich von äußeren Faktoren wie Fasten, körperlicher Belastung und Ernährung. Je später sich die Defekte manifestieren, desto eher ist ein milder Verlauf, z. B. mit Myalgie, Muskelschwäche, insbesondere während Fasten bzw. unter Belastung, als alleinigen Symptomen zu beobachten. Andererseits kann der Verlauf letal sein bei Nichterkennen und gelegentlich trotz Behandlung. Postmortal wird typischerweise eine Verfettung von Muskel, Myokard, Leber etc. gefunden; Leberfibrosen werden bei manchen Defekten beinahe gesetzmäßig beobachtet, ebenso wie hypertrophische oder dilatative Kardiomyopathien (s. Tabelle 5.78).

Für die Differentialdiagnose der einzelnen Defekte sind Bestimmungen des Ausscheidungsmusters von Fettsäuren und Fettsäurenmetaboliten, einschließlich Dicarbonsäuren, Carnitinstern und Glycinkonjugaten, im Urin unerlässlich. Die Untersuchung findet am besten während einer spontanen Stoffwechselkrise statt mit gleichzeitiger Bestimmung von Blutglukose, Ketonkörpern, freien Fettsäuren und Carnitin im Serum. Nur in Ausnahmefällen sollten Fastentests oder Fettbelastungstests erforderlich sein. Fastentests dürfen



Tabelle 5.78. Charakterisierung von Defekten der mitochondrialen  $\beta$ -Oxidation der Fettsäuren

Enzymdefekt	Manifestationsalter	Hypotonie/ Myopathie	Hepato- megalie	Kardio- megalie	Hypoketo- tische Hypoglyk- ämie	Myalgie	Myo- globin- urie	Therapie
Carnitintransport	6 Monate– 4 Jahre	+	+	+	+			Carnitin
Carnitinpalmitoyltransferase I	< 1 Jahr		(+)		+			Carnitin; kohlenhydratreich; fettarm
Acylcarnitintranslokase	Neugeborene	+	+	AV-Block	+			Wahrscheinlich erfolglos
Carnitinpalmitoyltransferase II								
Muskuläre Form	5.–30. Lebensjahr				(+)	+	+	Vermeiden von Fasten
Infantile Form	< 6 Monate			AV-Block +	+			Vermeiden von Fasten; Carnitingabe
Kurzkettenige Acyl-CoA-Dehydrogenase	> 1 Jahr	+	+					Wahrscheinlich erfolglos
Mittelkettenige Acyl-CoA-Dehydrogenase	6 Monate– 4 Jahre		(+)	(+)	+			Vermeiden von Fasten; fettarm; kohlenhydratreich; Carnitingabe
Langkettenige Acyl-CoA-Dehydrogenase	Neugeborene– > 10 Jahre	+	+	+	+	+	+	Vermeiden von Fasten; fettarm; kohlenhydratreich; Carnitingabe
Sehr langkettenige Acyl-CoA-Dehydrogenase	Neugeborene		+	Kammerflimmern				Vermeiden von Fasten; fettarm; Carnitingabe
Langkettenige 3-Hydroxyacyl-CoA-Dehydrogenase	Neugeborene– 1 Jahr	+	+	+	+	+ Retinitis pigmentosa + periphere Neuropathie	+	Vermeiden von Fasten; fettarm; kohlenhydratreich; MCT; Carnitingabe
Langkettenige 3-Oxoacyl-CoA-Thiolase	< 2 Jahre	+	+					Vermeiden von Fasten
Trifunktionelles Protein	Neugeborene	+		+	+			Wahrscheinlich erfolglos

Tabelle 5.78 (Fortsetzung)

Enzymdefekt	Manifestationsalter	Hypotonie/Myopathie	Hepato-megalie	Kardio-megalie	Hypoketotische Hypoglykämie	Myalgie	Myoglobinurie	Therapie
Multiple Acyl-CoA Dehydrogenasen								
a) elektronentransferierender Faktor (ETF)	Neugeborene - 19 Jahre	+	+	+	+			Eiweiß- und fettarm; kohlenhydratreich; Carnitingabe; Riboflavin; häufig erfolglos
b) ETF-Dehydrogenase								
c) riboflavinresponsiv								
2,4-Dienoyl-CoA-Reduktase	Neugeborene	+		+				MCT-Carnitingaben; wahrscheinlich erfolglos

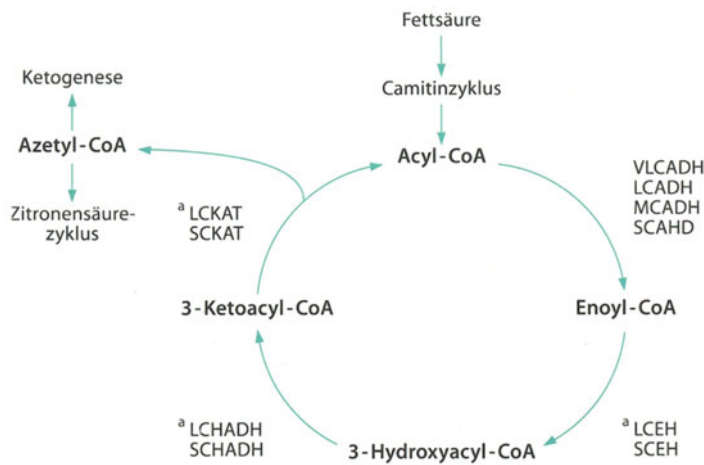


Abb. 5.17. Substrate und Reaktionsfolgen der mitochondrialen Fettsäureoxidation. VLCADH sehr langkettige Acyl-CoA-Dehydrogenase, LCADH langkettige Acyl-CoA-Dehydrogenase, MCADH mittelkettige Acyl-CoA-Dehydrogenase, SCADH kurzkettige Acyl-CoA-Dehydrogenase, LCEH langkettige Enoyl-CoA-Hydratase, SCEH kurzkettige Enoyl-CoA-Hydratase, LCHADH langkettige 3-Hydroxyacyl-CoA-Dehydrogenase, SCHADH kurzkettige 3-Hydroxyacyl-CoA-Dehydrogenase, LCKAT langkettige 3-Ketothiolase, SCKAT kurzkettige 3-Ketothiolase

a Trifunktionelles Protein

nur unter ständiger Überwachung mit der Möglichkeit einer intensiv-medizinischen Behandlung durchgeführt werden!

Mortalität während der Erstmanifestation ist hoch (bis 25%). Eine Hypotonie oder Muskelschwäche wird in der Regel nicht gesehen.

• Defekt der mittelkettigen Acyl-CoA-Dehydrogenase

Er kommt am häufigsten vor und kann in den meisten Fällen auf eine bestimmte Mutation des Gens auf Chromosom 1 zurückgeführt werden. Die Patienten werden regelmäßig erst auffällig, wenn von der frequenten Fütterung im frühen Säuglingsalter auf weniger Mahlzeiten übergegangen wird und während banaler Gastroenteritiden: Nahrungsverweigerung, Erbrechen, Bewußtseinstrübung bis Koma, Krampfanfälle. Die

Behandlung: In der akuten Krise ist eine hohe parenterale Glukosezufuhr erforderlich (10 mg/kgKG/min), um die Insulinausschüttung zu stimulieren und damit sowohl die Fettsäureoxidation als auch die Lipolyse zu hemmen. Trotzdem kann das Koma 1-2 Tage bestehen bleiben.

In der chronischen Behandlung ist das Vermeiden von längeren Nüchternpausen entscheidend, also mindestens 6 Mahlzeiten pro Tag, die letzte spät-abends oder nachts. In Einzelfällen kann eine

nächtliche Magendauersondenernährung erforderlich sein. Es muß individuell ausgetestet werden, ob der Patient von ungekochter Stärke spätabends oder per nächtlicher Sonde profitiert.

Eine Einschränkung der Fettzufuhr ist in der Regel nicht erforderlich, in Einzelfällen ist eine Reduktion auf 10 bis 20% der Energiezufuhr jedoch hilfreich.

Über den Nutzen einer Carnitinsupplementierung sind die Meinungen geteilt: Einerseits ist von einem verbesserten Transport der Carnitinfettsäureester zum Ort des mitochondrialen Enzymdefekts kein positiver Effekt zu erwarten, andererseits jedoch verlieren die Patienten vermehrt Carnitin in Form von Estern im Urin und haben in der Regel erniedrigte oder niedrig normale Carnitinspiegel mit erhöhten Acylcarnitin/Carnitin-Quotienten. Zusätzliche Zufuhr von Carnitin könnte zu einem erleichterten Abtransport von Fettsäuremetaboliten aus den Mitochondrien bzw. aus den Zellen führen und den Quotienten freies CoA/Acyl-CoA normalisieren.

Patienten mit Defekten im Abbau von *langkettigen* Fettsäuren können mit mittelkettigen Triglyceriden in ihrer Nahrung behandelt werden.

- **Störungen der peroxisomalen Fettsäureoxidation.** Peroxisomen erfüllen wichtige Funktionen im Stoffwechsel: u. a. Biosynthese von Etherphospholipiden,  $\beta$ -Oxidation von Fettsäuren, insbesondere von großer Kettenlänge (>24 C-Atome), Gallensäuresynthese, Pipecolinsäureoxidation, Glyoxalatabbau. Bei Störungen der Biogenese von Peroxisomen sind alle oder mehrere dieser Funktionen gleichzeitig gestört, was sich u. a. in einer Erhöhung der Plasmaspiegel an sehr langkettigen Fettsäuren und von Phytansäure äußert.

Behandlung: Eine diätetische Behandlung solcher komplexer Defekte (z. B. Zellweger-Syndrom oder infantile Refsum-Krankheit) ist zwar versucht worden, ist aber von vornherein zum Scheitern verurteilt, da diese Kinder bereits mit schweren morphologischen Defekten und funktionellen Störungen zur Welt kommen.

- **X-chromosomale Adrenoleukodystrophie.** Heterozygote Frauen zeigen nur außerordentlich selten Symptome. Mehr als 40% der betroffenen Jungen bekommen um das 7. Lebensjahr neurologische Symptome mit Verhaltensauffälligkeiten, Seh- und Hörstörungen, Gangstörungen. Innerhalb von wenigen Jahren sterben die Patienten blind, quadri-

plegisch und dement. Eine Nebenniereninsuffizienz kann den neurologischen Symptomen vorausgehen und mit Hautpigmentierung einhergehen. Bei 10% der erwachsenen Patienten ist die Nebenniereninsuffizienz das einzige Symptom. Der Rest entwickelt in Adoleszenz oder Erwachsenenalter eine Adrenomyeloneuropathie. Der Erkrankung liegt ein Defekt in der Aktivierung sehr langkettiger Fettsäuren zugrunde. Diese akkumulieren im Plasma; typisch ist eine Erhöhung des Verhältnisses  $C_{26}/C_{22}$ -Fettsäuren im Plasma.

Behandlung: Die diätetische Behandlung trachtet durch Beschränkung der Zufuhr an sehr/langkettigen Fettsäuren (enthalten in Fruchtschalen, Samen, Nüssen) auf weniger als 10 mg/Tag (normal 12–40 mg/Tag) und Hemmung der endogenen Synthese von sehr langkettigen Fettsäuren durch Ölsäure und Erucasäure, deren Plasmaspiegel zu normalisieren. Die Fettzufuhr wird auf ca. 20% der Energiezufuhr beschränkt; weitere 20% der Energiezufuhr werden als eine Mischung aus 75% Erucasäure und 18% Ölsäuretriglyceriden („Lorenzo’s oil“) gegeben. Die Diät ist sehr kompliziert und aufwendig. Es existieren Listen von  $C_{26}$ -Gehalten von Lebensmitteln und Rezeptbücher. Die Erfolge bei symptomatischen jungen Patienten sind zweifelhaft. Man ist heute eher geneigt, den genetischen Defekt im präsymptomatischen Stadium durch eine Knochenmarktransplantation zu korrigieren.

- **Refsum-Krankheit.** Bei dieser autosomal-rezessiven Krankheit wird Phytansäure, eine verzweigt-kettige Fettsäure mit 20 Kohlenstoffatomen, gespeichert aufgrund eines Defekts der peroxisomalen Phytansäureoxidation.

Die Phytansäurespeicherung ist nahrungs- und altersabhängig. Phytansäure findet sich z. B. in Milchfett von Tieren, die chlorophyllhaltiges Futter bekommen haben und wird vom Menschen möglicherweise aus freiem Nahrungsphytol gebildet.

Die hauptsächlichen Symptome sind Retinitis pigmentosa, periphere Neuropathie, zerebelläre Ataxie, sensorische Taubheit, Anosmie, Ichthyosis, Skelettveränderungen, am Herzen Arrhythmien und AV-Blocks.

Behandlung: Die diätetische Behandlung sollte die Phytansäurezufuhr auf unter 10–15 mg/Tag senken. Weil der Phytansäuregehalt in Lebensmitteln von der Jahreszeit und regionalen Gegebenheiten abhängt, sind Gehaltstabellen unzuverlässig. Es

wird daher die Gesamtfettzufuhr beschränkt auf etwa 15 g/Tag unter Supplementierung der benötigten essentiellen Fettsäuren in Form von pflanzlichen Ölen mit bekanntem Phytansäuregehalt. Die fehlenden Fettkalorien sind durch Kohlenhydrate zu ersetzen. Verboten ist Fleisch von Wiederkäuern, während mageres Schweine-, Pferde- und Geflügelfleisch erlaubt ist. Verboten sind alle grünen Gemüse und Früchte. Der eigentlichen diätetischen Behandlung kann eine Plasmapherese und ein stationärer Aufenthalt mit praktisch phytansäurefreier Flüssignahrung vorangestellt werden. Während der Diät ist auf ausreichende Zufuhr an Vitaminen, Mineralstoffen und Spurenelementen zu achten.

Eine ausreichende Energiezufuhr muß unbedingt beachtet bzw. eine Gewichtsabnahme vermieden werden, da dadurch aus den Fettgewebedepots große Mengen Phytansäure frei werden, die die Symptome verschlimmern.

### Systematischer Diätkatalog bei angeborenen Stoffwechselerkrankungen

#### • Diät bei Phenylketonurie (PKU)

##### Indikation. Phenylketonurie

**Definition.** Kost unter Anpassung an den Plasmaphenylalaninspiegel und Beschränkung phenylalaninhaltiger Lebensmittel (selektive Aminosäurebegrenzung).

**Ziele.** Kompensation der Stoffwechselstörung durch Senkung des Plasmaphenylalaninspiegels auf Werte zwischen 0,7 und 4 mg/dl (0,04–0,24  $\mu\text{mol/l}$ ), um Symptommfreiheit und eine normale geistige Entwicklung zu gewährleisten.

**Anmerkung.** Die Kost wird individuell und nach Alter des Patienten berechnet. Nahrungsmittel, welche einen Proteinanteil mit hohem Phenylalaningehalt enthalten, sind zu meiden. Tabelle 5.79 gibt einen Überblick über phenylalaninreiche und phenylalaninarme Lebensmittel. Da praktisch alle Nahrungseiweiße 5% Phenylalanin enthalten, sind in der Regel ein phenylalaninfreies und tyrosinangereichertes Aminosäure- bzw. Proteinsupplement (z.B. SHS P-AM<sup>®</sup>, Milupa PKU<sup>®</sup>) sowie eine schrittweise Zulage von Phenylalanin zur Deckung des Eiweißbedarfs bzw. des Bedarfs an essentiellen Aminosäuren notwendig. Da Tyrosin bei PKU eine essentielle Aminosäure ist, muß der Tyrosinbedarf gedeckt werden. Der Phenylalaninbedarf beträgt im Säuglingsalter 60–30 mg/kgKG, im 2.–3. Lebensjahr 30–20 mg/kgKG, im 4.–6. Lebensjahr 20–15 mg/kgKG, im 7.–12. Lebensjahr 15–10 mg/kgKG und bei Erwachsenen 10–5 mg/kgKG. Die Basis der Diät sind eiweißfreie Kalorieträger wie Maisstärke, Zucker, Maltodextrine, Pflanzenöle, Obst. Ab dem 11. Lebensjahr können die diätetischen Restriktionen gelockert werden (Phenylalaninspiegel 0,7–15 mg/dl). Auch im Erwachsenenalter sollten die Phenylalaninspiegel nicht über 20 mg/dl ansteigen, was eine überwiegend vegetarische Ernährung (Eiweißzufuhr: 0,5–0,6 g/kg  $\times$  Tag) erfordert. Das Vermeiden von aspartamhaltigen Süßstoffen wird empfohlen. Der Zufuhr von Kalzium ist kritisch, die Vitaminversorgung für B-Vitamine (einschließlich Vitamin-B<sub>12</sub> und Folsäure) ist zu überwachen. Bei PKU durch Tetrahydrobiopterinmangel besteht keine Indikation für eine diätetische Behandlung. Therapie ist die medikamentöse Gabe von Tetrahydrobiopterin und Neurotransmitteurstufen (L-DOPA, 5-Hydroxytryptophan).

#### • Diät bei Ahornsirupkrankheit (Verzweigkettenketonurie)

Tabelle 5.79. Lebensmittel mit unterschiedlichem Phenylalaningehalt

Ohne Phenylalanin	Wenig Phenylalanin	Viel Phenylalanin
Zucker	Eiweißarmes Brot	Brot
Traubenzucker	Eiweißarme Nudeln	Nudeln
Honig	Eiweißarmer Zwieback	Zwieback
Drops	Fruchteis	Napfkuchen
Lutscher	Obst	Milchreis
Süßer Sprudel	Gemüse	Fleisch, Wurst
Saurer Sprudel	Butter, Margarine	Fisch, Eier
Öl, Plattenfett	Essiggemüse	Milch und Joghurt, Käse
Geleefrüchte	Konfitüre	Haferflocken, Reis
Hustenbonbons		Schokolade, Nüsse
		Kartoffeln

**Indikation.** Ahornsiruperkrankung.

**Definition.** Kost unter Anpassung an die Plasmakonzentrationen und Beschränkung der Leucin-, Isoleucin- und Valinzufuhr auf die lebensnotwendige Menge.

**Ziele.** Kompensation der Stoffwechselstörung durch eine verminderte Nahrungszufuhr von verzweigtkettigen Aminosäuren, Ziel ist ein Plasmaleuzinspiegel von 0,1–0,5 mmol/l.

**Anmerkung.** Da die Relationen der verzweigtkettigen Aminosäuren in natürlichen Eiweißen vom Bedarf des Menschen abweichen, ist ein teilweiser Ersatz von normalem Nahrungseiweiß durch Aminosäuregemische, welche keine verzweigtkettigen Aminosäuren enthalten (z. B. SHS ILV-AM<sup>®</sup> oder Milupa MSUD<sup>®</sup>), notwendig. Bei intermittierender Form ist eine Therapie nur in den akuten Stadien notwendig. Allerdings sollte die Eiweißzufuhr isonitrogene Werte nicht überschreiten. Bei der thiaminabhängigen Form ist keine Diät, sondern die Gabe von Thiamin (10–200 mg/Tag) angezeigt.

- **Diät bei Homocystinurie**  
(Vitamin-B<sub>6</sub>-unabhängige Form)

**Indikation.** Homocystinurie.

**Definition.** Eiweiß- und methioninarme und cystinangereicherte Diät.

**Ziele.** Kompensation der Abbaustörung des Methionins zu Cystin bei Deckung des Methionin- und Cystinbedarfs und Vermeidung von Methioninmangelschäden (Leberzirrhose); nicht meßbare Homocystinausscheidung im Urin, normale Plasmamethioninspiegel (<0,04 µmol/ml).

**Anmerkung.** Die Diät ist eiweißarm. Aminosäuren werden als methioninfreies Aminosäuregemisch gegeben (z. B. M-AM SHS<sup>®</sup>, Milupa HOM<sup>®</sup>). Der Cystingehalt des letztgenannten Präparats ist niedrig, der Cystinbedarf (100–150 mg/kgKG/Tag) ist durch Cystinsupplemente zu decken. Die untere Methioninzufuhrgrenze beträgt bei Säuglingen 20–40 mg/kgKG/Tag, bei Kindern 10–20 mg/kgKG/Tag und bei Erwachsenen <10 mg/kgKG/Tag. Bei der pyridoxinabhängigen Form müssen Vitamin-B<sub>6</sub> (z. B. Hexobion, Dosierung individuell) sowie auch Folsäure (z. B. Folsan, 400 µg/Tag) gegeben werden. Die Diät sollte unter strenger Kontrolle der Plasmaamino säurespiegel durchgeführt werden.

- **Diät bei Hypertyrosinämie**

**Indikation.** Hypertyrosinämie.

**Definition.** Eine eiweißarme Kost, welche besonders arm an aromatischen Aminosäuren ist. Begrenzung der Phenylalaninzufuhr auf den Bedarf.

**Ziele.** Senkung der Plasmatyrosinspiegel <110 µmol/l unter gleichzeitiger Deckung des altersstufensprechenden Phenylalaninbedarfs (10–90 mg/Tag)

**Anmerkung.** Substitution des Aminosäurebedarfs durch phenylalanin- und tyrosinfreie Supplemente (z. B. SHS PT-AM, Milupa Tyr). Kostaufbau analog der PKU-Diät. Bei gleichzeitiger Hypermethioninämie muß die Kost auch methioninarm sein, bei gleichzeitiger Fruktoseintoleranz.

- **Diät bei Galaktoseintoleranz**

**Indikationen.** Galaktoseintoleranz, Galaktosämie.

**Definition.** Vollkost unter Verzicht auf laktose- und raffinosehaltige Lebensmittel. Ausschaltung der Galaktose.

**Ziele.** Kompensation der Stoffwechselstörung, Senkung des Blutzellgalaktose- und Galaktose-1-Phosphatgehalts auf Werte <4 mg%, um eine verzögerte geistige Entwicklung, Kataraktbildung, Leberversagen und Tod zu verhindern.

**Anmerkung.** Milchfreie Ernährung (auch keine Muttermilch!) mit Sojanahrung (z. B. Milupa SOM<sup>®</sup>, Humana SL<sup>®</sup>, Sojaval G<sup>®</sup>). Galaktosefreie Breikost von z. B. den Firmen Hipp, Humana und Milupa. Galaktose ist auch in bestimmten Gemüsen (Linsen, Erbsen, Spinat, rote Bete) und Innereien (Leber) enthalten. Vorsicht bei Teigwaren, Kartoffelprodukten, Fertiggerichten, Soßen, Dessertspeisen. Tabelle 5.80 gibt einen Überblick zur Lebensmittelauswahl bei Galaktosämie. Kalzium, Vitamin-B<sub>2</sub> und fettlösliche Vitamine müssen in der Regel supplementiert werden. Milchsäure (!) und Laktalbumin enthalten keine Galaktose. Patienten mit Galaktokinase-mangel müssen zur Prävention der Kataraktbildung ebenfalls eine galaktosefreie Diät einhalten. Patienten mit einem UDP-Galaktose-4-Epimerase-mangel, welcher nicht in jedem Fall generalisiert auftritt, brauchen ggf. keine Galaktose-freie Diät. *Cave:* Milchzuckerhaltige Arzneimittel, laktosehaltige Zahnpasta, Laktulose. Die Diät ist lebenslang durchzuführen.

### ■ Diät bei Fruktoseintoleranz

**Indikationen.** Fruktoseintoleranz, Fruktosämie.

**Definition.** Anfangsnahrung oder Vollkost unter Verzicht auf fruktosehaltige Lebensmittel und Saccharose, Begrenzung der Fruktosezufuhr auf 0,5–1 g Fruktose/Tag.

**Ziel.** Kompensation eines Enzymdefekts.

**Anmerkung.** Alle Obstsorten mit Ausnahme von Zitronen enthalten Fruktose. Fruktosearme (Fruktoseanteil <2 g/100 g eßbares Lebensmittel) Gemüsesorten sind Spinat, Feldsalat und Kartoffeln. Vorsicht bei sorbithaltigen Arzneimittelzusätzen (Säften, Dragees), fruktose- bzw. sorbithaltigen Süßstoffen, Formuladiäten und bei parenteraler Ernährung mit Zuckeraustauschstoffen. Fruktose- und sorbithaltige Zuckeraustauschstoffe sollten in der parenteralen Ernährung generell gemieden werden. Bei Säuglingen und Kleinkindern sind Fertigbreie nicht geeignet. Statt diesen müssen fruktose- und

saccharosefreie Säuglingsmilch oder fruktosefreie Spezialnahrung verwendet werden. Vorsicht bei gesüßten Säuglingstees. Aufgrund der eingeschränkten Nahrungsmittelauswahl müssen wasserlösliche Vitamine substituiert werden.

### ■ Diät bei Glykogenspeicherkrankheiten

**Indikationen.** Glykogenspeicherkrankheit Typ I, VI.

**Definition.** Relativ kohlenhydratreiche Kost (60–70% der Energiezufuhr) unter Elimination von Fruktose, Saccharose, Galaktose und Laktose. Glukose, Oligosaccharide und auch Stärke werden nicht beschränkt. Die Fettzufuhr sollte 20% der Gesamtenergie nicht überschreiten, die relative Eiweißmenge liegt bei 10–20%.

**Ziele.** Hemmung der Glykogensynthese durch Elimination von Vorstufen, Vermeidung von Hypoglykämie und Laktatazidose, Normalisierung von Plasmatriglyzerid- und Harnsäurespiegel, Vermin-

Tabelle 5.80. Lebensmittel bei Galaktosämie

	Ungeeignet	Geeignet
<i>Milch und Milchprodukte</i>	Alle Sorten.	
<i>Käse</i>	Fast alle Sorten.	Schweizer Emmentaler, einzelne Fabrikkäsesorten.
<i>Eier</i>	Eigelb enthält in Spuren Laktose.	
<i>Fette und Öle</i>	Butter, Milchlhalb fettprodukte, handelsübliche Margarine.	Butterreinfett, Pflanzenmargarine ohne Milch; reine Pflanzenfette und -öle.
<i>Fisch, Fleisch und Geflügel</i>	Innereien cave: Zubereitung.	
<i>Wurstwaren</i>	Fast alle Sorten.	Nur nach Auskunft des Herstellers.
<i>Getreide</i>		Reine Mahlprodukte.
<i>Getreideerzeugnisse</i>	Evtl. Brot, Flocken, Backmischungen, fast alle Fein- und Dauerbackwaren.	Nur nach Auskunft des Herstellers, Teigwaren.
<i>Hülsenfrüchte, Samen und Nüsse</i>	Hülsenfrüchte enthalten Stachyose und Raffinose.	
<i>Gemüse und Pilze</i>	Enthalten z.T. lösliche Galaktose.	Fast alle Sorten.
<i>Obst</i>	Enthalten z.T. lösliche Galaktose.	Fast alle Sorten.
<i>Getränke</i>	Alkoholische Getränke.	Säfte, Erfrischungsgetränke; (nach Auskunft des Herstellers).
<i>Süßwaren, Zucker</i>	Fast alle Sorten, Schokolade, Fruchtgummi auf Basis pflanzlicher Geliermittel.	Zucker, Weingummi aus Gelatine, (nach Auskunft des Herstellers).
<i>Fertiggerichte</i>	Fast alle.	(Nur nach Auskunft des Herstellers).
<i>Medikamente, Zahnpasta</i>	Viele Tabletten, z.B. D-Fluoretten.	(Nach Auskunft des Herstellers).

derung der Lebergröße, normales Wachstum und Entwicklung.

**Anmerkung.** Kohlenhydratquellen sind langsam resorbierbare Polymere z.B. Maltodextrine, Stärkeabbauprodukte oder Traubenzucker. Wegen der Gefahr einer Hypoglykämie ist die Nahrungszufuhr auf viele kleine Mahlzeiten (alle 3–4 h oder häufiger) zu verteilen. Nachts ist eine niedrigdosierte und kontinuierliche Nahrungszufuhr über eine gastrale Sonde sinnvoll (z.B. Maltodextrin, 4 g/kgKG über 12 h). Bei Säuglingen darf keine Muttermilch gegeben werden. Alternativ sind maltodextrinangereicherte Ersatznahrungen (z.B. Humana SL oder Pregestimil) geeignet. Aufgrund der Vermeidung von Milchprodukten und Obst sowie der eher niedrigen Fettzufuhr sind der Bedarf an Kalzium, essentiellen Fettsäuren, Vitamin A, D, B<sub>2</sub> und C nicht adäquat gedeckt. Die Kost ist ballaststoffarm. Eine sekundäre Hyperlipidämie und auch eine meist asymptomatische Hyperurikämie sind häufig. Bei Glukogenose Typ V sind die genannten diätetischen Maßnahmen nicht notwendig. Vor und während körperlicher Anstrengungen ist zusätzlich Glukose zu verzehren.

- **Diät bei Refsum-Syndrom**

**Indikation.** Refsum-Syndrom (hereditäre Abbaustörung für Phytansäure).

**Definition.** Restriktion von Phytansäure in der Ernährung von 60–90 mg/Tag auf <20 mg/Tag.

**Ziel.** Senkung des Plasmaphytansäurespiegels (<10mg/dl).

**Anmerkung.** Phytansäure und Phytane sind in fettem Rindfleisch, Milchfett, Obst, grünem Gemüse, Nüssen und Kaffee enthalten. Fetthaltige Molkereiprodukte, Pflanzenmargarine, Rind-, Kalb- und Wildfleisch sind zu meiden. Praktisch bedeutet eine solche Einschränkung der Lebensmittelauswahl eine drastische Reduktion der Fett- und damit auch der Energiezufuhr. Eventuell Austausch der LCT- gegen MCT-Fette. Eine Substitution von Kalzium, wasser- und fettlöslichen Vitaminen ist notwendig. Diese Kostform muß lebenslang beibehalten werden.

## 5.6 Künstliche Ernährung

Eine künstliche Ernährung unterscheidet sich von einer normalen Ernährung durch

- die Wahl des Zugangsweges (enteral über Sonden, Gastrostomien oder Jejunostomien und parenteral über i.v.-Kathetersysteme),
- den Applikationsmodus (in der Regel kontinuierliche Infusion über 8–24 h) und
- die Nährstoffe (hoch- und niedermolekulare Formuladiäten, Infusionslösungen).

Eine künstliche Ernährung kann ernährungsmedizinisch (z.B. zur Verbesserung des Ernährungszustands bzw. zum Erhalt der Homöostase), aber auch ernährungstherapeutisch (z.B. bei akutem Schub einer chronisch-entzündlichen Darmerkrankung) wirken. Die künstliche Ernährung wird bei zahlreichen chronischen Erkrankungen, welche mit einem erhöhten Risiko für eine Fehlernährung einhergehen, durchgeführt. Sie kann präventiv zur Verhütung einer Malnutrition oder bei bereits manifesten Ernährungsdefiziten zu deren Behandlung und Kompensation wirksam sein.

Die Indikation für eine künstliche Ernährung muß frühzeitig gestellt werden. Eine künstliche Ernährung beeinflusst den Ernährungszustand. Sie kann im Einzelfall auch therapeutisch wirksam sein. Es ist aber eher unwahrscheinlich, daß eine künstliche Ernährung in der Praxis auch den Krankheitsverlauf (z.B. die Wundheilung, postoperative Komplikationen), die Dauer des Krankenhausaufenthalts und das Überleben der Patienten beeinflussen kann.

Bei Schwerkranken kann die Ernährung (i.e. „nutritional support“) eine Schadensbegrenzung oder den Erhalt des Ernährungszustands bewirken. Eine anabole Stoffwechsellage und eine Verbesserung der Körperzellmasse wird nur durch Heilung der Grunderkrankung oder aber durch die zusätzliche Gabe von pharmakologisch, d.h. anabol-wirksamen Faktoren (z.B. Wachstumsfaktoren, Wachstumshormon; i.e. „metabolic support“) erreicht. Eine künstliche Ernährung vermindert in einigen kontrollierten Untersuchungen die Anzahl von Komplikationen (z.B. bei onkologischen Patienten während einer Chemotherapie) und verbessert wahrscheinlich die Lebensqualität der Patienten. Der Wert einer künstlichen Ernährung steigt mit deren Dauer und konsequenten (d.h. z.B. vollständigen) Anwendung.

Eine Indikation für eine künstliche Ernährung ergibt sich immer dann, wenn ein Patient nicht essen kann, darf oder will.

### Gezielte Indikationen für die künstliche Ernährung sind:

- Erhalt der Stoffwechselhomöostase,
- Prävention der Malnutrition,
- Behandlung der manifesten Malnutrition.

Die Entscheidung für oder gegen eine künstliche Ernährung muß immer auch die Prognose des Patienten und seine persönliche Situation berücksichtigen (Ist die Grunderkrankung behandelbar? Welchen Wunsch haben der Patient und seine Angehörigen? Ist ein Gewinn an Lebensqualität zu erwarten?). Bei Malnutrition muß die künstliche Ernährung bis zu einer Kompensation über eine längere Zeitdauer durchgeführt werden. Im klinischen Alltag werden 40–50% der Patienten nur über 7 Tage künstlich ernährt. Der ernährungsmedizinische Wert einer kurzfristigen künstlichen Ernährung ist heute unsicher. Der Wert einer künstlichen Ernährung steigt mit deren Dauer.

Eine künstliche Ernährung wird vorzugsweise enteral durchgeführt.

### Spezielle Indikationen für eine parenterale Ernährung ergeben sich, wenn

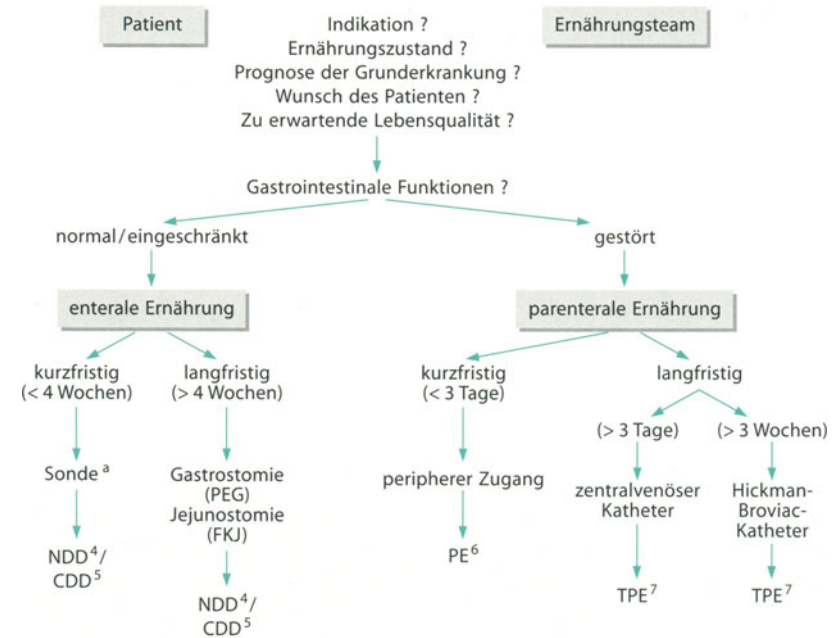
- eine enterale Ernährung das Krankheitsbild verschlechtert (z. B. bei akuter Pankreatitis),
- eine absolute Kontraindikation gegen eine enterale Ernährung besteht (z. B. bei Ileus, diffuser Peritonitis, schwersten und intractablen Diarrhoen, schweren Stoffwechsellageleistungen),
- eine enterale Ernährung nicht möglich ist (z. B. wegen unstillbaren Erbrechens im Rahmen einer Chemotherapie, bei hochsitzenden intestinalen Fisteln, initial bei der Behandlung eines Kurzdarmsyndroms),
- eine enterale Ernährung den Nährstoffbedarf nicht ausreichend decken kann (z. B. bei einem Kurzdarmsyndrom oder hypermetaboler Stoffwechsellage wie bei ausgedehnten Verbrennungen),
- eine parenterale Ernährung möglicherweise auch therapeutisch wirksam ist (z. B. initial in der Behandlung eines schweren Schubs einer chronisch-entzündlichen Darmerkrankung) und wenn
- eine exakte Dosierung der Substratzufuhr notwendig ist (z. B. im Rahmen der Behandlung von akuten Stoffwechsellageleistungen wie beim Leberkoma. *Cave:* Stoffwechsellageleistungen sind wegen der gestörten Verwertung von Nährstoffen in der Regel Kontraindikationen für eine vollständige parenterale Ernährung).

Aus ernährungsmedizinischer Sicht können 9 von 10 internistischen, onkologischen, pädiatrischen, neurologischen oder kieferchirurgischen Patienten enteral ernährt werden. In der Praxis wird aber in der Mehrzahl der Fälle parenteral ernährt. Bei der Entscheidung zwischen einer enteralen oder einer parenteralen Ernährung sind neben den klinischen Aspekten die Ernährungsphysiologie, die Verträglichkeit, mögliche Komplikationen und auch die Kosten der jeweiligen Ernährungsform zu berücksichtigen.

Die enterale Ernährung ist die physiologischere Form der künstlichen Ernährung. Nach oraler Aufnahme werden etwa 50% der Glukose von der Leber aufgenommen und die anderen 50% extrahepatisch verstoffwechselt. Der Anteil des hepatischen Aminosäurestoffwechsels ist etwas niedriger. Enteral zugeführte Fette werden als LCT-Fette zum großen Teil im Fettgewebe gespeichert und als MCT-Fette überwiegend in der Leber verstoffwechselt. Bei parenteraler Zufuhr werden etwa 80% der Glukose im Muskel, also extrahepatisch metabolisiert. Gleichzeitig übersteigt der Anteil des hepatischen Aminosäurestoffwechsels 50% und kann bis zu 75% des Gesamtkörperaminosäurestoffwechsels betragen. Parenteral zugeführte Fette werden auch bei hohen Zufuhrdaten zu 70% im Fettgewebe gespeichert. Daraus ergibt sich, daß der Substratstoffwechsel bei parenteraler Ernährung deutlich von der Physiologie abweichen kann. Die parenterale Ernährung stellt schon aus diesem Grunde eine Sonderform der Ernährung dar. Sie ist aus ernährungsphysiologischer Sicht unphysiologisch und bedarf deshalb einer engen und kritischen Indikationsstellung.

Im Vergleich zu einer parenteralen Ernährung wird eine enterale Ernährung besser toleriert. Vorteil der enteralen Ernährung ist der Erhalt der gastrointestinalen Barriere, d. h. der strukturellen und funktionellen Integrität des Dünndarms. Die Komplikationen einer künstlichen Ernährung sind bei enteraler Gabe seltener und weniger schwerwiegend. Der mögliche Schaden für den Patienten ist somit geringer. Die Durchführung einer enteralen Ernährung ist im Vergleich zur parenteralen Ernährung einfach. Enterale Nährlösungen sind vollständig bilanzierte Diäten, denen im Normalfall lediglich Wasser zur Deckung des Flüssigkeitsbedarfs hinzugefügt werden muß. Die Steuerung der Kalorien- und Eiweißzufuhr ist für den einzelnen Patienten einfach zu berechnen. Die Relation der Makronährstoffe und auch die Zufuhr an Mikronährstoffen ist durch die Komposition der Formuladiät fest vorgegeben. Eine parenterale Ernäh-





**Abb. 5.18.** Entscheidungsalgorithmus bei künstlicher Ernährung  
PEG perkutan-endoskopische Gastrostomie  
FKJ Feinnadelkatheterjejunostomie  
NDD nährstoffdefinierte Diät  
CDD chemisch-definierte Diät  
PE periphervenöse Ernährung  
TPE total parenterale Ernährung

a Sonde: nasoduodenale oder nasojejunale Sonde

nung muß demgegenüber aus zahlreichen Einzelbausteinen (Glukose-, Fett-, Aminosäurelösungen, Elektrolyt-, Vitamin- und Spurenelementzusätze sowie „freie“ Flüssigkeit) zusammengesetzt werden. Dieses bedeutet wesentlich mehr Aufwand. Andererseits können einzelne Nährstoffe gezielt gegeben und exakt dosiert werden. Die Einzelbausteine der parenteralen Ernährung müssen dann unter sterilen Kautelen zu einer Mischlösung, d.h. einem neuen Arzneimittel zusammengesetzt werden. Diese Bedingung gilt auch bereits für den Zusatz einer Elektrolytlösung (z.B. 7,45% Kaliumchlorid, 1 ml=1 mMol Kalium) zu einer Glukoselösung. Alternative zu diesem aufwendigen Vorgehen ist die Verwendung von kommerziell hergestellten Infusionsmischlösung. Diese sind aber in bezug auf die Nährstoffzusammensetzung inkomplett und erlauben keine individuelle Behandlung.

Die Sondenzugänge sind bei der enteralen Ernährung einfach zu legen, zu versorgen und evtl. auszutauschen. Auch bei längerer Liegezeit ergeben sich meist keine Probleme. Demgegenüber sind zentralvenöse Gefäßzugänge mittel- und langfristig auch bei guter Pflege problematisch und stellen ein hohes Infektionsrisiko für den Betroffenen dar. Die Alternative ist die Implantation von Verweilkathetersystemen.

Die parenterale Ernährung ist wesentlich aufwendiger als die enterale. Die Kosten enteraler Nährlösungen betragen im Vergleich zu den für

eine vollständige parenterale Ernährung notwendige Infusionslösungen und Zusätzen zwischen 5% bei Verwendung hochmolekularer Standard- (nährstoffdefinierter) Diäten und 20% bei Verwendung spezieller Nährstoff-definierter Diäten (z.B. zur Immunonutrition) oder bei Gabe von niedermolekularen chemisch-definierten Diäten.

Abbildung 5.18 zeigt einen Algorithmus für die Entscheidungsfindung bei künstlicher Ernährung. Die speziellen Probleme der einzelnen Formen einer künstlichen Ernährung werden im folgenden abgehandelt.

## 5.6.1 Enterale Ernährung

Die moderne Form einer enteralen Ernährung geht zurück auf *Max Einhorn*, der 1910 die Anwendung einer nasoduodenalen Ernährungssonde beschrieb. In den letzten 15 Jahren ist es zu einer beeindruckenden Verbesserung der enteralen Ernährungstechniken und auch unseres Wissens um den Stellenwert der enteralen Ernährung im Gesamtkonzept der Behandlung Schwerkranker gekommen.

### 5.6.1.1 Indikation und Konzept

Die Indikationen für eine enterale Ernährung entsprechen denen für eine künstliche Ernährung. Besteht eine Indikation für eine künstliche Ernäh-

nung, muß, sofern keine Einschränkungen oder Kontraindikationen bestehen, in jedem Fall enteral ernährt werden.

#### Kontraindikationen für eine enterale Ernährung sind:

- akutes Abdomen,
- schwere Stoffwechsellentgleisungen (wie die diabetische Ketoazidose),
- Hämodynamische Instabilität,
- unstillbares Erbrechen (z.B. im Rahmen einer Chemotherapie),
- nicht kompensierbare Malassimilation oder
- Stenosen bzw. hochsitzende Fisteln.

Eine enterale Ernährung wird entsprechend dem Energiebedarf unter Berücksichtigung möglicher individueller oder klinischer Einschränkungen oder Bedürfnisse berechnet. Der Energiebedarf Erwachsener wird üblicherweise nach den Formeln von *Harris* und *Benedict* berechnet (s. Kap. 3.5.1). Bei Kindern und Jugendlichen sind die Formeln nach *Schofield* zu verwenden (s. 3.5.1). Bei Säuglingen und Kleinkindern unter 10 kgKG wird der Ruheenergieumsatz entsprechend  $[\text{Körpergewicht (kg)} \cdot 0,611] \cdot [\text{Größe (cm)} \cdot 0,951 \cdot 1,99]$  berechnet. Eine Erweiterung um Aktivitätsfaktoren ist individuell durchzuführen.

#### 5.6.1.2 Nährlösungen, Formuladiäten

In der enteralen Ernährung Erwachsener werden verschiedene Formuladiäten verwendet. Man unterscheidet zwischen

- nährstoffdefinierten Diäten,
- modifiziert nährstoffdefinierten Diäten,
- chemisch-definierten Diäten und
- modifiziert chemisch-definierten Diäten.

Diese Formuladiäten sind diätetische Lebensmittel. Ihre Nährstoffzusammensetzung bzw. die täglich zugeführten Mindest- und Höchstmengen werden in § 14b sowie Anlage 6 und 7 der DiätVO geregelt (s. Tabelle 5.81). Diese Richtwerte sind entsprechend den Empfehlungen zur Nährstoffzufuhr der DGE formuliert. Sie berücksichtigen nicht den möglicherweise bei kranken Menschen veränderten Nährstoffbedarf. Die Grüne Liste (1995) führt eine Vielzahl von Diäten auf. Die Formuladiäten dienen als Trink- oder Sondennahrung der abschließlichen Ernährung.

#### Formuladiäten sind wie folgt charakterisiert:

##### Nährstoffdefinierte Diät (NDD)

- Enthält komplexe Nährstoffe (Kohlenhydrate, Fett, Eiweiß) wie herkömmliche Nahrung,
- erfordert deshalb volle gastrointestinale Funktion,
- deckt den Bedarf an Vitaminen, Mineralstoffen und Spurenelementen bei einer Menge von ca. 1,8–2,0 l,
- die Kaloriendichte beträgt in der Regel 1 kcal/ml.
- Sondenkost (SK) ist die geschmacksneutrale Variante einer NDD, die Osmolarität ist meist niedrig.

##### Modifizierte NDD

Modifikationen können sein:

- Energiereich; Kaloriendichte ca. 1,5 kcal/ml,
- ballaststoffreich,
- für Malabsorption: Austausch von LCT (langkettige Fettsäuren) gegen MCT (mittelkettige Fettsäuren),
- für Diabetiker; ballaststoffreich und Zuckeraustauschstoffe,
- bei Ateminsuffizienz: Veränderung der Nährstoffrelationen (Fettanteil erhöht, Kohlenhydratanteil gesenkt),
- für Kinder: Veränderung der Kaloriendichte (gesenkt) und der Wassermenge (erhöht).

##### Chemisch-definierte Diät (CDD)

- Auch Oligopeptiddiät (ältere Bezeichnung: Elementardiät, Astronautenkost genannt,
- enthält niedermolekulare Substrate,
- geeignet für Maldigestion und Malabsorption,
- zur oralen Aufnahme meist nicht geeignet, da geschmacklich nicht akzeptabel,
- hoher Kohlenhydratanteil und daher hohe Osmolarität,
- Sondenzufuhr in jedem Falle empfohlen.

##### Modifiziert CDD

- Bei Niereninsuffizienz: verminderte Kaliumzufuhr.

Nährstoffdefinierte Diäten (s. Tabelle 5.82, S. 368) sind hochmolekulare Nährlösungen, welche komplexe Nährstoffe enthalten. Die Kaloriendichte beträgt in der Regel 1 kcal/ml. Der tägliche Energiebedarf wird entsprechend im Normalfall bei einer Zufuhrmenge zwischen 1500 und 2500 ml/Tag gedeckt. Diese Standarddiäten enthalten natürliche Fette und intakte Proteine (z.B. Milch- oder Sojaweiß). Sie sind gluten-, fruktose-, cholesterin- sowie nahezu allergen- und laktosefrei. Nährstoff-

**Tabelle 5.81.** Mindest- und Höchstmengen von Nährstoffen in balanzierten Diäten gemäß der Diätverordnung (DiätVO). Im Vergleich sind die Nährstoffempfehlungen der DGE sowie die toxischen Bereiche (nach Garrow 1993, Hathcock 1993, Ellenbogen 1993) angegeben

	DGE	§ 14b DiätVO Anlage 6		Toxischer Bereich
		Mindestmenge pro Tag	Höchstmenge pro Tag	
Vitamin A (mg RE)	0,8–1,0 mg	0,6 mg	1,8 mg	2–15 mg
Vitamin B <sub>1</sub>	1,1–1,6 mg	0,8 mg	2,4 mg	> 400 mg
Vitamin B <sub>2</sub>	1,5–1,8 mg	1,0 mg	3,0 mg	
Niacin	15–20 mg	10 mg	30 mg	500–900 mg
Pantothensäure	(6 mg) <sup>a</sup>	6 mg	18 mg	> 10000 mg
Vitamin B <sub>6</sub>	1,6–2,1 mg	1,0 mg	3,0 mg	50–500 mg
Vitamin B <sub>12</sub>	3,0 µg	3 µg	9 µg	200–1000 µg
Folsäure	150–300 µg	100 µg	400 µg	5000–20000 µg
Biotin	(30–100 µg) <sup>a</sup>	75 µg	225 µg	> 10000 µg
Vitamin C	75 mg	40 mg	120 mg	1000–6000 mg
Vitamin D <sub>3</sub>	5 µg	2,5 µg	15 µg	50–1250 µg
Vitamin E (Toc Äq.)	12 mg	6 mg	24 mg	>700 mg
Vitamin K <sub>3</sub>	65–80 µg	30 µg	120 µg	
Eisen	10–15 mg	8 mg	24 mg	27 mg
Kalzium	800–1200 mg	600 mg	1000 mg	> 2500 mg
Phosphor	1200–1500 mg	300 mg	1200 mg	> 4000 mg
Kalium	2000 mg	1500 mg	6000 mg	
Magnesium	300–400 mg	180 mg	540 mg	> 3000–5000 mg
Kupfer	(1,5–3,0 mg) <sup>a</sup>	1,0 mg	5,0 mg	10–30 mg
Mangan	(2,0–5,0 mg) <sup>a</sup>	2,0 mg	6,0 mg	10 mg
Zink	12–15 mg	5 mg	25 mg	20 mg
Jod	180–200 µg	150 µg	300 µg	> 1000 µg
Molybdän	(75–250 µg) <sup>a</sup>	60 µg	500 µg	10000 µg
Fluorid	1,5–4,0 mg	1,0 mg	4,0 mg	10 mg
Selen	(20–100 µg) <sup>a</sup>			800 µg

<sup>a</sup> Schätzwerte

definierte Diäten sind vollständig balanzierte Diäten und entsprechen in ihrer Makro- und Mikronährstoffzusammensetzung den Nährstoffempfehlungen der DGE für gesunde Menschen. In der angegebenen Zufuhrmenge ist also wahrscheinlich auch der Bedarf an Mikronährstoffen gedeckt.

Nährstoffdefinierte Diäten enthalten im Hinblick auf die bei Benutzung filiformer Sonden notwendigen und guten Fließeigenschaften. Sie sind ballaststofffrei und sowohl für die Sondenernährung als auch als Trinknahrung (z.B. als Supplement zur normalen Ernährung) geeignet. Als Sondenkost sind sie geschmacksneutral. Als Trinknahrung werden viele verschiedene Geschmacksrichtungen (z.B. Kakao, Kaffee, Nuß, Schokolade, Vanille, Himbeer, Pfirsich, Banane, Multifrukt, Gemüse, Tomate) angeboten, so daß die individuellen Wün-

sche der Patienten weitgehend berücksichtigt werden können. Die verschiedenen nährstoffdefinierten Diäten haben z.T. eine deutlich unterschiedliche Osmolarität (von 240–440 mosmol/kg H<sub>2</sub>O), was beim Kostaufbau oder bei Patienten mit Diarrhoeen zu berücksichtigen ist.

Modifizierte nährstoffdefinierte Diäten (s. Tabelle 5.83, S. 369) entsprechen in ihrer grundlegenden Konzeption und Zusammensetzung den nährstoffdefinierten Diäten. Mögliche Modifikationen betreffen die Nährstoffdichte (als energiereiche Varianten mit 1,5 kcal/ml), den Austausch von LCT gegen MCT-Fette (z.B. bei Malassimilation), Ballaststoffe (in der Regel 10 g/1000 kcal als Faserstoffe oder Pektine), keine leicht aufschließbaren Kohlenhydrate, einen Anteil an Zuckeraustauschstoffen und einen hohen Ballaststoffanteil (für Diabetiker),

**Tabelle 5.82.** Auswahl nährstoffdefinierter Diäten für Kinder und Erwachsene (angenommener Tagesbedarf von 2000 kcal Nährstoffrelation in Energieprozent in Klammern). Stand: Grüne Liste 1995

Produkt	kcal/ml	kcal/gN	ml	Kohlenhydrate g	Fett <sup>a</sup> g	Eiweiß g	Wasser (ml)	Osmolarität mosmol
<i>Für Erwachsene</i>								
Nutrodrip® Standard	1	167	2000	271 (52%)	78 (33%) 26% MCT- Fette	75 (15%)	1664	245–291
Salvimulsin®	1	167	2000	275 (55%)	67 (30%)	75 (15%)	1660	190–380
Biosorb®	1	159	2000	246 (48%)	78 (36%)	80 (16%)	1680	250
Fresubin® flüssig	1	164	2000	276 (55%)	68 (30%)	76 (15%)	1680	300–350
Enrich® Abbott	1,04	166	2080	279 (55%)	70 (31%)	75 (14%)	1640	352
Nutricomp F®	1,25	145	1600	298 (59%)	53 (23%) 15% MCT	86 (18%)	1272	320–400
<i>Für Kinder</i>								
Bioni®	0,75	275	2667	275 (55%)	75 (36%)	45 (9%)	2403	230
Nutrodrip junior®	1,22	282	1639	279 (56%)	73 (35%)	44 (9%)	1296	222–294
Frebini®	1,0	250	2000	270 (54%)	80 (36%)	50 (10%)	1680	?

<sup>a</sup> Anteil an essentiellen Fettsäuren zwischen 20 und 80%.

ein Supplement mit verzweigtkettigen Aminosäuren (mögliche Indikation: kachektische oder anorektische Patienten mit einer Leberzirrhose und Zeichen der hepatischen Enzephalopathie), einen hohen Anteil von  $\omega_3$ -Fettsäuren, Arginin und Nucleotiden und z. T. Glutamin (z. B. zur Immunonutrition im postoperativen Stress oder bei Patienten mit einer HIV-Infektion; z. B. Impact®, Supportan®, Rekonvan®) und Veränderungen der Nährstoffrelation untereinander (fettreiche und kohlenhydratarme Formuladiäten mit einem Fettanteil von etwa 50%, welche bei Ateminsuffizienz, bei chronisch-obstruktiven Lungenerkrankungen mit einer hohen CO<sub>2</sub>-Produktion oder während der Entwöhnungsphase vom Beatmungsgerät nach Langzeitbeatmung und auch bei Tumorkachexie zur schnelleren Gewichtszunahme sinnvoll eingesetzt werden können; z. B. Pulmocare®, Supportan®). Ein Teil dieser Diäten ist auch als Trinknahrung (z. B. als Supplement zur normalen Ernährung) geeignet. Die praktische Erfahrung zeigt jedoch, daß im Drittel nur etwa 400 ml eines Supplements pro Tag verzehrt werden. Im Verlauf der supplementierten Er-

nährung ist eine abnehmende Akzeptanz auf Seiten der Patienten häufig.

Chemisch-definierte Diäten (s. Tabelle 5.84, S. 370) sind niedermolekular und enthalten Oligo- und Disaccharide, teilhydrolysierte Proteine und Oligopeptide sowie pflanzliche Öle, welche essentielle Fettsäuren enthalten. Sie sind in ihrer Nährstoffrelation kohlenhydratreich und fettarm. Entsprechend haben chemisch-definierte Diäten eine hohe Osmolarität. Sie enthalten keine Ballaststoffe, sind laktose- und glutenfrei sowie naturgemäß allergenarm. Chemisch-definierte Diäten sind bei Verdauungsstörungen (Maldigestion, Malabsorption) und möglicherweise zur initialen Behandlung von Patienten mit chronisch-entzündlichen Darm-erkrankungen geeignet. Auf Grund ihres schlechten Geschmacks müssen sie in jedem Fall über eine Sonde gegeben werden. Zur Vermeidung von Nebenwirkungen (Magenretention, Durchfälle) muß diese Kostform über eine transpylorisch liegende Sonde in das Duodenum (bzw. Jejunum) kontinuierlich mit einer Pumpe und niedriger Infusionsrate infundiert werden.

**Tabelle 5.83.** Auswahl modifiziert nährstoffdefinierter Diäten für Erwachsene (angenommener Tagesbedarf von 2000 kcal, Nährstoffrelation in Energieprozent in Klammern). *eF* essentielle Fettsäuren; *ω<sub>3</sub>ZT* omega-3-Fettsäuren; *MCT* mittelkettige Fettsäuren; *BCAA* verzweigtkettige Aminosäuren; *Arg* Arginin; *RNS* Ribonukleinsäure. Die Variabilität der Angaben erklärt sich durch die Wahl unterschiedlicher Geschmacksrichtungen. (Stand: Grüne Liste 1995)

Produkt	kcal/ml	kcal/gN	ml	Kohlenhydrate g	Fett g	Eiweiß g	Wasser ml	Osmolarität mosmol/kg
<b>1. Energiereich</b>								
Nutrodrip Energie®	1,6	174	1250	159 (51%)	80 (35%) 39% eF 17% MCT	71 (14%)	938	300
Biosorb 1500®	1,5	184	1333	245 (48%)	75 (36%) 31% eF	78 (16%)	1040	340
<b>2. Hoher MCT-Anteil</b>								
Ensure plus®	1,5	152	1333	267 (53%)	67 (30%) 54% eF 50% MCT	83 (17%)	1024	547
Salvimulsin MCT®	1	132	2000	270 (54%)	60 (27%) 29% eF 50% MCT	95 (19%)	1680	262–375
Salvimulsin MCT 800®	1,6	132	1250	230 (46%)	78 (35%) 29% eF 50% MCT	99 (19%)	900	320–395
Biosorbin® MCT flüssig	1	125	2000	246 (50%)	66 (30%) 17% eF 76% MCT	100 (20%)	1700	230–370
Fresubin 750 MCT®	1,5	125	1333	227 (45%)	80 (35%) 25% eF 60% MCT	100 (20%)	1053	300
Osmolite Abbott®	1	148	2000	267 (53%)	70 (30%) 29% eF 50% MCT	84 (17%)	1696	280
<b>3. Diabetes</b>								
Fresubin Diabetes®	0,9	167	2220	266 78 Fruktose (53%) 33 g Ballaststoffe	71 (32%) 47% eF	75 (16%)	1864	320
Sonana Diabetes®	0,9	165	2220	266 31 Xylit (53%) 30 g Ballaststoffe	71 (32%) 59% eF	75 (15%)	1864	?
Salvimulsin Diabetes®	0,9	181	2220	260 55 Xylit (53%) 30 g Ballaststoffe	83 (34%) 57% eF	72 (13%)	1820	315

Tabelle 5.83 (Fortsetzung)

Produkt	kcal/ml	kcal/gN	ml	Kohlenhydrate g	Fett g	Eiweiß g	Wasser ml	Osmolarität mosmol/kg
Nutrodrip Diabetes®	0,9	169	2170	27 69 Fruktose (54%) 33 g Ballast- stoffe/Pektine	69 (31%) 50% eF 28% MCT	74 (15%)	1848	341
<b>4. „Leber-adaptiert“</b> Nutricomp hepa®	1,3	203	1500	233 (48%)	87 (40%) 29% eF 50% MCT	81 27 BCAA (12%)	1275	380
Fresubin hepa®	1,3	203	1500	269 (55%) 15 g Ballaststoffe	74 (33%) 40% eF 35% MCT	60 29 BCAA (12%)	1260	400
<b>5. Hoher Fettanteil</b> Pulmocare Abbott®	1,5	149	1333	141 (28%)	123 (55%) 55% eF	83 (17%)	1053	413
Sonana Pulmo MCT®	1,5	151	1333	149 15 Fruktose (28%)	123 (55%) 30% eF 50% MCT	75 (17%)	1129	?
Modulen Liquid®	1,6	148	1245	129 (26%)	126 (57%) 23% eF 49 MCT	85 (172%)	872	290
<b>6. Reich an essentiellen Fettsäuren (Immunonutrition)</b> Nutricomp Intensiv®	1,2	125	1665	200 (40%)	882 (40%) 47% eF	100 (20%)	1307	250–290
Impact®	1	112	2000	268 (53%)	56 (25%) 20% eF 12% $\omega_3$ FS <sup>3</sup> 22% MCT	112 125 Arg 12.4 RNS (22%)	1700	296
Supportan®	1,3	113	1540	160 (32%) 20 Ballaststoffe	111 (50%) 42% eF 4% $\omega_3$ FS 32% MCT	89 (18%)	1232	390

Modifiziert chemisch-definierte Diäten entsprechen in ihrer Zusammensetzung den chemisch-definierten Diäten. Veränderungen können ein MCT-Anteil oder ein niedriger Kaliumgehalt sein, welcher bei der künstlichen Ernährung von Patienten mit einer Niereninsuffizienz sinnvoll ist (s. Tabelle 5.85, S. 372).

Die für Erwachsene konzipierten Formuladiäten genügen in ihrer Zusammensetzung naturgemäß nicht dem Bedarf von Säuglingen und Kleinkindern. Bei Säuglingen werden die üblichen Säuglingsformelnahrungen auch zur künstlichen Ernährung verwendet. Daneben gibt es Nährlösungen auf Sojamilchbasis (z. B. Humana SL®), Hydrolysatnahrung (z. B. Pregestimil®) und freie Amino-

**Tabelle 5.84.** Auswahl chemisch-definierter (=CDD) sowie modifiziert chemisch-definierter Diäten (=Modif. CDD angenommener Tagesbedarf von 2000 kcal). *eF* essentielle Fettsäuren; *MCT* mittelkettige Fettsäuren. In Klammern Angaben in Energieprozent. (Stand: Grüne Liste 1995)

Produkt	kcal/ml	kcal/gN	ml	Kohlenhydrate g	Fett g	Eiweiß g	Wasser ml	Osmolarität mosmol/kg
<b>1. CDD</b>								
Salvipectid® Liquid MCT	1	184	2000	270 (54%)	60 (27%) 27% eF 50% MCT	95 (19%)	1600	240–371
Peptisorb® flüssig	1	167	2000	375 (75%)	22 (10%) 32% eF 50% MCT	75 (15%)	1740	340
Nutricomp Peptid F®	1	139	2000	336 (67%)	34 (15%) 29% eF 53% MCT	90 (18%)	1680	400
Survimed OPD®	1	139	2000	300 (60%)	52 (22%) 26% eF 58% MCT	90 (18%)	1680	400
<b>2. Modif. CDD</b>								
Survimed renal®	1,3	399	1200	432 (86%)	24 (11%) 52% eF	33 (7%)	n. Bilanz	450

säuren enthaltende Elementardiäten (z.B. Nutri Junior®). Hochmolekulare nährstoffdefinierte Diäten für Kinder sind auf Milcheiweißbasis hergestellt und berücksichtigen den spezifischen Nährstoff- und Flüssigkeitsbedarf dieser Altersgruppe. Diese Diäten haben im Vergleich zu den für Erwachsene geeigneten nährstoffdefinierten Diäten einen höheren Wasser- und einen niedrigeren Eiweißgehalt. Entscheidungshilfe bei der Auswahl der jeweiligen Formuladiät ist die Verdauungsfunktion. Liegt diese zwischen 50 und 100%, so ist eine nährstoffdefinierte Diät angezeigt. Bei einer weiteren Einschränkung empfehlen sich modifiziert nährstoffdefinierte Diäten oder chemisch-definierte Diäten. Formuladiäten können im Rahmen einer vollständigen enteralen Ernährung oder als Supplement gegeben werden.

Bei allen Sondenkostformen ist der Wasser- und Elektrolytgehalt zu berücksichtigen (s. Tab. 5.82; 5.83; 5.84; 5.87). In der Regel entspricht der Wassergehalt 70–85% der Sondenkostmenge. Er ist bei hochkalorischen Kostformen niedriger. Flüssigkeits- und Nährstoffbedarf müssen für jeden Patienten individuell berechnet werden und können bei Sondenernährung nicht übereinstimmen. Ein

Beispiel: Bei einem 70 kg schweren Patienten beträgt der Energiebedarf 2100 kcal/Tag. Der Nährstoffbedarf wird durch 2100 ml einer nährstoffdefinierten Diät gedeckt. Dieses bedeutet gleichzeitig eine Flüssigkeitszufuhr von 1680 ml/Tag. Bei einem rechnerischen Flüssigkeitsbedarf von 2450 ml/Tag sind entsprechend zusätzlich 770 ml Flüssigkeit miteinzuberechnen. Zum adaptierten Kostaufbau einer enteralen Ernährung, s. Tabelle 5.86, S. 373. Bei faserreichen Diäten muß mehr Flüssigkeit zugeführt werden. Der Flüssigkeitsbedarf eines normalgewichtigen Erwachsenen schwankt zwischen 2,5 und 4,0 l/Tag. Die Flüssigkeitsbilanz des enteral ernährten Patienten muß deshalb regelmäßig kontrolliert werden. Selbst zubereitete Sondenkosten sind heute obsolet. In einer den Nährstoffempfehlungen entsprechenden Zusammensetzung erfüllen sie nicht die für filiformen Sonden erforderlichen Fließeigenschaften.

### 5.6.1.3 Techniken

#### • Zugangswege, Sonden

In der Regel wird eine enterale Ernährung über Sonden durchgeführt. Diese werden durch die Na-

**Tabelle 5.85.** Nährstoffzusammensetzung balanzierter Diäten bei Niereninsuffizienz. *SFA* gesättigte Fettsäuren; *MUFA* einfach ungesättigte Fettsäuren; *PUFA* mehrfach ungesättigte Fettsäuren. (Stand: Grüne Liste 1995) (DiätVO = Diätverordnung)

	Errechnet für 10 g Eiweiß					DGE Empfehlun- gen pro Tag	
	§ 14 b DiätVO Anlage 6		Survimed renal®	Salvipeptid nephro®	Sonana Renamil®		
	Minimal pro Tag	Maximal pro Tag	Ergänzend u. ausschließlich	Ergänzend u. ausschließlich 2 Beispiele <sup>a</sup>	ergänzen- de Ernährung		
Produktmenge (g) <sup>b</sup>			160	110	210	220	
Energie (kcal)			660	500	957	1030	
Kohlenhydrate (g)			138 (85%)	88 (75%)	175	154 (60%)	55–60%
Fett (g)			8 (10%)	12 (20%)	24	42 (36%)	30%
Eiweiß (g)			10 (5%)	10 (5%)		10 (4%)	10–15%
kcal/g Eiweiß			66	50	95	103	
SFA (g)						19,36	
MUFA (g)						15,18	
PUFA (g)			4	3,7	7,4	6,6	
Vitamin B <sub>1</sub> (mg)	0,8	2,4	0,7	0,25	0,50	0,70	1,1–1,6
Vitamin B <sub>2</sub> (mg)	1,0	3,0	0,8	0,30	0,60	1	1,5–1,8
Vitamin B <sub>6</sub> (mg)	1,0	3,0	0,8	0,50	1	1	1,6–2,1
Vitamin B <sub>12</sub> (mg)	3,0	9,0	2,08	0,84	1,68	3,08	3
Biotin (µg)	75	225	80	25	50	85,8	30–100
Vitamin C (mg)	40	120	32	20	40	39,6	75
Panthothensäure (mg)	6	18	4,64	1,5	3	4,62	6
Nikotinsäure (mg)			6,56	3,34	6,68	9,9	
Folsäure (µg)	100	400	140,8	66,65	133,3	110	150–300
Vitamin A (mg)	0,6	1,8	0,17				0,8–1,0
Vitamin D (µg)	2,5	15		0,63	1,25		5
Vitamin E (mg)	6	24	10,08	1,5	3		12
Vitamin K (µg)	30	120	68,6	7,5	15		65–80
Natrium (mg)			174,3	41,5	41,5	211	
Kalium (mg)	1500	6000	156,6	14,6	14,6	66	2000
Magnesium (mg)	180	540	20,8	1,74	1,74	19,8	300–400
Kalzium (mg)	600	1000	200	19,15	19,15	1034	800–2000
Phosphor (mg)	300	1200	100,7	94,95	172,5	50,6	1200–1500
Zink (mg)	5	25	4,96	2,5	5	0,55	12–15
Kupfer (mg)	1,0	5,0	0,7	0,47	0,93	0,02	1,5–3,0
Jod (µg)	150	300	49,6	40	80	0,44	180–200
Chrom (µg)				8,34	16,67	2,64	
Fluor (mg)	1,0	4,0		0,4	0,8	0,13	1,5–4,0
Eisen (mg)	8	24	6,08	2,65	5,3		10–15
Mangan (mg)	2,0	6,0	1	0,5	1	0,002	
Molybdän (µg)	60	500		41,65	83,3	6,6	75–250

<sup>a</sup> Produkt besteht aus Eiweiß – und Energiekomponente (getrennt in 2 Beuteln). Linke Seite: 100 g Energiekomponente; rechte Seite: 200 g Energiekomponente.

<sup>b</sup> Standardmischung: 100 g Produkt und 400 ml Flüssigkeit.

se in den Magen oder den oberen Dünndarm (i.e. in das Duodenum oder Jejunum eingeführt und dann als nasogastrale, nasoduodenale oder nasoje-

junale Sonden bezeichnet. Die Ernährungssonden werden durch einen Führungsdraht etwas versteift und können so zielgerecht plaziert werden. Das



Tabelle 5.86. Kostaufbau bei enteraler Ernährung

<i>Ziel:</i>		
Kalorienbedarf	2000 kcal/Tag (=2000 ml Sondenkost)	
Flüssigkeitsbedarf	2400 ml/Tag (d.h. +800 ml H <sub>2</sub> O)	
<i>Aufbau:</i>		
Tag 1	500 ml Sondenkost + 2000 ml H <sub>2</sub> O	(150 ml/h über 16 h)
Tag 2	1000 ml Sondenkost + 1600 ml H <sub>2</sub> O	(175 ml/h über 16 h)
Tag 3	1500 ml Sondenkost + 1200 ml H <sub>2</sub> O	(175 ml/h über 16 h)
Tag 4	2000 ml Sondenkost + 800 ml H <sub>2</sub> O	(175 ml/h über 16 h)
Tag 5	Bei Wunsch schrittweise Verkürzung der Infusionsperiode, maximale Infusionsgeschwindigkeit 250 ml/h	

Einführen wird durch Anfeuchten der Sonde mit einem Gleitmittel sowie lokale Betäubung der Nasenschleimhaut mit Lidocain-Gel für den Patienten erleichtert. Die Sonde wird unter Schlucken vorgeschoben. Fehllagen der Sonde im Bronchialsystem sind selten und werden in der Regel schnell bemerkt. Allerdings ist der Hustenreflex bei alten Menschen gelegentlich schlecht ausgeprägt, so daß es hier zu unbemerkten Fehllagen und unliebsamen Überraschungen kommen kann. Ein Umschlagen der Sonde im Magen ist häufig.

Bei gastraler Sondenlage und mehreren frustrierten transpylorischen Platzierungsversuchen kann im Einzelfall auf eine spontane Platzierung gewartet werden. Der Patient wird dazu in rechter Seitenlage plziert und der Draht entfernt. Statt gewaltsamer Versuche empfiehlt es sich bei präpylorischer Lage, eine Spritze mit der Sonde zu kontaktieren und die Sonde vorsichtig zu drehen. Die transpylorische Passage und die Endlage der Sonde müssen radiologisch oder sonographisch kontrolliert durchgeführt und dann dokumentiert werden. Eine auskultatorische Lokalisation der Sondenlage ist fahrlässig, da sie mögliche Fehllagen (z.B. umgeschlagene und mit der Spitze im Ösophagus liegende Sonden) nicht erkennen kann. Andere klinisch häufig praktizierte Lagekontrollen wie die Inspektion (Farbe) und die Bestimmung des pH im Aspirat haben keinen ausreichend prädiktiven Wert und können eine radiologische Lagekontrolle nicht ersetzen.

Ernährungs sonden können unter endoskopischer Sicht mit Hilfe eines Führungsdrahtes gezielt im oberen Dünndarm plziert werden. Eine endoskopische Platzierung ist z.B. bei Stenosen oder großen Hiatushernien sowie Divertikeln der Speiseröhre notwendig. Bei dieser Technik wird zunächst durch das Endoskop ein Führungsdraht vorgeschoben und unter endoskopischer Sicht plziert. Nach Entfernen des Endoskops erfolgt nach-

träglich die Umleitung des Führungsdrahtes oronasal mit Hilfe einer Faßzange sowie eines vorübergehend durch die Nase eingeführten Umleitungstubus. Über den Führungsdraht wird dann die Sonde eingeschoben. Die Ernährungs sonden sollten in der Regel in das obere Duodenum plziert werden. Bei gestörter Magenentleerung (z.B. bei Magenausgangsstenose, Gastroparese) und bei erhöhtem Aspirationsrisiko (z.B. bei Patienten mit neurologischen Schluckstörungen) ist eine postpylorische Sondenlage obligat. Allerdings sind auch bei duodenaler Lage ein duodenogastraler Reflux möglich und eine Aspirationsgefahr nicht vollständig auszuschließen. Bei längerer Sondenlage sind Dislokationen naturgemäß möglich. Bei duodenal plzierten Sonden bleiben letztendlich nur 5–15% der Sonden „in Position“.

Die Sonden werden mit einem hautfreundlichen Pflaster an der Nase fixiert. Rigidere Fixationstechniken können im Einzelfall bei nicht kooperativen Patienten notwendig werden. Sie haben sich aber in der Routine der Krankenversorgung nicht durchgesetzt und erscheinen mir ethisch zweifelhaft. Bei längerfristiger und auch bei heimenteraler Ernährung ist das Versenken des Sondenendes in die Nase mit Hilfe einer der Naseninnenwand individuell angepaßten Nasenolive möglich. Der Patient wird so im Alltag nicht als „Sondenträger“ erkannt.

Moderne Ernährungs sonden sind filiform (Charrieregröße [Ch] 7 oder 8, maximal 12 mit einem entsprechenden Außendurchmesser von 2,3–4 mm) und aus modernen Kunststoffen wie Polyurethan oder Silikonkautschuk gefertigt. Sie sind für eine längere Liegedauer geeignet. Demgegenüber sind großlumige PVC- oder auch Latexsonden (Ch 14–18) für die Ernährung obsolet. Sie mögen allenfalls vorübergehend (bis zu maximal 3 Tagen) als sog. Magenablaufsonden noch Verwendung finden. Im Gegensatz zu den schon nach kurzer Liegedauer rigid PVC-Sonden sind die Polyur-

ethan- und Silikonkautschuk-Sonden<sup>10</sup> weich und geschmeidig. Es besteht keine Gefahr von lokalen Druckulzera oder Komplikationen in Nase, Pharynx und Intestinaltrakt. Ob es bei Ösophagusvarizen oder bereits bestehenden Ulzera der Speiseröhre oder des Magens durch filiforme Ernährungs sonden zu Verletzungen kommen kann, ist durch keine Untersuchung belegt. Filiforme Ernährungs sonden sind als gastrale Sonden 75–120 cm und als duodenale Sonden 120–150 cm lang. Endoskopisch zu legende Sonden haben eine Länge von 250 cm. Die Aspiration von Magen- oder Darminhalt und die Applikation von Medikamenten sind über filiforme Sonden nicht möglich. Standardsonden haben 1 Lumen. Eine neue Spezialsonde ist dreilumig und erlaubt die enterale Ernährung (duodenal, jejunal), das Absaugen von gastralem Sekret und die gleichzeitige Belüftung des Magens (freka<sup>®</sup>-Trelumina). Die dreilumige Sonde wird idealerweise endoskopisch (Vorschub- oder Seldinger-Technik) plaziert. Die gastrale Sonde hat Ch 16, die Ernährungs sonde Ch 9.

Transnasal gelegte Sonden können wegen des Fremdkörpergefühls, der Entwicklung einer Refluxösophagitis, Druckulzera und einer möglichen Sinusitis nicht für eine längere enterale Ernährung verwendet werden. Bei längerfristiger enteraler Ernährung (>3–4 Wochen), neurogenen Schluckstörungen, inoperablen oder stenosierenden Tumoren des oberen Intestinaltrakts wird eine Enterostomie (Gastrostomie oder Jejunostomie) angelegt. Eine Ernährung über eine Gastrostomie wird vorzugsweise bei bewußtseinsklaren und kooperativen Patienten durchgeführt werden. Gastrostomien sind geeignet für Patienten mit Tumoren der Speiseröhre oder des Pharynx, bei neurologischen Erkrankungen (Schluckstörungen) sowie älteren und pflegebedürftigen Patienten, welche sich nicht bedarfsdeckend ernähren können. Diese direkten Zugänge zum Intestinaltrakt werden unter endoskopischer oder sonographischer Sicht (z. B. als perkutan-endoskopische Gastrostomie=PEG) oder aber im Rahmen einer abdominalen Operation chirurgisch angelegt (i.e. Feinnadelkatheterjejunostomie=FK oder FNK). Bei nicht kooperativen bzw. bewußtlosen Patienten ist eine intestinale Sondenlage zu fordern. Zu den verschiedenen Sondentechniken s. Abb. 5.19.

#### Absolute Kontraindikationen gegen eine Gastrostomie sind:

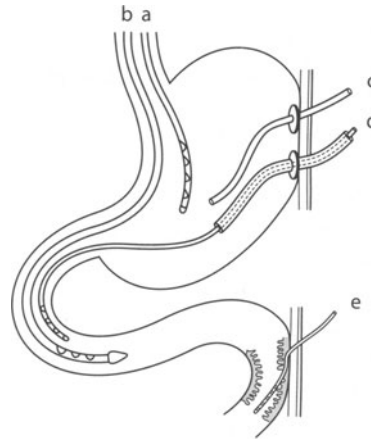
- Kontraindikationen gegen eine enterale Ernährung,
- Gerinnungsstörungen<sup>11</sup>,
- Peritonitis,
- Peritonealkarzinose,
- Aszites,
- kurzdauernde künstliche Ernährung,
- eine fehlende Darstellbarkeit des Magens oder einer oberen Dünndarmschlinge und
- im Einzelfall auch soziale und persönliche Gründe.

● **PEG.** Die Methode der Wahl ist heute die perkutan-endoskopische Gastrostomie (PEG). Nach 12stündiger Nahrungskarenz werden die Haut des Abdomens und des unteren Thorax großzügig und gründlich desinfiziert. Der Patient erhält zu seiner Beruhigung 3–5 mg Midazolam (z. B. Dormicum<sup>®</sup>) injiziert (*cave*: geringere Dosierung bei alten und auch bei kachektischen Patienten). Nach Vorführen des Endoskops in den Magen wird dieser durch Luftinsufflation gefüllt und die Lichtquelle des Endoskops von außen identifiziert. An der Stelle der größten Helligkeit wird dann die Haut nach Lokalanästhesie (10 ml Lidocain) inzidiert und darauf der Magen unter endoskopischer Sicht von außen punktiert. Über die Punktionskanüle wird bei der sog. Durchzugsmethode ein Faden oder ein flexibler Draht in den Magen geschoben, welcher durch eine über das Endoskop geschobene Faßzange ge-griffen und sodann mit dem Endoskop zurück- und aus dem Mund herausgeführt wird. An dem Ende des Fadens wird der Gastrostomiekatheter (Ch 9–15) fixiert. Dieser wird mit dem Faden durch die Speiseröhre, den Magen und den Punktionskanal gezogen und schließlich an der Bauchwand mit einer Halteplatte fixiert.

Die Katheterspitze kann bei langen Gastrostomiekathetern mit Hilfe eines Endoskops in dem Dünndarm plaziert werden. Sie wird dann als PEG bezeichnet. Bei axialen Hernien und auch Kardiainsuffizienz sind ein gastraler Reflux und auch eine Aspiration möglich. Bei einem entsprechenden endoskopischen Befund muß eine duodenale Sondenlage angestrebt werden. Diese schließt allerdings einen Reflux von Darminhalt nicht vollständig aus. Es gibt auch mehrlumige PEG-Katheter, welche eine Ernährung über einen duodenal/jejunal liegenden Katheter und eine gleichzeitige gastrale Entlastung über einen gastralen Katheter

<sup>10</sup> Silikonkatheter dürfen nicht mit Alkohol gespült werden.

<sup>11</sup> Prothombinzeit <50%, Thrombozytenzahl <50 000/µl.

**Transnasale Sonden:**

- a nasogastral
- b nasointestinal (transpylorisch)

**Transkutane Sonden:**

- c perkutane, endoskopisch unterstützte Gastrostomie (PEG)
- d PEG mit transpylorischer intestinaler Sonde
- e Feinnadelkatheterjejunostomie (FKJ)

Abb. 5.19. Sondentechniken

erlauben. Die Austrittsstelle des Katheters an der Bauchwand wird steril verbunden. Anschließend muß der Patient für 4–6 h überwacht werden (Herz-Kreislauffunktionen, abdomineller Befund). Er erhält prophylaktisch und für einen Tag ein Breitbandantibiotikum (z. B. 3mal 2 g Cefotaxim). Ein Kostaufbau kann nach 12 h begonnen werden. Komplikationen wie Infektionen, Verletzungen, Blutungen, Bauchschmerzen oder Dislokationen kommen bei sachgemäßer Durchführung sehr selten (<2%) vor. Auch Risikogruppen (wie z. B. immunsupprimierte HIV-Patienten) haben keine höhere Komplikationsrate. Erfahrungsgemäß verschließt die Fistel schnell.

- **PSG.** Eine perkutan-sonographische Gastrostomie (PSG) ist indiziert, wenn eine endoskopische Untersuchung nicht durchgeführt werden kann (z. B. bei fehlender Passage und vollständig stenosierenden Tumoren der Speiseröhre) oder darf (z. B. bei respiratorischer Insuffizienz). Bei dieser Technik wird eine „hohe“ Dünndarmschlinge sonographisch dargestellt und unter „Licht“ punktiert. Über die Punktionskanüle wird dann ein Draht eingeführt und anschließend der Katheter nach Geldingertechnik plaziert. Es werden spezielle Kathetersysteme verwendet. Bei einer Ernährung in das Jejunum ist das Risiko des Refluxes minimal.

- **FKJ.** Eine FKJ (oder FNK=Feinnadelkatheterjejunostomie) wird im Rahmen einer Laparatomie (z. B. zur frühzeitigen postoperativen Ernährung) oder laparoskopisch eingelegt. Der Katheterdurchmesser beträgt 4 mm. Der Katheter wird mit einer Naht am Jejunum in der Regel 15–30 cm distal des Treitz-Bandes bzw. distal einer chirurgischen Anastomose befestigt und findet zusätzlich durch einen etwa 10 cm langen Tunnel in der Darmwand

halt. Das Jejunum wird an der Austrittsstelle des Katheters an das parietale Bauchfell an der Bauchfellinnenseite angenäht. Eine Indikation zur FKJ besteht naturgemäß bei Patienten nach elektiven chirurgischen Eingriffen (z. B. nach großen Oberbaucheingriffen) und gleichzeitiger Indikation für eine künstliche Ernährung. Typische klinische Indikation sind z. B. Ösophagusresektionen, Gastrektomie oder Pankreatektomie. Die Katheterdislokation und eine Leckage sind die häufigsten der insgesamt aber sehr seltenen Komplikationen (<1% der Fälle). Da der FKJ-Katheter sehr filiform ist, muß er häufig und regelmäßig gespült werden.

Zur Pflege der Gastro- oder Jejunostomie müssen jeden 2. Tag der Verband gewechselt sowie der Katheter mehrmals täglich gespült werden. Im Vergleich zu den nasoenteralen Ernährungssonden sind eine Gastro- und auch eine Jejunostomie nicht nur kosmetisch vorteilhaft. Im Vergleich zu den nasogastralen oder nasoenteralen Sonden finden sich auch weniger Komplikationen. Beide Kathetersysteme können über lange Zeit für die künstliche Ernährung verwendet werden. Vor Anlage einer Gastrostomie bzw. Jejunostomie müssen die häuslichen und sozialen Verhältnisse des Patienten bekannt und seine weitere Versorgung gesichert sein. Die Kathetersysteme können wieder entfernt werden. Dieser Schritt sollte aber den „versorgenden“ Zentren vorbehalten bleiben. Die Betreuung der mit einer Gastrostomie bzw. einer Jejunostomie versorgten Patienten sollte sinnvollerweise durch den Arzt/die Klinik erfolgen, welche(r) das Kathetersystem angelegt hat. Die langfristigen Komplikationsraten von Gastrostomien/Jejunostomien sind bei sachgerechter Anwendung mit <1% sehr gering und auch bei immunsupprimierten Patienten nicht erhöht.

### ● Applikation der Sondenkost

Die Formuladiäten können kontinuierlich oder intermittierend über die Sonde verabreicht werden. Bei gastraler Sondenlage kann die Kost als Mahlzeitenportion (sog. Bolus) oder kontinuierlich über eine Pumpe gegeben werden. Bei Bolusgabe empfiehlt sich ein Bolus von 50–200 ml über 5–10 Minuten alle 1,5–3 Stunden. Bei duodenaler oder jejunaler Sondenlage ist eine kontinuierliche Infusion obligat. Chemisch-definierte Diäten müssen immer duodenal/jejunal mit einer Pumpe appliziert werden. Nebenwirkungen bei Bolusapplikation sind häufiges Völlegefühl, gastroösophagealer Reflux, Erbrechen, Aspiration, aber auch eine schnelle Magenentleerung mit den Symptomen eines „Dumpings“ und Diarrhoen. Obwohl die Bolusgabe physiologischer erscheint, wird in der Praxis bevorzugt mit niedrigeren Infusionsraten kontinuierlich ernährt. Dies wird mit der besseren Verträglichkeit und Toleranz erklärt. Auch finden sich bei Schwerkranken und unter Schwermedikation häufiger Magenentleerungsstörungen, während die intestinale Mobilität meist unbeeinflusst ist.

Bei kontinuierlicher Ernährung mit einer Pumpe ist der zu wählende Infusionszeitraum flexibel an die Gewohnheiten, Möglichkeiten und Toleranz des Patienten anzupassen. Bei einem hämenteral ernährten und berufstätigen Patienten mit einer Gastrostomie ist möglicherweise eine kontinuierliche Ernährung nachts über 8 h geeignet. Ein hospitalisierter Patient (z. B. mit einem floriden Morbus Crohn oder einer Strahlenenteritis) wird dagegen besser über einen längeren Zeitraum in niedrigerer Dosierung pro Zeiteinheit behandelt. Eine Nüchternperiode von mindestens 6 h ist einzuplanen. Diese erlauben dem Stoffwechsel die Umstellung von anaboler auf katabole Stoffwechselsituation.

Zur kontinuierlichen Sondenernährung werden verschiedene, handliche und technisch ausgereifte Pumpensysteme angeboten. Sie ermöglichen eine kontinuierliche oder stufenweise (z. B. in Schritten von +20 bzw. +25 ml/h) Einstellung der Infusionsgeschwindigkeit. Aufwendigere Pumpensysteme erlauben auch sehr niedrige Förderraten (z. B. 1 oder 5 ml/h), welche aber in der Praxis selten benötigt werden. Eine maximale Geschwindigkeit von 200 ml/h sollte nach klinischer Erfahrung nicht überschritten werden. Die Genauigkeit der enteralen Infusionsgruppen ist sehr unterschiedlich. Es empfiehlt sich deshalb, die Pumpen zumindest einmal vor Gebrauch zu eichen.

Die Sondenkost wird entweder aus der Flasche, aus Infusionsbeuteln (z. B. Sondalis®) oder aus geeigneten abwaschbaren Containersystemen über

ein Infusionssystem infundiert. Eine aseptische Handhabung von Infusionslösungen, -leitung und -beutel ist zumindest bei immunsupprimierten Patienten zu empfehlen. Die „ideale“ Temperatur der Formuladiät für die Applikation liegt zwischen 20 und 25 °C. Eine Zwischenlagerung der Nährlösung an einem sauberen und trockenen Ort (z. B. im Kühlschrank) ist möglich, sie sollte nicht in einem Wasserbad oder in einem Mikrowellengerät aufgewärmt werden. Die kontinuierliche Ernährung mit einer Pumpe ist für Patienten und Pflegepersonal nicht aufwendig. Sie wird gut toleriert und hat am wenigsten Nebenwirkungen. Pumpe und Nährlösungen können leicht transportiert werden und erlauben dem enteral ernährten Patienten eine gewisse Freizügigkeit. Die Nährlösungen sollten nicht länger als 4–6 Stunden im Beutel bzw. im Container gehalten werden. Die Infusionssysteme werden täglich gewechselt.

Eine kontinuierliche enterale Ernährung wird bei Oberkörperhochlage (30°) durchgeführt. Diese Position schützt nicht vollständig vor gastroösophagealem Reflux und einer möglichen Aspiration. Bei gastraler Sondenlage müssen erfahrungsgemäß im Liegen die Linksseiten- und natürlich die Bauchlage gemieden werden, da sie die Magenentleerung behindern. Unter enteraler Ernährung ist der Magen pH >3–4. Eine enterale Ernährung wird hinsichtlich ihres Nährstoff- und Flüssigkeitsbedarfs individuell berechnet werden. Die Berechnung des Energiebedarfs erfolgt üblicherweise auf der Grundlage der Formeln von *Harris* und *Benedict* (s. 3.5.1). Der berechnete Nährstoff- und Flüssigkeitsbedarf ist das Therapieziel. Eine enterale Ernährung wird aber (besonders bei duodenaler und jejunaler Sondenlage) vorsichtig aufgebaut, um eine bessere Verträglichkeit und weniger Komplikationen zu erreichen. Tabelle 5.86 zeigt ein Beispiel eines Kostaufbaus.

#### 5.6.1.4 Fehler und Probleme

Komplikationen unter enteraler Ernährung treten in Zusammenhang mit der Sonde, der Sondenkost oder intestinalen und metabolischen Problemen auf. In der überwiegenden Zahl können die Probleme gelöst werden und zwingen nicht zum Abbruch der enteralen Ernährung. Häufige Fehler bei enteraler Ernährung sind falsches Sondenmaterial und Sondenfehlagen, mangelhafte Sondenpflege, falscher Applikationsmodus, ungeeignete Sondenkost, kein Kostaufbau, zu hochkalorische Ernährung, Nichtbeachtung des Ernährungszustandes und des Energiebedarfs, Nichtberücksichtigung

des Flüssigkeits- und Natriumbedarfs und eine für Sondenernährung ungeeignete Begleitmedikation. für eine erfolgreiche enterale Ernährung gelten die folgenden Empfehlungen:

- frühzeitig beginnen
  - möglichst bei stabiler klinischer Situation
  - gute Überwachung
  - konsequenter Durchführung (d.h. nicht so schnell aufgeben).
- **Sondenkostabhängige Probleme.** Sie betreffen eine mögliche bakterielle Kontamination der Kost (z. B. bei längerem Stehen bei Raumtemperatur), die Zusammensetzung (z. B. hohe Osmolalität bei chemisch-definierten Diäten), den niedrigen Natriumgehalt (s. Tabelle 5.87), mögliche Wechselwirkungen mit Medikamenten und deren Zusätzen (z. B. Sorbit bei Säften).
- **Sondenabhängige Komplikationen.** Fehllagen und Dislokationen, Verstopfen der Sonde (z. B. bei ungenügendem Spülen, Spülen mit Früchtetees oder Obst-säften, Gabe von gemörserten Tabletten durch die Sonde), Abknicken des Sondenendes, lokale Schleimhautverletzungen und mögliche Materialprobleme.
- **Infektionen.** Sie können lokal bei Gastrostomie oder nach Erbrechen und Aspiration als Aspirationspneumonie auftreten.
- **Metabolische Komplikationen.** Dehydration, Hyper- und Hypoglykämie und Elektrolytentgleisungen (Hyponatriämie, Hyper- und Hypokaliämie, Hypo-

phosphatämie). Bei längerer und hochkalorischer Ernährung können insbesondere bei kachektischen Patienten ein „overloading syndrome“ und Ödeme beobachtet werden. Von diesem Syndrom ist das „Tube-feeding-Syndrom“ zu unterscheiden, welches bei hyperosmolarer Sondenkost, osmotischen Diarrhoen und gleichzeitig zu geringer Flüssigkeitszufuhr auftreten kann. Es ist durch die zunehmende und ausgeprägte Exsikkose (bis hin zu einem prärenalen Nierenversagen) charakterisiert. Laborchemisch sind die Natrium-, Harnstoff- und Kreatininspiegel im Serum erhöht. Das Risiko einer Dehydratation ist bei älteren Menschen, intensivmedizinisch behandelten Patienten (Trauma, Sepsis) und bei Patienten mit Gehirntumoren erfahrungsgemäß erhöht. Die Behandlung ist die vorsichtige, bilanzierte und ausreichende Flüssigkeitszufuhr. Die Ernährung wird gleichzeitig mit einer nährstoffdefinierten Diät niedriger Osmolarität fortgesetzt.

Häufigste Probleme der enteralen Ernährung sind Erbrechen und Aspiration, Diarrhoen und Obstipation. Klinische Indikatoren der gastrointestinalen Funktion (z. B. die Auskultation von Darmgeräuschen, der Abgang von Flatus oder Stuhl sowie ein gastral Reflux <1000 ml/Tag) sind keine exakten Kenngrößen. Sie erlauben keine sichere Entscheidung für oder gegen eine enterale Ernährung.

• **Pulmonale Aspiration.** Dieses ist die schwerste Komplikation einer enteralen Ernährung. Deshalb müssen ein gastral Reflux >1000 ml/Tag bzw. Erbrechen während einer enteralen Ernährung sehr

Tabelle 5.87. Elektrolytgehalt verschiedener balanzierter Diäten. *NDD* nährstoffdefinierte Diät, *CDD* chemisch-definierte Diät. Stand: Grüne Liste 1995

	Angaben in mmol/2000 kcal					
	Natrium	Kalium	Chlorid	Kalzium	Magnesium	Phosphat
<i>NDD flüssig</i> z. B.						
Fresubin®	66,0	64,0	66,0	37,6	16,0	38,8
Salvimulsin®	66,8	64,1	60,0	20,0	20,0	20,0
Biosorb®	100	90,0	100	36,0	16,0	34,0
Fresubin Plus®	116,0	52,0	52,0	34,0	22,0	44,0
<i>Modif. NDD</i> z. B.						
Fresubin 750 MCT®	58,5	57,2	58,5	26,6	14,6	27,9
Fresubin Diabetes®	59,9	59,9	59,9	33,3	17,8	33,3
Pulmocare®	75,8	63,8	65,2	34,6	22,6	45,2
<i>CDD</i> z. B.						
Survimed OPD®	87,0	63,9	66,0	29,9	16,5	32,3
Salvipeptid®	61,6	61,6	61,6	15,4	15,4	10,3
Survimed renal®	23,0	12,3	30,9	15,2	9,8	2,5
<i>Bedarf</i> (mmol/Tag)	75–150	60–100	85–150	10–33	15–40	25–48

ernst genommen werden. Eine gute Prävention ist, eine Ernährung über gastral liegende Sonden *nicht* bei bewußtseinsgetrübten bzw. nicht kooperativen Patienten durchzuführen. Bei Verdacht auf eine Sondendislokation ist zunächst radiologisch die Sondenlage zu überprüfen. Diese sollte postpylorisch und sicher duodenal liegen. Bei Fehllage ist eine Lagekorrektur durch Einführen eines Führungsdrahtes anzustreben. Der Oberkörper des Patienten sollte während der Ernährung um 30° hochgelagert werden.

- **Gastrointestinale Komplikationen.** Diese können sein: Übelkeit, Erbrechen, abdominale Distension, Flatulenz, Bauchkrämpfe, Durchfälle, aber auch Obstipation.

- **Magenentleerungsstörungen.** Bis hin zu einer Gastroparese sind sie bei schwerkranken Patienten (z.B. im Rahmen einer Sepsis, bei Schädel-Hirntrauma, während Stoffwechselkomata, bei hochdosierter Gabe von Opiaten oder Anticholinergika) und insbesondere bei Diabetikern häufig. Der sog. „postoperative Ileus“ betrifft meist Magen und Kolon, während eine Atonie des Dünndarms in dieser Situation selten ist. Die Diagnose wird klinisch anhand der schlechteren Toleranz (Erbrechen sowie der spontanen Entleerung von Mageninhalt über die Sonde) ohne gleichzeitig erkennbarer Ursache gestellt. Die gastrale Transitzeit beträgt bei Gesunden für Wasser etwa 20 min und für feste Nahrung ca. 180 min.

Bei einer bei Schwerkranken auf einer Intensivstation auftretenden Magenentleerungsstörung ist vorrangig deren Ursache zu klären bzw. zu beseitigen. Zu den unmittelbar ernährungsabhängigen Ursachen gehören Nährlösungen mit hoher Osmolarität oder Formuladiäten mit einem hohen Fettgehalt. Eine Gastroparese kann im Rahmen von Stoffwechselstörungen (z.B. bei Hypokaliämie, Hypomagnesiämie) auftreten. Eine Magenentleerungsstörung kann z.B. auch Folge der künstlichen Beatmung (Beatmungstyp, hoher PEEP, s. u.) sein oder durch die Lagerung des Patienten erklärt werden. Die Notwendigkeit einer Therapie bedrohlicher Organinsuffizienzen (z.B. die Respiratortherapie mit einem hohen PEEP<sup>12</sup> hohe Katechol-

<sup>12</sup> PEEP. Spezieller Beatmungstyp mit einem positiv-endexpiratorischem Beatmungsdruck (=„positive endexpiratory pressure“), in der Regel +5–+20 cm H<sub>2</sub>O. Der hohe endexpiratorische Druck wirkt der Kollapsneigung der Alveolen entgegen. Dieser Beatmungstyp ist z.B. bei Lungenödem und bei einem akuten Lungenversagen (=ARD-S=„acute respiratory disease“) indiziert.

amingaben, Sedierung und Analgesierung<sup>13</sup>, Antibiotikatherapie) ist gegenüber dem möglichen Wert der künstliche Ernährung abzuwägen. Da das systemische Krankheitsbild auch von der Ernährung und der Funktion des Gastrointestinaltrakts abhängen (z.B. *cave*: Mukosatrophie bei enteraler Nahrungskarenz, die enterale Ernährung senkt die bakterielle Translokation im Darm und beeinflusst dadurch auch die Inzidenz der Sepsis und des Multiorganversagen), ist aber die Bedeutung der enteralen Ernährung im Gesamtkonzept der Therapie nicht gering einzuschätzen.

Nach Ausschluß einer naheliegenden Ursache ist die Behandlung der gestörten Magenentleerung zu diskutieren. Vor einer möglichen Behandlung der gastrointestinalen Motilitätsstörung sollte immer überlegt werden, ob wesentliche Voraussetzungen der gastrointestinalen Motilität (wie z.B. eine adäquate Perfusion im Splanchnikusgebiet, eine intakte Wasser- und Elektrolythomöostase, ein ausgeglichener Säure-Basenhaushalt, ein kolloidosmotischer Druck von >18 mmHg bzw. ein Serumalbumin >25 g/l) vorliegen. Eine Dünndarmatonie bei hohem Sympathikotonus, Störungen der Elektrolythomöostase, eine Hypalbuminämie, eine verminderte oder gestörte Mikrozirkulation in der Mukosa und ein Darmwandödem bei venösem Rückstau (z.B. bei Herzinsuffizienz) bedeuten jeweils eine eingeschränkte Resorption der Nährstoffe im Dünndarm. und schränken die Toleranz gegenüber einer enteralen Ernährung ein.

## Prävention/Vorgehen bei

### Pulmonaler Aspiration:

- Keine gastrale Ernährung bei bewußtseinsgetrübten, nicht kooperativen Patienten,
- radiologische Kontrolle der Sondenlage,
- Ausschluß einer Magenentleerungsstörung,
- Lagerung des Patienten?,
- Osmolarität/Fettgehalt der Nährlösung,
- Stoffwechselstörungen (Elektrolyte?),
- Beatmungstyp (hoher PEEP),

<sup>13</sup> Benzodiazepine (Diazepam, z.B. Valium®, Flunitrazepam, z.B. Rohypnol®, Midazolam, z.B. Dormicum®); Ketamin, (z.B. Ketanest®); Droperidol (z.B. Dehydrobenzperidol®) beeinflussen die gastrointestinale Motilität nur gering. Unter den Opioiden sind Piritramid (z.B. Dipidolor®) und Pethidin (z.B. Dolantin®) im Vergleich zu Morphin und Fentanyl geringer motilitätswirksam. In der klinischen Untersuchung wird bei Langzeitanalgesie die Kombination von Midazolam und Piritramid empfohlen. Bei einer Periduralanaesthesie mit einem Lokalanesthetikum (z.B. mit Bupivacain®) besteht ein sympathikolytischer Effekt, welcher einer gastrointestinalen Atonie entgegenwirkt.

- Analgesie/Sedierung?,
- Perfusion im Splanchnikusgebiet?.

### Gastrointestinale Komplikationen:

#### 1. Abklärung

- Sondenlage? Applikationsmodus?
- Kostaufbau?
- Temperatur?
- Kontamination der Kost?
- Natriumgehalt?
- Wasser- und Elektrolythomöostase?
- Albuminspiegel?
- Gastrointestinale Erkrankungen?
- Osmolarität (bis 450 mosmol/kg)?
- Ballaststoffzufuhr?
- Kolloidosmotischer Druck?
- Herzinsuffizienz?
- Dosis?
- Säure-Basenhaushalt?
- Katecholamingabe?
- Mikrobiologische Diagnostik???

#### 2. Vorgehen

- Verminderung der Infusionsrate,
- Berechnung des Ernährungskonzepts, erneuter Kostaufbau, Flüssigkeitszufuhr neu berechnen
- duodenale/jejunale Sondenlagen,
- Infusion über 16 Stunden,
- Übergang auf mNDD/CDD,
- zusätzliche Natriumgabe, (+50 mmol Na oder 1,5 g NaCl/d)
- Ballaststoffzufuhr (=lösliche Ballaststoffe) erhöhen (+20 g/d).

**Dünndarmatonie Ileus.** Die Diagnose einer Dünndarmatonie wird in der Praxis klinisch gestellt (Reflux, Meteorismus, Distension, Darmgeräusche, Abwehrspannung, Bauchschmerzen) und durch den Ultraschallbefund (fehlende Darmbewegung, „weit“ gestellte Schlingen, freie Spiegel) ergänzt. Eine Magenausgangsstenose muß endoskopisch ausgeschlossen werden. Ein möglicher anatomischer Ileus wird radiologisch ausgeschlossen. In jedem Fall muß vor einer Behandlung eine Drukentlastung über eine dicklumige Sonde erfolgen.

Eine medikamentöse Behandlung von gastrointestinalen Motilitätsstörungen ist möglich. Bei Magenentleerungsstörungen bzw. Gastroparese kann eine medikamentöse Behandlung mit dem Prokinetikum Cisaprid (z. B. Alimix®, Propulsin®, 5–30 mg/Tag; *cave*: Hypotonie, Diarrhoe, Erbrechen; Kontraindikation: mechanischer Ileus) oder dem ebenfalls prokinetisch wirksamen Antibiotikum Erythromycin (in niedriger Dosierung, i.e. 3mal 250 mg/Tag) versucht werden. Abkömmlinge des Erythromycins

werden derzeit als Motilide klinisch getestet. Parasympathikolytisch wirksame Medikamente (wie Neostigmin, z. B. Prostigmin®) oder auch Ceruletid (z. B. Takus®) sind wegen Nebenwirkungen (z. B. Bradykardie, AV-Knotenblock, Hypotension, Bronchospasmus, Gallenkoliken bei Gallensteinen, Pankreatitis) und Kontraindikationen (Asthma bronchiale, Thyreotoxikose, mechanischer Ileus, Bradykardie, Myokardinfarkt) nur sehr eingeschränkt verwendbar. Der mögliche Wert prokinetisch wirksamer Medikamente ist für enteral ernährte Patienten nicht abschließend belegt und erscheint in der klinischen Praxis zunächst zweifelhaft.

**Erbrechen.** Das Risiko des Erbrechens ist vor Beginn der enteralen Ernährung frühzeitig richtig einzuschätzen. So ist z. B. bei Tumorpatienten, die bestrahlt oder chemotherapeutisch behandelt werden, während der Behandlungszyklen eine enterale Ernährung nur in Ausnahmen möglich. In diesen Fällen ist auf eine optimale antiemetische Medikation mit Dimenhydrinat (z. B. Vomex A®) Metoclopramid (z. B. Paspertin®), Ondansetron (z. B. Zofran®) zu achten. Metoclopramid und der Dopaminantagonist Domperidon vermindern die Fundusrelaxation und erhöhen die Antrummotilität. Sie sind auch prokinetisch wirksam. Bei beatmeten Patienten ist auch der Beatmungstyp wichtig. Bei positiv-endexpiratorischem Druck (sog. PEEP-Beatmung s. oben) ist die Magenentleerung behindert. In diesem Falle wäre eine „Dekompression“ durch Veränderung des Beatmungstyps und nicht eine medikamentöse Behandlung die Therapie der Wahl. Ist nach Erbrechen, gastral bzw. intestinaler Entlastung und einer Phase der Nahrungskarenz ein erneuter Kostaufbau vorgesehen, sollte zu Beginn das Ausmaß des Refluxes über eine gastral liegende Ablaufsonde überprüft werden. Übersteigt dieser 1000 ml/Tag oder 15% des pro Stunde infundierten Volumens, ist eine adäquate enterale Ernährung offensichtlich nicht möglich.

**Diarrhoen.** Sie werden bei 5–30% der enteral ernährten Patienten beobachtet und führen im klinischen Alltag nahezu regelhaft zu einem Abbruch des Ernährungsregimes. Die Resorption von Nährstoffen ist auch bei intensivmedizinisch behandelten Patienten in der Regel nicht eingeschränkt. Die Diarrhoe ist immer behandelbar. Mögliche Ursachen sind

- die Sondenlage (gastrale Lage mit sturzartiger Magenentleerung und schneller Dünndarmpassage),

- der Applikationsmodus (Bolusgabe ins Duodenum, großer Bolus, hohe Zufuhrdaten),
- fehlender Kostaufbau,
- die hohe Osmolarität der Formuladiät (besonders bei chemisch-definierten Diäten<sup>14</sup>),
- zu kalte Sondenkost (Raumtemperatur wird empfohlen),
- mögliche bakterielle Kontamination (Kost nicht länger als 6 h bei Raumtemperatur stehen lassen, die Infusionssysteme müssen alle 24 h gewechselt werden),
- die Begleitmedikation (*cave*: Antazida, H<sub>2</sub>-Blocker, Atropin, Pirenzipin, Terbutalin, Sorbit, Dopamin in Infusionsraten >4 µg/kgKG/min); hohe Osmolarität flüssiger Arzneimittel (z. B. Rivotril®-Trpf. 14 500 mosm/l, Cebion® Trpf. 12 000 mosm/l, Multibionta® Trpf. 6023 mosm/l, Megacillin® Saft 3217 mosm/l, Ferrosanol® 3586 mosm/l, Bactrim® Sirup f. Erwachsene 4032 mosm/l, Atosil® Trpf. 1407 mosm/l, NaCl-Ampulle 1 mmol/l  $\hat{=}$  1870 mosmol/l; hoher Sorbitgehalt (z. B. Ambroxol® Saft 350 mg/ml, Bisolvon Linctus® Saft 400 mg/ml, Fenistil® Sirup 660 mg/ml, Paracetamol® Saft 455 mg/l usw.) sowie Arzneimittel, welche häufig Diarrhoen verursachen können, wie Alkylantien, Ampicillin, Antacida, Antimetabolite, Clindamycin, Colchicin, Clofibrat, Digitalis, Erythromycin, 5-Fluorouracil, Eisensalze, Magnesiumsalze, Methotrexat, Methyl dopa, Kaliumsalze, Propranolol, Chinidin, Tetracycline,
- eine niedrige Natriumzufuhr (Ziel: 80–100 mmol/Tag; s. Tabelle 5.87),
- zu niedrige Albuminspiegel im Serum (bei Werten <25 g/l besteht häufig ein Ödem der Dünndarmschleimhaut),
- eine Imbalanz zwischen Motilität, Sekretion und Resorption, eine bei langfristiger Nahrungskarenz bzw. parenteraler Ernährung häufige Atrophie der Dünndarmschleimhaut oder auch
- vorher nicht bekannte intestinale Erkrankungen (Nahrungsmittelunverträglichkeiten, Malassimilation, Gallensäureverlustsyndrom, entzündliche Darmerkrankungen, TBC, Antibiotika-assoziierte Durchfälle).

Die Abklärung erfolgt klinisch. Bei unklaren und länger bestehenden Diarrhoen ist eine mikrobiologische Diagnostik durchzuführen. Eine hohe Stuhlfrequenz bei Entzündungen des Rektums ist abzugrenzen und gezielt therapeutisch anzugehen.

<sup>14</sup> Diäten mit einer Osmolarität von >450 mosm/kg H<sub>2</sub>O erzeugen regelhaft Durchfälle.

Bei Diarrhoen sollte zunächst die enterale Nährstoffzufuhr um 50% gedrosselt werden. In seltenen Fällen wird sie ganz beendet und vorübergehend parenteral ernährt. Im Anschluß an eine 2- bis 3tägige Unterbrechung wird ein langsamer und stufenweiser Kostaufbau begonnen. Die Sonde sollte sicher duodenal liegen, die Nährstoffzufuhr muß kontinuierlich über 16 h erfolgen, die Dosierung wird individuell berechnet. Wenn möglich wird eine ballaststoffreiche nährstoffdefinierte Diät gewählt. Bei einer Fettmalassimilation ist eine MCT-haltige Sondenkost indiziert. Die meisten Formuladiäten sind natriumarm (s. Tabelle 5.87). Natrium kann deshalb zusätzlich bis zu einer Menge von 50 mmol/Tag (1,5 g NaCl) unter Berücksichtigung der klinischen und metabolischen Situation des Patienten gegeben werden. Bei Hypoalbuminämie, Ödemen und Diarrhoen muß die Albuminsynthese durch eine konsequente und hochkalorische Ernährung stimuliert werden. Die Substitution von Albumin ist fragwürdig, ihr möglicher Wert ist nicht durch prospektive Untersuchungen belegt (s. unten). Die Medikation des Patienten ist täglich zu überprüfen. Bei Fortbestand der Diarrhoen ist eine weiterführende Diagnostik anzustreben.

Die unter enteraler Ernährung vermuteten osmotischen Diarrhoen werden meist nur innerhalb der 1. Woche nach Beginn des Ernährungsregimes beobachtet und sind bei richtiger Handhabung der Technik selten. Ein vorsichtiger und langsamer Kostaufbau mit Formuladiäten, deren Osmolarität unter 400 mosmol/l liegt, verhindert das Auftreten osmotischer Diarrhoen. Eine medikamentöse Behandlung der mit der enteralen Ernährung gelegentlich assoziierten Diarrhoen (beispielsweise mit Loperamid (z. B. Imodium®)) ist nur in sehr seltenen Ausnahmefällen indiziert.

**Obstipation.** Ein Intervall von mehr als 3 Tagen zwischen 2 Stuhlgängen wird im Vergleich zur Diarrhoe unter enteraler Ernährung selten beobachtet. Unmittelbar ernährungsabhängig könnte der geringe Ballaststoffgehalt der jeweiligen Sondenkost oder eine zu geringe Flüssigkeitszufuhr verantwortlich für die Obstipation sein. Differentialdiagnostisch sind ein Ileus (Röntgen: Abdomenübersicht) oder eine Dickdarmatonie (z. B. Elektrolytentgleisungen bei Dehydratation), intraabdominelle Entzündungen oder hochdosierte Medikamente (z. B. Fentanyl®) auszuschließen. Therapeutisch sind neben dem Wechsel der Sondenkost (ballaststoffreiche Formuladiät bevorzugen, lösliche Ballaststoffe, partiell hydrolysierte, Guarpek-



tine, z.B. Sunfiber® 20 g/1000ml) vorrangig die Elektrolyt- und Flüssigkeitsbilanz auszugleichen. Eine vermehrte Flatulenz ist eine Nebenwirkung der hohen Ballaststoffzufuhr. Bei Vorliegen von Darmgeräuschen wird in der Klinik in Einzelfällen eine Stimulation des Darms mit Neostigmin oder Ceruletid versucht. Darüber hinaus sind Einläufe und die Einlage eines Darmrohrs (ohne Blockung) zur Druckentlastung (*cave*: bei Lage über 24 h mögliche Verletzungsgefahr) wirksam.

**Übrige Medikation.** Probleme bestehen häufig bei der Medikation enteral ernährter Patienten. Diese ergeben sich aus der Darreichungsform und Osmolarität des Medikaments, der intestinalen Lage der Ernährungssonde, deren filiformen Durchmessers sowie dem in der Regel kontinuierlichem Ernährungsregime. Es sollten kommerziell hergestellte flüssige oder verdünnte und visköse Medikamente oder allenfalls Suspensionen gewählt werden. Diese Darreichungsformen enthalten Zusätze wie Alkohol oder Sorbit. Ihre Osmolalität kann im Einzelfall bis zu 10000 mosmol/kg H<sub>2</sub>O betragen (s.u.). Dies kann bei intragastraler Bolusgabe zu einem „Dumping“, bei intraduodenaler oder intrajejunaler Applikation zu Diarrhoen führen. Die Kenntnis der Osmolarität eines Medikaments ist bei enteraler Ernährung obligat.

Es ist obsolet, gemörserte und mit Flüssigkeit versetzte Tabletten durch filiforme Sonden zu applizieren, da dies regelhaft zu einer Sondenverstopfung führt. Auch das Mischen eines Medikaments mit der Sondenkost führt aufgrund der möglichen Inkompatibilitäten und Wechselwirkungen zu Problemen. Die Stabilität von Medikamenten in Mischung mit Nährstofflösungen ist unterschiedlich und muß beim Hersteller erfragt werden. Schwierigkeiten ergeben sich z.B. bei Elektrolytsupplementen (Ausfällen der Nährlösung), aluminiumhaltigen Antazida (z.B. Phosphalugel®; Ausfällen) und einigen H<sub>2</sub>-Blockern (wie z.B. Tagamet®, Riopan®: Eindicken der Sondenkost). Wechselwirkungen bestehen z.B. zwischen Formuladiäten und Warfarin (z.B. Macumar®; hoher Vitamin K-Gehalt der Diät) und Phenytoin (z.B. Phenhydan®, Zentropil®: Proteinbindung oder Komplexbildung des Phenytoin, Hemmung der Phenytoinresorption). Im schlechtesten Fall bedeutet dies eine verminderte Zufuhr und Resorption von Medikament und Nährstoffen und damit eine verminderte Medikamentenwirkung und gleichzeitig unzureichende Ernährung. Die Freisetzung oder Aktivierung des betroffenen Medikaments muß unabhängig von der gastralen Phase sein. Da

die Resorption von vielen Medikamenten im Nüchternzustand besser ist, werden sie bei enteral ernährten Patienten vor Beginn oder frühestens 2 h nach Ende der Ernährungsperiode gegeben. Grundsätzlich kann es möglich sein, die parenterale Form eines Arzneimittels enteral über eine Ernährungssonde zu geben. In diesem Fall ist sicherzustellen, daß der Wirkstoff gut resorbiert wird, er im sauren Milieu des Magens nicht zerstört wird, das Arzneimittel nicht zu stark sauer oder basisch reagiert, seine Osmolarität tolerierbar ist und es die Schleimhaut im Magen-Darm-Trakt nicht zu stark irritiert. Für die Resorption parenteraler Arzneimittel gilt, daß sie zwar mit ähnlichen oder gleichem Handelsnamen wie die vergleichbare orale Arzneiform auf dem Markt sind. z.T. aber einen anderen Ester oder ein anderes Salz des Arzneistoffes enthalten, welcher unterschiedlich resorbiert werden kann.

#### 5.6.1.5 Überwachung

Künstlich ernährte Patienten müssen intensiv betreut werden. Das Ausmaß der Überwachung ist abhängig von der Grunderkrankung, dem klinischen Bild, dem Ernährungszustand sowie den subjektiven und objektiven Problemen des Patienten. Eine optimale Zusammenarbeit zwischen dem Patienten und seinen Angehörigen auf der einen und der Ernährungsschwester, der Diätassistentin, dem ernährungsmedizinisch verantwortlichen Arzt (d.h. dem „Ernährungsteam“) und dem Hausarzt auf der anderen Seite ist nur nach einer gründlichen Schulung und Unterweisung des Patienten und seiner Angehörigen (und evtl. auch des Hausarztes) zu Beginn der künstlichen Ernährung möglich.

Die obligate Überwachung beinhaltet zunächst die Zuwendung zum Patienten mit der Frage nach dem subjektiven Befinden.

- Wie geht es dem Patienten?
- Wie verbringt der Patient seine Tage?
- Wie ist seine Stimmungslage?
- Hat er noch andere Probleme?
- Welchen Eindruck haben die Angehörigen?
- Besteht ein aktueller Leidensdruck?
- Wird die Grunderkrankung gegenwärtig behandelt?

Kostform, Sondenkostmenge, Flüssigkeitszufuhr, Applikationsmodus, Infusionsdauer, Medikamente, Sondenpflege und Sondenlage sowie der Stuhlgang (Frequenz, Menge, Konsistenz) müssen hinterfragt werden.

Die körperliche Untersuchung erfaßt gezielt und differenziert den Hydrations- und Ernährungszustand mit klinischer Untersuchung, Anthropometrie und bioelektrischer Impedanzmessung. Es schließt sich die Untersuchung der Herz- und Lungenfunktion an. Spezielle ernährungsmedizinische Aspekte sind klinische Zeichen der Fehlernährung (Hautturgor, Schleimhäute, Haare, Nägel, Ödeme, Muskelkraft), eine mögliche abdominale Distension, Darmgeräusche, Lebergröße, der Lokalbefund im Bereich des Stomas sowie die neurologische und ophthalmologische Untersuchung.

Sinnvolle und regelmäßig durchzuführende Laboruntersuchungen sind die Bestimmung des roten und weißen Blutbildes, die Messungen der Serumelektrolyte, des Serumharnstoffs und -kreatinins, der Plasmaspiegel von Glukose und Triglyzeriden sowie des Albumins und des Bilirubins. Bei unklaren klinischen Problemen wird die Krankheitsaktivität durch die Messung der Blutsenkungsgeschwindigkeit, der Serumeiweißelektrophorese und des C-reaktiven Proteins charakterisiert. Die Messung der Harnstoffausscheidung im 24-Stunden-Urin ist für die Einschätzung der Stoffwechsellage und auch der tatsächlichen Nährstoffzufuhr wichtig. In größeren Abständen müssen die Parameter des Eisenstoffwechsel, der Serumzinkspiegel sowie von Vitamin B<sub>12</sub> und Folsäure überwacht werden. Ein Spurenelementmangel wird gelegentlich bei der Ernährung mit chemisch-definierten Diäten beobachtet.

Bei Verschuß der Sonde ist zunächst ein vorsichtiges Spülen des Katheters mit Wasser angesagt. Der Versuch ist möglicherweise nach Umlagerung des Patienten zu wiederholen. Bei Erfolglosigkeit ist das Katheterende unter Durchleuchtung zu lokalisieren (ist die Sonde abgeknickt?) und evtl. eine Neuplatzierung nach Lagekorrektur und Einführen eines Führungsdrahtes zu versuchen. Da gewaltsame Versuche in der Regel schaden, ist im Zweifelsfall eine Neuanlage der Ernährungssonde durchzuführen.

Im Umgang mit den Patienten müssen unrealistische Erwartungen und ein falsches medizinisches Verständnis vermieden werden. Ernährung dient zunächst dem Erhalt des Ernährungszustands. In diesem Sinne ist Ernährung Teil der supportiven Behandlung (welche auch die Schmerztherapie und die psychosoziale Unterstützung umfaßt). Der Erhalt der Körperzellmasse ist für die in der Regel schwerkranken Patienten realistisch. Die ernährungsmedizinische Überwachung wird zu Beginn einer enteralen Ernährung 2mal/ Woche erfolgen. Bei stabilem Verlauf und auch bei

heimerteraler Ernährung sind die Untersuchungen in 4- bis 8wöchigem Abstand zu wiederholen. Eine umfassende und vollständige Verlaufsdokumentation ist selbstverständlich.

Bei ambulant geführten Patienten kann die Kostenfrage ein Problem darstellen. Die Richtlinien zur Erstattungsfähigkeit enteraler Trink- und Sondennahrung besagen, daß die begründete Verordnung von Diäten entsprechen § 14b der Diätverordnung zulässig ist bei Morbus Crohn, Kurzdarmsyndrom, Malnutrition, Mukoviszidose, chronisch-terminaler Niereninsuffizienz unter eiweißarmer Ernährung und bei konsumierenden Erkrankungen.

## 5.6.2 Parenterale Ernährung

Eine vollständige parenterale Ernährung ist erst seit etwa 30 Jahren möglich: 1967 gelang *Dudrick* und Mitarbeitern die Zufuhr einer hyperosmolaren Infusionslösung über einen zentralvenösen Katheter. Die parenterale Ernährung hat in den letzten Jahren sehr große technische Fortschritte gemacht. Sie ist eine sichere und etablierte Technik. Die parenterale Ernährung wird in der Klinik und ambulant seit über 10 Jahren zum Nutzen der Patienten und ohne Schaden durchgeführt. Zahlen aus den Vereinigten Staaten belegen, daß dort mehr als 10000 Menschen lebenslang ausschließlich parenteral ernährt werden müssen.

### 5.6.2.1 Indikation und Konzept

Die Indikation zur parenteralen Ernährung ist die Indikation zur künstlichen Ernährung, wenn gleichzeitig keine bedarfsdeckende enterale Ernährung möglich ist (s. oben). Nur eine parenterale Ernährung erlaubt die während instabiler Stoffwechselsituationen notwendige exakte Dosierung der Nährstoffzufuhr. Die parenterale Ernährung ist in speziellen Fällen (akute Pankreatitis, akuter Schub einer chronisch-entzündlichen Darmerkrankung) auch therapeutisch wirksam. In ihrer konventionellen Form entspricht die Nährstoffzusammensetzung einer parenteralen Ernährung den für die Ernährung Gesunder bekannten Empfehlungen. Es ist zu berücksichtigen, daß es sich bei den verschiedenen Infusionslösungen um Arzneimittel und nicht um Lebensmittel handelt. Dies macht eine exakte Dosisberechnung und eine Rezeptur notwendig.

**Kontraindikationen gegen eine parenterale Ernährung sind:**

- instabile Kreislaufverhältnisse,

- gestörte Hämodynamik mit vitaler Bedrohung (Schock),
- unzureichende zelluläre Sauerstoffversorgung (schwere Hypoxie, mitochondriale Defekte),
- deutliche Substratverwertungsstörungen
- ausgeprägte Überwässerung (Hyperhydratation).

Eine parenterale Ernährung wird individuell entsprechend dem Energie- und Nährstoffbedarf unter Berücksichtigung möglicher individueller oder klinischer Einschränkungen oder Bedürfnisse berechnet. Da es sich bei den parenteralen Nährlösungen um Arzneimittel handelt, wird die Zusammensetzung in einer Rezeptur festgelegt (zur Berechnungsgrundlage s. u.) (s. Tabelle 5.88).

Eine parenterale Ernährung wird als hypokalorische und unvollständige periphervenöse Ernährung (PE) oder als vollständige, bedarfsdeckende und im Einzelfall auch bedarfsüberschreitende vollständige parenterale Ernährung (TPE) durchgeführt. Eine periphervenöse Ernährung ist keine optimale und deshalb nur eine vorübergehende und kurzfristige Ernährungsform (bis zu 3 Tagen). Sie wird supportiv zum Beispiel in der unmittelbar postoperativen Ernährung zur Minderung der katabolen Stoffwechsellage eingesetzt.

#### Rezeptur einer parenteralen Ernährung

1. Berechnung des Ruheenergiebedarfs nach *Harris* und *Benedict*.
2. Schätzung des aktuellen Energiebedarfs: (1.  $\cdot 1,3$  bzw.  $\cdot 1,5$ – $1,7$  bei katabolen Patienten)
3. Berechnung des Eiweiß-/Aminosäurebedarfs: (1,3 g Aminosäuren/kgKG/Tag)
4. Berechnung der „Nicht-Eiweiß-Kalorien“ („2. minus 3.“)
5. Aufteilung der „Nicht-Eiweiß-Kalorien“ (70% Glukose, 30% Fett bzw. 50% Glukose, 50% Fett bei Katabolie)
6. Substitution von Elektrolyten, Spurenelementen und Vitaminen (n. Empfehlungen)
7. Deckung des Flüssigkeitsbedarfs (40 ml/kgKG/Tag)

#### Rezeptur einer parenteralen Ernährung bei Sepsis

1. Berechnung des Ruheenergiebedarfs nach *Harris* und *Benedict*.
2. Schätzung der „metabolisierbaren“ Energiezufuhr. Beginn mit dem 0,5-fachen, vorsichtige Steigerung der Kalorienzufuhr unter Kontrolle der Plasmaspiegel von Glukose, Laktat, Harn-

stoff, Kreatinin, Triglyzeride sowie der klinischen Parameter.

3. Berechnung des Eiweiß-/Aminosäurebedarfs: (0,8–1,5 g Aminosäuren/kgKG/Tag).
4. Berechnung der „Nicht-Eiweiß-Kalorien“ („2. minus 3.“).
5. Aufteilung der „Nicht-Eiweiß-Kalorien“ (=4.) (z.B. 70% Glukose, 30% Fett, möglicherweise Steigerung der Fettzufuhr bei normaler Plasmaklärrate).
6. Substitution von Elektrolyten, Spurenelementen und Vitaminen (Empfehlungen s. Kap. 3.5, *Cave*: Nierenfunktion).
7. Flüssigkeit (40–50 ml/kgKG/Tag); *cave*: ZVD, Temperatur (+500 ml–1000 ml/1 °C), Ausscheidung, Bilanz.
8. *cave*: Gerinnungsstörungen (Fette), respiratorische Insuffizienz (Glukose, Insulin), Leberfunktion (Kohlenhydrate), Nierenfunktion (Aminosäuren, Flüssigkeit, Elektrolyte), bei Multiorganversagen (weitere Reduktion der Kalorien). Infusionsrate bzw. Abbruch der künstlichen Ernährung).

#### Rezeptur einer parenteralen Ernährung bei eingeschränkter Leberfunktion und Leberversagen

1. Berechnung des Ruheenergiebedarfs (RRE) nach *Harris* und *Benedict*.
2. Schätzung der „metabolisierbaren“ Energiezufuhr: (0,8–1,0-REE)
3. Berechnung der Aminosäurezufuhr: (abhängig von der „Differenzosmolalität“: >15 keine Aminosäuren, 10–15 Komalösung, <10 leberadaptiertes AS-Muster mit 0,6–0,8 g/kgKG/Tag; *cave*: Serumharnstoff, Nierenfunktion)
4. Berechnung der „Nicht-Eiweiß-Kalorien“ („2. minus 3.“)
5. Aufteilung der „Nicht-Eiweiß-Kalorien“ (=4.); z.B. 50% Glukose, 50% Fett)
6. Substitution von Elektrolyten, Spurenelementen und Vitaminen (empirisch, *cave*: Nierenfunktion, Pathophysiologie)
7. Deckung des Flüssigkeitsbedarfs (40 ml/kgKG/Tag; *cave*: Nierenfunktion)

- **Vollständige parenterale Ernährung.** Bei der TPE wird der Energiebedarf Erwachsener üblicherweise nach den Formeln von *Harris* und *Benedict* berechnet bei Kindern und Jugendliche sind die Formeln nach *Schofield* zu verwenden (s. Kap. 3.5.1). Bei Säuglingen und Kleinkindern unter 10 kgKG wird der Ruheenergieumsatz wie folgt berechnet:

Körpergewicht (kg)  $\cdot$  0,611  $\cdot$  Größe (cm)  $\cdot$  0,951  $\cdot$  1,99.

Tabelle 5.88. Rezepturformular für eine parenterale Ernährung mit ausgewählten Infusionslösungen

Nährstoffe		ml	kcal	%	g	g/KG/Tag	max. Zufuhrrate:	Patientendaten	
								Name	Alter
								Größe (cm)	Gewicht (kg)
								Diagnose	
								Eiweißbedarf (g/Tag)	
								Energieverbrauch (kcal/Tag)	
<hr/>									
<b>Glukose</b>									
	20%								
	40%						5 g/KG/Tag		
	70%								
<b>Aminosäuren</b>									
	8%								
	10%								
	Hepa® 10%								
	nephro® 6%						1,5 g/KG/Tag		
<b>Lipide</b>									
	10%								
	20%						2 g/KG/Tag		
<hr/>									
<b>Elektrolyte</b>									<b>Tagesbedarf:</b>
Kalium Phosphat									K 1–2 mmol/kg
1 ml = 1 mmol K + 0,6 mmol P									P 0,2–0,5 mmol/kg
KCl 7,45%									
1 ml = 1 mmol K									
NaCl 5,85%									
1 ml = 1 mmol Na									Na 1–2,5 mmol/kg
K-Magnesium-asp.									
1 ml = 1 mmol K + 0,25 mmol Mg									Mg 0,15–0,2 mmol/kg
Kalzium-gluconat									
1 ml = 0,23 mmol Ca									Ca 0,1–0,15 mmol/kg
<b>Vitamine</b>									
Multibionta®									
Vitintra®									
<b>Spurenelemente</b>									
Zinkaspartat									
1 ml = 10 µmol Zn									Zn 40–60 µmol/Tag
Inzolen infantibus®									
sine NaK									
<hr/>									
<b>Summe</b>		_____							Energie- und N-Zu-
Infusionsgeschwindigkeit		_____	ml/h						fuhr: kcal/Tag _____
									kcal/gN _____
									gN _____
<hr/>									
Datum: _____		Anordnender Arzt: _____			Zubereitet von: _____				

Eine Erweiterung um Aktivitätsfaktoren ist individuell durchzuführen. Die Vorgehensweise wird (s. Tab. 5.88) in einer Rezeptur festgelegt und dokumentiert (s. Kap. 3.5.1). Bei konventioneller parenteraler Ernährung werden 50–55% des errechneten Energiebedarfs in Form von Glukoselösungen, 30–35% als Lipidemulsion und 10–15% als Aminosäurelösung gegeben. Diese Nährstoffrelationen können bei entsprechenden metabolischen Gegebenheiten und Bedürfnissen verändert werden (z.B. Verminderung des Kohlenhydratanteils bei gleichzeitiger Erhöhung der Fettmenge bei Tumorkachexie). Elektrolyte, Vitamine und Spurenelemente werden entsprechend den Empfehlungen zum Nährstoffbedarf und nach klinischer bzw. biochemischer Kontrolle substituiert (s. u. Tab. 5.98; 5.99; 5.102). Der Flüssigkeitsbedarf ist individuell zu berechnen. Er beträgt:

- bei Erwachsenen 30–40 ml/kgKG/Tag,
- bei Neugeborenen während der 1. Lebenswoche 50–140,
- während des 1. Lebensjahres 100–140,
- während des 2. Lebensjahres 80–120,
- vom 3.–5. Lebensjahr 80–100,
- vom 6.–10. Lebensjahr 60–80 und
- vom 10.–14. Lebensjahr 50–70 ml/kgKG/Tag.

Die Flüssigkeitszufuhr wird der Flüssigkeitsbilanz, den hämodynamischen Kenngrößen, möglichen unsichtbaren Verlusten (Körpertemperatur, +10% pro °C Temperaturerhöhung) und dem klinischen Bild (z.B. vorsichtige Zufuhr bei Hypoalbuminämie) angepaßt. Bei beatmeten Patienten ist ein zusätzlicher Flüssigkeitsverlust von 12ml/kgKG minus 300 ml anzunehmen.

### 5.6.2.2 Infusionslösungen, Elektrolyt-, Vitamin- und Spurenelementpräparate, Mischlösungen, Dosierung

Für die parenterale Ernährung gibt es keine voll bilanzierten, den Bedarf der Patienten vollständig deckenden Infusionslösungen. Das Ernährungsregime muß deshalb individuell für jeden Patienten aus Einzelbausteinen zusammengesetzt werden. Diese sind Infusionslösungen, welche Kohlenhydrate, Fette, Aminosäuren sowie Vitamin-, Spurenelement- und Elektrolytzusätze enthalten. Diese Lösungen und Zusätze sind Medikamente, welche dem Arzneimittelgesetz unterliegen. Die Mischung der Einzelkomponenten muß deshalb einer speziellen Rezeptur folgen. Die Mischung bedeutet die Herstellung eines neuen Medikaments, was nur unter besonderen Kautelen (z.B. Sterilität, Kompa-

tibilität, exakte Dosierung, Überwachung) erfolgen darf. Die einzelnen Infusionslösungen und die Zusätze werden mit Hilfe eines automatisierten Pumpensystems unter sterilen Kautelen („laminar flow“) in einem Mischbeutel zusammengemischt („all in one“). Die Mischung wird vom Apotheker bzw. unter seiner Überwachung vorgenommen. Mischlösungen dürfen außer den Nährlösungen keine weiteren Medikamente (wie z.B. Insulin oder Albumin) beigemischt werden. Probleme sind die mögliche Instabilität der Infusionslösung, Aggregation von Lipidpartikeln, und die ungenaue Medikamentendosierung infolge Adsorption an das Kunststoffmaterial. Medikamente werden deshalb immer im Nebenschluß über das Infusionssystem gegeben.

Die Mischbeutel fassen z.B. ein Gesamtvolumen von 3,0 l. Sie bestehen aus gasdurchlässigem Ethylvinylazetat (EVA). Die Mischlösung wird mittels einer volumetrischen Pumpe kontinuierlich über 24 h infundiert. Bei richtiger Berechnung ergeben die verschiedenen Infusionslösungen und Zusätze eine vollständige, d.h. den Nährstoff- und Flüssigkeitsbedarf deckende parenterale Nährlösung. Diese Methode erleichtert die Infusionstechnik, vermindert das Infektionsrisiko, erlaubt eine gleichmäßige Versorgung mit Nährstoffen und senkt das Risiko von Entgleisungen der Stoffwechsel- und Elektrolythomöostase. Nachteile der Technik sind die begrenzte Haltbarkeit der Mischlösungen (in der Regel maximal 24 h), die ein tägliches Mischen notwendig machen. Die Stabilität von Einzelbestandteilen wie z.B. einiger Vitamine wie Vit. A und B<sub>2</sub> ist aber auch innerhalb dieses kurzen Zeitraums nicht gewährleistet. Eine Alternative sind industriell hergestellte, unvollständige, aber stabile Mischlösungen, bei denen Einzelkomponenten (wie z.B. die Lipidemulsion) erst unmittelbar vor der Infusion hinzugefügt werden. Es muß angemerkt werden, daß die derzeit von der Industrie als vermeintlich „vollständig,“ oder „komplett“ angebotenen parenteralen Mischlösung sämtlich unvollständig sind und deshalb für eine vollständig und insbesondere längerfristige parenterale Ernährung ungeeignet sind. In der Tabelle 5.89 (s. S. 387) wird ein kommerzielles Mischbeutelkonzept vorgestellt, welches in der klinischen Praxis für kurzfristige parenterale Ernährung verwendet wird.

#### ● Kohlenhydrate

**Glukose.** Der Hauptenergieträger einer parenteralen Ernährung sind Kohlenhydratlösungen. Dieses sind in der Regel Glukoselösungen, welche in Konzentrationen zwischen 5 und 70% angeboten wer-

den. Bei vollständiger parenteraler Ernährung werden 20, 40 und in Einzelfällen 70%ige-Lösungen verwendet. Der Kaloriengehalt ist 3,4 kcal/g Glukose. Die Osmolarität der Lösungen beträgt bei einer 10%-Glukoselösung 505 und bei einer 70%-Lösung 3535 mosmol/l. Die Dosierung der Glukosemenge richtet sich bei Kindern und Erwachsenen nach dem Ernährungszweck (z.B. Verhütung von Hypoglykämien, Prävention eines gesteigerten Proteinabbaus und Hemmung einer hohen Ketonkörperproduktion; Deckung der Glukoseoxidationsrate; bei deplierten Patienten das Wiederauffüllen der körpereigenen Glykogenspeicher) und möglichen klinischen Einschränkungen des Glukosestoffwechsels. 100 g Glukose/Tag reichen aus, um den Abbau körpereigener Eiweiße um die Hälfte zu drosseln. Höhere Dosierungen haben keinen weiteren proteinsparenden Effekt. Zur Vermeidung von Hypoglykämien sind z.B. bei Patienten mit einem Leberversagen 150–175 g Glukose/Tag zu infundieren. Ein maximaler Energiegewinn wird abhängig von einer adäquaten endogenen Insulinsekretion und -wirkung bei der Infusion von 4–5 g/kgKG/Tag (oder etwa 280–350 g/Tag bei einem 70 kg schweren Patienten) erreicht (vergl. Tab. 5.96). Bei dieser Infusionsraten werden etwa 50% der Glukose oxidiert. Eine weitere Steigerung der Glukoseverbrennung ist auch durch Insulingabe nicht zu erreichen.

Bei deplierten und kachektischen Patienten können vorübergehend zur Repletion der endogenen Glykogenspeicher größere Mengen von Glukose (z.B. 400 g/Tag) infundiert werden. Die Infusionsdosis richtet sich dann nach der Glukoseoxidationsrate (maximal 2,5 g/kgKG/Tag) und der Speicherkapazität der Leber und der Muskulatur für Glykogen (15 g/kg KG). Über diese Kapazitäten hinausgehende Glukoseinfusionsraten steigern die Lipidsynthese und führen zu Hypertriglyzeridämie, Leberverfettung und Leberschäden.

In der klinischen Praxis stehen diesen Empfehlungen häufig Einschränkungen (z.B. hämodynamische Probleme, Glukoseverwertungsstörungen) entgegen. Es ist deshalb klug, in diesen Situationen vorsichtig mit einer Gesamtmenge von 200 g Glukose/Tag zu beginnen und die Zufuhr rate ggf. kontrolliert auf Bedarfswerte zu steigern. Bei Neugeborenen ist der Glukoseverbrauch des Gehirns Leitlinie der Dosierung. Die Glukoseinfusionsrate sollte in diesen Fällen mit 6–7 mg/kgKG/min etwas oberhalb des Bedarfs liegen. Bei unreifen Frühgeborenen sind niedrigere Dosierungen zu wählen (2–4 mg/kgKG/min) (z.B. Glukose/Xylit-Lösungen im Verhältnis 1:1).

**Zuckeraustauschstoffe.** Neben Glukoselösungen werden im deutschsprachigen Raum in der parenteralen Ernährung Erwachsener Zuckeraustauschstoffe (= Nichtglukosekohlenhydrate) verwandt. Es handelt sich um Fruktose, Sorbit und Xylit. Diese werden als reine Infusionslösungen in Konzentrationen von 5–20%, überwiegend aber in Form von Mischlösungen oder im Rahmen einer vollständigen parenteralen Ernährung als sog. und vermeintliche „Komplettlösung“ angeboten. Die maximalen Dosierungen sind für Fruktose, Sorbit und Xylit bei einer Infusionsdauer von mehr als 12 h gleichermaßen 0,125 g/kgKG/h und betragen im Rahmen einer vollständigen parenteralen Ernährung maximal 3 g/kgKG/Tag. Zuckeraustauschstoffe unterscheiden sich in ihrem Stoffwechsel von der Glukose. Im Gegensatz zu i.v. verabreichter Glukose, welche zu etwa 80% im Muskel verstoffwechselt wird, werden Zuckeraustauschstoffe nach parenteraler Zufuhr zu 80% in der Leber verstoffwechselt. Die Infusion von Fruktose steigert die hepatische Glukoneogeneserate um bis zu 150%. Dieses erklärt, warum z.B. Xylit die hepatische Harnstoffproduktionsrate wesentlich besser senkt als äquimolare Mengen von Glukose. Im Gegensatz zu Fruktose hemmt Glukose die Glukoseproduktion der Leber. Das Enzym Fruktokinase, welches die Phosphorylierung der Fruktose katalysiert, ist in der Leber im Vergleich zu den Aktivitäten von Glukokinase und Hexokinase 10fach aktiver. Da die Fruktose den ersten geschwindigkeitsbestimmenden Stoffwechselschritt der Glykolyse, die Phosphofruktokinase-reaktion, umgeht, wird sie wesentlich schneller verstoffwechselt als Glukose. Intrazellulär kommt es unter hochdosierter Fruktoseinfusion zu einer Akkumulation von Triosephosphaten und zu einer Depletion energiereicher Adeninnukleotide. Die Aufnahme von Fruktose, Sorbit und Xylit in Muskel- und Fettzelle erfolgt insulinunabhängig und schnell, die Veränderungen der Blutzuckerspiegel sind deshalb unter Zufuhr dieser Substrate gering. Alle weiteren Schritte des Glukoseabbaus sind analog zum Glukosestoffwechsel insulinabhängig.

Eine direkte Vergleichbarkeit von Glukose und Zuckeraustauschstoffen ist aus metabolischer Sicht nicht gegeben. Aufgrund möglicher schwerer und lebensbedrohlicher Komplikationen bei der Gabe von Fruktose und Sorbit (die Infusion des Zuckeralkohols Sorbit birgt dieselben Risiken wie eine Fruktoseinfusion) sowie der im Falle des Xylits<sup>15</sup> nicht vollständig abgeschlossenen Beweislage (z.B.

<sup>15</sup> Xylit ist ein Polyol.

unklare Verstoffwechslung bei Leberinsuffizienz, hohe Xylitausscheidung im Urin und Verdacht auf reno-zerebrale Oxalose bei hohen Zufuhrdaten) ist Vorsicht bei der Verwendung von Zuckeraustauschstoffen geboten. Entsprechend wurde von der Aufbereitungskommission B10 des BGA ein Merkblatt zu „Kohlenhydratintoleranzen“ erstellt und die o.g. Dosierungsrichtlinien formuliert. Danach ist die Infusion von fructose- und sorbit-haltigen Lösungen bei Säuglingen und Kleinkindern zu

unterlassen und bei Erwachsenen nur nach anamnestischem Ausschluß einer Fruktoseintoleranz (=Mangel an Fruktose-1-Phosphat-Aldolase) oder deren Symptomen (Übelkeit, Erbrechen und Hypoglykämie nach Obstverzehr, schwerste klinische Symptomatik wie Azidose, Hypophosphatämie, Hypoglykämie, Hypotonie, Apnoe aufgrund der intrazellulären Akkumulation von Fruktose-1-Phosphat, der ATP-Depletion und der Hemmung von Glykogenabbau und der Glukoneogenese, nach

**Tabelle 5.89.** Zusammensetzung und Anwendungskonzepte verschiedener Mischlösungen. Dargestellt ist die Rezeptur der von der Fresenius AG für die IV. Medizinische Klinik der Charité in Berlin produzierten Mischlösung. (Mit freundlicher Genehmigung von Prof. Dr. H. Lochs)

<b>Gesamtnährlösung Hypokal PV (PV = periphervenös)</b>			
<i>Hypokalarisches Ernährungsregime</i>			
Zusammensetzung in 2000 ml			
Aminosteril KE® 10% elektrolyt- u. kohlenhydratfrei	500 ml	entspricht	50 g Aminosäuren
Glucosteril® 10%	1250 ml	entspricht	125 g Glukose
Lipovenös® 20%	250 ml	entspricht	50 g Fett
Energiegehalt:	1150 kcal („Non-Protein“ 950 kcal)		
Energiedichte:	0,58 kcal/ml		
Gesamtstickstoff:	8,2 g		
„Non-Protein“-Kalorien:	116 kcal/gN		
Osmolarität:	633 mosmol/l (inkl. Elotrace® 718 mosmol/l)		
Infusionsgeschwindigkeit:	180–240 ml/h		
Zusammensetzung und Anwendungskonzept:			
– Standard-PE-Regime zur Ernährung des leicht katabolen Patienten (zur einschleichenden Ernährungstherapie);			
– Periphervenöse Anwendung;			
– durch Hinzufügen von 100 ml Elotrace® eine gebrauchsfertige Gesamtnährlösung mit folgendem Elektrolytgehalt (mmol): Na 70, K 60, Ca 4, Mg 5, Malat 50, Phosphat 35, Cl 20,6 Azetat 19,5; Spurenelemente: Zn, Mn, Cu, Fe, Mo, Se, J, F.			
<hr/>			
<b>Gesamtnährlösung Isokal ZV (ZV = zentralvenös)</b>			
<i>Isokalorisches Ernährungsregime</i>			
Zusammensetzung in 2500 ml			
Aminosteril KE® 10% elektrolyt- u. kohlenhydratfrei	1000 ml	entspricht	100 g Aminosäuren
Glucosteril® 20%	1250 ml	entspricht	250 g Glukose
Lipovenös® 20%	250 ml	entspricht	50 g Fett
Energiegehalt:	1860 kcal („Non-Protein“ 1450 kcal)		
Energiedichte:	0,74 kcal/ml		
Gesamtstickstoff:	16,4 g		
Non-Protein-Kalorien:	88 kcal/gN		
Osmolarität:	985 mosmol/l (inkl. Elotrace® 1040 mosmol/l)		
Infusionsgeschwindigkeit:	90–120 ml/h		
Zusammensetzung und Anwendungskonzept:			
– Ernährungsregime zur Behandlung der postoperativen Katabolie und zur parenteralen Ernährung kataboler Intensivpatienten;			
– zentralvenöse Anwendung;			
– durch Hinzufügen von 100 ml Elotrace® resultiert eine gebrauchsfertige Gesamtnährlösung mit folgendem Elektrolytgehalt (mmol): Na 70, K 60, Ca 4, Mg 5, Malat 50, Phosphat 35, Cl 21,4, Azetat 22,5; Spurenelemente: Zn, Mn, Cu, Fe, Mo, Se, J, F.			

Tabelle 5.89 (Fortsetzung)

Gesamtnährlösung Hyper ZV (ZV = Zentralvenös) Hyperkalorisches Ernährungsregime			
Zusammensetzung in 1400 ml			
Aminosteril® 15%	500 ml	entspricht	75 g Aminosäuren
Glucosteril® 70%	400 ml	entspricht	280 g Glukose
Lipovenös® 20%	500 ml	entspricht	100 g Fett
Energiegehalt:	2320 kcal („Non-Protein“ 2020 kcal)		
Energiedichte:	1,66 kcal/ml		
Gesamtstickstoff:	15,6 g		
„Non-Protein“-Kalorien:	129 kcal/gN		
Osmolarität:	1960 mosmol/l (inkl. Elotrace® 1991 mosmol/l)		
Infusionsgeschwindigkeit:	90–120 ml/h		
Zusammensetzung und Anwendungskonzept:			
– Ernährungsregime zur Behandlung der postoperativen Katabolie und zur parenteralen Ernährung kataboler Intensivpatienten in schlechtem Ernährungszustand und mit erhöhtem Energiebedarf;			
– zentralvenöse Anwendung;			
– durch Hinzufügen von 100 ml Elotrace® resultiert eine gebrauchsfertige Gesamtnährlösung mit folgendem Elektrolytgehalt (mmol): Na 70, K 60, Ca 4, Mg 5, Malat 50, Phosphat 35, Cl 21,4, Azetat 39,0; Spurenelemente: Zn, Mn, Cu, Fe, Mo, Se, J, F.			

parenteraler Fruktosezufuhr) erlaubt. Nach den Empfehlungen des BGA sollten deshalb fruktose- und sorbithaltige Infusionslösungen durch Glukose und Xylit ersetzt werden. Bei bewußtlosen Patienten dürfen Fruktose- und Sorbitlösungen nicht gegeben werden, ohne daß vorher ein Fruktosetoleranztest durchgeführt worden ist. In klinisch instabilen Situationen muß eine strenge metabolische Kontrolle erfolgen.

#### • Fette

Lipidemulsionen haben eine hohe Energiedichte. Sie dienen der Energiezufuhr sowie der Substitution essentieller Fettsäuren. Die infundierten Lipide bestimmen die Phospholipidzusammensetzung von Zellmembranen und beeinflussen so essentielle Funktionen wie Transport und Rezeptorbildung. Lipide wirken darüber hinaus möglicherweise immunstimulatorisch. Lipidemulsionen werden aus Sojabohnen- oder Distelöl hergestellt und in Konzentrationen von 10, 20 und 30% angeboten (s. Tabellen 5.90 und 5.91)<sup>16</sup>. Eine Emulsion enthält eine physikalische Mischung von LCT- und MCT-Fetten (50% LCT und 50% MCT). Die Fettpartikel, auch Lipomikronen genannt, sind 1–2 µ groß und entsprechen damit den endogen gebildeten Chylomikronen.

Unter Infusion von Lipidemulsionen kommt es nur zu geringen Anstiegen der Plasmacholesterin-

spiegel, gleichzeitig fällt die HDL-Konzentration ab und erscheint Lipoprotein X als pathologisches Lipoprotein<sup>17</sup> (s. Kap. 3). Da der Eilecithingehalt bei 10%-Emulsionen hoch ist, werden heute nur noch 20%-Emulsionen empfohlen. Die von der Industrie angebotenen Lipidemulsionen enthalten unterschiedliche Mengen einfach und mehrfach ungesättigter Fettsäuren (Linolsäure,  $\alpha$ -Linolensäure). MCT-haltige Emulsionen enthalten Fettsäuren mit Kettenlängen C<sub>8</sub> (73%) bis C<sub>10</sub> (25%). Sie werden aus Palmkern- und Kokosnußöl hergestellt. Der Energiegehalt beträgt 9 kcal/g bei LCT- oder 8,3 kcal/g bei MCT-haltigen Emulsionen. Unter Berücksichtigung des in der Emulsion enthaltenden Glycerinanteils entspricht dies bei einer 10%-Emulsion 1,1 kcal/ml und bei einer 20%-Emulsion 2,0 kcal/ml. Die Fettsäurezusammensetzung der in den Emulsionen enthaltenden Triglyzeride hat einen sehr hohen Anteil an essentiellen Fettsäuren (>50% Linolsäure). Lipidemulsionen sind isoton. Lipidemulsionen enthalten Vit. K und Vit. E. Der Mittlere Gehalt liegt bei einer Fettemulsion auf Sojaölbasis zwischen 25 und 65 µg/mol Vit. K und 10 mg/100 ml Vit. E-Äquivalenten. Diese Mengen sind geeignet den physiologischen Vitaminbedarf zu decken.

Zur Deckung des essentiellen Fettsäurebedarfes müssen 5–10% der Gesamtkalorien in Form von

<sup>16</sup> Eine 30%-Lipidemulsion ist Intralipid® 30.

<sup>17</sup> Dieses Lipidmuster ist nicht mit einem erhöhten atherogenen Risiko assoziiert.



Tabelle 5.90. Zusammensetzung von Lipidemulsionen und Energiegehalt. (Stand: Rote Liste 1996)

	Intralipid®		Lipovenös®		Lipofundin®		Abbolipid®		Salvilipid®		Lipofundin MCT®	
	10%	20%	10%	20%	10%	20%	10%	20%	10%	20%	10%	20%
Neutralfette (g/l)	100	200	100	200	100	200	100	200	100	200	100	200
	Sojabohnenöl		Sojabohnenöl		Sojabohnenöl		50% Sojabohnenöl 50 % Distelöl		Sojabohnenöl		Sojabohnenöl 50% LCT 50% MCT	
Phospholipide (g/l)	6	6	6	12	7,5	15	7,4	12	12	12	12	12
Glyzerin (g/l)	22	22	25	25	25	25	25	25	25	25	25	25
Kcal	1100	2000	1080	2000	1068	2035	1100	2000	1100	2000	1058	1908

Tabelle 5.91. Fettsäurezusammensetzung verschiedener Lipidemulsionen

Fettsäuren	Triglyzeridquelle		
	Sojabohnenöl (LCT)	Sojabohnenöl (LCT/MCT)	Distelöl (LCT)
C8-C12	0	53	0
C14-C16	13	5	7
C18:1 ω-9	19	10	13
C18:2 ω-6	55	26	77
C18:3 ω-3	8	3	0,1
C20:4 ω-6	0	0	0
C20:5 ω-3	0	0	0
C22:6 ω-3	0	0	0

Fettemulsionen gegeben werden. In praxi bedeutet dies, daß z.B. 3mal Woche 250 ml einer 20%-Emulsion infundiert werden. Ernährungsphysiologisch sinnvoller ist es, 30–35% der täglichen Gesamtenergien als Fett zu geben. Dieser Anteil kann bei speziellen Indikationen (z.B. bei Patienten mit einer Leberzirrhose) bis auf 50% gesteigert werden. Die empfohlenen Lipidinfusionsraten variieren zwischen 0,03 und 0,15 g/kgKG/h. Lipidemulsionen werden entweder zyklisch (d.h. nur über einen Zeitraum von 8 h) oder kontinuierlich (über 24 h) in einer Mischinfusion („all in one“) infundiert. Bei kontinuierlicher Gabe werden eher niedrige Infusionsraten empfohlen. Die maximale tägliche Zufuhr rate beträgt für Erwachsene bei kontinuierlicher Infusion über 24 h 1,5 g/kgKG/Tag. Etwa 1/3 der Lipide wird oxidiert, 2/3 werden im Fettgewebe gespeichert. Eine uneingeschränkte Klärung (d.h. Verschwinden der Triglyzeride aus dem Blut) vorausgesetzt nimmt der Anteil der

Fettspeicherung bei höheren Infusionsraten disproportional zu. Bei gleichzeitiger Infusion anderer energiereicher Substrate (i.e. Glukose) werden die Fette aufgrund der durch die Glukose verursachten Hyperinsulinämie bevorzugt gespeichert und die Glukose präferentiell verbrannt. Der direkte Energiegewinn aus Lipiden ist also im Rahmen einer vollständigen parenteralen Ernährung begrenzt.

Mittelkettige Fettsäuren werden bevorzugt in der Leber verstoffwechselt und dort entweder oxidiert oder zu Ketonkörpern umgewandelt. Die Hydrolyse von MCT ist gegenüber LCT erhöht; sie können im Gegensatz zu den LCT die Blut-Hirnschranke passieren. MCT-Fette werden deshalb nur als LCT/MCT-Gemische mit einem MCT-Anteil von maximal 50% empfohlen. Werden diese Gemische im Rahmen einer vollständigen parenteralen Ernährung infundiert, sind die möglichen metabolischen Nebenwirkungen gering. Bei Neu-

geborenen dürfen maximal 0,15 g/kgKG/h infundiert werden. Der Wert und die Sicherheit MCT-haltiger Lipidemulsionen ist für Neugeborene und Kinder nicht belegt. MCT-Emulsionen werden bei Akutkranken nicht besser als LCT-Emulsionen verstoffwechselt. Demgegenüber kann die Hydrolyse der MCT- gegenüber den LCT-Fette bei chronisch Kranken gesteigert sein. In der Routine der künstlichen Ernährung bieten MCT-Emulsionen keinen klinisch erkennbaren Vorteil gegenüber LCT-Emulsionen. Letztere werden deshalb als „physiologischere“ Substrate bevorzugt. Sowohl die Infusion von LCT- als auch die von LCT/MCT-Emulsionen führen zu einer Hemmung der Glukoseoxidation. LCT/MCT-Emulsionen haben möglicherweise einen geringeren proteinsparenden Effekt als LCT-Fette.

Anstelle der physiologischen LCT/MCT-Gemische sind „strukturierte Lipide“ Lipidemulsionen mit verschiedenen Triglyzeriden mittel- und/oder langkettiger Fettsäuren. Der klinische Wert der „strukturierten Lipide“ wird z.Z. in Studien mit über 4%  $\omega_3$ -Fettsäuren enthaltende MCT/LCT-Fett-emulsion (20%) untersucht. Auch die Supplementierung von  $\omega_3$ -Fettsäuren (z.B. in Form einer 10%- Fischölpräparation; z.B. Omegavenös®<sup>18</sup>) ist im Rahmen einer parenteralen Ernährung derzeit experimentell.

**Haltbarkeit.** Die Lipidemulsionen sind in der Regel in einem Mischbeutel über etwa 24 h stabil. Durch ihren milchigen Aspekt kaschieren Lipide das mögliche Ausfällen anderer Komponenten in der Mischlösung. Die Stabilität einer Infusionsmischlösung ist deshalb von einem Apotheker zu überprüfen. Werden Mischlösungen z.B. im Rahmen einer heimparenteralen Ernährung über längere Zeit (z.B. über 1 Woche) gelagert, kommt es häufiger zum Ausfällen von Präzipitaten, welche Ausgangspunkt unerwünschter Komplikationen (Katheter-verschluß, Embolien) sind. Bei einer längeren Lagerung ist deshalb von der Verwendung lipidhaltiger Mischlösungen abzuraten und die Lipidemulsion getrennt zu infundieren.

<sup>18</sup> Fettsäurezusammensetzung von Omegavenös in g/l (Fa. Fresenius): Myristinsäure (C14:0) 4,6; Palmitinsäure (C16:0) 9,0; Palmitoleinsäure (C16:1n7) 7,6; Stearinsäure (C18:0) 1,8; Ölsäure (C18:1n9) 11,5; Linolsäure (C18:2n6) 2,85  $\alpha$ -Linolensäure (C18:3n3) 1,7; Arachidonsäure (C20:4n6) 1,5; Eicosapentaensäure (C20:5n3) 21,1; Decosapentaensäure (C22:5n3) 2,8; Decosahexaensäure (C22:6n3) 21,5; Andere 15,4.

**Kontraindikationen** gegen die Gabe von Lipidemulsionen sind das „respiratory distress syndrome“ (*cave*: mögliche Verstärkung der Sauerstoffdiffusionsstörung) und Triglyzeridverwertungsstörungen (Nüchterntriglyzeridspiegel  $>3$  mmol/l, bzw. unter Infusion Anstieg gegenüber dem Ausgangswert um mehr als das 3fache). Lipide haben keinen stimulierenden Effekt auf das exokrine Pankreas und sind deshalb auch nicht allgemein bei akuter Pankreatitis kontraindiziert (Ausnahme: Hypertriglyzeridämie bei akuter Pankreatitis). Unverträglichkeiten sind selten und werden nur bei hochdosierter Zufuhr beobachtet. Bei Neugeborenen können sowohl die Klärrate als auch die Oxidation von Fetten eingeschränkt sein (*cave*: Carnitinmangel). Diese Probleme bestehen besonders bei Frühgeborenen. Probleme sind auch bei ikterischen Neugeborenen zu erwarten. Bei ihnen konkurrieren die freien Fettsäuren und das Bilirubin um die Bindungsstellen des Albumins. Das molare Verhältnis von freien Fettsäuren und Albumin sollte 6:1 nicht überschreiten. Vorsicht ist auch bei gleichzeitiger Gabe von Medikamenten geboten, welche an Albumin gebunden transportiert werden. Kontraindikationen gegen die Gabe von Lipidemulsionen bestehen auch bei Säuglingen mit pulmonaler Hypertension und bronchopulmonaler Hypertension.

**Indikation und Dosierung.** Aufgrund der genannten Probleme muß die Indikation zur Infusion von Lipidemulsionen sehr sorgfältig und bei Neugeborenen unter Berücksichtigung des Reifungs- und Ernährungszustands (Energiebedarf?, Versorgung mit essentiellen Fettsäuren?), der zugrundeliegenden Erkrankung, der voraussichtlichen Dauer der künstlichen Ernährung und den Plasmaspiegeln der freien Fettsäuren ( $\leq 0,2$  mmol/l) und der Ketonkörper gestellt werden. Bei eingeschränkter Verstoffwechslung werden Infusionsraten von  $<0,5$  g/kgKG/Tag und eine Infusion über 24 Stunden empfohlen. Im Rahmen einer vollständigen parenteralen Ernährung von Erwachsenen mit normalem Fettstoffwechsel wird ein Anteil von 30–35% an der Gesamtenergiezufuhr eingeplant. Die maximale Infusionsmenge beträgt 1 g Fett/kg/Tag (s. Tab. 5.96). Die Plasmatriglyzeridspiegel sollten unter Infusion das 3fachen des Ausgangswerts, die Spiegel der freien Fettsäuren 1,5 mmol/l sowie die Ketonkörperkonzentrationen im Plasma 1,0 mmol/l nicht übersteigen.

Bei parenteraler Ernährung kommt es innerhalb von 2 Wochen zu einem Abfall der Serumcarnitin-

spiegel<sup>19</sup>. Bei parenteral ernährten Neugeborenen wird dieser Befund bereits früher beobachtet. Die Veränderungen der Serumcarnitinspiegel werden mit einer verschlechterten Lipidutilisation und dem Ansteigen der Plasmakonzentrationen der freien Fettsäuren in Beziehung gebracht. Eine niedrig-dosierte Carnitingabe von 10 – 20 mg/kgKG/Tag führt zu einer Senkung der Fettsäurespiegel. Ein ernährungsbedingter Carnitinmangel ist am ehesten bei carnitinfrei (z. B. parenteral oder auch mit Sojamilch) ernährten Frühgeborenen zu erwarten. Der Carnitingehalt der Muttermilch beträgt 50–100 µmol/l. Bei angeborenen Carnitinsynthesestörungen sind die Serumfettsäurespiegel hoch, die Bildung von Ketonkörpern (z. B. beim Fasten oder unter Infusionen mit Lipidemulsionen) ist niedrig.

**Nebenwirkungen.** Sehr selten werden während der Infusion einer Lipidemulsion eine Urtikaria, makulöse Hautrötungen und Idiosynkrasien mit Tachykardien, Dyspnoe, Übelkeit, Erbrechen, Schwitzen, Erschöpfung und Kopfschmerzen beobachtet. Das Krankheitsbild bleibt meist unklar. Als Ursachen werden geringe Proteinverunreinigungen im Rahmen des Herstellungsprozesses angenommen.

In frühen Arbeiten wurde auf die möglichen Wirkungen von Lipidemulsionen auf das Immun- und Gerinnungssystem sowie die Funktionen von Leber hingewiesen. Diese Komplikationen sind bei hohen Lipidinfusionsraten (>0,1 g/kgKG/h) beobachtet worden. Lipidemulsionen sind ein guter Nährboden für Mikroorganismen und können unsachgemäßer Zubereitung von Mischlösungen Ursache von systemischen Infektionen sein. Die Häufigkeit von infusionslösungsabhängigen Infektio-

nen an allen unter parenteraler Ernährung beobachteten Infektionen beträgt aber nur 2–4%.

#### • Aminosäuren

Aminosäurelösungen sind grundlegender Bestandteil einer vollständigen parenteralen Ernährung. Zur Deckung des Stickstoffbedarfs und zur Kompensation von Stickstoffverlusten werden in der parenteralen Ernährung kristalline Aminosäurelösungen verwendet. Die Stickstoffverluste Schwerverkrankter können bis zu 35 g/Tag betragen. Für die parenterale Ernährung werden verschiedene Aminosäurelösungen in Konzentrationen von 3,5–15% angeboten. Die Osmolarität der Lösungen variiert zwischen 450 und 1450 mosmol/l. Die Aminosäurelösungen enthalten essentielle und nicht essentielle Aminosäuren (s. Tabellen 5.92–5.95, S. 392–395) in unterschiedlichen Absolut- und Relativmengen. Keine der kommerziell erhältlichen Lösungen hat ein vollständiges Aminosäuremuster. Keine der Lösungen ist optimal konzipiert. Das Fehlen einzelner Aminosäuren wird mit deren schlechter Löslichkeit (z. B. Tyrosin, Cystein) oder ihrer Instabilität in wässriger Lösung (Glutamin) erklärt. Aus Glutamin entstehen Pyroglutamat und Ammoniak. Geeignete Aminosäurelösungen sollten zumindest alle essentiellen und nicht-essentiellen Aminosäuren enthalten. Dieses kann heute durch Kombination von konventionellen Aminosäurelösungen mit Dipeptidlösungen annähernd erreicht werden.

Den Aminosäurelösungen liegen verschiedene Konzepte zugrunde. Sie orientieren sich entweder an dem Bedarf der einzelnen essentiellen Aminosäuren („bedarfsadaptiertes“ Aminosäuremuster) oder am Stoffwechsel der essentiellen und nicht-essentiellen Aminosäuren („utilisationsadaptiertes“ Muster, „transferadaptiertes“ Muster). Bei einem „bedarfsadaptiertem“ Aminosäuremuster werden der Bedarf an essentiellen Aminosäuren gedeckt und zusätzlich Arginin, Histidin und Glycin als Stickstoffquelle supplementiert. Eine spätere Optimierung der Aminosäurelösungen wurde durch eine Adaptation des Aminosäuremusters an die Zusammensetzung biologisch hochwertiger Eiweiße versucht. Neuere Konzepte berücksichtigen die Wechselwirkungen einzelner Aminosäuren, die Veränderungen im Plasmaaminogramm bei verschiedenen Erkrankungen und unter Aminosäureinfusion sowie die Kinetik einzelner Aminosäuren. Grundlage sind Kenntnisse des „Plasmatransfers“ und der Verbrauchsrate der Aminosäuren. Die Zusammensetzung der Aminosäurelösungen ist im Hinblick auf den Erhalt des „steady states“ (d. h. Ziel sind konstante Plasmaaminosäurespiegel) kon-

<sup>19</sup> Carnitin (Trimethyl-γ-Amino-β-Hydroxybuttersäure) kann endogen aus Lysin und Methionin in der Leber synthetisiert werden oder wird mit der Nahrung (Carnitingehalt in Fleisch: 20–200 mg/100 g, in Milch: 2–4 mg/100 ml bzw. 125–250 µmol/ml) aufgenommen. Kofaktoren der endogenen Carnitinsynthese sind Vitamin C, Vitamin B<sub>6</sub> und 2-wertiges Eisen. Carnitin ist unter physiologischen Bedingungen kein essentieller Nährstoff. Die mittlere tägliche Carnitinaufnahme beträgt bei Vegetariern 2 mg (12 µmol) und bei Nicht-vegetariern 32 mg (200 µmol). Carnitin wird durch aktiven Transport aus dem Plasma in das Gewebe (z. B. den Muskel) aufgenommen. Es ist Kofaktor für den Transport CoA-aktivierter Fettsäuren durch die innere Mitochondrienmembran (Enzym: AcylCoA-Carnitin-Acyltransferase) und damit eine Voraussetzung für deren Oxidation. Mittelkettige Fettsäuren werden carnitinunabhängig oxidiert. Ein Carnitinmangel kann durch eine Störung der Synthese oder des Transports von Carnitin erklärt werden.

**Tabelle 5.92.** Zusammensetzung ausgewählter kohlenhydrat- und elektrolytfreier Aminosäurelösungen. (Aminosäuren = AS; Stickstoff = N; Stand : Rote Liste 1997)

	Aminofusin® 10% plus	Intrafusin® 10%	E Aminomel® 10% Salvia	Aminoplasma® 10%	Aminosteril® KE 10%
Gesamt N (g/l)	15,2	15,2	15,6	16,0	16,0
Gesamt AS (g/l)	100	100	100	100	100
<i>Essentielle AS (g/l)</i>					
Leucin	4,4	3,8	6,2	8,9	7,1
Isoleucin	3,1	2,8	5,9	5,1	4,7
Valin	3,0	3,1	5,0	4,8	5,9
Phenylalanin	4,4	2,7	5,4	5,1	4,8
Tryptophan	0,9	1,4	2,0	1,8	1,8
Methionin	4,2	3,6	4,7	3,8	4,1
Threonin	2,0	3,6	5,0	4,1	4,2
Lysin	4,0	4,5	7,1	5,6	6,0
<i>Nichtessentielle AS (g/l)</i>					
Alanin	12,0	17,3	15,5	13,7	15,0
Arginin	8,0	9,3	9,7	9,2	10,6
Histidin	2,0	2,3	3,3	5,2	2,9
Prolin	14,0	9,4	7,5	8,9	15,0
Serin	-	9,4	4,3	2,4	-
Tyrosin	-	1,2	1,6	1,3	-
Glutamin	-	-	-	-	-
Glutaminsäure	18,0	14,7	5,0	4,6	-
Asparagin	-	-	-	3,3	-
Aspartinsäure	-	-	1,9	1,3	-
Ornithin	-	-	1,9	2,5	-
Cystein	-	0,52	0,5	0,5	-
Glycin	20	10,4	7,6	7,9	15,95
Osmolalität (mosmol/kg H <sub>2</sub> O)	1220	1095	1145	1030	1048

zipiert. Die Grenzen dieser Konzepte ergeben sich aus den Unterschieden der freien Aminosäurekonzentrationen im Plasma und im Gewebe (30% der Plasmaaminosäuren, aber nur 7% der Muskelaminosäuren sind essentielle Aminosäuren) sowie den Unterschieden zwischen den Konzentrationen der freien Aminosäuren in den einzelnen Geweben und deren Anteile in der Zusammensetzung einzelner Proteine. Eine disproportionale Erhöhung der Aminosäurezufuhr führt zu einer Steigerung der endogenen Aminosäureoxidation, der Harnstoffproduktion, der Thermogenese und der Körpertemperatur.

**Indikation.** Aminosäurelösungen sind ein grundlegender Bestandteil einer parenteralen Ernährung. Aus ernährungsmedizinischer Sicht haben die derzeit angebotenen Aminosäurelösungen bei Schwerkranken einen großen, aber begrenzten Wert. Die Grenzen ergeben sich aus unseren z.T. unvollständigen Kenntnissen des Aminosäurestoffwechsels einzelner Organe und dem sicher krankheitsspezifisch veränderten Aminosäurebedarf (zu

krankheitsadaptierten Aminosäurelösungen, s. Tabellen 5.37 und 5.38). So sind *Histidin* und *Taurin* bei parenteraler Ernährung essentielle Aminosäure (z.B. bei Kindern und bei Urämie). *Cystein* kann bei Leberzirrhose nicht ausreichend aus Methionin gebildet und muß deshalb supplementiert werden. Die endogene Bildung von *Tyrosin* aus Phenylalanin ist auch bei Leberzirrhose und Niereninsuffizienz vermindert. *Glutamin* ist die prädominante freie Aminosäure im Muskel. Gewebekonzentrationen von Glutamin sind bei Schwerkranken regelhaft erniedrigt (um bis zu 50%). Glutamin gilt deshalb Schwerkranken als „semiessentiell“. Die Aminosäure ist nicht hitzestabil und besitzt bei Raumtemperatur nur eine geringe Löslichkeit (etwa 3 g/100 ml). Das Fehlen von Glutamin in L-Aminosäureinfusionslösungen ist kritisch, da Glutamin das entscheidende Energiesubstrat für den Darm und die immunkompetenten Zellen ist. Glutamin wird endogen durch den Abbau von Muskelprotein bereitgestellt. Bei Kranken beträgt die Glutaminfreisetzung aus dem Muskel zwischen 9 und 13 g/Tag. Der Verlust an Glutamin geht im

**Tabelle 5.93.** Zusammensetzung ausgewählter spezieller Aminosäurelösungen zur Infusion bei Patienten mit Lebererkrankungen. (Aminosäuren = AS; Stickstoff = N; Stand: Rote Liste 1997)

	Aminofusin® Hepar sine 10%	Hepar® 10%	Aminoplasma® Hepa 10%	Aminosteril® Hepa 8%	N-Salviamin® hepar	Comafusin® Hepar
Gesamt N (g/l)	7,6	15,6	15,3	12,9	9,3	7,2
Gesamt AS (g/l)	50	100	100	80	60	45
<i>Essentielle AS (g/l)</i>						
Leucin	8,5	13,5	13,6	13,1	8,3	9,5
Isoleucin	7,6	11,1	8,8	10,4	6,8	8,5
Valin	6,4	10,4	10,6	10,1	6,3	7,1
Phenylalanin	0,25	1,2	1,6	0,9	0,6	-
Tryptophan	0,1	0,8	1,5	0,7	0,4	-
Methionin	0,5	1,2	1,2	1,1	0,5	-
Threonin	1,2	5,6	4,6	4,4	3,4	-
Lysin	4,1	7,5	7,5	6,9	5,6	-
<i>Nichtessentielle AS (g/l)</i>						
Alanin	2,1	9,2	8,3	4,6	5,5	-
Arginin	4,9	9,6	8,8	10,7	4,5	15,0
Histidin	0,6	3,0	4,7	2,8	1,9	-
Prolin	1,2	9,8	7,1	5,7	6,0	-
Serin	2,8	6,1	3,7	2,2	3,5	-
Tyrosin	-	-	-	-	-	-
Glutamin	-	-	-	-	-	-
Glutamat	1,0	-	5,7	-	-	-
Asparagin	-	-	-	-	-	-
Asparaginat	-	-	-	-	-	-
Ornithin	4,0	-	1,3	-	-	5,0
Cystein	0,15	-	0,59	0,52	0,25	-
Glycin	0,7	-	6,3	5,8	6,8	-

Muskel mit einer Drosselung der Proteinsynthese einher. Es liegt daher nahe, Glutamin zumindest bei Schwerkranken in geeigneter Form zu substituieren, um die Glutaminhomöostase des Körpers zu erhalten. Zu den Standardaminosäurelösungen kann bei Trauma und Sepsis z.B. Glutamin (5–10 g/100 g Aminosäuren) in Form von Dipeptidlösung (z.B. als Alanylglutamin oder Glycylglutamin) supplementiert werden, um den Abbau von Muskelproteinen und die Proteinsynthese des Intestinums, immunkompetenter Zellen und auch des Muskels gezielt zu beeinflussen. Dipeptide mit C-terminalen Glutaminresten haben eine hohe Wasserlöslichkeit (z.B. 568 g Alanylglutamin/l). Darüber hinaus sind sie hitzestabil und können auch über längere Zeit gelagert werden. Alanylglutamin wird z.Z. als 20%-Konzentrat (z.B. Dipeptamin®) angeboten. Die Dosierung beträgt 1,5–2,0 ml/kgKG/Tag. Maximal können 20% der insgesamt zugeführten Aminosäuren als Dipeptid gegeben werden (z.B. 1,2 g Aminosäuren+0,3 g Dipeptamin/kgKG/Tag). Die Infusion einer mit Alanylglutamin (20 g entsprechen 13 g Glutamin) supplementierten Aminosäurelösung hat bei Schwerkranken

einen im Vergleich zu einer isonitrogenen, konventionellen Aminosäurezufuhr deutlich ausgeprägteren proteinsparenden Effekt. Alternativ zu der Gabe von Dipeptamin kann Glutamin auch in Form einer 13,4% Aminosäurelösung als z.B. Glamin® infundiert werden. Glamin® enthält die Dipeptide Glycyl-L-Glutamin (= 30,27 g in 1000 ml = 10,27 g Glycin+20,0 g Glutamin) und Glycyl-L-Tyrosin (= 3,45 g = 0,94 g Glycin+2,28 g Tyrosin). Außerdem sind in der Lösung die Aminosäuren Alanin (16,0 g), Arginin (11,3 g), Asparaginsäure (3,4 g), Glutaminsäure (5,6 g), Histidin (6,8 g), Isoleucin (5,6 g), Leucin (7,9 g), Lysin (9,0 g), Methionin (5,6 g), Phenylalanin (5,85 g), Prolin (6,8 g), Serin (4,5 g), Threonin (5,6 g), Tryptophan (1,9 g) und Valin (7,3 g) enthalten.

Normalerweise werden über die Nahrung 3–5 g Glutamin pro Tag aufgenommen. In klinischen Studien sind z.T. weitaus höhere Dosierung (bis zu 40 g/Tag) infundiert worden. Die Dipeptidlösung werden rasch verstoffwechselt. Sie werden wesentlich durch die Niere, aber auch durch endo-thelassozierte Dipeptidasen gespalten. Das Glutamin steht somit schnell dem Energie- und Pro-

**Tabelle 5.94.** Zusammensetzung ausgewählter spezieller Aminosäurelösungen für pädiatrische Patienten. (Aminosäuren = AS; Stickstoff = N; Stand: Rote Liste 1997)

	Aminopäd® 10%	Aminovenös päd® 10%	Primene® 10%
Gesamt N (g/l)	15,2	14,9	15,0
Gesamt AS (g/l)	100	100	100
<i>Essentielle AS (g/l)</i>			
Leucin	7,6	13	10
Isoleucin	5,1	8	6,7
Valin	6,1	9	7,6
Phenylalanin	3,1	3,75	4,2
Tryptophan	4,0	2,01	2,0
Methionin	2,0	3,12	2,4
Threonin	5,1	4,4	3,7
Lysin	8,8	8,51	11
Taurin	0,3	0,4	0,6
Arginin	9,1	7,5	8,4
Histidin	4,6	4,76	3,8
Prolin	6,1	9,71	3,0
Tyrosin	1,06	4,2	0,45
Cystein	0,52	0,52	1,9
<i>Nichtessentielle AS (g/l)</i>			
Alanin	15,9	9,3	8,0
Serin	2,0	7,67	4,0
Glutamin	-	-	-
Glutaminsäure	9,3	-	10,0
Asparagin	-	-	-
Aspartinsäure	6,6	-	6,0
Ornithin	-	-	2,49
Glycin	2,0	4,15	4,0

teinstoffwechsel zur Verfügung. Inappropriate Anreicherung in Geweben oder auch hohe Verluste im Urin wurden weder experimentell noch in klinischen Untersuchungen beobachtet. Beim Menschen extrahiert der Darm etwa 10–15% des infundierten Glutamins. Im Vergleich dazu nimmt der Darm bis zu 50% des enteral angebotenen Glutamins auf. Ergebnis der Glutaminsupplementierung ist z.B. eine Normalisierung der Muskelglutaminkonzentrationen und auch eine Steigerung der Proteinsynthese im Muskel. Indikationen für die Supplementierung von Aminosäurelösungen mit Dipeptiden bestehen bei intestinalen Erkrankungen (z.B. bei einer Strahlenenteritis), Immunsuppression (z.B. nach Knochenmarkstransplantation) oder auch schwer katabolen Zuständen (z.B. bei ausgedehnten Verbrennungen). Andere Dipeptide (wie Alanyltyrosin, Glycylglutamin) oder auch N-acetylierte Aminosäuren (z.B. Azetylglutamin, Azetylcystein) befinden sich derzeit in der klinischen Testung. Dipeptidlösungen erlauben eine Komplettierung und gleichzeitige Senkung der Osmolarität der bisherigen Aminosäurelösungen.

Da der Aminosäurebedarf bei Kindern von dem Erwachsener abweicht (z.B. ist Taurin hier essentiell) und darüber hinaus zahlreiche Erkrankungen mit Störungen des Aminosäurestoffwechsels einhergehen (z.B. bei Leberzirrhose, werden für Kinder (s. Tabelle 5.94) und auch für Patienten mit Leberzirrhose (s. Tabelle 5.93), Niereninsuffizienz (s. Tabelle 5.95) und bei Sepsis und Trauma spezielle Aminosäurelösungen angeboten. Diese unterscheiden sich in der Relation von essentiellen und nicht-essentiellen Aminosäuren und auch im Gehalt an verzweigtkettigen Aminosäuren, Phenylalanin, Methionin und Arginin. Infusionslösungen für Neugeborene enthalten insbesondere Cystein und Taurin. Bei Neugeborenen und insbesondere unreifen Säuglingen sind auch die Aminosäuren Taurin, Histidin, Cystein, Tyrosin, Prolin und Arginin essentiell oder semiessentiell (in Tabelle 5.94 sämtlich als essentiell eingestuft). Darüber hinaus ist der Bedarf an essentiellen Aminosäuren bei Neugeborenen höher als bei Erwachsenen. Pädiatrische Aminosäurelösungen sind dem Bedarf der ersten beiden Lebensjahre angepaßt und sollten alle essentiellen Aminosäuren enthalten. Da die

**Tabelle 5.95.** Zusammensetzung ausgewählter Aminosäurelösungen (Aminosäuren = AS; Stickstoff=N; Stand: Rote Liste 1997) für Patienten mit Niereninsuffizienz

	Aminomel® nephro Salvia	Nephroplasmal® N-7
Gesamt N (g/l)	8,6	8,8
Gesamt AS (g/l)	60	70
<i>Essentielle AS (g/l)</i>		
Leucin	6,4	11,0
Isoleucin	6,0	7,0
Valin	5,1	8,0
Phenylalanin	5,5	14,0
Tryptophan	2,1	1,5
Methionin	4,6	11,0
Threonin	5,1	5,0
Lysin	7,3	8,0
	70,2%	92,3%
<i>Nichtessentielle AS (g/l)</i>		
Alanin	2,6	-
Arginin	3,0	-
Histidin	3,9	5,5
Prolin	1,7	-
Serin	2,6	-
Tyrosin	0,3	-
Glutamin	-	-
Glutaminsäure	-	-
Asparagin	-	-
Aspartinsäure	-	-
Ornithin	-	-
Cystein	0,4	-
Glycin	1,3	-
	29,8%	7,7%

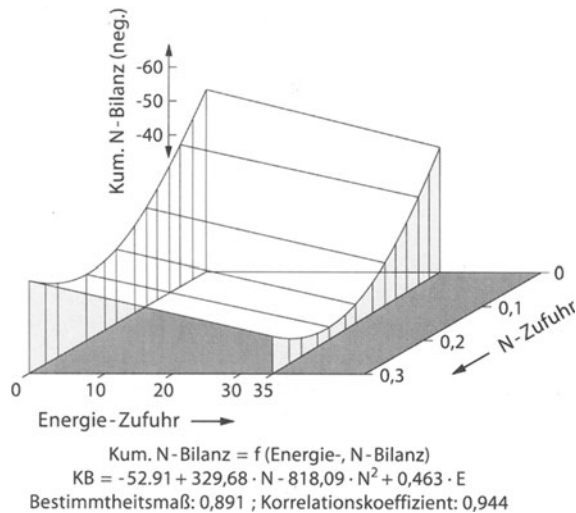
**Tabelle 5.96.** Maximale Substratoxidationsraten, Probleme sowie mögliche Komplikationen bei hoher parenteraler Substratzufuhr. Die Angaben gelten für Erwachsene

	Kohlenhydrate	Fette	Aminosäuren
Maximale Oxidationsraten:	3–4 210–280	0,5–1,0 35–70	-1,5 (2,0) (g/kg KG/Tag) -105 (g/70 kg KG/Tag)
Probleme:	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hyperinsulinämie,</li> <li>• Glukoseintoleranz,</li> <li>• Laktatakkumulation,</li> <li>• Lipogenese, Steatosis,</li> <li>• Ketogenese gehemmt,</li> <li>• BCAA niedrig (Enzephalopathie?),</li> <li>• Hypophosphatämie,</li> <li>• hohe CO<sub>2</sub>-Produktion.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Lipidtransfer,</li> <li>• Lipidspeicherung,</li> <li>• „immune response“?,</li> <li>• Leberschaden/RES (LCT)?,</li> <li>• Enzephalopathie (MCT)?,</li> <li>• hohe Ketogenese (MCT),</li> <li>• Hypoxämie?</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• AS-Muster unvollständig,</li> <li>• hohe endogene Oxidation,</li> <li>• Harnstoffproduktion hoch,</li> <li>• metabolische Azidose?,</li> <li>• mögliche Verwertungsstörung,</li> <li>• Organelektiver Bedarf</li> </ul>

Gewichtsproportionen von Leber, Niere, Gehirn und Muskulatur bei Säuglingen und Erwachsenen unterschiedlich sind, weichen auch der Aminosäurestoffwechsel und -bedarf voneinander ab. Im 1. Lebensjahr werden Zufuhrdaten zwischen 1,5–2,5 g/kgKG/Tag, vom 2.–5. Lebensjahr 1,5 g/kgKG/Tag und später 1 g/kgKG/Tag empfohlen.

**Dosierung und Kontraindikationen.** Aminosäuren dürfen maximal bis zu einer Menge von 1,5–(2,0) g/

kgKG/Tag zugeführt werden (Tabelle 5.96). Kontraindikationen gegen die Infusion von Aminosäuren sind angeborene Störungen des Aminosäurestoffwechsels sowie Aminosäureverwertungsstörungen (wie z. B. bei Leber- oder akutem Nierenversagen). Bei Neu- und Frühgeborenen ist der Eiweiß- bzw. Aminosäurebedarf erhöht und kann bis zu 4 g/kgKG/Tag betragen. Bei Kindern im ersten Lebensjahr beträgt er 1,2–2,5, bis zum 5. Lebensjahr 1,5 und später 1,0 g/kgKG/Tag. Für eine optimale Ver-



**Abb. 5.20.** Stickstoff- und Energiebilanz bei steigenden Aminosäure- und Energiezufuhrdaten

Die Daten zeigen den mathematisch ermittelten Einfluß von N- und Energiezufuhr auf die kumulative N-Bilanz bei intensivmedizinisch stationierten Patienten während der ersten postoperativen Tage. Der dominierende Einfluß der N-Zufuhr auf die N-Bilanz ist an der starken Neigung der Kurve über der y-Achse erkennbar. Das Optimum der postoperativen N-Zufuhr liegt bei ca. 0,2 g/kgKG/Tag. Demgegenüber ist der Einfluß der Energiezufuhr auf die N-Bilanz zu schwach. (Reproduktion der Daten von Prof. Dr. Berendt, Klinik für Anästhesiologie der Medizinischen Fakultät der RWTH Aachen, mit freundlicher Genehmigung des Autors.)

stoffwechslung der Aminosäuren ist das optimale Verhältnis zwischen Energie- und Stickstoffzufuhr zu beachten. Es liegt bei einer gesunden Ernährung zwischen 250 und 300 kcal/gN. Dieses Verhältnis sollte bei parenteraler Ernährung zwischen 100 und 200 kcal/gN liegen. Zu den Zusammenhängen zwischen Energie- und Aminosäurezufuhr einerseits und der Stickstoffbilanz bei Schwerkranken andererseits s. Abb. 5.20. Aminosäurelösungen sind immer ein Teil einer vollständigen parenteralen Ernährung und werden nie allein gegeben.

## Elektrolyte

Elektrolyte und Mineralien werden als Konzentrate oder als Teil- (= Halb-) oder Vollelektrolytlösungen (s. Tabelle 5.97) substituiert. Halbelektrolytlösungen enthalten Elektrolyte in der Hälfte der Plasmakonzentration. Sie sind entsprechend hypoton. Bei Zusatz von Kohlenhydraten oder Aminosäuren können sie isoton sein. Vollelektrolytlösungen haben eine dem Plasma gleiche Zusammensetzung und dienen auch dem Ersatz von Extrazellulärlöslichkeit. Substratlösungen sind normalerweise elektrolytfrei. Es gibt aber auch teilsupplementierte Kohlenhydrat- und Aminosäurelösungen. Bei der Berechnung der Elektrolytzufuhr ist zu berücksichtigen, daß verschiedene Kohlenhydrat-, Aminosäure- und „Komplett“-lösungen bereits Elektrolyte enthalten. Voll- und Halbelektrolytlösungen enthalten kein Phosphat. Sie sind also nicht wirklich vollständig.

Elektrolytkonzentrate sind Natriumchlorid, Kaliumchlorid, Kaliumhydrogenphosphat, Glycerophosphat, Natriumbikarbonat, Kaliumbikarbonat, Natriumlaktat, Kaliumlaktat, Kalziumchlorid, Kalziumglukonat, Magnesiumsulfat, Magnesiumchlorid, Lysin- und Argininhydrochlorid. Sie enthalten die entsprechenden Elektrolyte in hochkonzentrierter Form und werden in verschiedenen Konzentrationen angeboten. Die Elektrolytkonzentrate erlauben eine individuelle Dosierung und Korrektur bei möglichen Entgleisungen. Zusätzlich gibt es „Korrekturlösungen“ wie Natriumbikarbonat, Trispuffer, Lysin- und Argininhydrochlorid, welche bei Störungen des Säure-Basenhaushalts eingesetzt werden.

**Dosierung.** Die Zufuhr der Elektrolyte und Mineralien folgen den Empfehlungen der Fachgesellschaften (s. Tabelle 5.98) und orientieren sich besonders bei wechselndem Bedarf an den durchzuführenden Laborkontrollen, dem klinischen Bild des Patienten sowie dem jeweiligen Konzept der parenteralen

**Tabelle 5.97.** Elektrolyt- und Ionengehalt ausgewählter Vollelektrolytlösungen. (Stand: Rote Liste 1997)

	Ionosteril®	Ringer Lactat Lösung DAB7®	RL Ringer Lactat® Lösung	Sterofundin®	Tutofusin®
Natrium	137	130	130	140	140
Kalium	4	5,4	5,4	4	5
Kalzium	1,65	1,8	1,85	2,5	2,5
Magnesium	1,25	–	–	1	1,5
Chlorid	110	112	112	106	153
Phosphat	–	–	–	–	–
Azetat	36,8	–	–	–	–
Glukonat	–	–	27	–	–
Laktat	–	27	–	45	–



**Tabelle 5.98.** Empfehlungen für die tägliche parenterale Elektrolytzufuhr

	mmol/kg KG
Natrium	1,0–1,5
Kalium	0,5–1,0
Phosphat	0,2–0,3
Kalzium	0,1–0,3
Magnesium	0,1–0,2
Chlorid	1,0–2,0

Ernährung. So sind der Kalium- und auch der Phosphatbedarf bei hoher Glukosezufuhr erhöht. Verluste durch Sekrete und Ausscheidungen können einen Verlust an Natrium von 60–100 mmol/l, an Kalium von 5–20 mmol/l und Chlorid von 45–100 mmol/l betragen.

Bei der Mischung von Infusionslösungen in einem Mischbeutel („all in one“) besteht bei gleichzeitiger Gabe von Kalzium, Magnesium und Phosphat die Gefahr von Ausfällungen (*cave*: verzögerte Ausfällungen nach 12 h; Klinische Zeichen: Luftnot des Patienten bei Mikroembolien durch die Präzipitate). Die Inspektion der Mischlösungen reicht nicht aus, um das Problem möglicher Inkompatibilitäten zwischen einzelnen Lösungsbestandteilen auszuschließen. Enthält der Mischbeutel Lipidemulsionen, ist es unmöglich, Präzipitationen zu erkennen. Deshalb muß bei individuellen Rezepturen eine vorherige Kompatibilitätstestung durchgeführt werden. Erfahrungsgemäß sind im Beutel Kalziumkonzentrationen bis 4 mmol/l, Magnesiumkonzentrationen bis 5 mmol/l und Phosphatspiegel bis 20 mmol/l möglich. Häufiges Problem von parenteralen Mischlösungen ist das Ausfällen von Kalzium und Phosphat. Dieses wird durch hohe Konzentrationen der beiden Mineralstoffe, einen hohen pH, eine niedrige Aminosäurekonzentration, hohe Umgebungstemperaturen und die Dauer der Infusionsperiode bestimmt. Phosphat sollte in Form organischer Verbindungen (z. B. als Glyzerophosphat, Glukosephosphat) supplementiert werden. Diese Verbindungen werden intrazellulär hydrolysiert, freies Phosphat steht somit direkt dem Energiestoffwechsel zur Verfügung. Bei Bildung von Kalzium- bzw. Magnesiumphosphaten kann es durch die Veränderungen der Ladungen zu Instabilitäten der Fetttropfchenoberfläche und damit der Lipidemulsion kommen. Es wird deshalb empfohlen, den Angaben der Hersteller zu folgen. Ist eine höhere Zufuhr erwünscht, müssen Elektrolytkonzentrate langsam und separat von der parenteralen Ernährung infundiert werden. Die größ-

ten Probleme ergeben sich bei Kindern mit einem hohem Kalzium- und Phosphatbedarf und Patienten mit Flüssigkeitsbeschränkungen (z. B. bei Herz- oder Niereninsuffizienz).

#### • Vitamine und Spurenelemente

• **Indikation.** Vitamine und Spurenelemente sind Teil einer vollständigen parenteralen Ernährung. Der Bedarf an Vitaminen und Spurenelementen weicht bei parenteraler von den für die enterale Ernährung geltenden Empfehlungen ab (s. Tabellen 5.99, 5.102, s. S. 398 u. 400). Sie werden in Form von Multivitamin- oder Spurenelementpräparaten substituiert (Tabellen 5.100, 5.103, s. S. 398 u. 400). Neben den Kombinationspräparaten werden auch Einzelkomponenten angeboten (z. B. Zinkaspartat®, Uni-zink®, 1 Amp. = 10 ml = 30 mg Zinkaspartat = 0,1 m Mol Zink; Natriumselenit, Selenase®, 1 Amp. = 10 ml = 500 µg Natriumselenit). Keines der derzeit angebotenen Kombinationspräparate ist tatsächlich optimal ausgewogen. Tabelle 5.101 (s. S. 399) zeigt die klinischen Symptome eines Vitaminmangels, deren mögliche Toxizität und die Stabilität von Vitaminen in parenteralen Mischlösungen. Angesichts des hohen Linolsäure- und Linolensäuregehaltes der Lipidemulsionen (s. Tabelle 5.90 und 5.91), würde sich zudem bei vollständiger parenteraler Ernährung ein erheblicher Mehrbedarf an Vitamin E ergeben, welcher durch eine vermeintlich bedarfsadaptierte (d. h. den Empfehlungen der Fachgesellschaften entsprechende) Substitution im Rahmen der parenteralen Ernährung nicht gedeckt wird. Bei isoliertem Mangel an einzelnen Mikronährstoffen ist dieser durch entsprechende Monopräparate zu beheben.

Probleme der Mikronährstoffversorgung können z. B. bei Leber- und Niereninsuffizienz durch die Akkumulation einzelner Vitamine und Spurenelemente entstehen. In diesen klinischen Situationen sind spezielle Empfehlungen zu beachten und ist die Substitution vorsichtig unter Kontrolle durchzuführen. Umgekehrt kann während schwerer kataboler Stoffwechselsituationen (wie z. B. bei Sepsis und Verbrennungen) oder auch Sekretverlusten und schweren Diarrhoen ein erhöhter Bedarf (z. B. an Zink) vorliegen, der eine Dosiserhöhung notwendig macht.

Die großen körpereigenen Speicher einzelner Mikronährstoffe stellen die Sinnhaftigkeit einer vollständigen Substitution in Frage. Umgekehrt ist bei Schwerkranken der körpereigene Bestand zu Beginn der künstlichen Ernährung nicht einschätzbar. Klinische Zeichen eines Vitamin- oder Spurenelementmangels sind Ausdruck einer länger

Tabelle 5.99. Empfehlungen verschiedener Fachgesellschaften für die parenterale Vitaminzufuhr

	Nach DAKE <sup>a</sup> Für Erwachsene	Nach AMA <sup>b</sup> und ASCN <sup>c</sup>	
		Für Kinder (<11 Jahre)	Für Erwachsene
<i>Wasserlösliche Vitamine</i>			
Vitamin B <sub>1</sub> (mg)	3–4	1,2	3,0
Vitamin B <sub>2</sub> (mg)	3–5	1,4	3,6
Vitamin B <sub>6</sub> (mg)	4–6	1,0	4,0
Niacin (mg)	40–50	17	40
Pantothensäure (mg)	10–20	5,0	15
Biotin (µg)	60–120	20	60
Folsäure (µg)	160–400	140	400
Vitamin C (mg)	100–300	80	100
Vitamin B <sub>12</sub> (µg)	1000/3 Monate	1,0	5,0
<i>Fettlösliche Vitamine</i>			
Vitamin A (Retinolpalmitat) (µg)	1800	690	990
Vitamin E (α-Tocopheroläquivalent) (mg)	20–40	4,7	6,7
Vitamin D (µg)	5	10	5
Vitamin K (µg)	100–150	200	–

<sup>a</sup> Deutsche Arbeitsgemeinschaft für Klinische Ernährung. Infusionstherapie 17:60–61, 1991.

<sup>b</sup> American Medical Association, Nutrition Advisory Group. J. Parenteral Enteral Nutrition 3:258–262, 1979.

<sup>c</sup> American Society for Clinical Nutrition, Subcommittee on Pediatric Parenteral Nutrient Requirements from the Committee of Clinical Practice Issues. Am. J. Clin. Nutr. 48:1324–1342, 1988.

Tabelle 5.100. Ausgewählte Medikamente für die parenterale Vitaminzufuhr. (Stand: Rote Liste 1997)

	Multibionta N® 10 ml	Soluvit® 1 Injektionsflasche (163 mg Trockensubstanz)	Cernevit® 1 Injektionsflasche (750 mg Trockensubstanz)	Vitalipid Adult® 10 ml	Vitalipid® Infant 10 ml
<i>Wasserlösliche Vitamine</i>					
Vitamin B <sub>1</sub> (mg)	10,0	1,24	–	–	–
Vitamin B <sub>2</sub> (mg)	7,3	1,8	5,7	–	–
Vitamin B <sub>6</sub> (mg)	15	2,4	5,5	–	–
Niacin (mg)	40	10	46	–	–
Pantothensäure (mg)	25	10	16,2	–	–
Biotin (µg)	–	300	69	–	–
Folsäure (µg)	–	200	414	–	–
Vitamin C (mg)	100	30	125	–	–
Vitamin B <sub>12</sub> (µg)	–	2	6	–	–
<i>Fettlösliche Vitamine</i>					
Vitamin A (Retinolpalmitat) (mg)	1,65	–	1,925	1,941	1,353
Vitamin E <sup>1</sup> (mg)	5	–	10,2	9,1	6,4
Vitamin D (µg)	–	–	5,5	5	10
Vitamin K (µg)	–	–	–	150	200
<i>Empfohlene Dosierung (pro Tag)</i>	10 ml	1 Injektions- flasche	1 Injektions- flasche <i>cave: Anwendung nur bis zu 7 Tagen</i>	10 ml	1 ml/kg
<i>Zusätze</i>	Benzylalkohol Glyzerin Polysorbat Tris(hydroxy- methyl)- aminomethan	Glycin Edetinsäure Dinatriumsalz Methyl-4-Hydroxy- benzoat	Glycin Glycocholsäure Phospholipide Natriumhydroxid	Sojabohnenöl 1 g/1 g Phosphatidylcholin Glycerin Natriumhydroxid	

<sup>1</sup> (α-Tocopheroläquivalent).

**Tabelle 5.101.** Klinische Manifestation eines Vitaminmangels, mögliche Zeichen der Toxizität und Stabilität von Vitaminen in einer Mischlösung

	Klinische Manifestation eines Mangels	Zeichen der Toxizität	Stabilität in Mischlösung (Verluste in %)
Vitamin B <sub>1</sub>	Beriberi, Ödeme, Ataxie, Kardiomegalie, Neuritis	Übelkeit, Anorexie, Lethargie, Obstipation	6% innerhalb 24 h bei Raumtemperatur instabil mit Bisulfit, abhängig von Konzentration, pH, Temperatur
Vitamin B <sub>2</sub>	Konjunktivits, Glossitis, Dermatitis, Keratosis, Cheilitis	Nicht bekannt	85% innerhalb 24 h bei Raumtemperatur, Lichtschutz erhöht die Stabilität
Nikotinsäure	Pellagra, Dermatitis, Demenz, Durchfälle	„flush“, Juckreiz, Ulkus?, Harnsäure ↑	Stabil
Vitamin B <sub>6</sub>	Anämie, Polyneuritis, Dermatitis	Periphere Neuropathie, Krämpfe, Abhängigkeit	Stabil bei Lichtschutz
Vitamin C	Skorbut, Zahnfleischbluten, Schwäche, Petechien, Erregbarkeit	Kalziumoxalatsteine	91% innerhalb 24 h bei Raumtemperatur, Halbwertszeit 1,1 h, Verlust in Gegenwart von Kupfer höher
Pantothensäure	Tachykardie, Erregbarkeit, Hypotension, „Burning feet syndrome“	Diarrhoe	Nicht bekannt
Biotin	Dermatitis, Neuritis, Alopezie, Anorexie, Depression	Nicht bekannt	Nicht bekannt
Folsäure	Makrozytäre Anämie	Konvulsionen	Stabil innerhalb 24 h bei Raumtemperatur
Vitamin B <sub>12</sub>	Perniziosa, Parästhesien, funikuläre Spinalerkrankungen, Encephalopathie, Polyneuropathie	Nicht bekannt	Nicht bekannt
Vitamin A	Bitot-Flecken, Xerophthalmie, Nachtblindheit, Verhornung	Teratogenese, Übelkeit, Erbrechen, Schwindel, Knochenschmerzen, Hirndruck ↑, Müdigkeit, Fieber	75% innerhalb von 24 h bei Raumtemperatur, adsorbiert an PVC
Vitamin D	Osteomalazie, Tetanie	Hyperkalzämie	Nicht bekannt, adsorbiert an PVC
Vitamin E	Hämolytische Anämie, Degeneration von Neuronen	Nicht bekannt	Nicht bekannt
Vitamin K	Blutung	Nicht bekannt	Nicht bekannt

bestehenden Malnutrition. Da der Bedarf an Mikronährstoffen während einer parenteralen Ernährung unverändert oder sogar erhöht ist und die Mikronährstoffe als Koenzyme auch Voraussetzung für eine adäquate Verstoffwechslung der Makronährstoffe sind, erscheint eine zumindest bedarfsdeckende Gabe aus Sicht der Homöostase sinnvoll.

• **Haltbarkeit.** Vitamine sind in einer parenteralen Mischlösung nur begrenzt stabil. Dieses betrifft insbesondere die fettlöslichen Vitamine, die Vitamine der B-Gruppe und Vitamin C. Die Stabilität von Vitaminen in Mischlösung ist von zahlreichen Faktoren wie pH, Temperatur, Licht, der gleichzeitigen Anwesenheit anderer Vitamine und Makronährstoffen sowie der Lagerungszeit abhängig. Der

Tabelle 5.102. Empfehlungen für die tägliche parenterale Zufuhr von Spurenelementen

	Nach Bässler <sup>a</sup>	Nach AMA <sup>b</sup>			Nach Elia <sup>c</sup> und Shenkin <sup>d</sup>
	Für Erwachsene	Für Erwachsene	Für Kinder (pro kg)	Für Neugeborene (pro kg)	Für Erwachsene
Eisen (µmol)	10–75				18–96
Zink (µmol)	21–75	38–60	1,5	4,5	38–102
Mangan (µmol)	3–14	3–14	0,14–0,20	0,04–0,20	2,8–15
Kupfer (µmol)	7–23	7–23	0,28	0,28	8,4–23,8
Molybdän (µmol)	0,2				0,17–0,31
Chrom (µmol)	0,2–0,3	0,2–0,3	0,003–0,004	0,003–0,004	0,13–0,40
Selen (µmol)	0,25–0,80	0,50–1,00	0,025–0,028	0,025–0,028	0,38–0,75
Jod (µmol)	0,8–1,2				0,30–1,6
Fluor (µmol)	49				51–162

<sup>a</sup> Nach Bässler 1990, <sup>b</sup> Nach AMA 1979, <sup>c</sup> Nach Elia 1990, <sup>d</sup> Nach Shenkin 1986

Tabelle 5.103 Ausgewählte Spurenelement- und Elektrolytkonzentrationen in der parenteralen Ernährung. (Stand: Rote Liste 1997)

	Inzolen infantibus® (10 ml Ampulle)	Inzolen infantibus sine NaK® (10 ml Ampulle)	Inzolen KT infantibus® (10 ml Ampulle)	Addel® (10 ml Ampulle)	Tracitrans® (10 ml Ampulle)	Elotrace® (100 ml)
	[µmol]	[µmol]	[µmol]	[µmol]	[µmol]	[µmol]
Eisen	16	16	10	50	50	20
Zink	15	15	12	20	20	92
Mangan	5	5	2	40	40	5,5
Kupfer	5	5	4	5	5	19
Molybdän	–	–	–	–	–	0,2
Chrom	1,5	2	2	–	–	–
Selen	–	–	–	–	–	1,5
Kobalt	–	2	2	–	–	–
Fluorid	–	0,5	–	50	50	50
Jodid	–	0,03	–	1	1	1,0
	[mmol]	[mmol]	[mmol]	[mmol]	[mmol]	[mmol]
Natrium	5	–	0,5	–	–	70
Kalium	5	–	5	–	–	60
Kalzium	2,5	–	–	5	5	4
Magnesium	2	2,5	2,5	1,5	1,5	5
Chlorid	–	–	–	13	13,3	18
Phosphat	–	–	0,5	–	–	35
Zusätze				Xylit (0,3 g)	Sorbit (3 g)	Apfelsäure 50 mmol

lichtabhängige Zerfall betrifft besonders Vitamin A und B<sub>2</sub>. Durch Lichtschutz kann der Schaden möglicherweise begrenzt werden. Spurenelemente sind in den angesprochenen Dosierungen in Mischlösungen weitgehend stabil. Umgekehrt scheinen sie nicht die Stabilität der gesamten Mischlösung zu beeinflussen. Unter klinischen Bedingungen ist die Infusion von Vitaminen in parenteralen Mischlösungen in Mischbeuteln mit ei-

nem besonderem Lichtschutz über einen Zeitraum von maximal 24 h üblich. In begrenztem Umfang muß unter diesen Bedingungen mit einem Verlust an Vitaminen gerechnet werden. Alternative zu der Mischinfusion ist die separate Infusion von Vitaminen und einer geeigneten Trägerlösung (z. B. eine 5%-Glukoselösung) innerhalb einer kürzeren Zeitperiode. Zur Stabilität einzelner Vitamine s. Tabelle 5.101.

- **Volumenersatztherapie**

Als Volumenersatz werden in der Intensivmedizin natürliche (Plasmapräparate, Humanalbumin) oder hypertone (Osmolarität >1000 mosmol/l) und hypertone-hyperonkotische Lösungen verwendet (Osmolarität bis 2400 mosmol/l). Bei einer Hypovolämie dienen sie der Wiederherstellung und Aufrechterhaltung des intravasalen Volumens, der Optimierung der kapillären Perfusion bzw. Reperfusion, der Verbesserung der Sauerstofftransportkapazität, der Verminderung der Mediatoraktivierung, der Verbesserung der Fluidität sowie indirekt dem Ausgleich des Säure-Basenhaushalts.

- **Hypertone Lösungen.** Sie enthalten einen hohen Anteil von osmotisch aktiven Bestandteilen (Natriumchlorid, Glukose, Mannit, Sorbit, Harnstoff), welche zu einer zeitlich begrenzten Erhöhung der Plasmaosmolarität führen. Der durch den Anstieg der Plasmaosmolarität aufgebaute Konzentrationsgradient zwischen dem intravasalen und dem interstitiellen bzw. intrazellulärem Raum bewirkt eine Mobilisierung von Flüssigkeit. Hyperton-hyperonkotische Lösungen enthalten zusätzlich ein Kolloid, welches den Druckgradienten unterstützt. Bei den Kolloiden handelt es sich um Gelatine (z.B. Gelafundin®), Dextran (z.B. Rheofusin®), Hydroxyethylstärke = HES (z.B. HAES-steril®) oder vernetzte Polypeptide (z.B. Haemaccel®), welche als Infusionslösung in unterschiedlichen Konzentrationen (3–10%) angeboten werden. Dextrane sind Polysaccharide, welche nach hydrolytischer Spaltung in Fraktionen mit einer mittleren Molekulargewicht von 40 000–200 000 Da vorliegen. Hinsichtlich der Volumenwirkung bindet 1 g Dextran ca. 25 ml Wasser. Je nach Molekulargewicht dauert der Effekt des Dextrans 3 bis 6 h an. Gelatine entsteht aus Kollagenmasse und hat ein Molekulargewicht von 30 000–35 000 Da. Die Wasserbindungskapazität beträgt 14–40 ml/g Gelatine. Die intravasale Verweildauer der Gelatine beträgt 2–3 h. HES ist ein hochverzweigtes Amylopektin mit einem Molekulargewicht zwischen 200 000 und 450 000 Da. Die Wasserbindungskapazität beträgt 10–14 ml/g Stärke. Die Dosis wird maximal auf 1,5 g Kolloid/kgKG/Tag begrenzt.

- **Hyperton-hyperonkotische Infusionslösungen.** Diese sind hypertonen Lösungen in der klinischen Situation überlegen. Unter den derzeit zur Verfügung stehenden Volumenersatzmitteln werden heute überwiegend 6–10%ige Hydroxyethylstärkelösungen verwendet. Im Vergleich zu Plasmapräparaten

oder Humanalbuminlösungen stellen hypertone-hyperonkotische Lösungen eine Kostenersparnis und eine Vermeidung einer möglichen Infektionsquelle dar. Wirkmechanismen hypertoner-hyperonkotischer Infusionslösungen sind die rasche Mobilisierung extravasaler Flüssigkeit, der positiv-inotrope Effekt, die Vasodilatation, die Verbesserung der Fluidität, neurale Reflexmechanismen sowie eine Stimulierung des Vasomotorenzentrums. Im Hinblick auf die rasche Stabilisierung der hämodynamischen Verhältnisse (in der Regel nach Infusion von 500–1500 ml) und dem in der Gesamtbilanz des Infusionsregimes verminderten Flüssigkeitsbedarfs sind hypertone-hyperonkotische Lösungen bei Hypovolämie (z.B. bei Trauma, Verbrennung, Sepsis), Hypotonie, aber auch zu deren Prävention (z.B. im Rahmen einer Periduralanästhesie) geeignet. Eine Einschränkung der Verwendung hypertone-hyperonkotischer Infusionslösung ergibt sich durch die Verschiebungen der Serumelektrolyte bei schneller Infusionsrate und Störungen der Blut-Hirnschranke und länger erhöhtem intrakranialen Druck (z.B. bei Schädel-Hirn-Trauma). Andererseits kommt es unter Infusion von hyperonkotisch-hyperosmolaren Lösungen zu einer Abnahme des Hirndrucks. Vor Mehrfachapplikationen bei länger bestehender Hirndruckerhöhung wird gewarnt.

Bei Blutungen sind hypertone oder hypertone-hyperonkotische Lösungen ein rascher und initialer Flüssigkeitsersatz. Sie überbrücken die Zeit bis zum Einsetzen einer adäquaten Behandlung. Diese ist ein bestimmendes Kriterium für Komplikationen im Rahmen der Intensivbehandlung. Bei unkontrollierten Blutungen (z.B. bei Leber- oder Milzruptur) muß primär die Blutungsquelle gesucht und versorgt werden. In dieser Situation kann es durch Infusion hypertone-hyperonkotischer Lösungen zu einer Verstärkung der Blutung kommen, so daß die Entscheidung zur Volumenersatztherapie auf Grund der klinischen Situation getroffen werden muß. Bis zu einer Infusionsmenge von 8 ml/kgKG/Tag werden die Blutgruppeneigenschaften nicht beeinträchtigt, eine Hämolyse wird nicht beobachtet. Kontraindikationen gegen die Anwendung hypertoner Lösungen sind eine Dehydratation, Niereninsuffizienz und ein beginnendes Nierenversagen (Dextrane, Gelatine), geriatrische Patienten und Kinder. Nachteile der Lösungen sind möglicherweise unerwünschte Beeinflussung des Blutgerinnungssystems, das Auftreten von Unverträglichkeitsreaktionen („anaphylaktoide“ Reaktion bei Dextranen, s. u.), eine vermehrte Histaminfreisetzung (Gelatine) oder die fragliche Ablagerung kol-

loidaler Makromoleküle im retikuloendothelialen System. Die Häufigkeit von Unverträglichkeitsreaktionen beträgt bei HES bis zu 2,7%, bei Dextranen bis zu 4,7% und bei Gelatine bis zu 21,3%. Die Inzidenz anaphylaktoider Reaktionen auf Dextran konnte durch die Einführung einer Haptenprophylaxe (Abbinden präformierter Antikörper gegen Dextran durch Infusion von 20 ml eines monovalenten Dextrans mit einem Molekulargewicht von 1000 (z.B. Promit®) über einen Zeitraum von 3–10 min) deutlich gesenkt werden. Präformierte Antikörper gegen Dextrane können bei bis zu 70% der Patienten beobachtet werden. Aufgrund der möglichen Gefahren ist der Patient während der ersten 10 min zu beobachten und die Bereitstellung von Notfallmedikamenten sicherzustellen. Sofortmaßnahmen bei Unverträglichkeit sind die Gabe von Kortikosteroiden (z.B. 100 mg Prednisolon i.v. bei Tachykardie, Übelkeit und Erbrechen bzw. 250–1000 mg und Sauerstoffgabe und evtl. Adrenalin bei Schock und Dyspnoe). Bei den geringsten Auffälligkeiten ist die Infusion sofort zu beenden und ein anderes Volumenersatzmittel zu infundieren.

- **Albumin.** Die Infusion von Albumin wird bei Patienten mit einer Hypoalbuminämie diskutiert. Erniedrigte Serumalbuminspiegel (<3,5 g/l) bedeuten prospektiv für den Krankheitsverlauf eine schlechte Prognose, sie sind mit einer hohen Morbidität und Mortalität assoziiert. Randomisierte Studien belegen, daß die i.v.-Gaben von Albumin zwar den Serumalbuminspiegel verbessern, den klinischen Verlauf aber nicht beeinflussen. Da niedrige Serumalbuminspiegel nicht eindeutig eine Depletion der körpereigenen Proteinspeicher anzeigen, sondern eher Ergebnis der bei schweren Erkrankungen regelhaften Akutphasereaktion sind<sup>20</sup> (s. Kap. 3), ist eine routinemäßige Gabe von Albumin nicht gerechtfertigt. Ein als Zeichen der Fehlernährung erniedrigter Serumalbuminspiegel wird sinnvollerweise durch eine bedarfsdeckende und vorzugsweise enterale Ernährung angehoben. Unter parenteraler Ernährung kommt es meist zu keiner Veränderung der Albuminkonzentration. Gefahren einer i.v.-Albumingabe sind Koagulopathien, eine gestörte renale Wasser- und Natriumausscheidung,

eine Hyperammonämie (Albuminlösungen enthalten Ammoniak) und seltene allergische Reaktionen (1:10000). Humane Albuminpräparate sind teuer.

### 5.6.2.3 Techniken

- **Periphervenöse Ernährung.** Hierbei wird die Nahrung über eine unter sterilen Kautelen meist in eine oberflächlichen Armvene (in der Regel die v. basilica in der Ellenbeuge) oder am Handrücken eingeführte Teflonkanüle infundiert. Eine periphervenöse Ernährung wird nur kurzfristig über 3–4 Tage durchgeführt, sie ist hypokalorisch. Aufgrund der Gefahr einer Thrombophlebitis dürfen nur niedrigkonzentrierte Glukose- (<10%) und Aminosäurelösungen (<3,5%) infundiert werden. Lipidemulsionen sind isoton und werden deshalb problemlos im Rahmen einer periphervenösen Ernährung verwendet. Von der Industrie werden verschiedene „Komplettlösungen“ angeboten. Ihr Elektrolytgehalt ist am Basisbedarf orientiert (s. Tab. 5.89). Die periphervenöse Gabe von Elektrolytkonzentraten ist obsolet. Die Osmolarität einer Mischlösung darf bei periphervenöser Ernährung 600–800 mosmol/l nicht überschreiten.

- **Zentralvenöser Zugang.** Eine vollständig parenterale Ernährung unter Verwendung hypertoner Infusionslösungen ist nur über einen zentralvenösen Verweilkatheter möglich. Diese Katheter bestehen aus Polyethylen, Polyurethan oder Silikonkautschuk<sup>21</sup>. Sie haben eine hohe Biostabilität und Biokompatibilität. Die Größe liegt zwischen 25 und 14 Gauge bei einem inneren Durchmesser von 0,5–2,0 mm. Die Länge des Katheters ist von der geplanten Einstichstelle abhängig. Die Katheter werden unter streng aseptischen Bedingungen nach Punktion mit einer großlumigen Kanüle durch die Haut in die V. cubitalis, die V. subclavia oder die V. jugularis eingeführt. Am häufigsten wird die rechte V. subclavia verwendet. Die Katheterspitze wird mit Hilfe eines Führungsdrahts und/oder unter Durchleuchtung mit einem Bildwandler in die obere Hohlvene (V. cava superior) geführt. Man unterscheidet ein- und mehrlumige Katheter. Letztere erlauben die getrennte Infusion von Nahrung und Medikamenten oder Blutprodukten.

- **Implantierbare Katheter.** Für die längerfristige (>3 Monate) und heimparenterale Ernährung werden implantierbare Verweilkatheter (Portkatheter, Hick-

<sup>20</sup> Die bei Schwerkranken niedrigen Serumalbuminkonzentrationen werden durch die hemmende Wirkung der Zytokine (z.B. Tumornekrosefaktor  $\alpha$ ) auf die Albuminsynthese, die Expansion der ECM und den Austritt des Albumins durch die Plasmamembran („cappillary leakage“ mit einem Anstieg der interstitiellen Albuminspiegel) erklärt (s. Kap. 3). Die Serumalbuminspiegel sind bei kurzfristigem Hunger normal.

<sup>21</sup> Vorsicht: Silikonkatheter dürfen nicht mit Alkohol gespült werden.

man-Broviac-Katheter) verwendet. Diese Katheter werden zur Senkung des Infektionsrisikos und der Katheterdislokation über einen längeren subkutanen Tunnel ausgeleitet. Die Katheterspitze wird über die V. cephalica oder die V. jugularis externa in die obere Hohlvene geführt. Ein Port ist ein Reservoir, an welches der eigentliche Katheter angeschlossen ist. Er wird subkutan implantiert und ist durch eine Silikonmembran abgetrennt. Diese Membran kann jeweils zur Infusion mit speziellen Portnadeln (Hoover-Nadeln) punktiert werden. Bei einem Hickman-Broviac-Katheter wird der Katheterschlauch selbst unter der Haut hervorgeleitet („getunnelt“) und kann direkt an das Infusionssystem angeschlossen werden. Die Verweilkathetersysteme werden in der Onkologie im Rahmen einer zyklischen Chemotherapie verwendet. Die verschiedenen Systeme sind sehr sicher und haben eine niedrige Infektions- und Komplikationsrate. Für die heimparenterale Ernährung haben sich ausschließlich Hickman-Broviac-Katheter bewährt. Partsysteme sind demgegenüber für „zyklische“ Chemotherapie geeignet.

Die bei Anlage zentralvenöser Katheter mögliche Komplikationsrate (Verletzung, fälschliche Punktion einer Arterie, Hämato- und Pneumothorax, Infektionen, Luftembolie, Nervenverletzungen) wird in klinischen Zentren durch die Einrichtung speziell geschulter „Katheterteams“ erheblich gesenkt.

- **Desinfektion.** An den Kathetern muß immer aseptisch gearbeitet werden. Vor jeder Applikation werden die Hände des Therapeuten bzw. des Betreuers für 3–5 min mit einer antimikrobiellen Seife gewaschen. Alle zugänglichen Teile des Infusionssystems und insbesondere die Dreiwegehähne müssen vor und nach jeder Benutzung mit Isopropylalkohol (70%) desinfiziert werden. Da eine direkte Beziehung zwischen der bakteriellen Besiedlung der Haut und des Katheters besteht, ist außerdem eine regelmäßige und gründliche Hautdesinfektion notwendig. Die Einstichstelle wird mit durchsichtigem Pflaster verschlossen. Dieses wird routinemäßig alle 2 Tage gewechselt. Die Infusionskatheter dürfen niemals zur Entnahme von Blutproben benutzt werden. Venenkatheter sollten immer elektiv und unter optimalen Bedingungen gelegt werden.
- **Infusion.** Die einzelnen Nährlösungen oder auch die Infusionsmischlösungen werden kontinuierlich über eine Pumpe infundiert. In der Regel wird als Infusionszeitraum eine Periode von 24 h eingeplant. Ziel ist die Konstanz der Homöostase. Andererseits ist dieses eine „unphysiologische“ Ernährungsweise, so daß einzelne Autoren das Konzept einer „zyklisch“-parenteralen Ernährung propagieren. Bei dieser Ernährungsform wird die Infusionsperiode auf 12–16 h beschränkt. Es schließt sich eine 8- bis 12-stündige „Ruhephase“ an. Die möglichen Vorteile einer „zyklisch“-parenteralen Ernährung sind wissenschaftlich nicht geprüft.

#### 5.6.2.4 Probleme

Mögliche Probleme der parenteralen Ernährung betreffen den Katheter (Komplikationen bei der Punktion (s. oben), Fehllagen, Verschuß und Materialbruch, Katheterembolie, Luftembolie bei undichten Verbindungen oder während eines Katheterwechsels), die Blutgefäße (Thrombosen und Verletzungen in den punktierten Blutgefäßen), lokale und systemische Infektionen (Kathetersepsis), Störungen der Flüssigkeitsbilanz und der Stoffwechselhomöostase (Hyper- und Hypoglykämie, Hypophosphatämie, Elektrolytverschiebungen, hohe Harnstoffproduktion), Lungenfunktionsstörungen (hohe CO<sub>2</sub>-Produktion und Hyperkapnie bei hoher Kohlenhydratzufuhr) und bei längerem Verlauf Organstörungen (Fettleber, hepato-biliäre Komplikationen, metabolische Knochenkrankung) und Mangelzustände (Vitamine, Spurenelemente, essentielle Fettsäuren).

- **Vitaminmangel.** Bei längerfristiger parenteraler Ernährung kann ein Vitaminmangel trotz (nach Berechnung) vollständiger parenteraler Substitution auftreten. Innerhalb von 30 Tagen zeigen z. B. bis zu 80% der Patienten niedrige Plasma-Vitamin C- und B<sub>6</sub>-Spiegel. Etwa 40% der parenteral ernährten Patienten haben erniedrigte Vitamin A- und E-Konzentrationen. 10% zeigen einen Thiaminmangel. Bei einer Laktatazidose (pH < 7,2, Plasmlaktat Spiegel > 8 mmol/l; s. Kap. 3) ist an die Möglichkeit eines Thiaminmangels zu denken. In diesem Fall ist eine hochdosierte Gabe von Vitamin B<sub>1</sub> (z. B. Betabion®, initial 100–400 mg/Tag, dann 50 mg/Tag bis zur Besserung des klinischen Bildes) indiziert. Ursache des Vitaminmangels sind die unausgewogene und fehlerhafte Komposition der kommerziellen Vitaminpräparate, aber auch deren mangelnde Stabilität in Mischlösungen. Die Gefahr einer Vitaminüberdosierung ist andererseits gering. Sie betrifft einzelne Vitamine, z. B. Vitamin A (klinisches Zeichen: toxischer Leberschaden, erhöhter Hirndruck), D (Hyperkalzämie) oder das Niacin (vermehrte Histaminfreisetzung).

• **Infektionen.** Bei ungefähr 20% der parenteral ernährten Patienten werden Infektionen beobachtet. Katheterinfektionen können lokal im Bereich der Einstichstelle und systemisch (möglicherweise auch ohne lokalen Befund) ablaufen. Ausgangspunkte der Infektionen sind eine Kontamination der Infusionssysteme und die lokale Hautbesiedlung. Kontaminationen an Verbindungsstücken und Dreiwegehähnen sind häufig. Die Erreger sind *Staphylococcus epidermidis*, *Staphylococcus aureus*, *Escherichia coli* und *Candida species*. In allen bisherigen Untersuchungen korreliert die Häufigkeit der Manipulationen am Kathetersystem mit der von Infektionen. Zur Senkung von Infektionen sind Filtersysteme mit einer Porengröße von 0,22–0,45  $\mu$  empfohlen worden, welche täglich gewechselt werden müssen. Diese filtern Mikroorganismen, müssen andererseits dem Druck der Infusionspumpe standhalten. Sie verstopfen bei Infusion von Lipidemulsionen und können im Rahmen einer vollständigen parenteralen Ernährung nicht verwendet werden. Obwohl abschließende Untersuchungen nicht vorliegen, wird die Verwendung von Filtern bei der parenteralen Ernährung von Patienten mit hohem Infektionsrisiko empfohlen.

Bei periphervenöser Ernährung sind lokale Thrombophlebitiden innerhalb der ersten 72 h nach Anlage des Katheters häufig und werden bei bis zu 46% der Patienten gefunden. Die Gefahr einer lokalen Thrombophlebitis kann durch aseptische Punktionstechnik, Verbände, niedrige Osmolarität der Infusionslösung, lokale Gabe von Nitraten (Nitropflaster) und Steroiden gesenkt und damit die „Lebensdauer“ der Verweilkanüle verlängert werden.

• **Metabolische Probleme.** Diese sind substratabhängig (s. Tabelle 5.96). Bei einer hohen Glukosezufuhr erklären die Hyperinsulinämie und die konsekutive periphere Insulinresistenz die Glukoseverwertungsstörung in Muskel und Fettzelle, die gleichzeitige Leberverfettung und die Bildung von Gallensteinen. Bei hoher Fettzufuhr kann es zu Störungen des Lipidtransfers und auch der Plasmaklärrate der Triglyzeride kommen. Diese Störung wird bei Schwerkranken durch Wirkung von Zytokinen (z. B. Tumornekrosefaktor  $\alpha = \text{TNF}_{\alpha}$ ; s. Kap. 3) erklärt bzw. verstärkt. Die Gabe von Heparin kann zu einer vorübergehenden Verbesserung der Lipidklärrate führen. Der Effekt des Heparins erschöpft sich allerdings innerhalb von 3 Tagen. Bei hohen Zufuhrdaten von LCT-Emulsionen sind Überladungen des retikuloendothelialen Systems beschrieben worden. Metabolische Probleme bei

Aminosäurezufuhr ergeben sich bei Aminosäureverwertungsstörungen (wie z. B. bei dekompensierter Leberzirrhose, Niereninsuffizienz, Sepsis und Multiorganversagen). Zu hohe Aminosäureinfusionsraten bewirken eine hohe Harnstoffproduktionsrate, einen Anstieg der glomerulären Filtration mit nachfolgender Nierenschädigung und tragen möglicherweise auch zur Entwicklung einer Azotämie bei.

• **Hepatische Komplikationen.** Sie werden bei etwa 15% aller parenteral ernährten Patienten beobachtet (s. Tabelle 5.104). Hepatische Komplikationen einer parenteralen Ernährung sind eine Steatosis hepatis, eine Cholestase sowie die Bildung von Sludge und Gallensteinen. Leberschäden sind abhängig von der Dauer und dem Konzept der parenteralen Ernährung. Sie sind regelhaft nach ausgedehnten Dünndarmresektionen. Die Komplikationen werden gehäuft bei kohlenhydratreicher/fettarmer parenteraler Ernährung und einer längeren Behandlungsdauer (>1–2 Wochen) beobachtet. Klinisch sind Leberschäden häufiger bei Neugeborenen und Kindern, Patienten mit chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen, Erkrankungen oder Resektion des Ileums und auch bei malignen Lebererkrankungen. Ein pathologisch verändertes Enzymmuster, erhöhte Bilirubinspiegel oder auch die Bildung von Gallensteinen haben bei längerfristiger parenteraler Ernährung eine wesentlich höhere Inzidenz von 1–100%. Eine Cholelithiasis wird bei 10–40% der länger parenteral ernährten Kinder beobachtet. Leberschäden und Gallensteinbildung treten besonders während einer langfristigen heimparenteralen Ernährung auf. Bei Kindern können sie aber bereits nach 2–14 Tagen beobachtet werden. Die Leberschäden waren häufig nach Behandlungsperioden von länger als 4 Monaten. Demgegenüber waren Sludge und Gallensteine häufig bereits nach 3 Wochen einer parenteralen Ernährung nachweisbar. Die pathophysiologischen Ursachen sind vielfältig und nicht eindeutig geklärt. Die Prävention oder Behandlung von Leberschäden bei parenteraler Ernährung besteht in der Bevorzugung der enteralen Ernährung, einer ausgewogenen, bedarfsdeckenden und „zyklischen“ parenteralen Ernährung sowie der Gabe „semi-essentieller“ Substrate wie L-Glutamin, Carnitin oder Cholin.

Unter einer parenteralen Ernährung können eine Reihe von pathologischen Leberbefunden (wie Hepatosplenomegalie, Fettleber, Cholestase und Gallensteinbildung) beobachtet werden, welche klinisch (meist aber nur gering ausgeprägt), klinisch-chemisch, histologisch oder auch mit bildgeben-



Tabelle 5.104. Pathophysiologie hepatischer Komplikationen bei parenteraler Ernährung

	Prädisponierende Faktoren	Faktoren der parenteralen Ernährung
Steatose	Hunger; Fehlernährung, KH-Intoleranz.	Exzessive Kalorienzufuhr, Kalorien-/N-Verhältnis ↑, Mangel an essentiellen FS, Carnitinmangel.
Cholestase		
Bei Kindern	Unreife des biliären Systems, Sepsis, große Operationen, bakterielle Überbesiedlung des Darms, Hypoxie.	Exzessive Aminosäurezufuhr, lange Dauer.
Bei Erwachsenen	Nulldiät, Sepsis, Erkrankungen des Ileums, entzündliche Darmerkrankungen, bakterielle Überbesiedlung.	Lange Dauer, Kalorien-N-Verhältnis ↓, Kontinuierliche Applikation, Fehlen semiessentieller Nahrungsbestandteile.
Gallensteine	Hunger, Stase/gestörter Gallenfluß.	Geringer Gallenfluß, hohe Lithogenität.

den Verfahren nachweisbar sind. Histologische Veränderungen, welche unter parenteraler Ernährung „lebergesunder Patienten“ beobachtet wurden, sind eine Leberverfettung, Hepatitis, Leberzellnekrosen, eine zentral-lobuläre Schädigung, intra- und extrahepatische Cholestase, Proliferation von Gallengängen und Kupferzellen und eine Fibrose. Die biochemischen Veränderungen betreffen Anstiege der Serumenzymaktivitäten der Aspartat- und Alaninaminotransferase, der alkalischen Phosphatase, der  $\gamma$ -Glutamyltranspeptidase und des Bilirubins. Diese Veränderungen sind 1–4 Wochen nach Beginn einer parenteralen Ernährung nachweisbar. Nach 6 Wochen sind die Laborwerte gegenüber dem Ausgangswert verdoppelt. Die Bedeutung der „biochemischen“ Leberschäden ist heute unklar. Die unter parenteralen Ernährung häufigen Abweichungen klinisch-chemischer Befunde zeigen keine Beziehung zu Ergebnissen quantitativer Leberfunktionstests oder zu histologischen Untersuchungen der Leber. Es ist deshalb unsicher, ob tatsächlich unter längerfristig parenteraler Ernährung ein Verlust der synthetischen oder exkretorischen Leistungen der Leber besteht. Deshalb darf ein entsprechender Befund ohne den tatsächlichen Nachweis einer Leberschädigung nicht mit einem signifikanten Verlust der Leberfunktion gleichgesetzt werden. Entsprechend dieser Einschätzung ergeben sich bei auffälligem biochemischem Befund für ursprünglich „lebergesunde“ Patienten nicht automatisch diätetische Empfehlungen, welche denen für chronisch Leberkranke mit eingeschränkter Leberfunktion entsprechen. So besteht für diese Situation keine Indikation für die Gabe leberadaptierter Aminosäurelösungen.

Eine Steatosis hepatis, eine Cholestase und eine Cholezystolithiasis sind die häufigsten pathologischen Leberbefunde unter einer parenteralen Ernährung. Bei parenteral ernährten Kindern dominieren die cholestatischen Syndrome, während bei Erwachsenen eine Leberverfettung am häufigsten beobachtet wird. Eine Eindickung des Gallesekrets, die Bildung von Sludge und eine Cholezystolithiasis sind unter einer parenteralen Ernährung in beiden Gruppen gleich häufig. Im Einzelfall kann eine Ursachenabgrenzung schwierig sein: parenterale Ernährung, Grunderkrankung, hämodynamische Instabilität bei schweren Erkrankungen oder medikamenteninduziert.

Bei sonographischem Nachweis von Sludge oder Gallensteinen ist eine frühzeitige enterale Ernährung anzustreben. Therapeutisch kann das Problem durch die Senkung der hohen Cholesterinsättigung der Galleflüssigkeit durch orale Gabe von Ursodesoxycholsäure (z. B. Ursosalk®, 10 mg/kgKG/Tag), oder durch Verminderung der Mukoglukoproteinbildung z. B. durch Azetylsalizylsäure oder nichtsteroidale Antiphlogistika angegangen werden. Der Einsatz von prokinetisch wirksamen Medikamenten (wie Erythromycin; s. oben) ist experimentell.

### 5.6.2.5 Überwachung

Die Überwachung ist bei parenteraler Ernährung aufwendig und umfassend. Als Teil der Gesamtbehandlung bei Schwerkranken ist das Ernährungskonzept entsprechend von zahlreichen Parametern (Hämodynamik, Respiration, Körpertemperatur, Ausscheidung und Bilanz, Medikation) abhängig. Subjektives und durch eine klinische Untersuchung

objektivierbares Befinden müssen täglich erfaßt werden. Die Kathetereinstichstelle wird regelmäßig inspiziert (transparente Pflaster benutzen, Wechsel des Pflasters alle 2 Tage), die Infusionssysteme finden nicht länger als 24 Stunden Verwendung. Die Katheteranlage sowie die Liegedauer des Katheters werden in der Krankenakte protokolliert. Die Katheterlage wird radiologisch dokumentiert.

- Laboruntersuchungen.** Ernährungsmedizinisch wichtige, bei instabilem Verlauf täglich und bei stabilen Verlauf zunächst 2mal wöchentlich durchzuführende Laboruntersuchungen sind die Bestimmung des roten und weißen Blutbildes, die Kenngrößen der Blutgerinnung (Prothrombinzeit, partielle Thromboplastinzeit, Thrombozytenzahl), die Messungen der Serumelektrolyte (inklusive Kalzium, Magnesium und Phosphat), der Serumosmolarität, des Serumharnstoffs und -kreatinins, der arteriellen Blutgase, der Plasmaspiegel von Glukose, Laktat und Triglyzeriden sowie der Serumelektrophorese, des Bilirubins, der Pankreasenzyme, des Leberenzymusters (mit Bestimmung der Cholinesterase) und des Ammoniaks. Die Krankheitsaktivität wird durch die Messung der Blutsenkungsgeschwindigkeit, der Serumeiweißelektrophorese und des C-reaktiven Proteins charakterisiert. Die Messung der Harnstoffausscheidung im 24-Stunden-Urin ist für die Einschätzung der Stoffwechsellage und auch der Nährstoffzufuhr wichtig. Die Harnstoffproduktion kann sowohl bei zu niedriger Energie- und Aminosäurezufuhr als auch bei zu hoher Aminosäuregabe erhöht sein (vgl. Abb. 5.20). Im Einzelfall können diese Untersuchungen durch die Messung des Plasmaaminogramms und eine differenzierte Untersuchung des Fettstoffwechsels ergänzt werden. Bei langfristiger parentaler Ernährung werden alle 2 Monate die Parameter des Eisenstoffwechsel, der Serumzinkspiegel, Vitamin A und E, die alkalische Phosphatase und das Vitamin D<sub>3</sub> (zum Ausschluß einer metabolischen Knochenkrankung) sowie Biotin, Vitamin C, B<sub>6</sub> und B<sub>12</sub> sowie Folsäure bestimmt. Zusätzlich zu den klinischen, hämatologischen und biochemischen Untersuchungen wird regelmäßig (d.h. in der Klinik täglich, ambulant 1mal/Woche) der Ernährungszustand (Körpergewicht, bioelektrische Impedanzmessung) bestimmt werden.

- Temperaturerhöhung, Sepsis.** Bei unklaren Temperaturen (>38,5 °C) und Verdacht auf Kathetersepsis sollte die Infusion zunächst abgebrochen werden. Blutkulturen müssen gleichzeitig aus dem Infusionskatheter und einer peripheren Vene abgenom-

men und auf Bakterien und Pilze untersucht werden. Der Katheter und das Infusionssystem werden gewechselt. Sowohl die Katheterspitze als auch die verbliebene Infusionslösung werden zu weiteren bakteriologischen Untersuchungen eingeschickt, um einen Keimnachweis zu führen. Sodann wird unter aseptischen Bedingungen ein neuer venöser Zugang gelegt und die parenterale Ernährung mit neuem Konzept (bei Temperaturerhöhung eher hypokalorisch) fortgeführt. Auch in dieser Situation darf der Katheter ausschließlich für die Infusion von Nährlösungen benutzt werden. Der Nachweis einer Kathetersepsis ergibt sich durch den Vergleich der Ergebnisse der Blutkulturen (die Keimzahl ist in der „Katheterkultur“ 5fach höher als in der peripheren Blutkultur) sowie dem Keimnachweis an der Katheterspitze. Bei Fortbestand des Fiebers muß eine umfassende Abklärung angestrebt werden. Abb. 5.21 zeigt einen Entscheidungsalgorithmus bei parenteral ernährten Patienten mit Fieber.

- Katheterverschluß.** Ursache eines Katheterverschlusses sind ein Thrombus oder ein Fremdkörper (Präzipitate von Medikamenten). Bei längerer Liegezeit bildet sich um die Katheterspitze herum eine Membran aus Fibrin, Bindegewebe und Immunglobulinen, die bei Aspiration den Katheter vollständig verschließen, gleichzeitig aber noch eine Infusion zulassen kann. Risikofaktoren für die Bildung von Thromben sind die Katheteroberfläche, der Fluß durch den Katheter und um die Katheterspitze sowie mögliche Störungen des Gerinnungssystems. Ein Thrombus kann den Katheter verstopfen und ist gleichzeitig auch ein potentieller Ausgangspunkt für eine Infektion. Bei gewaltsamer Entfernung kann er absiedeln und eine Embolie verursachen. Das regelmäßige Spülen des Katheters mit einer Heparinlösung (5–10 ml einer bei Erwachsenen 100–1000 IE/ml und bei Kindern 10 IE/ml enthaltenden Lösung) dient der Prävention. Wird die parenterale Ernährung z.B. zur Durchführung von Untersuchungen unterbrochen, so ist der Katheter mit 2 ml einer Heparinlösung (1000 IE/ml; sog. „Heparinschloß“) aufzufüllen. Bei Katheterverschluß durch einen Thrombus ist eine antithrombolytische Behandlung mit Urokinase (5000–10000 IE) angezeigt. Das Volumen der Urokinaselösung sollte dem Kathetervolumen entsprechen. Die Lösung wird vorsichtig und ohne wesentlichen Druck in den Katheter injiziert, der anschließend für 30–120 min verschlossen wird. Nach Aspiration von Blut wird der Katheter mit einer Heparinlösung gespült. Der Erfolg einer Urokinasebehandlung variiert zwischen 30 und 100%.

Bei Präzipitaten oder Ablagerungen von Lipidemulsionen ist Urokinase nicht hilfreich. Lipidabhängige Katheterverschlüsse erfolgen nicht plötzlich: meist ist der Katheter bereits 3–4 Tage vor dem Verschuß „schwer gängig“. Solche Probleme treten häufig unter Infusion von Mischlösungen auf. In diesen Fällen kann versucht werden, den Katheter mit 3 ml einer 70% Alkohollösung (maximal 0,55 ml/kgKG) zu spülen. Nach Literaturangaben kann der Katheter auch regelmäßig mit einer 10–20%igen Ethanolösung anstelle von Kochsalz gespült werden<sup>22</sup>. Im Zweifelsfall ist der Katheter zu wechseln. In der Literatur wird auch die Möglichkeit beschrieben, die verschlossenen Katheter mit Salzsäure (3 ml 0,1N HCl, bei Kleinkindern bis zu 3 µg/kgKG, maximal 1 ml) zu spülen. Ist der Katheter wieder durchgängig, wird ausgiebig mit 0,9%-NaCl gespült und ein sog. „Heparinschloß“ (2 ml Heparinlösung, 1000 IE/ml) angelegt. Gelingt dies nicht, wird die jeweilige „Spüllösung“ (Urokinase, Alkohol) für 1–2 h im Katheter belassen. Danach wird zunächst aspiriert. Bei Mißerfolg sollten die „Spüllösung“ oder der Katheter gewechselt werden.

### 5.6.3 Heimenterale und heimparenterale Ernährung

Sowohl eine enterale als auch eine parenterale Ernährung können zuhause als Heimernährung fortgeführt werden. Da der Erfolg einer künstlichen Ernährung wesentlich durch deren Dauer bestimmt wird, ist bei gegebener Indikation aus ernährungsmedizinischer Sicht ein langfristiges Konzept anzustreben. Dieses bedeutet für den betroffenen Patienten in der Regel einen wesentlichen Zugewinn an Lebensqualität. Grundvoraussetzung für eine Heimernährung ist eine stabile Krankheitsphase. Gerade in dieser Situation darf die Ernährung nicht vergessen werden, sichert sie doch den Erhalt der Ernährungszustands und erlaubt eine vollständige Rehabilitation des Patienten. Der bloße Hinweis, „der Patient ißt doch“, ist bei Schwerkranken und chronisch Kranken häufig trügerisch. Ernährungsmedizinisch ist bei schwerer Malnutrition und chronischen Erkrankungen eine lange Behandlungsdauer zur Verbesserung des Ernährungszustands notwendig. Entscheidend für eine erfolgreiche Durchführung ist die frühzeitige Information des Patienten, seiner Angehörigen und auch der behandelnden Ärzte über die Möglichkeiten der Heimernäh-

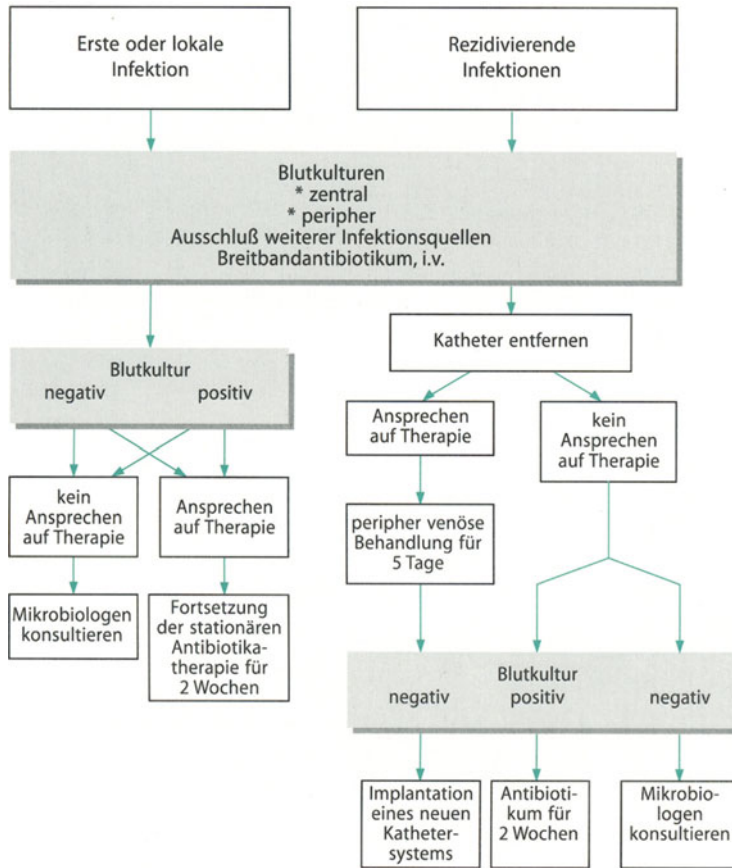
rung. Bei der Entscheidung sind die Prognose der Grunderkrankung bzw. Lebenserwartung zu berücksichtigen. Die Vorgehensweise muß von dem Patienten und seinen Angehörigen akzeptiert werden. Das soziale Umfeld sollte intakt sein. Insgesamt muß durch die Heimernährung eine verbesserte Lebensqualität zu erwarten sein. Technische Voraussetzung ist, daß die Anlage eines Verweilkathetersystems (Gastrostomie bzw. Hickman-Broviac-Katheter) und ein sachgerechter Umgang mit dem Kathetersystem möglich ist. Eine künstliche Heimernährung ist bei chronisch Kranken immer Teil eines Gesamtkonzepts („supportive care“), welches die Behandlung der Grunderkrankung und der mit ihr verbundenen Probleme wie Schmerzen, Übelkeit, Trauer und Depression mitumfassen muß.

#### Indikationen für eine heimenterale und heimparenterale Ernährung sind:

- längerfristige künstliche Ernährung notwendig und geplant,
- schlechter Ernährungszustand,
- spontane Nahrungsaufnahme ist für den Erhalt des Ernährungszustands nicht ausreichend,
- klinisch und metabolisch stabiler Zustand des Patienten,
- verbesserte Lebensqualität zu erwarten,
- Anlage einer Gastrostomie oder eines Verweilkathetersystems möglich,
- Akzeptanz und Wunsch des/der Patienten/in und der Angehörigen,
- Kooperation möglich, intaktes soziales Umfeld.

• **Durchführung.** Koordination, Patientenschulung und Planung einer künstlichen Heimernährung obliegen dem Ernährungsteam. Zur praktischen Vorgehensweise muß nach der medizinischen Indikationsstellung und der Organisation in der Klinik die Frage geklärt werden, wer die Versorgung des Patienten übernimmt (der Patient selbst, Verwandte oder Lebenspartner, ambulante Krankenpflege, Sozialstation oder Pflegeheim). Desweiteren müssen die häusliche Versorgung mit den Nährlösungen in Absprache mit der Industrie oder einer Apotheke sowie die Finanzierung durch die Krankenkasse gesichert sein. Der Hausarzt sollte ausführlich informiert werden. Der Patient und seine Angehörigen müssen vor Entlassung aus dem Krankenhaus im Hinblick auf die Durchführung der künstlichen Heimernährung sehr gut geschult werden. Die künstliche Heimernährung sollte soweit wie möglich an den Lebensstil des Betroffenen angepaßt werden. Schulungsinhalte sind zum Beispiel der Verbandswechsel, der Umgang mit

<sup>22</sup> Cave: Silikonkatheter dürfen nicht mit Alkohol gespült werden.



**Abb. 5.21.** Entscheidungsalgorithmus bei parenteral ernährten Patienten mit Fieber (Mod. nach o’Keefe 1994)

den Katheter- und Pumpensystemen, Dosierung von Sondenkost und Flüssigkeit, Verhalten bei Problemen wie Durst, Völlegefühl, Diarrhoen, Fieber oder technischen Schwierigkeiten. In jedem Fall muß der Patient jederzeit Kontakt mit der Klinik aufnehmen können. Soweit (z. B. aus Sicht der Erkrankung) zumutbar wird er sich zu Beginn im Abstand von 1–2 Wochen, bei stabilem Verlauf alle 4–8 Wochen in einer Spezialambulanz für heimenterale und heimparenterale Ernährung vorstellen. Hier werden die Stimmungslage der Betroffenen und mögliche praktische Probleme erörtert sowie gründliche ernährungsmedizinische und klinische Untersuchungen durchgeführt. Bei dieser Gelegenheit müssen auch die Zielsetzung und Indikation neu überdacht werden, ggf. wird die Rezeptur der Ernährung verändert.

- **Komplikationen.** Langfristige Nebeneffekte und Komplikationen einer heimparenteralen Ernährung ergeben sich aus dem unphysiologischen Applikationsmodus (z. B. durch die 24-stündige Dauer) der Umgehung des Dünndarms und gefäßabhängigen Problemen, metabolischen Instabilitäten, Le-

berschäden, Venenthrombose und Sepsis. Eine Kathetersepsis<sup>23</sup> ist die häufigste Komplikation einer heimparenteralen Ernährung. Häufige Infektionen finden sich bei jüngeren Patienten (Alter <45 Jahre), Patienten mit Morbus Crohn, nach Jejunostomie, dehydrierten Patienten, Rauchern, während schlechter „Katheterpflege“ und im Verlauf nach einer Cavathrombose. Etwa 50% der Fälle einer Kathetersepsis werden durch grampositive Organismen (koagulasenegative Staphylokokken, *Staphylococcus aureus*), 30% durch gramnegative Bakterien (*Klebsiellen*, *Escherichia coli*, *Pseudomonas*) und 15% durch Pilze (*Candida albicans*) verursacht. Das Risiko einer Kathetersepsis betrifft nicht alle heimparenteral ernährten Patienten gleichmäßig, sondern wird wesentlich durch pa-

<sup>23</sup> Eine Kathetersepsis wird definiert durch den Nachweis der Bakteriämie am Katheter oder im peripheren Blut (d. h. die Keimzahl ist in der „Katheterkultur“ 5fach höher als in der peripheren Blutkultur), den klinischen Zeichen der Sepsis (erhöhte, aber auch erniedrigte Körpertemperatur, veränderte Hämodynamik, Versagen von wenigstens 2 Organsystemen, s. 5.6.4.10) sowie dem Ausschluß einer anderen Infektionsquelle (z. B. kein Erregernachweis in Urin und Sputum/Bronchialsekret).

tientenspezifische (z.B. Morbus Crohn, Cava-thrombose) und Umgebungsfaktoren (Katheterpflege) bestimmt. Die betroffenen Patienten erleiden häufig rezidivierende Infektionen, welche zu mehrfacher Entfernung und Neuanlage der Kathetersysteme führen. Präventive Maßnahmen sind ein adäquater Hydrationszustand des Patienten, eine langfristige Antikoagulation sowie eine regelmäßige Desinfektion des Katheteransatzes und -schlusses sowie die Hautdesinfektion mit Wasserstoffperoxid und Povidon-Jod mindestens jeden 3. Tag. Hat ein heimparenteral ernährter Patient Fieber, so ist dem in Abb. 5.21 vorgeschlagenen Algorithmus zu folgen (s. auch 5.2).

#### 5.6.4 Spezielle Probleme der künstlichen Ernährung

Spezielle Probleme der künstlichen Ernährung ergeben sich bei schweren Erkrankungen und Stoffwechselentgleisungen. In der Regel erfordern diese Situationen keine besonderen Ernährungsformen, sondern eine kontrollierte und individuell konzipierte Ernährung, welche die besonderen Gegebenheiten und Probleme berücksichtigt. So gibt es z.B. keine spezielle künstliche Ernährung bei der HIV-Infektion oder für Patienten mit einer Tumorkachexie. Demgegenüber bestehen bei anderen Erkrankungen wie der Leberzirrhose oder chronischen Lungenerkrankungen durchaus Möglichkeiten, die künstliche Ernährung gezielt auch therapeutisch einzusetzen.

##### 5.6.4.1 Leberzirrhose, Leberversagen

Zur Einteilung der Krankheitsschwere, Änderungen des Plasmaamino säuremusters, zum klinischen Bild und zur Ernährungstherapie des Leberversagens s. Tabellen 5.105–5.108 (s. S. 409–411).

Patienten mit alkoholischen Lebererkrankungen sind häufig fehlernährt und profitieren nachweislich von einer frühzeitigen ernährungsmedizinischen Intervention. Der Erhalt oder eine Verbesserung des Ernährungszustands sind besonders bei Patienten mit geringen Verlusten möglich, weniger bei bereits kachektischen Patienten. Das Ernährungsregime muß vollständig sein und z.B. die Vitamine B<sub>1</sub>, B<sub>2</sub>, B<sub>6</sub>, A und D sowie Folsäure und Zink berücksichtigen. Bei der Zufuhr von Elektrolyten ist bei gleichzeitiger Gabe von Diuretika Vorsicht geboten (z.B. bei gleichzeitiger Gabe von Kalium und kaliumsparenden Diuretika wie Spiro-nolacton). Da etwa 70% der Patienten Kohlenhy-

Tabelle 5.105. Berechnung der Child-Klassifikation

	Punkte		
	1	2	3
Albumin (mg/dl)	>3,5	2,8–3,5	<2,8
Bilirubin (mg/dl)	<2,0	2,0–3,0	>3,0
Quick (%)	>70	40–70	<40
Aszites	Kein	Mäßig viel	Viel
Enzephalopathie	Keine	Grad I–II	>Grad II

Auswertung:

Gesamtpunktzahl:

Child A 5–6 Punkte; Child B 7–9 Punkte; Child C 10–15 Punkte.

dratverwertungsstörungen und 40% einen sekundären Diabetes mellitus aufweisen, ist die Glukosezufuhr auf 200–240 g/Tag zu beschränken. Bei Leberausfall werden zur Vermeidung einer Hypoglykämie 150–200 g Glukose/Tag infundiert. Gegenüber der Kohlenhydratverwertung sind die Fettklärrate und -oxidation bei der überwiegenden Zahl der Patienten nicht beeinträchtigt. Die Fettzufuhr kann deshalb unter Kontrolle der Plasmatriglyzeridspiegel bis auf 50% der Energiezufuhr gesteigert werden. In dieser Dosierung bestehen im Rahmen einer vollständigen parenteralen Ernährung keine Kontraindikationen gegen die Gabe von MCT-Fetten. Die Bildung von Ketonkörpern aus den mittelkettigen Fettsäuren ist bei der für Zirrhosekranke regelhaften Hyperinsulinämie und der gleichzeitigen Einschränkung der Leberfunktion gering.

Klinisch stabile Zirrhosepatienten können konventionelle Aminosäurelösungen problemlos verwerten. Liegen klinische Zeichen einer hepatischen Enzephalopathie (s. Tabelle 5.108) bzw. Zeichen einer Aminosäureverwertungsstörung (s. Tab. 5.106) vor, ist die Indikation für spezielle Aminosäuregemische oder aber eine Kontraindikation für Aminosäureinfusionen gegeben. Der gezielte Einsatz von an das veränderte Plasmaamino grammm adaptierten Aminosäurelösungen oder von lediglich verzweigt-kettige Aminosäuren enthaltenden „Komalösungen“ ist von dem Nachweis einer Aminosäureverwertungsstörung abhängig. Bei erhöhten Gesamtamino säurekonzentrationen (>3–4 mmol/l) oder einer Differenzosmolalität<sup>24</sup> >15 mosmol/kg

<sup>24</sup> Die Differenzosmolalität ist definiert als die Differenz zwischen der gemessenen Osmolalität im Serum [mosmol/kg H<sub>2</sub>O] und der Summe aus (Natriumkonzentration+5):2+Glukosekonzentration+Harnstoffkonzentration+Laktatkonzentration. Die Konzentrationen werden in mmol/l angegeben. Eine Differenzosmolalität von >15 mosmol/kg H<sub>2</sub>O spricht für das Vorhandensein nicht erfaßter Substrate und für eine Aminosäureverwertungsstörung.

**Tabelle 5.106.** Veränderungen des Plasmaaminogramms und des Ammoniakspiegels bei verschiedenen Verlaufsformen einer Leberzirrhose als Grundlage des ernährungstherapeutischen Vorgehens. AS Aminosäuren

	„Stabile“ Zirrhose	Malnutrition	Hohes „Shunt“-Volumen		Subakutes Leberversagen	Fulminantes Leberversagen
			Bei ausreichender Leberfunktion	Bei schlechter Leberfunktion		
Gesamt AS	=	↓	=, (↓)	(↑)	↑	↑↑(↑)
Verzweigt-kettige AS	↓	↓↓	↓	↓	↓↓	↑↑
Phenylalanin + Tyrosin	↑	=	=, (↑)	↑	↑↑	↑↑
Methionin	↑	(↑)	(↑)	↑	↑↑↑	↑↑↑
Glutamin	=	↓	=	=, (↑)	=, (↑)	↑
Glukoplastische AS	=	↓	=	(↑)	(↑)	↑
Ammoniak	=, (↑)	=	↑↑	↑↑	(↑), ↑	(↑), ↑
Enzephalopathie	=	=	(+)	+	++	+++
Ernährungstherapie	Verzweigt- kettige AS, Casein?, vegetarische Ernährung	Ausreichende oder hoch- kalorische Ernährung	„Entgiftung“, (Ornithin- aspartat?)	„Entgiftung“, Aminosäure- lösung	Aminosäure- lösung oder „Komalösung“	∅ AS

**Tabelle 5.107.** Klinische Charakterisierung und künstliche Ernährung bei verschiedenen Verlaufsformen eines Leberversagens

	Subakut	Akut	Fulminant
<i>Klinik</i>			
Enzephalopathie (Grad III–IV)	Ja	Ja	Ja
Bilirubin	Deutlich erhöht	Deutlich erhöht	Gering erhöht
Entwicklung des Ikterus	29–72 Tage	8–12 Tage	0–7 Tage
Zerebrales Ödem	Selten	Häufig	Häufig
Prothrombinzeit	Gering verlängert	Deutlich verlängert	Deutlich verlängert
Prognose	Schlecht	Schlecht	Mäßig
<i>Ernährungstherapie</i>	Vollständig parenterale Ernährung (100% des erreichten Bedarfs), Wahl der kompletten Amino- säurelösung nach Differenzosmolalität, Bilanzierung nach Klinik.	Vollständig parenterale Ernährung (60–100% des errechneten Bedarfs), „Komalösung“, Bilanzierung nach Klinik.	Glukose: 2 g/kg KG/Tag, Bilanzierung nach Klinik.

H<sub>2</sub>O sollten kurzfristig entweder keine Aminosäuren oder abhängig vom klinischen Bild vorübergehend (bis zu 48 h, maximale Dosierung 40 g/Tag) nur verzweigt-kettige Aminosäuren enthaltende Komalösungen infundiert werden. In dieser Phase muß hypokalorisch ernährt werden (z. B. 20 kcal/kgKG/Tag). Die Komalösungen haben keinen nutritiven Wert. Zur Vermeidung einer katabolen Stoffwechsellage muß deshalb baldmöglichst eine Lösung mit vollständigem Aminosäuremuster verwendet werden. Diese Lösungen werden in einer Dosie-

rung von 0,4–1,0 g Aminosäuren/kgKG/Tag infundiert. Eine ausgeglichene Stickstoffbilanz wird bei klinisch stabilen Patienten im Gruppenmittel erst ab 0,8 g/kgKG/Tag erreicht. Eine sicher positive Bilanz wird ab einer Zufuhr rate von >1,2 g/kgKG/Tag beobachtet. Der klinische Wert spezieller, für Zirrhosekranke konzipierter Aminosäurelösungen (s. Tabelle 5.93) oder auch mit verzweigt-kettigen Aminosäuren angereicherter Formuladiäten (s. Tabelle 5.83) ist heute strittig. Möglicherweise profitiert eine Untergruppe von Patienten von dieser

Tabelle 5.108. Stadieneinteilung der hepatischen Enzephalopathie

Kriterien	Komastadium (Grad)				
	0	I	II	III	IV
Bewußtseinslage	Normal	Konzentrations- schwäche, Euphorie oder Ängstlichkeit	Lethargie, Desorien- tiertheit, Persönlich- keitsveränderung, inadäquates Verhalten	Somnolenz oder Stupor	Koma
Zahlenverbindungstest (Sekunden)	≤30	31–50	51–80	81–120	>120
EEG (Frequenz pro Sekunde)	9–12 ( $\alpha$ -Rhythmus)	7–8	5–7	3–5	<3

Behandlung. Diese Untergruppe kann heute aber noch nicht sicher identifiziert werden. Da andererseits die Stoffwechsellage durch die Gabe dieser Lösungen nicht verschlechtert wird, werden diese Aminosäurelösungen allgemein verwendet. Tabelle 5.106 bietet eine von mir an der Medizinischen Hochschule Hannover empirisch gewonnene Entscheidungshilfe für die Behandlung der hepatischen Enzephalopathie. Die Abgrenzung von Aminosäureverwertungsstörung und Hyperammonämie als mögliche Ursachen der Enzephalopathie ist wichtig für den sinnvollen Einsatz von verzweigt-kettigen Aminosäuren. Bei Hyperammonämie muß vorrangig eine Entgiftung des Darms (mit Laktulose und Neomycin) durchgeführt werden. Gleichzeitig kann eine Verbesserung der endogenen Entgiftung durch parenterale Gabe von Ornitinaspartat versucht werden.

#### 5.6.4.2 Chronische Nierenerkrankungen, Nierenversagen

Das Überleben von Patienten mit einem akuten Nierenversagen ist eng mit deren Energie- und Proteinbilanz assoziiert. Früher wurden Patienten mit chronischen Nierenerkrankungen fettfrei mit hypertonen Glukoselösungen und essentiellen Aminosäuren parenteral ernährt. Ein solches Regime ist unausgewogen und führt z.B. zu einer Verarmung an essentiellen Fettsäuren, Vitaminen, Spurenelementen und verschiedenen nicht-essentiellen Aminosäuren (wie Arginin, Ornithin). Ergebnis ist häufig eine niedrige Harnstoffproduktion (erwünscht) bei gleichzeitiger Hyperammonämie (unerwünscht), welche mit der schlechten Entgiftung durch den Harnstoffzyklus erklärt wird. Patienten mit chronischen Nierenerkrankungen und auch mit akutem Nierenversagen müssen aus-

gewogen und (wenn aus klinischer Sicht möglich) bedarfsdeckend ernährt werden.

Die Indikation für eine künstliche Ernährung besteht bei Malnutrition und/oder Hyperkatabolismus. Die Aminosäurezufuhr sollte bei 0,8 g/kgKG/Tag liegen und kann bei einer Nierenersatztherapie auf 1,2 g/kg/Tag gesteigert werden. Eine enterale Ernährung sollte bei allen Patienten angestrebt werden. Der gastrale Reflux und die bei Nierenkranken häufig gestörte intestinale Peristaltik erschweren eine enterale Ernährung und müssen deshalb besonders überwacht werden. Aufgrund des hohen Eiweiß-, Kalium- und Phosphatgehalts finden Standardformuladiäten keine Anwendung. Es wurden deshalb für Nierenkranke spezielle enterale Sonderkostformen entwickelt, die durch einen niedrigeren Gehalt an hochwertigem Eiweiß in Form von Oligopeptiden und Aminosäuren sowie einer Begrenzung der Elektrolytmenge charakterisiert sind. Für die parenterale Ernährung des Nierenkranken stehen spezielle Aminosäurelösungen zur Verfügung (s. Tabelle 5.95).

Entgegen früheren und heute korrigierten Annahmen enthalten die parenteralen Nephrolösungen essentielle und auch nicht-essentielle Aminosäuren. Zusätzlich enthält eine kommerzielle Infusionslösung das Dipeptid Glycyltyrosin, welches eine adäquate Bereitstellung von Tyrosin gewährleistet. Ziele der künstlichen Ernährung sind eine Normalisierung des Plasmaamino säuremusters, eine verbesserte Stickstoffretention sowie eine Steigerung der Proteinsynthese. Eine Indikation für speziell auf das Nierenversagen abgestimmte Nährlösungen besteht bei einem Abfall der Nierenfunktion auf <30% des Normalwerts (i.e. „Kreatininclearance“ <30 ml/min·1,73 m<sup>2</sup> oder Serumkreatinin >2,5–3,0 mg/100 ml).

Die Nährstoffzufuhr ist ausgewogen und vollständig. Da Spurenelemente wie z. B. Chrom, Selen, Zink und Elektrolyte bzw. Mineralien wie Phosphate und Magnesium über die Niere ausgeschieden werden, ist eine vorsichtige und kontrollierte Zufuhr notwendig. Aufgrund der häufig notwendigen Flüssigkeitsbeschränkung werden hochkonzentrierte Lösungen (z. B. 70%-Glukoselösungen) gegeben. Dieses kann bei Mischinfusionslösungen zu Kompatibilitätsproblemen führen, was vor Infusion ausgeschlossen werden muß. Pragmatisch können 200–350 g Glukose, 50–100 g Fette und bis zu 50 g Aminosäuren infundiert werden. In der Praxis ist diese Menge mit dem rechnerischen Nährstoff-Bedarf zu vergleichen. Da viele Nierenkranke untergewichtig sind, besteht die Gefahr einer Hyperalimentation, welche in der Akutsituation nicht anzustreben ist. Bei Patienten mit akutem Nierenversagen unter Dialysetherapie werden täglich die wasserlöslichen Vitamine, jeweils 2mal/Woche die fettlöslichen Vitamine und Spurenelemente sowie Elektrolyte und Flüssigkeit nach Bedarf bzw. Bilanz substituiert. Eine Hyperalimentierung sollte in jedem Fall vermieden werden.

#### 5.6.4.3 Eingeschränkte Lungenfunktion

Spezielle ernährungsmedizinische Probleme Lungenkranker ergeben sich aus dem gestörten Gasaustausch (z. B. bei obstruktiven Lungenerkrankungen), der hohen Atemarbeit bei akuten Erkrankungen, der gestörten Atemmechanik und eingeschränkten Atemarbeit (z. B. bei neurologischen Erkrankungen wie dem Guillain-Barré-Syndrom) und der bei chronischen Lungenerkrankungen regelhaften Kachexie. Die alveoläre Ventilation ist zu der CO<sub>2</sub>-Produktion proportional. Eine niedrige CO<sub>2</sub>-Produktion und damit eine Verminderung der Atemarbeit kann durch die Reduktion des Kohlenhydratanteils (auf <50% der Kalorien) bei gleichzeitiger Steigerung der Fettzufuhr (auf bis zu 50% der Kalorien) erreicht werden. Ein entsprechendes Ernährungsregime muß individuell konzipiert und kontrolliert durchgeführt werden. Bei Patienten mit einer CO<sub>2</sub>-Retention sollte die Ernährung isokalorisch sein. Der Wert von Fettemulsionen im Rahmen einer parenteralen Ernährung ist aus ernährungsmedizinischer Sicht (d. h. im Hinblick auf den Ernährungszustand und die zu leistende Atemarbeit) unstrittig, wobei eine Beeinflussung des Gasaustausches bei Patienten mit akuten und schweren Lungenerkrankungen (z. B. dem ARDS) möglich ist. Deshalb ist bei diesen Erkrankungen und zusätzlicher Hypoxie eine vorübergehend eher

restriktive Haltung berechtigt. In der Regel ist aber auch bei Lungenkranken eine ausgewogene (und möglichst enterale) Ernährung anzustreben.

#### 5.6.4.4 Akute Pankreatitis

Ziel der künstlichen Ernährung ist der Erhalt des Ernährungszustands. Da eine enterale Ernährung eine Stimulierung der exkretorischen Pankreasfunktion bedeutet, ist eine parenterale Ernährung zur Ruhigstellung des Organs zumindest initial indiziert und heute auch die Praxis. Dieses gilt in jedem Fall für Patienten mit einem schweren Verlauf und Komplikationen (z. B. bei nekrotisierender Pankreatitis und bei Pseudozysten). Es bleibt anzumerken, daß bei „leichten“ und „mittelschweren“ klinischen Verlaufsformen (i. e. maximale initiale Serumamylase <500 U/ml) auch initial enteral ernährt werden kann. Auch parenteral zugeführte Substrate wie Aminosäuren haben einen (wenn auch geringen) stimulatorischen Effekt auf die Bauchspeicheldrüse. Ob die „Ruhigstellung“ des Pankreas therapeutisch wirkt, ist wissenschaftlich nicht eindeutig belegt. Sicher ist eine künstliche Ernährung per se bei schwerer und nekrotisierender Pankreatitis „supportiv“ wirksam, der therapeutische Wert der parenteralen Ernährung jedoch wahrscheinlich gering. Wichtig ist in jedem Fall eine adäquate Schmerztherapie. Bei „mittelschweren“ Verlaufsformen sind für eine Normalisierung der Serumamylaseaktivität und der Schmerzsymptome 3–8 Tage „künstliche“ Ernährung einzurechnen.

Besondere Ernährungsprobleme ergeben sich bei produktiven Fisteln, welche eine exakte Bilanzierung notwendig machen. Die künstliche Ernährung sollte ausgewogen sein. Es gibt keine Einschränkungen für die Gabe von Lipidemulsionen. Ausnahmen sind Fettverwertungsstörungen, welche durch Plasmatriglyzeridkonzentrationen >5 mmol/l und deren Anstieg unter Infusion um mehr als das 3fache des Ausgangswerts gekennzeichnet sind. Die Gefahr einer hyperlipidämieinduzierten Schädigung der Bauchspeicheldrüse besteht bei Triglyzeridkonzentrationen zwischen 10 und 15 mmol/l. Wann immer möglich sollte frühzeitig enteral ernährt werden.

#### 5.6.4.5 Entzündliche Darmerkrankungen

Durch eine kurzfristige parenterale, aber auch durch eine enterale Ernährung mit nährstoff- oder chemisch-definierten Diäten können Patienten mit einem akuten Schub eines Morbus Crohn in 60–



80% der Fälle auch ohne gleichzeitige medikamentöse Behandlung eine Remission erreichen. Im Vergleich zu einer medikamentösen Therapie tritt die Remission unter künstlicher Ernährung aber erst später (>10tägige Behandlung) ein. Eine künstliche Ernährung ist bei diesen Patienten sowohl ernährungsmedizinisch als auch ernährungstherapeutisch wirksam. Demgegenüber ist eine parenterale Ernährung als Primärtherapie bei schweren Komplikationen (z.B. Fisteln, >10 Stühle/Tag) und einer chirurgischen Indikation therapeutisch ohne Wert. Die künstliche Ernährung ist bei kompliziertem Verlauf und ausgeprägter Malnutrition als kontrollierte heimenterale Ernährung über mindestens 3 Monate zu planen. Zur Prävalenz ernährungsmedizinischer Probleme bei Patienten mit chronisch entzündlichen Darmkrankungen s. Tab. 5.55.

Der Energiebedarf von Patienten mit einem Morbus Crohn ist nicht erhöht, der Eiweißbedarf kann bei schwerer Malassimilation oder auch dem Vorliegen einer exsudativen Enteropathie (ca. 1/3 der Patienten sind betroffen) erhöht sein. Da der Bedarf einzelner Nährstoffe (z.B. Zink, Eisen) bei Patienten mit chronisch-entzündlichen Darmkrankungen von dem Gesunder abweicht und die kommerziell angebotenen Formuladiäten deshalb teilweise inadäquat sind, muß eine längerfristige enterale oder parenterale Ernährung kontrolliert durchgeführt werden (*cave*: Vitamin- und Spurenelementmangel; 1/3 der Patienten entwickeln innerhalb von 4–8 Wochen unter künstlicher Ernährung mit einer chemisch-definierten Diät einen Eisenmangel).

Eine künstliche Ernährung ist bei produktiven und besonders bei prästenotischen Fisteln aus ernährungsmedizinischer Sicht notwendig, aber therapeutisch ohne Effekt auf den Fistelverschluß. Bei untergewichtigen und kachektischen Patienten ist insbesondere bei gleichzeitiger Steroidmedikation eine fettreiche Ernährung anzustreben. Der therapeutische Erfolg einer künstlichen Ernährung ist bei Patienten mit einer Colitis ulcerosa nicht belegt, eine parenterale Ernährung lediglich ernährungsmedizinisch indiziert und schwerwiegenden klinischen Situationen (wie z.B. schweren Blutungen und einem toxischen Megacolon) vorbehalten.

Für die Langzeitbehandlung kann bei Patienten mit einem Morbus Crohn und rezidivierenden Schüben im Hinblick auf eine langfristige Remission eine Eliminationsdiät (vgl. 5.5.4.2, Tab. 5.71) nach der künstlichen Ernährung geplant werden. Die Eliminationsdiät wird unter stationären Bedin-

gungen individuell und vorsichtig aufbauend begonnen und kontrolliert auf der Endstufe unter Deckung des Nährstoffbedarfs z.B. über 6 Monate fortgeführt.

#### 5.6.4.6 Kurzdarmsyndrom

Die Länge des „normalen“ Dünndarms variiert bei verschiedenen Menschen zwischen 3 und 8,5 m. Sie beträgt bei Kindern im Mittel 2,5 m, bei Erwachsenen 4–6 m. Das Ausmaß einer Darmresektion und die Funktion des verbliebenen Restdarms (Ileum, Jejunum oder Duodenum) bestimmen die Notwendigkeit gezielter ernährungsmedizinischer Maßnahmen. Nach Resektion des Duodenums betreffen die Ernährungsdefizite Eisen, Folsäure und Calcium. Sind Jejunum und Ileum betroffen, kommt es zu Verlusten von Eiweiß, Energie, wasserlöslichen Vitaminen, Spurenelementen und Elektrolyten. Nach Resektion des distalen Ileums wird eine Steatorrhoe sowie ein Mangel an Vit.-B<sub>12</sub> und fettlöslichen Vitaminen beobachtet. Nach Colectomie sind massive Verluste von Wasser und Elektrolyten zwangsläufig.

Per definitionem besteht ein Kurzdarmsyndrom bei einer Dünndarmrestlänge von <2 m. Eine jejunokolische Anastomose und eine Jejunostomie sind die häufigsten klinischen Situationen, welche eine ernährungsmedizinische Intervention notwendig machen. Im Hinblick auf die Flüssigkeits- und Elektrolytbilanz (aber auch auf das Nierensteinrisiko) ist der Erhalt des Kolons bedeutsam. Spezielle Probleme ergeben sich bei Patienten mit einer Jejunostomie: Die Verluste über das Stoma können im Extremfall bis zu 8 l bzw. kg/Tag betragen; die Na-Konzentrationen sind 60–120 mmol/kg. Diese Probleme erfordern eine individuelle Bilanzierung von Wasser und Elektrolyten. Unterschreitet die resorptive Kapazität als Kurz- oder Restdarm 2/3 der normalen Verdauungsleistung, so besteht eine in der Regel sichere Indikation für eine längerfristige (heimparenterale) Ernährung.

Eine künstliche Ernährung muß bei Patienten mit einem Kurzdarmsyndrom mit 25% Restdarm bzw. sicher bei einer Restdarmlänge <50 cm initial bis zu einer möglichen, aber nicht sehr wahrscheinlichen Adaptation des Restdarms und ggf. lebenslang als heimparenterale Ernährung durchgeführt werden. Obwohl sich eine funktionelle Adaptation in Einzelfällen über einen Zeitraum von bis zu 2 Jahren erstrecken kann, muß bei *Kindern* mit einer Restdarmlänge von 20 cm bei erhaltener bzw. 40 cm bei fehlender Ileozökalplatte bzw. bei *Erwachsenen* mit einem Restdarm von 50 cm bei

erhaltener und 100 cm bei Verlust der Ileozökal-klappe davon ausgegangen werden, daß eine ausreichende enterale Ernährung langfristig nicht möglich ist.

Ziele sind der Erhalt des Ernährungszustands sowie die Vermeidung von Elektrolytstoffwechselstörungen bzw. einer Dehydratation. Die künstliche Ernährung muß exakt berechnet, vollständig (Vitamin B<sub>12</sub>!) und bedarfsdeckend sein. Spezielle Probleme ergeben sich aus der Magensäuresekretion (in der Regel hoch), dem Verlust von Gallensäuren (*cave*: Cholelithiasis), der Hyperoxalurie und Nierensteinen (nur bei Patienten mit erhaltenem Kolon). Bei hoher renaler Oxalsäureausscheidung und Bildung von Oxalsäuresteinen werden eine fett- und oxalsäurearme Ernährung (s. 5.5.4.2) und die orale Gabe von Kalzium empfohlen. Die Serumspiegel von Kalium, Magnesium und Zink werden engmaschig kontrolliert. Wird die spontane orale Ernährung unverändert fortgesetzt, kann es bei vermehrter Bildung von D-Laktat durch bakterielle Fermentation der Kohlenhydrate zu neurologischen Symptomen (verwaschene Sprache, Bewußtseinsveränderungen) kommen. Therapie ist die Verminderung der oralen Kohlenhydratzufuhr und möglicherweise eine Behandlung mit einem nicht resorbierbaren Antibiotikum (z. B. Metronidazol oder Colistinsulfat).

#### 5.6.4.7 Aids

Eine künstliche Ernährung sollte frühzeitig bei erkennbaren ernährungsmedizinischen Problemen (Anorexie, chronische Diarrhoen, nicht behandelbare Malassimilation, Gewichtsverlust >5% in 3 Monaten, <90% des idealen Körpergewichts, zerebraler Toxoplasmose und Demenz, Endstadium der Erkrankung) begonnen werden. Die Indikation muß einfühlsam und unter Berücksichtigung der Prognose gestellt werden. Besteht eine Indikation, sollte von vornherein eine langfristige klinische Ernährung geplant werden. Die zugrundeliegende Ursache des Gewichtsverlustes muß gesucht werden. Der Nährstoffbedarf (Energie-/Eiweißbedarf) weicht bei Aids-Patienten nicht wesentlich von den Normalwerten ab. Es kann deshalb auch in dieser Patientengruppe mit normalen Konzepten gearbeitet werden. Spezielle Abweichungen ergeben sich im Einzelfall. Wegen der Gefahr möglicher Komplikationen ist besonderer Wert auf Sicherheit, Hygiene (Sondenkost) und Asepsis zu legen. Die Häufigkeit von Komplikationen ist bei künstlicher Ernährung von HIV-Patienten nicht höher als bei anderen Patienten. Sowohl eine heimenterale als

auch eine heimparenterale Ernährung sind effiziente Maßnahmen zum Erhalt oder zur Verbesserung des Ernährungszustands und auch der Lebensqualität.

#### 5.6.4.8 Tumorerkrankungen

Bei kachektischen Tumorpatienten und auch bei nicht-kachektischen Patienten mit epithelialen Tumoren (= hohes Risiko eines Gewichtsverlustes) ist eine künstliche Ernährung wesentlicher Teil des gesamten Behandlungskonzepts. Sie dient der Prävention und Therapie der Malnutrition und muß frühzeitig begonnen werden. Sie wird vorzugsweise enteral als vollständige Ernährung über eine Gastrostomie durchgeführt. Die vorübergehende Gabe von oralen Supplementen ist wenig effektiv und bedeutet in der Regel aus ernährungsmedizinischer Sicht einen Zeitverlust.

**Tabelle 5.109.** Chemotherapie-induziertes Erbrechen: Wirkungsbeginn und -dauer emetisch wirksamer Zytostatika

Medikament	Wirkungsbeginn (Stunden)	Dauer (Stunden)
<i>1. Sehr hohe emetische Aktivität</i>		
Cisplatin	1–6	4–48
Dacarbacin	1–3	1–12
Nitrogenmustard	0,5–2	8–24
Streptozotocin	1–4	12–25
<i>2. Hohe emetische Aktivität</i>		
Nitrosoharnstoffe	2–6	4–24
Cyclophosphamid (i.v.)	4–12	4–10
Actinomycin-D	2–6	12–24
Procarbazin	24–27	6–12
<i>3. Mittlere emetische Aktivität</i>		
Adriamycin	4–6	6–12
Daunorubicin	2–6	u. 24
Hexamethylmelamin	3–6	?
Asparaginase	1–3	6–24
Mitomycin-C	1–4	48–72
Ifosfamid	1–2	–24
Cytosin-Arabinosid	6–12	3–5
<i>4. Schwache emetische Aktivität</i>		
Etoposid	3–8	–12
Hydroxyurea	6–12	?
Methotrexat	4–12	3–12
5-Fluorouracil	3–6	?
Vinblastin	4–8	?
Bleomycin	3–6	?
Cyclophosphamid (p.o.)		
Busulfan		
Chlorambucil		
Melphalan		
Vindesin		
Vincristin		

Tabelle 5.110. Ausgewählte Antiemetika und ihre Dosierung. (Nach Mutschler 1996)

Substanzgruppe	Freiname	Präparat	Dosierung (mg)
1. Antihistaminika	Dimenhydrat	Vomex A®	50–100
	Meclozin	Bonamine®	25–50
2. Phenothiazine	Triflupromazin	Psyquil®	10–20
3. Benzamid- und Benzimidazol- Derivate	Metroclopramid	Paspertin®	10–20
		MCP-ratiofarm®	
4. 5-HT <sub>3</sub> -Antagonisten	Domperidon	Motilivum®	10–20
	Ondansetron	Zofran®	8
	Granisetron	Kevatril®	3
5. Verschiedene: Kortikosteroide Transquillizer			

<sup>a</sup> 5-HT = 5-Hydroxytryptamin.

Gastrointestinale Tumoren führen häufiger als z. B. hämatologische Tumorerkrankungen zu einer Kachexie, so daß bei ihnen bereits ein geringer Gewichtsverlust (>5% des Ausgangsgewichts innerhalb von 3 Monaten), Untergewicht (<90% des idealen Körpergewichts) sowie Inappetenz und Anorexie Indikationen für eine künstliche Ernährung darstellen. Ernährungsprobleme finden sich häufiger in späten Tumorstadien, sie können aber auch früh im Verlauf der Erkrankung auftreten. Bei einer frühzeitigen Ernährung sind die Prävention der Malnutrition und auch der Erhalt der körperlichen Leistungsfähigkeit möglich. Bei kachektischen Tumorpatienten kann der Ernährungszustand in der Regel verbessert werden. Die Ernährung hat keinen therapeutischen Effekt und ist ohne Einfluß auf Erfolg und Toleranz gegenüber der onkologischen Behandlung.

Zur Beeinflussung des Verdauungssystem durch die Chemotherapie und zum Einsatz von Antiemetika s. Tabellen 5.109 und 5.110. Bei allen Tumorpatienten muß auch unter künstlicher Ernährung eine ausreichende Schmerztherapie gewährleistet sein. Ein Stufenplan einer systemischen Schmerzbehandlung gliedert sich wie folgt:

- peripheres Schmerzmittel (z. B. Metamizol, Novalgine®, Paracetamol, Benuron®),
- peripheres Schmerzmittel+Psychopharmakon (z. B. +Antidepressivum, Anafranil oder +Neuroleptikum, Neurocil),
- peripheres Schmerzmittel + Psychopharmakon + zentrales Schmerzmittel (mittelstark) (z. B. + Tramadol, Tramal®),

Tabelle 5.111. TNM-Klassifikation und Stadieneinteilung am Beispiel des Magencarcinoms

<b>1. Primärtumor</b>			
T <sub>is</sub> = Carcinoma in situ			
T <sub>1</sub> = Invasion der Lamina propria oder der Submucosa			
T <sub>2</sub> = Invasion der Muscularis propria			
T <sub>3</sub> = Penetration der Serosa			
T <sub>4</sub> = Invasion der Umgebungsstrukturen			
<b>2. Regionale Lymphknotenmetastasen</b>			
N <sub>0</sub> = Keine			
N <sub>1</sub> = Perigastrische Lymphknoten befallen (in einer Entfernung von ≤3 cm vom Primärtumor)			
N <sub>2</sub> = Perigastrisch Lymphknoten befallen (in einer Entfernung von >3 cm vom Primärtumor)			
<b>3. Fernmetastasen</b>			
M <sub>0</sub> = Keine			
M <sub>1</sub> = Vorhanden			
<b>4. Stadieneinteilung</b>			
0	T <sub>is</sub>	N <sub>0</sub>	M <sub>0</sub>
I	T <sub>1</sub>	N <sub>0-1</sub>	M <sub>0</sub>
	T <sub>2</sub>	N <sub>0</sub>	M <sub>0</sub>
	T <sub>3</sub>	N <sub>0</sub>	M <sub>0</sub>
II	T <sub>1</sub>	N <sub>2</sub>	M <sub>0</sub>
	T <sub>2</sub>	N <sub>1</sub>	M <sub>0</sub>
	T <sub>3</sub>	N <sub>0</sub>	M <sub>0</sub>
III	T <sub>2</sub>	N <sub>2</sub>	M <sub>0</sub>
	T <sub>3</sub>	N <sub>1-2</sub>	M <sub>0</sub>
	T <sub>4</sub>	N <sub>1-2</sub>	M <sub>0</sub>
IV	T <sub>4</sub>	N <sub>2</sub>	M <sub>0</sub>
	T <sub>1-4</sub>	N <sub>1-2</sub>	M <sub>1</sub>

- zentrales Schmerzmittel (stark)+Psychopharmakon (z. B. Morphinsulfat (MST-Mundipharma®),
- in fortgeschrittenen oder auch finalen Stadien als Dauerinfusion oder peridurale Gabe eines zentralen Schmerzmittels (z. B. Morphinhydrochlorid).

Eine parenterale Ernährung ist bei Tumorkranken nur in Ausnahmefällen indiziert. Die Häufigkeit von Komplikationen ist bei künstlicher Ernährung von Tumorkranken nicht höher als bei anderen Patienten. Es gibt bisher keinen klinischen Anhalt dafür, daß durch intensivierete ernährungsmedizinische Maßnahmen das Tumorwachstum oder die Metastasierung des Tumors gefördert werden. Tabelle 5.111 gibt ein Beispiel für die Klassifikation und Stadieneinteilung einer Tumorbehandlung.

#### 5.6.4.9 Diabetes mellitus, gestörter Glukosestoffwechsel

Störungen des Glukosestoffwechsels werden häufig bei Schwerkranken und im Rahmen einer künstlichen Ernährung beobachtet. Sie betreffen nicht nur Patienten mit einem primären Diabetes mellitus. Die Probleme des Kohlenhydratstoffwechsels ergeben sich bei künstlich ernährten Schwerkranken durch die unphysiologische und kontinuierliche Nahrungszufuhr, den im Krankheitsverlauf wechselnden Insulinbedarf, die mögliche Zunahme der Insulinresistenz durch die unter kontinuierlich künstlicher Ernährung regelhafte Hyperinsulinämie und insulinantagonistisch wirksame Faktoren (z.B. Streßhormone, Zytokine), durch die Insulingabe selbst (Zeitpunkt und Ort der Applikation, Dosis, Wirkprofil) und den bei Stoffwechselproblemen häufigen Wechsel des therapeutischen Konzepts. Gefahren der Insulintherapie sind rasch und drastisch wechselnde Blutglukosespiegel, Hyper- und auch Hypoglykämien.

Die Einstellung des Blutzuckers ist bei einer künstlichen Ernährung gelegentlich problematisch. Da eine kontinuierliche Ernährung einer kontinuierlich postprandialen Situation entspricht, sind Glukosekonzentrationen zwischen 8 und 10 mmol/l (bis zu 180 mg%) akzeptabel. Als unterer Grenzwert gelten 5,6 mmol/l (100 mg%). Das Hypoglykämierisiko steigt drastisch bei Blutzuckerspiegeln <5,6 mmol/l.

Obwohl sich der Insulinbedarf im Krankenhaus von dem zu Hause sowohl bei Typ-I- als auch bei Typ-II-Diabetikern unterscheidet, bietet die vorher bekannte Insulindosis einen Richtwert. Bei künstlicher Ernährung kann dann der approximative Insulinbedarf durch den Vergleich zwischen der Diät und der aktuell zugeführten Glukosemengen errechnet werden. Bei zunehmender Insulinresistenz, wie sie z.B. im Rahmen von Infektionserkrankungen beobachtet wird, ist ein höherer Insulinbedarf anzunehmen. Zur Bestimmung des initialen oder endgültigen Insulinbedarfs sind für parenteral er-

nährte Patienten verschiedene Algorithmen empfohlen worden. Beim Gesunden besteht eine geringe basale Insulinsekretion (ca. 1 IE/Stunde). Bei normalglykämischen Diabetikern beträgt der Insulinbedarf pro BE bzw. KHE (= 10–12 g Kohlenhydrate bzw. Glukose) 1–2 IE. Inter- und auch intraindividuell (z.B. tageszeitenabhängig) können allerdings große Schwankungen beobachtet werden. So liegt z.B. bei Diabetikern der Insulinbedarf während einer Infektion 1 IE/3–5 g infundierter Glukose.

Bei adäquater Stoffwechsellage und niedrigem Risiko durch Spätfolgen des Diabetes sind die perioperative Mortalität und Morbidität von Diabetikern nicht erhöht. Dennoch ist eine intensive peri- und postoperative Überwachung notwendig. Da während einer Vollnarkose und auch postoperativ eine Aktivierung der Streßhormone (Katecholamine, Kortisol, Glukagon) und auch des Immunsystems besteht, wird bei Diabetikern eine Regional- oder Epiduralanästhesie bevorzugt. Diese Techniken sind bei Vorliegen einer autonomen Neuropathie obsolet.

#### Für die perioperative Stoffwechselführung gelten folgende Regeln:

- Diabetiker sollten mindestens 2 Tage vor größeren Eingriffen stationär aufgenommen werden;
- Durchführung des Eingriffs nur nach Stabilisierung der Stoffwechsellage, des Elektrolythaushalts und des Hydrationszustands;
- Biguanide mehrere Tage vor der OP absetzen;
- Diabetiker möglichst früh morgens als erste operieren.

Die perioperative Behandlung des Diabetikers ist in Tabelle 5.112 dargestellt. Der Stoffwechsel ist peri- (30- bis 60minütig) und postoperativ (2stündlich) engmaschig zu kontrollieren. Die „Zielwerte“ der Blutkonzentrationen liegen zwischen 100 und 200 mg%. Postoperativ ist der Insulinbedarf erhöht. Pragmatisch wird die Insulindosis um 30% erhöht.

Die verschiedenen Algorithmen zur Insulindosisfindung sind im Rahmen einer künstlichen Ernährung begrenzt hilfreich. Die Kenntnisse der klinischen Diabetologie sind darüber hinaus auch nur eingeschränkt auf das Problem der gestörten Glukoseverwertung bei Schwerkranken übertragbar. Diese Unterschiede ergeben sich zum einen pathophysiologisch aus den vielfältigen Ursachen der postoperativen Insulinresistenz und zum anderen aus den im Rahmen der Intensivbehandlung zur Sicherung der Vitalfunktionen notwendigen Behandlungsstrategien. Zum praktischen Vorgehen

Tabelle 5.112. Entscheidungsalgorithmus für die perioperative Behandlung bei Patienten mit Diabetes mellitus

Diätetisch		Behandlungsregime	
		medikamentös	mit Insulin
Leichte OP	Stoffwechselkontrolle	Medikamente absetzen, Wiederbeginn der Behandlung vor der 1. Mahlzeit, Stoffwechselkontrolle.	Nüchtern, Insulindosis 50% (NPH), Stoffwechselkontrolle.
Mittelschwere OP	Stoffwechselkontrolle	Medikamente absetzen, Stoffwechselkontrolle, evtl. Insulingaben, Wiederbeginn der Behandlung vor der 1. Mahlzeit.	Nüchtern, Insulindosis 50% (NPH), Stoffwechselkontrolle, 10% Glukose i. v. (100–150 g/Tag).
Schwere OP	Stoffwechselkontrolle, evtl. Insulingabe, 10% Glukose i. v. (100–150 g/Tag).	Präoperative Umstellung auf Insulin, Stoffwechselkontrolle, 10% Glukose i. v. (100–150 g/Tag).	Am Abend vor OP Insulindosis 50% (NPH), am OP-Tag: Umstellung auf i. v. Insulintherapie, Perfusor: 50 IE Alt-Insulin auf 50 ml und 0,9% NaCl (1 ml=1 IE), Stoffwechselkontrolle, Umstellung auf s. c.-Insulintherapie bei Beginn der oralen Ernährung.

sind bei primärem und sekundärem Diabetes mellitus zunächst die klinische Situation und die Medikation des Patienten im Hinblick auf die gestörte Glukosetoleranz einzuschätzen (Katecholamine, Steroide, Diuretika). Für die künstliche Ernährung gilt: Vor einem enteralen oder parenteralen Kostaufbau muß immer erst eine möglichst optimale Stoffwechseleinstellung angestrebt werden. Die Flüssigkeitszufuhr wird exakt und bedarfsgerecht berechnet. Der Kostaufbau erfolgt nach Einstellung des basalen Glukosestoffwechsels bis hin zu dem errechneten Kalorienbedarf. Die Insulindosis wird parallel zum Kostaufbau gesteigert. Beim Typ-1-Diabetes wird die Insulindosis mit dem vor der akuten Krankheit bestehenden basalen Insulinbedarf verglichen und sinnvoll angeglichen. Beim Typ-II-Diabetes, unbekannter Restsekretion und nahezu normaler Insulinwirksamkeit sollte die Insulindosierung mit 60% des errechneten Bedarfs begonnen werden.

Bei kontinuierlicher, über 24 h konzipierter künstlicher Ernährung werden NPH-Insuline mit einem Wirkprofil von 8–12 h 2mal/Tag s.c. injiziert (z.B. Insulin Basal H). Insuline mit einem längeren Wirkprofil sind im Rahmen einer künstlichen Ernährung obsolet. Bei der Injektion von NPH-Insulinen ist zur Vermeidung von Hypoglykämien auf eine gleichzeitig kontinuierliche Infusion der

Nährlösung zu achten. Das Wirkprofil der Altinsuline ist bei s.c.-Gabe der konstanten und kontinuierlichen Nährstoffinfusion nicht angepaßt. In dieser Situation bewirken Altinsuline starke Blutzuckerschwankungen und eine instabilen Stoffwechsellage, welche erfahrungsgemäß schwer zu steuern ist. Eine kontinuierliche i.v.-Infusion von Altinsulin oder die Gabe einer fixen Insulindosis in den Infusionsmischbeutel ist aus verschiedenen Gründen zu vermeiden: Sie bewirkt eine zunehmende Insulinresistenz und macht mittelfristig eine Dosissteigerung notwendig. Demgegenüber ist Stoffwechselentgleisung (z.B. bei diabetischer Ketoazidose) eine exakte und flexible Dosierung von Insulin notwendig. Bei Blutzuckerentgleisungen müssen im Zweifelsfall die Glukose- und Energiezufuhr reduziert, die Flüssigkeitszufuhr gesteigert und die Elektrolytbilanz ausgeglichen werden. In dieser Situation ist die kontinuierliche Infusion von Altinsulin über einen Perfusor indiziert.

Die Gabe von Zuckeraustauschstoffen ist aus metabolischer Sicht nicht hilfreich, da diese Zucker intrazellulär insulinabhängig verstoffwechselt werden. Von einigen Autoren wird nachdrücklich vor dem Einsatz von Infusionslösungen mit Fruktose oder anderen Zuckeraustauschstoffen gewarnt. Der Zusatz von Altinsulin zu den Mischlösungen ist obsolet (unklare Dosierung bei Adhäsion an

der Mischbeutelwand, mangelnde Flexibilität in der Dosisanpassung, unklare Stabilität und Kompatibilität).

Bei einem Insulinbedarf  $\geq 100\text{--}120$  IE/Tag liegt eine schwere Insulinresistenz vor. In diesem Fall sollte die Insulindosis nicht ad infinitum gesteigert, sondern eine Abklärung (Kathetersepsis, Flüssigkeitszufuhr), ein erneuter Kostaufbau oder ein Wechsel des Ernährungsregimes (z.B. zyklische anstatt kontinuierliche Ernährung) erwogen werden.

Bei primärem und sekundärem Diabetes ist während einer künstlichen Ernährung eine engmaschige Überwachung der Homöostase notwendig. Sie umfaßt die Messung des Blutzuckers (4- bis 6mal täglich), der Plasmalaktat-, -harnstoff- und -kreatininspiegel (einmal täglich), der Serumelektrolyte, inklusive Phosphat (2mal täglich), die Beurteilung des Säure-Basenhaushalts (Blutgasanalyse 2- bis 3mal täglich) und die tägliche Erfassung der Flüssigkeitsbilanz. Die Stoffwechselprobleme des Zuckerkranken betreffen nicht nur den Kohlenhydratstoffwechsel, so daß bei der Konzeption einer künstlichen Ernährung auch der Aminosäure- (Azotämie, hohe Harnstoffproduktionsrate und verschlechterte Nierenfunktion bei hoher Infusionsrate) und Fettstoffwechsel (verschlechterte Triglyzeridklärrate, mögliche Ketonämie) zu beachten sind.

**Blutzuckerentgleisungen / Diabetische Ketoazidose.** Eine diabetische Ketoazidose ist eine Kontraindikation für eine künstliche Ernährung. Bei Blutzuckerentgleisung werden die Glukose- und Energiezufuhr reduziert, die Flüssigkeitszufuhr gesteigert und die Elektrolytgabe (Kalium, Phosphat) kontrolliert. In dieser Situation ist die kontinuierliche Infusion von Altinsulin über einen Perfusor indiziert. Bei schweren Dekompensationen (eine Ketoazidose liegt vor, wenn der Blutzuckerspiegel  $>350$  mg% und der Ketonkörpernachweis im Urin  $++/+++$  ist) wird unter Kontrolle der Blutzucker- und Serumelektrolytspiegel, der Flüssigkeitsbilanz sowie der Kenngrößen des Säure-Basenhaushalts Insulin in einer Dosierung von  $0,05\text{--}0,10$  IE/kgKG/h infundiert. Ziel der Behandlung ist eine langsame Normalisierung der Homöostase. Eine rasche oder gar abrupte Normalisierung der Blutzuckerspiegel ist unerwünscht und für den Patienten schädlich. Durch die intensiviert und kontrollierte Behandlung mit Insulin werden eine optimale Einstellung des Stoffwechsels und damit ein erneuter Kostaufbau möglich. Für die Behandlung der diabetischen Ketoazidose gelten die folgenden Regeln:

- Initiale Einschätzung des Ausmaßes von Dehydratation (z.B. klinisch oder anhand des Vergleichs zwischen Ist- und vorher stabilem Körpergewicht), Hyperosmolarität und Azidose. Die Serumosmolarität ist bei diabetischer Stoffwechsellage erhöht, ein Koma tritt bei Werten  $>340$  mosm/l auf. Zur Abgrenzung von einer diabetischen Ketoazidose werden bei einem hyperosmolaren Koma Blutzuckerspiegel von  $\geq 600$  mg/dl und keine Azidose beobachtet. Bestimmung des Serumkaliums und der Nierenfunktion. Ausschluß einer Sepsis oder anderer gleichzeitig bestehender schwerer Erkrankungen.
- Flüssigkeitssubstitution (*cave*: Blutdruck, Urinausscheidung), in der 1. Stunde  $500\text{--}1000$  ml.
- Insulingabe,  $5\text{--}10$  IE i.v., danach  $0,1$  IE/kg/Std. Die Insulindosis wird nach dem Abfall der Blutzuckerspiegel (nicht unter  $15$  mmol/l) sowie dem Anstieg des pH-Werts angepaßt.
- Kaliumgabe ( $5\text{--}20$  mmol/h i.v.) bei einem Serumkalium  $<5$  mmol/l und einer ausreichenden Nierenfunktion<sup>25</sup>.
- Infusion von Natriumbikarbonat (1molare Lösung, 4%) nur bei schwerer Azidose (pH  $<7,0$ ), z.B.  $50\text{--}100$  mmol über  $30\text{--}60$  min. Kontrolle des „base excess“ = BE. Genaue Dosierung nach der Formel: ml Natriumbikarbonatlösung =  $BE \cdot kgKG \cdot 0,3$ . Der Plasmabikarbonat Spiegel liegt bei einer diabetischen Ketoazidose und einem pH  $<7,2$  unter  $10$  mmol/l. Evtl. gleichzeitige Kaliumgabe wegen der Gefahr einer Hypokaliämie.
- Die Flüssigkeitssubstitution wird während der 2. Stunde fortgesetzt ( $500$  ml/h). Die Osmolarität sollte während der ersten 24 Stunden  $>285$  mosmol/l liegen. Bei Natriumspiegeln  $>150$  mmol kann die Gabe einer hypoosmolaren Lösung (z.B.  $0,45\%$  NaCl) erwogen werden.
- Nach Erreichen der Zielblutzuckerspiegel ( $10\text{--}15$  mmol/l) wird die i.v.-Insulingabe bis zur Normalisierung des Blut-pH ( $>7,35$ ) und einem negativen Ketonkörpernachweis fortgeführt. Bei Phosphatspiegeln  $<2,0$  mg/dl kann Phosphat substituiert werden. Nach Normalisierung der Parameter und stabiler Hämodynamik wird eine s.c.-Insulinbehandlung eingeleitet.

<sup>25</sup> Die Kaliumgabe richtet sich nach den Plasmaspiegeln und der Nierenfunktion. Bei einem Serumkaliumspiegel zwischen  $4,5$  und  $5,0$  mmol/l  $5\text{--}10$  mmol Kalium/Std.; bei einem Spiegel zwischen  $3,5$  und  $4,5$  mmol/l  $10\text{--}20$  mmol/Std.; unter  $3,5$  mmol/l  $20$  mmol/Std.

### 5.6.4.10 Intensivmedizin (Trauma, Verbrennungen, Sepsis)

Ziele der künstlichen Ernährung in der Intensivmedizin sind

- die Behandlung einer bereits bestehenden Malnutrition,
- die Prävention eines Verlustes an Körperzellmasse,
- der Erhalt des zellulären Hydrationszustands unter Minimierung der Expansion der ECM,
- die Stabilisierung und Optimierung des metabolischen Milieus und
- die Senkung der Morbidität sowie
- die Verkürzung der Erholungsphase (Rekonvaleszenz).

Die Ernährung muß unter Berücksichtigung der klinischen Situation sinnvoll und vorsichtig in das gesamte Behandlungskonzept integriert werden. Der Wert einer kurzfristigen (<3 Tage) und andererseits hochdosierten (sog. „aggressiven“) künstlichen Ernährung ist fraglich. Eine frühzeitige enterale Ernährung ist sowohl ernährungsmedizinisch als auch immunologisch/systemisch (d.h. z.B. geringere systemische Zytokinproduktion nach Endotoxingabe bei enteraler im Vergleich zu parenteraler Ernährung) das Regime der Wahl. Da die Motilität des Dünndarms in kritischen Situationen meist nicht beeinträchtigt ist, wird die künstliche vorzugsweise als enterale Ernährung über eine tief duodenale oder jejunale Sonde durchgeführt. Bei Liegezeiten von mehr als 3 Wochen muß eine Gastrostomie bzw. Jejunostomie angelegt werden. Bei gestörter Hämodynamik,

hochdosierter Katecholamingabe, Beatmung mit hohem PEEP, Rechtsherzinsuffizienz oder metabolischen Entgleisungen muß zumindest vorübergehend parenteral ernährt werden, um eine exakte und flexible Dosierung der Nährstoffe zu ermöglichen und intestinale Komplikationen zu vermeiden. Die Indikation für eine künstliche Ernährung ist in dieser Situation zu überprüfen.

**Sepsis.** Eine Sepsis ist als systemische Antwort auf eine Infektion ein komplexes intensivmedizinisches Problem<sup>26</sup>. Das Krankheitsbild ist mit einer hohen Mortalität assoziiert und ist die häufigste Todesursache im Bereich der Intensivmedizin. Ausgangspunkt ist z.B. eine Peritonitis oder ein intra-abdominaler Abszeß. Pathobiochemisch kommt es im Rahmen der Immunabwehr zu einer vermehrten Bildung und Sekretion verschiedener Zytokine (TNF  $\alpha$ , Interleukin 1, 6 und 8), welche neben der Abwehr vielfältige systemische Effekte haben. Das klinische Bild entwickelt sich ausgehend von hämodynamischen Problemen regelhaft zum Schock, respiratorischen Versagen (= ARDS = „adult respiratory distress syndrome“) und darauffolgend dem katastrophenähnlichen Bild des Multiorganversagens (= MODS = „multiple organ dysfunction syndrome“) mit hämodynamischem Versagen („septischer Schock“), disseminierter intravasaler Gerinnung, Nierenversagen und Leberschädigung. Das „systemische Entzündungssyndrom“ (= „systemic inflammatory response syndrome“ = SIRS<sup>27</sup>) ist ein Zustand, welcher durch eine überschießende systemische Antwort auf infektiöse und nicht-infektiöse Schädigungen (z.B. Trauma, Pankreatitis, Verbrennungen) charakterisiert ist. Patienten mit einer Sepsis gehören zu einer Untergruppe mit einem SIRS und einer Infektion.

Ernährung ist naturgemäß keine Behandlung einer schweren Allgemeinerkrankung. Während der Stress- bzw. Akutphasenreaktion (erhöhte Serumspiegel des C-reaktiven Proteins) und bei hämodynamischer Instabilität ist eine optimale Verwertung der Nährstoffe nicht möglich. Klinische Untersuchungen zeigen regelhaft, daß unter bedarfsgerechter und auch bei hochkalorischer (i.e. >40 kcal/kgKG/Tag) parenteraler Ernährung Schwerstkranker keine erfolgreiche Kompensation oder gar Besserung des Ernährungszustands möglich ist. Der

<sup>26</sup> Eine Sepsis wird charakterisiert durch 1. eine dokumentierte oder vermutete Infektion (>11000 bzw. <4000 Leukozyten/ $\mu$ l, Körpertemperatur >38,3°C bzw. <36,5°C, bekannte Infektionsquelle (=Fokus) oder Verschlechterung des klinischen Bilds, welche eine Antibiotikatherapie notwendig macht), 2. eine hyperdynamische Reaktion auf die Infektion (Herzfrequenz >90/min, peripherer Widerstand <1100 dyn/s/cm<sup>5</sup>/m<sup>2</sup> oder ein Sauerstoffverbrauch <200 ml/min/m<sup>2</sup> und 3. ein Versagen von wenigstens 2 Organsystemen (z.B. Beatmung bei respiratorischem Versagen, Dialyse bei Nierenversagen, Serumbilirubinkonzentrationen >2,5 mg/100 ml und Serumalbuminspiegel <2,8 g/100 ml bei Lebersversagen, Absinken der Blutplättchen <60000/ $\mu$ l oder Notwendigkeit der Substitution bei Gerinnungsstörung oder gastrointestinales Versagen = keine Toleranz gegenüber enteraler Ernährung, abdominale Distension mit einem Reflux über die Magensonde von >1000 ml/Tag). Anhand der einzelnen klinischen Parameter kann die Schwere des Krankheitsbilds mit verschiedenen Punktsystemen (= „Scores“) berechnet werden. Ältere Bezeichnungen wie Septikämie oder Sepsissyndrom sollten nicht mehr verwendet werden.

<sup>27</sup> Ein SIRS ist durch mindestens 2 der folgenden Kriterien charakterisiert: 1. Körpertemperatur >38°C oder <36°C, 2. Herzfrequenz >90/min, 3. Tachypnoe >20 Atemzüge/min oder ein paCO<sub>2</sub> <32 mmHg, 4. >12000 oder <4000 Leukozyten/ $\mu$ l oder >10 unreifer Neutrophiler im Differentialblutbild.

krankheitsabhängige Verlust körpereigener Proteine kann durch Ernährung nicht aufgehalten werden. Trotz parenteraler Ernährung betragen die krankheitsabhängigen Verluste an BCM bis zu 20%, auch durch Gabe von Wachstumsfaktoren (i.e. Wachstumshormon) lassen sie sich nicht wesentlich beeinflussen. Demgegenüber kommt es bei künstlich ernährten Schwerkranken zu einer Zunahme der ECM und auch der Fettmasse. Eine vollständige künstliche Ernährung ist bei hämodynamischer Instabilität und Sepsis kontraindiziert da eine Verwertung der zugeführten Nährstoffe in diesen Situationen sehr eingeschränkt oder unmöglich ist. Die Energiezufuhr wird deshalb in klinisch kritischen Situationen zunächst niedrig und unterhalb des errechneten Bedarfs angesetzt (z.B. bei 30–80%) und eventuell im Verlauf vorsichtig gesteigert. (Vgl. Rezeptur einer parenteralen Ernährung, s. S. 383 pp).

Entgegen früherer Annahmen ist der Energieverbrauch septischer Patienten nicht wesentlich erhöht. Die Verteilung der Makronährstoffe sollte gleichmäßig sein (50% Glukose, 50% Lipide), deren intrazelluläre Verwertung bleibt in der klinischen Situation meist unklar. Das klinisch-chemische „Monitoring“ erfasst nur die Plasmaspiegel der Substrate und Elektrolyte.

- **Glukosezufuhr.** Abhängig vom Behandlungsziel sollte die infundierte Glukosemenge nie oberhalb der maximalen Glukoseoxidationsrate liegen und etwa 3–4 g/kgKG/Tag betragen. Die Kohlenhydratverwertung kann anhand der Plasmaspiegel von Glukose und Laktat sowie der CO<sub>2</sub>-Produktionsrate beurteilt werden. Angesichts der respiratorischen Probleme muß die Glukosezufuhr genau gemäß dem klinischen Problem festgelegt werden. Besteht eine Hyperglykämie bei primär nicht diabetischen Patienten, sollte die Gabe von Insulin unbedingt vermieden und die Glukoseinfusionsrate gleichzeitig gesenkt werden. Bei Insulinbehandlung ist eine Insulindosis >100 IE/Tag zu vermeiden. Eine ausgeprägte Insulinresistenz wird durch hochpharmakologische Insulingaben nicht kompensiert.

- **Aminosäurezufuhr.** Sie liegt abhängig vom Ernährungszustand und dem Ausmaß der katabolen Stoffwechsellage zwischen 1,0 und 2,0 g/kgKG/Tag und wird vorsichtig an Hand der Harnstoffproduktionsrate und unter Kontrolle der Kenngrößen des Säure-Basenhaushalts (*cave*: Azotämie) „titriert“. Bei Patienten nach schwerem Operationstrauma wird eine „optimale“ Stickstoffbilanz bei einer Aminosäurezufuhr von 1,25 g/kgKG/Tag er-

reicht. Hohe Aminosäureinfusionsraten bedeuten nicht automatisch eine entsprechend hohe Stickstoffretention, da sie die Harnstoffproduktionsrate und die Stickstoffausscheidung steigern (s. Abb. 5.20). Im Gegensatz zu dieser Beziehung ist die Korrelation zwischen Energiezufuhr und Stickstoffbilanz bei den verschiedenen Aminosäureinfusionsraten linear. Beim Multiorganversagen bestimmt das akute Nierenversagen (s. 5.6.4.2) die Zusammensetzung des Ernährungsregimes. Ausnahme von dieser Regel ist das schwere Leberversagen mit nachgewiesener Aminosäureverwertungsstörung und/oder Hyperammonämie (s. 5.6.4.1).

Der Stellenwert spezieller Ernährungsregimes (z.B. die Gabe von Glutamin oder immunonutritiv wirksamen Nährstoffen wie  $\omega_3$ -Fettsäuren, Arginin, oder Nukleotiden) in der künstlichen Ernährung Schwerkranker wird derzeit intensiv diskutiert. Untersuchungen mit glutaminsupplementierten Aminosäurelösungen zeigen unter Verwendung von glutaminhaltigen Dipeptiden eine verbesserte Stickstoffretention posttraumatischer Patienten. Allerdings gilt dieser Befund nur für Patienten mit mäßigem Streß. Aufgrund der Bedeutung der Dünndarmmukosa und des mukosaassoziierten Immunsystems für die Pathophysiologie der Sepsis und des Multiorganversagens muß eine enterale Ernährung (wenn auch geringdosierte, z.B. 20 ml/h einer nährstoffdefinierten Diät) versucht werden. Bei jejunaler Sondenlage gelingt die enterale Ernährung in der Regel auch bei Schwerkranken. Eine im Hinblick auf den klinischen Verlauf protektiv wirksame Dosierung enteraler Nährlösungen wird schon bei Infusionsraten von 20–25 ml/h erreicht. Verschiedene Untersuchungen belegen den Wert spezieller, immunonutritiv-wirksamer enteraler Diäten (z.B. Impact®). Diese Formuladiät enthält  $\omega_3$ -Fettsäuren, Arginin, Glutamin und Ribonukleinsäuren und wirkt immunmodulierend (d.h. sie dämpfen das Ausmaß der Akutphasenreaktion und beschleunigen die Erholung nach einer Phase krankheitsbedingter Immunsuppression). In klinischen Untersuchungen begünstigt eine frühzeitige enterale Ernährung den Krankheitsverlauf.

#### 5.6.4.11 Perioperative Ernährung

Der Wert einer prä- und kurzfristig postoperativen Ernährung ist unsicher und ohne Einfluß auf postoperative Komplikationen oder Mortalität. Demgegenüber ist möglicherweise die Zahl der Infektionen in der parenteral ernährten Gruppe höher. Eine präoperative Ernährung wird nicht routine-



mäßig durchgeführt. Fehlernährte Patienten profitieren demgegenüber von einer perioperativen Ernährung. Der postoperative Verlauf ist abhängig vom präoperativen Ernährungszustand, dem operativen Stress sowie den postoperativen Komplikationen. Eine postoperative Ernährung ist bei präoperativ fehlernährten Patienten und bei absehbar längerer Behandlungsdauer (>3 Tage) indiziert. Eine künstliche Ernährung muß entsprechend den unter 5.6.4.10 dargestellten Gesichtspunkten gestaltet werden. Sie sollte vorzugsweise enteral über eine intraoperativ gelegte Feinnadelkatheterjejunostomie (FKJ) durchgeführt werden, wobei bereits geringe enteral zugeführte Nahrungsmengen (z. B. 500 ml Formuladiät/Tag) positiv wirken. Gut fundierte klinische Untersuchungen belegen den Wert einer frühzeitigen postoperativen enteralen Ernährung mit speziellen immunmodulatorisch wirksamen Diäten, welche  $\omega_3$ -Fettsäuren, Arginin, Glutamin und Nukleotide enthalten (z. B. Rekonvan®, Impact®). Dieses gilt besonders für fehlernährte und/oder immunsupprimierte Patienten nach großen Oberbaucheingriffen. Eine isonitrogene Ernährung ist im Rahmen einer Immunonutrition anzustreben. Zur perioperativen Insulintherapie des diabetischen Patienten s. Tabelle 5.111.

#### 5.6.4.12 Schwangerschaft

Indikationen für eine künstliche Ernährung während einer Schwangerschaft können sich bei unstillbarem Erbrechen (Hyperemesis gravidarum) oder vorherbestehenden Erkrankungen (z. B. chronisch-entzündliche Darmerkrankungen) zum Erhalt oder zur Verbesserung des Ernährungszustands und der Entwicklung von Mutter und Fetus ergeben. Die Ernährung sollte vorzugsweise enteral bzw. heimenteral durchgeführt werden unter engmaschiger Überwachung der Mutter und des Fetus (Ultraschall). Die Gewichtszunahme einer vor der Schwangerschaft normalgewichtigen Mutter sollte im 1. Trimenon 1,6 kg, im 2. und 3. Trimester 0,44 kg/Woche (gesamte Gewichtszunahme 11,5–16,0 kg) betragen. Bei zuvor untergewichtigen Frauen (BMI <20 kg/m<sup>2</sup>) wird eine Gewichtszunahme von 12,5–18 kg angestrebt (1. Trimenon: 2–3 kg; 2. und 3. Trimenon 0,49 kg/Woche). Übergewichtige Frauen (BMI >25 kg/m<sup>2</sup>) sollen demgegenüber abhängig vom Ausgangsgewicht 6–11,5 kg zunehmen (1. Trimester 0,9 kg; 2. und 3. Trimester 0,3 kg/Woche).

#### 5.6.4.13 Neurologische Patienten

Bei neurologischen Patienten werden eine Reihe von metabolischen und endokrinen Störungen beobachtet. Dieses gilt besonders für Patienten mit Erkrankungen im Bereich des Zentralnervensystems (z. B. bei Hirntumoren oder nach schweren Schädel-Hirn-Traumen). Flüssigkeitsbilanz und Stoffwechsellage müssen engmaschig kontrolliert werden, die Ernährung wird immer enteral durchgeführt. Eine Aspiration ist die größte Gefahr und auch eine häufige Todesursache neurologischer Erkrankungen. Bei Schluckbeschwerden muß die Ernährungssonde tief duodenal plaziert werden. In der Regel ist eine Indikation für eine Gastrostomie mit duodenaler Sondenlage gegeben. Im Rahmen einer möglichen Rehabilitation ist das Aspirationsrisiko kritisch gegenüber dem therapeutischen Nutzen abzuwägen. Bei Patienten mit einem Morbus Parkinson besteht eine besondere Gefahr einer „stillen“ Aspiration, Patienten mit einer Myasthenia gravis sind portionsweise nach der Medikation zu ernähren. Bei Exazerbation der Erkrankung ist eine vorübergehende Nahrungskarenz angezeigt.

#### 5.6.4.14 Alte Menschen

Die Indikation für eine künstliche Ernährung alter Menschen ist von medizinischen Kriterien, dem Willen des Patienten und auch von ethischen Gesichtspunkten abhängig. Pflegebedürftige und auch altersdemente Patienten verweigern häufig die Nahrungsaufnahme, lehnen auch das Legen einer Sonde ab oder entfernen diese nach Anlage. Als Konsequenz werden die Patienten dann meist fixiert. Diese Situation ist für den Patienten entwürdigend und für Arzt und Pflegepersonal ausgesprochen unbefriedigend. Die künstliche Ernährung wird meist abgebrochen und den Patienten somit eine notwendige Behandlung vorenthalten. Rechtlich ist zu berücksichtigen, daß auch ein kunstgerecht durchgeführter ärztlicher Eingriff eine Körperverletzung darstellt. Die Rechtswidrigkeit wird nur durch eine Einwilligung durch den Patienten oder, wenn der Patient zu diesem Zeitpunkt nicht willensfähig ist, einen von dem Patienten Bevollmächtigten oder einen vom Vormundschaftsgericht bestellten Betreuer nach dessen gründlicher Aufklärung beseitigt. In lebensbedrohlichen Notfällen kann eine künstliche Ernährung bei nicht willensfähigen Patienten unter dem Gesichtspunkt der Geschäftsführung ohne Auftrag oder unter dem Gesichtspunkt des rechtfertigenden Notstands durchgeführt werden, wobei die

künstliche Ernährung gegenüber der Fixation das höherwertige Rechtsgut darstellt.

Spezielle ernährungsmedizinische Probleme älterer Menschen ergeben sich regelhaft aus gleichzeitig vorbestehenden chronischen Erkrankungen, dem häufig schlechten Ernährungszustand und der Dehydratation. Die künstliche Ernährung muß enteral durchgeführt werden und den Nährstoff- und Flüssigkeitsbedarf unter Berücksichtigung der bestehenden Erkrankungen decken. Bei der Berechnung sind alterskorrigierte Referenzwerte zu berücksichtigen. Wenn keine Kontraindikationen bestehen, wird eine ballaststoffreiche Formuladät bei gleichzeitig ausreichender Flüssigkeitszufuhr gewählt, wobei die möglichen Wechselwirkungen mit Medikamenten (s. oben) zu beachten sind. Eine frühzeitige Entlassung des Patienten wird angestrebt. Die künstliche Ernährung wird unter Berücksichtigung der Gesamtsituation des Patienten und seiner individuellen Wünsche als heimenterale Ernährung geplant und durchgeführt. Bei den im Alter häufig eingeschränkten Kompensationsmechanismen ist eine engmaschige Überwachung des Patienten durch den Klinikarzt sowie später durch den Hausarzt obligat.

#### 5.6.4.15 Patienten mit einer Anorexia nervosa

Patienten mit einer Anorexia nervosa sind häufig marastisch. Eine zwingende Indikation für eine vollständige künstliche Ernährung besteht bei einem Körpergewicht <40 kg oder weniger als 65% des idealen Körpergewichts. Obwohl Digestion und Absorption meist nicht beeinträchtigt sind, muß zur Adaptation und im Hinblick auf die Vermeidung eines „overloading syndroms“ vorsichtig und stufenweise aufbauend ernährt werden (beginnend mit etwa 50% des errechneten Energiebedarfs). Bei einem Körpergewicht von <40 kg wird je eine Hälfte des errechneten Nährstoff- und Flüssigkeitsbedarfs parenteral und die andere Hälfte enteral verabreicht, liegt das Gewicht >40 kg wird ausschließlich enteral ernährt. Der Patient wird zusätzlich ermuntert, spontan zu essen. Ab Körpergewichten zwischen 45 und 50 kg ist eine psychiatrische Intervention möglich. Diese Zahlen werden von einigen Psychiatern flexibel betrachtet. Aus medizinischen Gründen ist die künstliche Ernährung von Patienten mit Eßstörungen engmaschig zu überwachen (täglich Gewicht, Körperzusammensetzung, Albumin, Elektrolyte, Harnstoffproduktion, Ketonkörper im Urin), auch um die häufigen Täuschungsmanöver der Patienten zu durchschauen.

#### 5.6.4.16 Künstliche Ernährung in der Pädiatrie

**Frühgeborene und Kinder mit einem zu niedrigen Geburtsgewicht.** Diese stellen die häufigste Indikation für eine künstliche Ernährung in der Pädiatrie. Die Notwendigkeit ergibt sich aus dem begrenzten körpereigenen Energiespeicher dieser Säuglinge, weshalb eine frühzeitige (innerhalb der ersten 48 h) künstliche Ernährung anzustreben ist. Die funktionelle Entwicklung des Darms ist in der 26. Schwangerschaftswoche abgeschlossen. Bei vorhandenen gastrointestinalen Funktionen wird enteral ernährt. Für die enterale Ernährung von Frühgeborenen werden konzentrierte und angereicherte Milchprodukte verwandt. Das Stillen sollte wann immer möglich fortgeführt werden. Eine parenterale Ernährung unterliegt einer sehr strengen Indikationsstellung. Hierbei werden im Hinblick auf eine normale Entwicklung und ein normales Wachstum 3 g Aminosäuren/kgKG/Tag infundiert. Bei Frühgeborenen sind Cystein, Taurin, Tyrosin und Histidin essentielle Aminosäuren. Bei hohen Aminosäureinfusionsraten besteht die Gefahr einer Hyperammonämie. Glukose wird unter Kontrolle der Blutzuckerspiegel in einer Dosierung von 20–25 g/kgKG/Tag gegeben. Die Verstoffwechslung von Lipiden ist abhängig von Alter und Entwicklung. Die Dosierung muß vorsichtig von 0,25 bis auf maximal 3,0 g/kgKG/Tag unter Berücksichtigung des Plasmatriglyzeridspiegels und des Energiebedarfs gesteigert werden. Der Bedarf an essentiellen Fettsäuren wird bei einer Infusionsrate von 0,5 g/kgKG/Tag gedeckt. Bei den betroffenen Kindern ist ein Ikterus häufig, welcher möglicherweise durch die freien Fettsäuren verstärkt wird (Kompetition zwischen Bilirubin und freien Fettsäuren um die Bindungsstellen des Albumins), sofern der molare Quotient zwischen den freien Fettsäuren und dem Albumin 6 übersteigt. Eine Hyperbilirubinämie ist keine absolute Kontraindikation gegen die parenterale Gabe von Lipidemulsionen.

Frühgeborene haben funktionell unreife Nieren, so daß ein hoher Wasser- und Natriumverlust durch die künstliche Ernährung kompensiert werden muß. Bei Durchfällen, Erbrechen und gastrointestinalen Fisteln ist der Kaliumverlust zu korrigieren. Bei verschiedenen Erkrankungen (z. B. bei biliärer Atresie oder einem DiGeorge-Syndrom) sowie bei Patienten unter Diuretikatherapie sind die Serumspiegel des Magnesiums erniedrigt. Bei hohen Lipidinfusionsraten ist der Bedarf an Vitamin A erhöht. Bei Patienten mit Diarrhoen, Drainagen und Stomata müssen der Zink-, Selenium und Molybdänbedarf beachtet werden. Die pa-

renterale Ernährung kann über eine Nabelvene, peripher- oder zentralvenös durchgeführt werden. Die häufigste Komplikation der parenteralen Ernährung ist bei dieser Patientengruppe die Cholestase (postmikrosomal oder posthepatisch mit erhöhten Spiegeln des konjugierten oder direkten Bilirubins). Diese Komplikation begünstigende Faktoren sind die Dauer der parenteralen Ernährung, eine hohe Glukose- und Aminosäurezufuhr sowie eine Sepsis.

**Kinder und Jugendliche.** Ziele der künstlichen Ernährung von Kindern und Jugendlichen sind neben der Prävention und Behandlung der Malnutrition ein normales Wachstum und eine normale Entwicklung. Dies wird durch eine optimale und ausgewogene Versorgung mit Nährstoffen erreicht. Spezielle Probleme ergeben sich bei Tumorerkrankungen, Störungen des Immunsystems, zystischer Fibrose und eingeschränkter Lungenfunktion, gastroenterologischen und neurologischen Krankheitsbildern. Der positive Effekt einer künstlichen Ernährung auf die Parameter des Ernährungszustands und der Immunfunktion ist für Kinder gut belegt. Die künstliche Ernährung muß in jedem Fall frühzeitig begonnen werden, die Effizienz der Maßnahme überwiegt eindeutig deren Risiko. Dieses ist z.B. für Jugendliche mit einem M. Crohn eindrücklich belegt. Spezielle Gesichtspunkte der verschiedenen Erkrankungen entsprechen den für Erwachsene dargestellten Problemen. Bei Kindern mit angeborenen Stoffwechselerkrankungen müssen die spezielle metabolische Einschränkung, alternative Substrate und Stoffwechselwege, essentielle Nährstoffe und Kofaktoren im Hinblick auf eine Minimierung der Komplikation diskutiert werden. Die ernährungsmedizinische Intervention stellt jedoch die einzige Behandlungsmöglichkeit dar. Für zahlreiche angeborene Stoffwechselerkrankungen gibt es spezielle und chemisch-definierte Diäten, welche akut und kurzfristig die metabolische Situation der betroffenen Kinder bessern. Langfristige Untersuchungen liegen nicht vor.

### 5.6.5 Ethische Probleme

Bei der Entscheidung über Einsatz oder Abbruch einer künstlichen Ernährung muß neben der ernährungsmedizinischen Indikation der Nutzen für den Patienten kritisch und ernsthaft erwogen werden. Grundsätzlich gelten dieselben Argumente, welche z.B. im Hinblick auf eine medikamentöse Behandlung mit Antibiotika oder Chemotherapeu-

tika diskutiert werden. Bei schweren Erkrankungen sind Erfolg oder Mißerfolg einer Behandlung häufig nicht vorhersehbar. In unklaren Situationen ist es deshalb gerechtfertigt, mit den Betroffenen zusammen eine zeitlich begrenzte Entscheidung zu fällen, um den möglichen subjektiven (i.e. aus Sicht des Patienten) und objektiven (i.e. aus Sicht des Arztes) Nutzen der künstlichen Ernährung festzustellen.

Die Frage der im Einzelfall angemessenen Behandlung ist nicht allgemein zu beantworten. Wenn für den Patienten keinerlei Behandlungsperspektive besteht (z.B. bei Komapatienten, die das Bewußtsein aller Voraussicht nach nicht wiedererlangen werden) und auch die übrige Therapie mit Ausnahme der Sauerstoffgabe, der Schmerzmedikation und der Flüssigkeitszufuhr abgebrochen wird, muß auch die künstliche Ernährung beendet werden. Künstliche Ernährung ist keine symbolische Behandlung bei infauster Prognose einer schweren Grunderkrankung. Aus dieser Sicht wäre eine künstliche Ernährung eher der Therapie zuzuordnen und der medikamentösen Behandlung vergleichbar. Wird die Ernährung andererseits zu den Grundbedürfnissen eines Menschen gerechnet, wäre eine künstliche Ernährung auch Teil der Grundpflege, welche die Sauerstoffgabe, die Analgesie und die Flüssigkeitszufuhr umfaßt. Nach dieser Einschätzung müßte die künstliche Ernährung auch bei infauster Prognose bis zum Lebensende fortgeführt werden.

Der Nutzen einer Behandlung ist eine wichtige Entscheidungshilfe. Lebenserhalt, Schmerztherapie und Behandlung der Grunderkrankung nutzen dem Patienten. Demgegenüber müssen jedweder Schaden und mögliche Komplikationen vermieden oder abgewendet werden. Ein weiteres wichtiges Entscheidungskriterium ist der Erhalt der Autonomie. Der Patient und/oder seine Angehörigen müssen vollständig informiert und in die Entscheidung über die künstliche Ernährung miteingebunden werden. Das Wissen um die Würde und die Integrität des Menschen sowie die Liebe zum Menschen sind die Basis der Entscheidung. Lehnt der Patient aus subjektiven Gründen eine medizinisch indizierte künstliche Ernährung ab, so ist der „Nicht-Einsatz“ oder Abbruch gerechtfertigt. In lebensbedrohlichen Situationen (z.B. bei Patienten mit Anorexia nervosa oder während eines Hungerstreiks und einem Körpergewicht unter 40 kg) muß der Arzt die Entscheidung für eine künstliche Ernährung im Sinne des Lebenserhalts und der Abwendung weiteren Schadens für den Patienten treffen. Lehnt umgekehrt der Arzt eine von dem

Tabelle 5.113 Bedeutung pharmakologisch wirksamer Nährstoffe

	Funktion	Klinische Wirkung/Indikation
L-Glutamin	Energiesubstrat für schnell replizierende Zellen (z. B. Enterozyten); Austausch von Stickstoff zwischen verschiedenen Organen (Muskel, Darm, Immunsystem); verbesserte Stickstoffbilanz.	Prävention der Muskelatrophie; Senkung des Risikos einer bakteriellen Translokation; Prävention der Leberverfettung (?); Möglicher Wert nach KM-Transplantation.
Arginin	Stimuliert T-Lymphozyten; verbesserte Stickstoffbilanz; hämodynamischer Effekt.	Immunsupprimierte Patienten; Patienten mit hohem Infektionsrisiko.
Kurzkettige Fettsäuren	Energiesubstrat der Colonozyten; Stimulierung der Na <sup>+</sup> -Resorption im Kolon; Antimitogen antiproliferativ.	Als Einlauf bei Divertikulitis oder distalen Kolitiden (bis 50 cm abanal).
$\omega_3$ -Fettsäuren	Immunmodulation: Verminderung der Prostaglandinsynthese.	Sepsis, HIV-Infektion?, Colitis ulcerosa?, Rheumatische Erkrankungen.
Antioxidantien	Schutz vor Schädigung durch Radikale	Prävention einer ischämischen Organschädigung; Prävention der Atherosklerose (Vit. E).

Patienten gewünschte künstliche Ernährung ab, so sollte er den Patienten umgehend einem anderen Arzt vorstellen. Wenn der Patient seinen Willen nicht äußern kann, er keine entsprechenden Verhaltensmaßregeln vor seiner Erkrankung festgelegt hat und auch keine Angehörigen oder Freunde vorhanden oder erreichbar sind, ist die Entscheidung nach bestem Wissen und Gewissen im Sinne des Patienten zu treffen. Diese Entscheidung muß von den Krankenhausärzten zusammen mit dem Hausarzt, einem Juristen und in Absprache mit der lokalen Ethikkommission getroffen werden. Die Ethikkommission sollte bereits grundsätzlich mit dem Problem befaßt sein. Es dürfen allerdings keine grundsätzlichen und einseitigen Entscheidungen präjudiziert werden.

## 5.7 Ernährungstherapie

Die Zufuhr von Nährstoffen dient in erster Linie der Deckung des Nährstoffbedarfs und dem Erhalt bzw. der Verbesserung des Ernährungszustands. In diesem Sinne entspricht Ernährung dem Konzept des „nutritional support“. Darüber hinaus sind einzelne Nährstoffe (wie Glutamin, Arginin,  $\omega_3$ -Fettsäuren, Antioxidantien ( $\beta$ -Karotin, Vitamin E und C sowie Selen) und auch Ernährungskonzepte (z. B. die künstliche Ernährung bei Patienten mit einem Morbus Crohn) auch therapeutisch wirksam, d. h. sie beeinflussen in geeigneter Dosierung

auch die Kenngrößen der Krankheitsaktivität. Tabelle 5.113 stellt die gegenwärtigen Konzepte der Ernährungstherapie dar. Der mögliche immun-nutritive Effekt einzelner gezielt supplementierter (fartifizierter) Nährlösungen wird heute engagiert unter Ernährungswissenschaftlern und Ernährungsmedizinern diskutiert. Es gibt aber bisher (mit Ausnahme des Glutamins, vgl. 5.6.2.2) keine abschließende und allgemeingültige Empfehlung zum gezielten Einsatz der o. g. Konzepte im Rahmen der künstlichen Ernährung Schwerkranker. Der Wert einer derartigen Ernährungstherapie ist andererseits auch in Frage gestellt worden. Sie erscheint heute gegenüber den medikamentösen Behandlungsregimen eher unterlegen. Die Grenzen der Ernährungstherapie werden derzeit am Beispiel des Einsatzes von verzweigt-kettigen Aminosäuren bei Patienten mit einer hepatischen Enzephalopathie und auch am Beispiel der künstlichen Ernährung in der Behandlung von Patienten mit einem akuten Schub eines Morbus Crohn offensichtlich. Mögliche ernährungstherapeutische Optionen sollten unter kontrollierten Bedingungen zum Wohle des Patienten genutzt und durchgeführt werden.

Tabelle 5.114. Medikamente, die den Appetit beeinflussen

Appetit-minderung	Appetitsteigerung	Geschmacks- veränderung
Amphetamine	Anabolika	Zytostatika
Zytostatika	Benzodiazepine	Captopril
Clonidin	Cyproheptadin	Clofibrat
Colchicin	Glukokortikoide	Lithium
Digitalis	Insulin	Metronidazol
Furosemid	Orale Kontrazeptiva	Penicillamin
Hydralazin	Phenothiazin	Phenytoin
Isoniazid	Sulfonharnstoffe	
Östrogene	Trizyklische Anti- depressiva	
Penicillamin		
Spironolacton		
Sulfasalazin		
Thiazide		

Tabelle 5.115. Medikamente, die einen Nährstoffmangel erzeugen können

Medikament	Wirkstoff	Nährstoffmangel
Antazida	Aluminium- hydroxid	Folsäure, Vit. B <sub>2</sub> , Kalzium, Kupfer
H <sub>2</sub> -Rezeptor- antagonisten	Cimetidin Ranitidin	Vit. B <sub>12</sub>
Laxantien	Phenolphthalein Senna	Kalium Kalzium, Fett
Analgetika/ Antirheumatika	Azetylsalizylsäure Sulfasalazin Colchicin Prednison	Vit. C, Folsäure, Eisen Folsäure Fett, Vit. B <sub>12</sub> Kalzium
Antibiotika	Tetrazyklin Gentamycin  Neomycin Trimethoprim Isoniazid	Kalzium Kalium, Magne- sium Fett, Stickstoff Folsäure Vit. B <sub>6</sub> , Niacin, Vit. D
Malariamittel	Pyrimethamin	Folsäure
Antihypertensiva	Hydralazin	Vit. B <sub>6</sub>
Diuretika	Thiazide Furosemid  Triamteren	Kalium Kalium, Kalzium, Magnesium Folsäure
Lipidsenker	Cholestyramin Colestipol	Fett Vit. A, Vit. K, Vit. B <sub>12</sub> , Folsäure
Antikonvulsiva	Phenytoin, Phenobarbitursäure, Valproinsäure	Vit. D, Vit. K
Tranquilizer	Chlorpromazin	Vit. B <sub>2</sub>
Zytostatika	Methotrexat Cisplatin	Folsäure, Kalzium Magnesium
Antikoagulantien	Warfarin	Vit. K
Orale Kon- trazeptiva		Vit. B <sub>6</sub> , Vit. C, Fol- säure

Tabelle 5.116. Einfluß der Ernährung auf die Resorption von Arzneimitteln

Wirkstoff		
Resorption Vermindert	Resorption Verzögert	Resorption Gesteigert
Amoxicillin	Azetylsalizylsäure	Carbamazepin
Ampicillin	Amoxicillin	Diazepam
Azetylsalizylsäure	Cephalexin	Hydralazin
Atenolol	Chinidin	Lithium
Captopril	Cimetidin	Metoprolol
Cephalexin	Diclofenac	Nikotinsäure
Folsäure	Digoxin	Phenytoin
Eisen	Furosemid	Propranolol
Isoniazid	Glipizid	Riboflavin
Ketoconazol	Metronidazol	Thiazide
Levodopa	Paracetamol	
Lincomycin	Phenytoin	
Tetrazyklin	Sulfonamide	
Penicillin	Theophyllin	
Penytoin		
Rifampicin		
Sotalol		
Theophyllin		

## 5.8 Wechselwirkungen zwischen Medikamenten und Ernährung

Die möglichen Wechselwirkungen zwischen Medikamenten und Ernährung sind in den Tabellen 5.114–5.116 dargestellt. Die Darstellung beschränkt sich auf Einflüsse von Arzneimitteln auf Appetit und Resorption bzw. Stoffwechsel verschiedener Nährstoffe. Vice versa beeinflusst die Ernährung die Resorption vieler Medikamente (Tabelle 5.116). Auf die mögliche Änderung der Wirksamkeit einzelner Medikamente wird hier nicht eingegangen. Die Tabellen sollen als Orientierungshilfen zu einer weiterführenden Klärung der klinischen und ernährungsmedizinischen Probleme anregen.

## Literatur

- Ahnefeld FW, Grünert A, Schmitz JE (Hrsg) (1990) Parenterale Ernährungstherapie. Springer Berlin Heidelberg New York
- Bitsch R, Sinnhuber S, Oberritter H, Großklaus R, Müller MJ, Wolfram G (1994) Alternative Diäten – Wunderdiäten? *Akt Ernährungsmed* 19:264–279
- Board of Directors: Guidelines for the use of parenteral and enteral nutrition (1994) *J. Parenteral and Enteral Nutrition* 17 (Supp): 1–52
- Böhles HJ (1991) Ernährungsstörungen im Kindesalter, Pathophysiologie und Leitlinien der Flüssigkeits-, Elektrolyt- und Ernährungstherapie für Studium und Praxis. Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft, Stuttgart
- Derksen-Lubsen G, Steensel-Moll van HA, Visser HKA (eds) (1994) *Compendium Kindergeneeskunde. Diagnostiek en Behandeling*. Bohn Stafleu Van Loghum, Houten
- Detsky AS (1991) Parenteral nutrition – Is it helpful? *New Engl J Med* 325:573–575
- Dhondt JL (1991) Register of Tetrahydrofolate Deficiencies
- Elwyn DH (1993) Protein and energy requirement: effect of clinical state. *Clin Nutrition* 12 (Suppl. 1):44–51
- Faulhaber H (1995) Hochdruckbehandlung in der Praxis. *Dtsch Ärztsbl* 92:C2185–2189
- Fernandes J, Saudubray J-M, Tada K (eds) (1990) *Inborn metabolic diseases. Diagnosis and treatment*. Springer, Berlin Heidelberg New York
- Frankel DA (1992) Supplementation of trace elements in parenteral nutrition. *Nutrition Research* 13:583–596
- Hackl JM (1992) Leitfaden der parenteralen Ernährung, Zuckschwerdt, München
- Heepe F (1994) *Diätetische Indikationen*. 2. Auflage, Springer, Berlin Heidelberg New York
- Hill GL, Church J (1984) Energy and protein requirements of general surgical patients requiring intravenous nutrition. *Br J Surg* 71:1–9
- Huth K, Muskat E, Winzen A (1989) *Ernährung, Diätetik und Lebensmittelrecht*, UTB, Wiesbaden
- Kasper H, Wild M, Rottka H, Kluthe R, Quirin H, Schlierf G, Schrezenmeier J, Wolfram G (1994) Rationalisierungsschema 1994 der Deutschen Gesellschaft für Ernährung (DGEM). *Akt Ernährungsmed* 19:227–232
- Koletzko B (Hrsg) (1992) *Ernährung chronisch kranker Kinder und Jugendlicher*. Springer, Berlin Heidelberg New York
- Kotthoff G, Haydous B (1992) *Ernährungs- und Diättherapie*, Deutscher Ärzteverlag, Köln
- Leitzmann C, Michel P (1993) Alternative Kostformen aus ernährungsphysiologischer Sicht. *Akt Ernährungsmed* 18:2–13
- Leitzmann C, Hahn A (1996) *Vegetarische Ernährung*. Ulmer Verlag, Stuttgart
- Nelson JK, Moxness KE, Jensen MD, Gastineau CF (1994) *Mayo Clinic diet manual, A handbook of nutrition practices*, 7th edn. Auflage, Mosby, St. Louis
- Ollenschläger G (1993) Ernährungsberatung als Teil präventivmedizinischer Maßnahmen in der Praxis des Hausarztes: Indikationen und Möglichkeiten. *Akt Ernährungsmed* 18:21–26
- Payne-James JJ, DeGarra CJ, Grimble GK, Bray MJ, Rana SK, Kapadia S, Silk DBA (1992) Artificial nutrition support in hospitals in the United Kingdom-1991: Second national survey. *Clin Nutrition* 11:187–192
- Pennington CR (1990) Review article: towards safer parenteral nutrition. *Aliment Pharmacol Therap* 4:427–441
- Plester CE, Fearon KCH, Richardson R, Rogers P, Sedgwick G, Mc Whirter, Reddy H, Garden OJ (1993) Audit of nutritional support provided to surgical patients by a nutrition team. *Clin Nutrition* 12:310–316
- Pudel V, Westenhöfer J (1991) *Ernährungspsychologie*. Hogrefe, Göttingen
- Rombeau JL, Caldwell MD (1990) *Clinical nutrition, enteral and tube feeding*, 2nd edn. Saunders, London
- Rombeau JL, Caldwell MD (1992) *Clinical Nutrition, Parenteral Nutrition*, 2nd edn. Saunders, London
- Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D (eds) (1995) *The metabolic basis of inherited disease*. McGraw-Hill, New York, 1989
- Stehle P (1993) New substrates – Amino acids/dipeptides. In: Fürst P (Hrsg) *Klinische Ernährung* 33, New strategies in clinical nutrition. Zuckschwerdt, München, pp 32–51
- Thomas PR (ed) *Weighing the options-criteria for evaluating weight management programs*. National Academy Press, Washington DC 1995
- Vetter FK (1987) *Krankenernährung, Grundlagen und Praxis*, Verlag Gesundheit, Berlin
- Weilemann LS, Schuster HP (1993) *Parenterale Ernährung*. Thieme, Stuttgart