

**Bundeskongress Kompetenz in Ernährung
28. und 29. April 2006, CongressPark Wolfsburg**

APD – WORKSHOP

MUKOVISCIDOSE UND BEGLEITERKRANKUNGEN

Mukoviscidose und Diabetes mellitus – Gibt es diätetische Besonderheiten?

Bärbel Palm, Diätassistentin, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ernährungsberatung, Oskar-Orth-Strasse, 66421 Homburg

Die Mukoviscidose, auch Cystische Fibrose (CF) genannt, ist mit einer Häufigkeit von 1:2.500 und einer Genfrequenz von etwa 1:25 die häufigste angeborene Stoffwechselkrankheit.

Mukoviscidose, die autosomal rezessiv vererbt wird, geht u. a. mit einer Störung des Salztransports einher. Organflüssigkeiten werden zäh, es kommt zum Stau der Sekrete und zu Funktionsstörungen in den Organen.

Als exokrine Drüse ist u. a. das Pankreas betroffen. Der abnorm verdickte Verdauungssaft staut sich zurück und verstopft die Ausführungsgänge, wodurch das Gewebe der Bauchspeicheldrüse zerstört wird. Als Spätfolge kann es zu einem Diabetes mellitus kommen .

Neben dem Pankreas sind vor allem Lunge, Darm, Leber und Gallenwege, Nase und Nasennebenhöhlen, die Fortpflanzungsorgane und die Schweißdrüsen der Haut von dieser Krankheit betroffen.

Die Behandlung der CF ist noch immer rein symptomatisch und bezieht sich im Wesentlichen auf die bronchopulmonalen und die gastrointestinalen Manifestationen. Eine moderne Pankreasenzymsubstitution und ernährungstherapeutische Maßnahmen tragen neben der Antibiotikatherapie und der Physiotherapie entscheidend zur Besserung der Langzeitprognose hinsichtlich Lebenserwartung und Lebensqualität bei.

Ziel der **Ernährungstherapie** ist eine ausgeglichene Energiebilanz. Ein guter Ernährungszustand wirkt sich günstig auf lokale und systemische Immunabwehrmechanismen sowie auf die Lungenfunktion aus und verbessert dadurch die Prognose.

Diabetes mellitus bei CF

Mit zunehmendem Lebensalter tritt vermehrt ein Diabetes mellitus auf. Der Diabetes (**CFRD CF-related Diabetes**) unterscheidet sich sowohl vom Typ 1 also auch vom Typ 2 Diabetes. Die WHO klassifizierte 1997 den CFRD gemeinsam mit anderen pankreopriven Diabetesformen als Typ 3c. Der Diabetes bei CF kommt eher bei schlanken, jungen Erwachsenen vor und ist mit einem klinisch schlechteren Zustand und einer reduzierten Überlebenswahrscheinlichkeit assoziiert. Die **Ketoazidose** ist selten. Vergleichbar mit Typ 2 Diabetes

mellitus wird bei CFRD noch genügend Insulin sezerniert, um die Ketogenese zu unterdrücken. Zusätzlich scheint der Glukagonmangel vor Ketonbildung zu schützen. Patienten können unter **Steroidtherapie** bzw. im Rahmen von akuten Infektionen temporär einen insulinpflichtigen Diabetes entwickeln. Während der Schwangerschaft kann ein Diabetes mellitus bei Frauen mit CF auftreten.

Der Diabetes ist die häufigste Komorbidität bei Mukoviscidose. Aus der zunächst verzögerten Freisetzung von Insulin entwickelt sich später eine verminderte Insulinausschüttung. Diese wird beeinflusst durch typische CF-Konditionen. Malnutrition, akute und chronische Infektionen, erhöhter Energieverbrauch, Glukagonmangel, Malabsorption, pathologische intestinale Transitzeit, bakterielle Überbesiedlung, erhöhte Atemarbeit und Leberdysfunktion beeinflussen die Glukosetoleranz.

Die Symptome des CFRD setzen langsam und schleichend ein. Eine Verschlechterung der Lungenfunktion und ein nicht zu erklärender Gewichtsstillstand bei Kindern und Jugendlichen oder eine Gewichtsabnahme können Hinweise auf einen Diabetes mellitus sein.

Ernährung bei CFRD

Ziel der Ernährungstherapie bei CF assoziiertem Diabetes ist ein altersentsprechendes Gedeihen bei Kindern und Jugendlichen, bzw. ein optimaler Ernährungszustand bei Erwachsenen. **Energiezufuhr: bedarfsgerecht** (120 – 150% der D-A-CH – Referenzwerte), **Fett: 40% Energie-%, Kohlenhydrate: 45 – 50 Energie-%**. Aufgrund des Proteinkatabolismus sollte die **Eiweißzufuhr** auf 200% der Norm gesteigert werden. Zuckerhaltige Lebensmittel können über den Tag verzehrt werden, wobei zugunsten eines ausgeglichenen Blutzuckerprofils auf die gleichzeitige Aufnahme von Fett und/oder Ballaststoffen geachtet werden sollte. Die **Salzzufuhr** darf nicht reduziert werden. Der Kochsalzgehalt des Schweißes von Mukoviscidose-Betroffenen ist gegenüber der Norm um ein Vielfaches erhöht. Unter Umständen kann der Wasser- und Elektrolythaushalt komplett entgleisen. Prophylaktisch wird deshalb zusätzlich, beginnend mit dem Säuglingsalter, Salz gegeben.

Das Essen sollte auf **viele Mahlzeiten** verteilt werden. Bei Neuanlage einer **PEG** muss an die mögliche Entwicklung eines CFRD gedacht werden. Wenn Patienten mit Diabetes zusätzlich über PEG ernährt werden, ist der Einsatz von Insulin zu bevorzugen, um nächtliche Hyperglykämien zu vermeiden. Eine sowohl für Diabetes als auch für CF geeignete **Sondennahrung** muss ausgewählt werden. Die **Enzymsubstitution** kann mittels Enzymprotokollen, Ernährungsprotokollen und/oder quantitativen Stuhlfettanalysen überwacht werden. Wird die Enzymeinnahme vergessen, oder erfolgt sie nicht adäquat, kann es zu schweren Hypoglykämien kommen.

Gerade Jugendliche mit CF decken einen hohen Anteil ihres Energiebedarfs mit süßen Erfrischungsgetränken. Wird auf diese Lebensmittel nach Diagnosestellung verzichtet, kann es zu einem enormen Energieverlust kommen. Daher müssen den Betroffenen Alternativen bzgl. Energieanreicherung aufgezeigt werden.

Fazit

Die Ernährung bei CFRD unterscheidet sich erheblich von der bei Typ 1 oder Typ 2 Diabetes. Die CF-typische Pathophysiologie erfordert individuelle therapeutische Maßnahmen. Aufgrund der fatalen Folgen (erhöhte Mortalität) eines CFRD ist ein frühzeitiges Erkennen und Behandeln unerlässlich. Insgesamt stellt der CFRD eine multidisziplinäre Herausforderung bzgl. Schulung, Monitoring, Motivation und Therapie dar.