

Neues zur Ernährung bei Mukoviszidose: je kleiner desto wichtiger

Eddy Robberecht, MD PhD
Professor
Pädiatrische Gastroenterologie
Klinik für Mukoviszidose
Universität Ghent
Ghent/Belgien

Die Überschrift drückt aus, wie die aktuelle Ernährungsberatung bei Mukoviszidose über die bloße Behandlung von Mangelernährung hinausgeht und sich immer stärker auf die kleinen „Details“ am Rande konzentriert. Das sind einerseits die Spurenelemente und andererseits die ganz kleinen Patienten, also Neugeborene und Säuglinge, bei denen die Krankheit dank des Neugeborenen-Screening frühzeitig diagnostiziert wird. Dieser Artikel behandelt diese beiden Themen, beschäftigt sich zunächst aber noch mit der Prävention von Mangelernährung und mit einer Ernährung, die eine normale körperliche und geistige Entwicklung ermöglichen soll.

Früher: Der Stuhl im Mittelpunkt

In der kurzen Geschichte der Mukoviszidose haben wir schon einen weiten Weg zurückgelegt. Ursprünglich wurde die Mukoviszidose (zystische Fibrose; CF) 1938 als Erkrankung ausschließlich des Verdauungstrakts beschrieben, die bei Säuglingen und Kleinkindern aufgrund einer extremen Mangelernährung zu einem frühen Tod führte, noch bevor sich eine Atemwegserkrankung überhaupt bemerkbar machen konnte. Bei Autopsien zeigte sich, dass das Pankreas an allem schuld war: Es war voller kleiner Löcher (Zysten), die von fibrösem Narbengewebe umgeben waren. Das Ganze nannte man „zystische Fibrose des Pankreas“. Diese Anomalien sind die perfekte Erklärung für das klinische Bild: Die frühe fortschreitende Zerstörung des Organs verursacht den Ausfall seiner Funktion, die eine zentrale Bedeutung für die Aufnahme von Nährstoffen aus dem Darm hat, da im Pankreas lebenswichtige Enzyme zur Verdauung von Stärke, Protein und insbesondere Fett produziert werden. Die Folgen können leicht mit den Sinnen wahrgenommen werden. Der Geruch des sich zersetzenden Proteins ist charakteristisch und die Menge Fett im Stuhl erhöht dessen Volumen und lässt ihn blass und gelblich aussehen und ihn auf dem Toilettenwasser schwimmen, so dass er nur schwer herunterzuspülen ist. Diese Beschreibung klingt ziemlich unappetitlich, enthält aber wichtige Angaben, anhand derer man den Stuhl selbst und kostenlos untersuchen kann. Die wichtigste Folge des Nährstoffverlustes ist natürlich die Gedeihstörung.

Aufgrund der Beobachtung, dass das Fehlen von Pankreasenzymen die Krankheitsursache ist, schlug man als tierischen Ersatz ein Pulver aus getrocknetem, gemahlenem, gereinigtem Schweinepankreas vor, das mit den Mahlzeiten genommen werden sollte. Das funktionierte allerdings nur minimal, da große Mengen gegeben werden mussten, um überhaupt geringfügige Veränderungen im Erscheinungsbild des Stuhls zu erzielen. Für die ehrgeizigen Ärzte war das eine Enttäuschung. Sie stellten die unglückselige Hypothese auf, dass es möglich sein müsse, die Menge an Fett im Stuhl durch eine geringere Fettaufnahme über die Nahrung zu verringern. Sie riefen ein Fettverbot aus: Aus den Mukoviszidose-Kochbüchern wurde das Fett verbannt – und mit ihm auch der Geschmack. Fettfreies Essen schmeckte nicht und so hatten die sowieso schon

appetitlosen Patienten nur noch weniger Appetit. Gehorsam wie sie waren, befolgten die sie die Vorschriften, auch wenn sie sie hassten. Das funktionierte leider: Noch nie hatte der Stuhl von CF-Patienten so wohlgeformt, so gesund ausgesehen als dank dieser Vorschriften! Doch wie Murphy schon sagte: „Mutter Natur ist ein böses Weib“ – die Ärzte konnten sich nicht lange über ihren Sieg freuen. Mit abnehmendem Stuhlvolumen nahm auch das Gewicht der Patienten ab. Der Stuhl sah zwar besser aus, den Patienten ging es aber schlechter. Sie entwickelten ein Hungerprofil, das auf Kilometer zu erkennen war. Ihr Bauch war stark angeschwollen, während der restliche Körper sehr dünn war. Sie hatten kein Gesäß, kein Unterhautfett, fast keine Muskeln, sahen blass und traurig aus und hatten nur wenig Energiereserven. Kein Wunder, dass sie der ersten schweren Infektion erlagen. Dies galt bis weit in die 1980er Jahre fälschlicherweise als das typische Erscheinungsbild von CF-Patienten und die meisten dieser Kinder sahen so auch den Rest ihres kurzen Lebens aus. Im Rückblick ist es unverständlich, dass die medizinische Welt nicht erkannte, dass die Form des Stuhls einen inakzeptabel hohen Zoll forderte.

Die Entdeckung des Energiebedarfs

Zum Glück akzeptierten nicht alle Betreuer von CF-Patienten wahllos dieses Fettverbot. Manche verglichen zunächst – wie gute Buchhalter – die Kosten mit dem Nutzen, indem sie sich einfach das Offensichtliche ansahen. Menschen mit Mukoviszidose haben aufgrund der Krankheit selbst, der gesteigerten Atemarbeit, des ständigen Kampfes gegen Infektionen und der verordneten Physiotherapie- und Sportprogramme einen höheren Energieverbrauch. Weiter geht ihnen Energie verloren über den Stuhl als Folge der Fehlverdauung und mangelhaften Absorption, über den Auswurf, der ebenfalls mehr Protein enthält, und über den Urin, wenn sie Diabetes haben. All diese Verluste zusammen ergeben einen um 20-50 % erhöhten Energiebedarf. Wenn dieser erhöhte Bedarf nicht gedeckt wird, kann der Patient/die Patientin nicht an Gewicht und Größe zulegen und Verteidigungsmechanismen geraten in Gefahr, sodass er anfälliger für Atemwegsinfektionen ist. Dieser Weg wurde durch das Fettverbot eingeschlagen, da Fett der wichtigste Energielieferant aus der Nahrung ist (in einem Gramm Fett sind 9 Kalorien enthalten, das ist mehr als doppelt soviel wie in einem Gramm Kohlenhydrate oder Eiweiß). Dieser Verlauf kann jedoch umgekehrt werden, wenn mehr Energie zugeführt wird und sich der Ernährungszustand verbessert, was auch einem weiteren Verfall der Lunge entgegenwirkt.

Diese grundlegende Analyse stammt von Ärzten, für die der Mensch wichtiger ist als sein Stuhl. Sie kamen zu dem Schluss, dass die Energiebilanz ohne Nahrungsfette niemals ausgeglichen sein kann. Sie lehnten das Fettverbot ab und empfahlen im Gegenteil eine höhere Fettaufnahme.

Erst Jahre später war es einem Zufall zu verdanken, dass eine Erklärung für diesen Ansatz gefunden wurde. Die CF-Zentren in Toronto (Kanada) und Boston (USA) arbeiteten eng zusammen, tauschten Betreuungspersonal aus und folgten denselben Richtlinien für Atemtherapie und den Einsatz von Antibiotika. Doch beim Vergleich der Daten erzielten die Kanadier viel bessere Ergebnisse als die Wissenschaftler in Boston: Die Patienten wogen mehr, waren größer, hatten eine bessere Lungenfunktion und lebten länger. Eine genaue Überprüfung aller Behandlungselemente zeigte lediglich einen Unterschied bei der Ernährung: In Boston wurde der Fettkonsum eingeschränkt, in Toronto nicht. In Toronto wurde sogar ein noch höherer Fettkonsum empfohlen. Konnte das den Unterschied ausmachen? Auch wenn die Wissenschaftler nicht so ganz daran glaubten, wurde das Fettverbot nach und nach aufgehoben. Dies war ein Wendepunkt in der Geschichte der Mukoviszidose, auch wenn der Grund dafür beschämend einfach war: Der Mensch sollte im Zentrum der ärztlichen Aufmerksamkeit stehen und nicht der Stuhl. Die Lektion, die man daraus lernte, ist von wesentlicher Bedeutung bei der



Versorgung von Menschen mit Mukoviszidose: Energie ist der zentrale Baustein und sie sollte über die Nahrung, über sehr viel Nahrung, aufgenommen werden!

Auf den ersten Blick scheint das in einer Gesellschaft mit immer mehr adipösen Menschen, die zu viel essen, eine einfache Aufgabe zu sein. Es ist aber eine Qual, wenn man ständig über den Appetit hinaus essen muss, und vor allem dann, wenn man wegen Husten und Krankheit erst recht wenig Appetit hat. Für die meisten Patienten ist eine Erhöhung der Essensmenge um 20-50 % unmöglich. Wirksamer ist der Versuch, den Kaloriengehalt durch Beigabe von Zucker und Fett zu erhöhen und so aus dem fettfreien Zeug der früheren Jahre schmackhafte Leckerbissen zu machen. Diese Art der Nahrungszubereitung kommt jener Zubereitungsart für die Allgemeinbevölkerung sehr nahe, die wir als ungesund weil dick machend verdammen. Für Menschen mit Mukoviszidose ist diese Nahrung richtig, auch wenn wir nur zögerlich die großzügige Verwendung von Schlagsahne, fetten Saucen und süßen Nachspeisen empfehlen. Unser Bauchgrimmen verschwindet jedoch, wenn wir sehen, dass die Patienten dieses Essen viel lieber mögen als die fettfreien Kreationen vergangener Jahre. Aus CF-Patienten sollen Feinschmeckern werden, Ernährungsberater werden vom Kalorienzähler zum gastronomischen Berater umgeschult und aus Eltern werden Meisterköche mit lukullischen Genüssen wie Cordon bleu auf der Speisekarte. Das ist nicht immer gut für die schlanke Linie der Eltern, aber es ist hervorragend für die körperliche und seelische Gesundheit des Patienten/der Patientin. Wenn die einschränkenden Ernährungsvorschriften verschwinden, kehrt auch der soziale Aspekt des Essens zurück. Die Patienten können nun wieder zum Essen ausgehen und fühlen sich dank eines besseren körperlichen Erscheinungsbilds auch in der Gesellschaft von Freunden wieder wohl. Auch die Gründung einer Familie kommt jetzt in Betracht.

Verhaltensprobleme

Leider ist nicht alles perfekt. Manche Patienten sorgen dafür, dass wir nicht die Bodenhaftung verlieren. Ernährungsratschläge werden häufig unterminiert durch die Vorherrschaft der von Fernsehen und Modezeitschriften aufgedrängten Schlankheit. Vor allem auf junge Mädchen machen Lifestyle-Sendungen und Hochglanzmagazine großen Eindruck. Ihnen erscheint der Aufruf, etwas mehr zu essen um Gewicht zuzulegen, wie eine Verleitung zur Sünde. Diese Mädchen sind extrem schwierige Klientinnen, da sie durch die massive Werbung und die neidvollen Blicke ihrer Freundinnen auf ihre schlanke Figur weiter angespornt werden. Dann sind wir froh, dass wir Verbündete mit ins Boot holen können: Psychologen, die nicht nur das Essproblem anpacken, sondern auch die Probleme in Pubertät und Jugend im Allgemeinen.

Die Hilfe von Psychologen hat in jedem Alter bei Essfehlverhalten unschätzbaren Wert, ist aber vor allem bei Vorschulkindern unbezahlbar. Falsches Essverhalten ist nicht nur speziell bei CF-Patienten zu finden, aber es kommt da wahrscheinlich häufiger vor und ist frustrierender, da Eltern zwischen einem unwilligen Kind und einem beharrlichen Betreuer, der mit den tödlichen Gefahren inadäquater Ernährung droht, in die Enge getrieben werden. Die Reaktion der Eltern ist häufig unangemessen und kann zu dramatischen Situationen bei Tisch und in der Familie führen. Eine schnelle Lösung ist selten möglich, doch gemeinsame Bemühungen von Psychologe und Ernährungsberater eines Patienten/einer Patientin können Wunder bewirken.

In den letzten Jahren wurde beim Essen dem „Drumherum“ mehr Aufmerksamkeit geschenkt. Es ist klar, dass Umgebung und Gesellschaft beim Essen wichtiger sein können als das, was auf dem Teller liegt. Dies gilt auf jeden Fall für den besonderen Umstand der Mukoviszidose, dass die Patienten ständig über ihren Appetit hinaus essen müssen. Wir müssen daher sehr aufgeschlossen sein und Lebensmittel zulassen und sogar anpreisen, von denen anderen aus gesundheitlichen Gründen abgeraten wird. Fastfood wie Pizza oder Chips, Dressings,

Schokolade, Erdnussbutter und Schokoriegel können bisweilen nützliche Ressourcen sein. Und trotzdem... Die Tricks und Versuche, die Normalkost anzureichern, können zwar das Pferd zum Wasser führen, aber sie können es nicht zum Trinken zwingen. Und wir können nicht erzwingen, dass die Nährstoffe absorbiert werden!

Verdauung und Absorption werden aber durch die höhere Fettaufnahme einem Härtestest unterzogen. Noch mehr muss das Augenmerk darauf liegen, dass mit der gesamten Nahrung genügend Pankreasenzyme aufgenommen werden. Zum Glück sind Pankreasenzympräparate dank einer besseren Darreichungsform und höheren Konzentration inzwischen wirksamer geworden. Und dennoch löst dies nicht immer alle Verdauungsprobleme. In einem vergeblichen Versuch, dies zu erreichen, haben Patienten die Dosierung der hoch konzentrierten Präparate übertrieben und so eine neue Krankheit, die fibrosierende Kolonopathie, „erfunden“, bei der die Wände des rechten Dickdarms sich verdicken und schließlich den Durchgang versperren. Dank einer besseren Einstellung der Enzymdosierung ist die Krankheit jetzt praktisch wieder verschwunden. In der Zwischenzeit wurde ein Medikament schätzen gelernt, das die Produktion von Magensäure verringert und somit den raschen Abbau der Pankreasenzyme im Magen verhindert. Es verstärkt die Enzymwirkung so erfolgreich, dass es an vielen Zentren zur Standardbehandlung gehört.

Spezielle Hilfsmittel

Mukoviszidose ist häufig schlimmer als dieser Artikel bisher vermuten lässt. Zeitweise treten Infektionen auf, bei denen der Appetit ganz schlecht ist. Der Patient/die Patientin braucht aber eigentlich noch mehr Energie, um die Infektionen zu bekämpfen. Für diese besonderen Umstände gibt es konzentrierte Trinksondennahrung in kleinen Packs mit schnell verfügbaren hochkalorischen Getränken in vielen Farben und Geschmacksrichtungen zu kaufen, die sehr gut als kleine Zwischenmahlzeit oder Ergänzung nach den Mahlzeiten geeignet ist. Diese Sondennahrung kann kurzfristig sehr erfolgreich die Energiebilanz ausgleichen, sollte aber nicht zum leichten, süßen Ersatz für normale Nahrung werden.

Sobald es Probleme mit der Nahrungsaufnahme gibt und dies vermutlich länger anhalten wird, muss eine drastischere Lösung vorgeschlagen werden: Angereicherte normale Speisen werden weiterhin gegeben und durch hyperkalorische Trinksondennahrung ergänzt. Außerdem kann eine große Kalorienmenge quasi ohne jegliche Anstrengung aufgenommen werden. Am bequemsten geht das mithilfe einer Gastrostomie, einer direkten Verbindung des Magens nach außen durch die Haut, durch die mittels Endoskopie ein unauffälliges Silikonstück geschoben wird. Tagsüber ist die Gastrostomie geschlossen und alle normalen Aktivitäten wie Ausgehen, Schwimmen, Sport und normales Essen sind möglich. Nachts wird die Gastrostomie geöffnet und an einen Zulaufschlauch angeschlossen. Mit einer speziellen, nach den neuesten ernährungswissenschaftlichen Erkenntnissen entwickelten Formel (enthält z. B. vorverdaute Proteine und Fette, für die keine Pankreasenzyme mehr benötigt werden) werden große Mengen an Kalorien und Nährstoffen zugeführt.

Extrem wichtige Spurenelemente

Die neuesten ernährungswissenschaftlichen Erkenntnisse zeigen, dass Antioxidanzien bei Mukoviszidose von höchster Wichtigkeit sind. Bei dieser Krankheit steht am Anfang des Lungenschadens eine Entzündung. Sie wird ausgelöst durch eine Infektion und wirkt über



Oxidation. Normalerweise wird sie von Antioxidanzien bekämpft, doch bei Mukoviszidose sind diese nicht in ausreichender Menge verfügbar, da eines der stärksten Antioxidanzien, das Vitamin E, fettlöslich ist und aufgrund der mangelhaften Nährstoffresorption nicht gut absorbiert wird. Dies gilt zum Glück nicht für das stärkste wasserlösliche Antioxidans, das Vitamin C, das von Natur aus in großen Mengen in Obst und Gemüse vorkommt. Diese Lebensmittel sind jedoch bei Kindern nicht gerade beliebt und werden bei der medizinischen Betreuung nicht in ausreichendem Maße in die Ernährungsempfehlungen eingeschlossen, da diese vorwiegend auf Fett und Kalorien ausgerichtet sind. In einer neueren Studie fanden unsere Ernährungsberater heraus, dass 20 % unserer CF-Patienten weniger als die gewöhnlich empfohlenen Mengen zu sich nehmen, obwohl sie wahrscheinlich mehr benötigten. Daher wird nun mehr auf Obst, Gemüse und Öle geachtet, die reich an Antioxidanzien sind, und darauf, dass die Patienten systematisch mindestens 200 ml Saft am Tag trinken.

Schon seit den frühen Jahren galten fettlöslichen Vitamine (*ADE & K*) aufgrund der unzureichenden Absorption von Fett bei Mukoviszidose als problematisch. Erstaunlicherweise wurden aber Mangelsymptome nur sehr selten beschrieben, obwohl es immer wieder Berichte über niedrige Blutwerte gab. Um aber auf der sicheren Seite zu bleiben, wird systematisch eine Nahrungsergänzung verschrieben, bevorzugt in einem einzigen Präparat. Vitamin E wird aus den oben beschriebenen Gründen und weil die Gefahr einer Überdosierung nicht besteht, in einer höheren Dosierung verabreicht. Dies gilt auch für Vitamin K, das nicht nur bekanntermaßen für die Blutgerinnung wichtig ist, sondern auch eine zentrale Rolle bei der Erhaltung der Knochenintegrität spielt. Ein wichtiger Baustein in dieser Hinsicht ist Vitamin D, für das wir erst kürzlich nachgewiesen haben, dass die Sonne viel wertvoller ist als orale Nahrungsergänzungsmittel. Da das Vitamin in der dunklen Jahreszeit nicht verfügbar ist, sollten die Patienten zu einer vernünftigen Sonnenexposition in den sonnigen Monaten angehalten werden.

Calcium ist das Substrat für Vitamin D. Es ist der dritte Ernährungsbaustein in der Knochenwand. Es ist fast ausschließlich, dafür aber reichlich, in Milch und Milchprodukten zu finden. Diese Lebensmittel sind also eine hervorragende Nahrungsquelle für CF-Patienten, da sie unzählige nützliche Faktoren enthalten, leicht verfügbar und kostengünstig sind und in der Küche vielfältig eingesetzt werden können. Unsere Ernährungsberater fanden jedoch heraus, dass sie bei 40 % der CF-Patienten nicht in ausreichenden Mengen auf dem Speiseplan stehen. Die Patienten sollten wissen, dass die Erhaltung einer guten Knochengesundheit von höchster Wichtigkeit ist, da es sonst auch ohne äußere Einwirkung zu sehr schmerzhaften Rippenbrüchen und Wirbelsäulenfrakturen kommen kann. Sie sollten angehalten werden, täglich 800 ml flüssige Milchprodukte zu trinken. Das entspricht dem erforderlichen einen Gramm Calcium. Hartkäse enthält sogar noch mehr Calcium und kann vielen Speisen in Form von geriebenem Käse zugegeben werden.

Essenzielle Fettsäuren (EFS) beweisen immer stärker ihren Nutzen bei Mukoviszidose. Derzeit erhält die Omega-3-Fettsäure, die z. B. in Fischölen enthalten ist, die größte Aufmerksamkeit. EFS sollten auf einem abwechslungsreichen Speiseplan für CF-Patienten in Form von fettem Fisch wie Lachs, Heilbutt, Hering etc. oder in Form von Rapsöl in großen Mengen vorkommen.

Und schließlich sollte auch die Nahrung der ganz Kleinen, der Neugeborenen und Säuglinge, Aufmerksamkeit erhalten. In vielen Regionen und Ländern wird die Krankheit dank des systematischen Neugeborenen-Screening frühzeitig diagnostiziert. Dies ist nur so effizient wie die anschließenden Kontrollen und daher ist nur die allerbeste Nahrung gut genug. Für jeden Säugling ist dies die Muttermilch. Pankreasenzyme sollten bei jedem Stillen zugegeben werden und der Säugling muss sehr genau kontrolliert werden, um Probleme sofort beim ersten



Auftreten zu erkennen. Wenn das Stillen nicht möglich ist, steht heute auf dem Markt eine Spezialnahrung zur Verfügung, die mehr Kalorien, Salz, Vitamine und Proteine sowie Fett in vorverdauter Form enthält, wodurch der Bedarf an Enzymersatz geringer ist.

Es lohnt sich...

CF-Patienten mit Nährstoffen zu versorgen ist nicht leicht. Es ist eine Herausforderung und häufig frustrierend, dem Werbe-Tsunami „schlank und leicht = gesund“ zu widerstehen und die Suche nach dem wundersamen Nährstoff fortzusetzen, der beim Zunehmen hilft ohne schwer verdaulich zu sein. Diese täglichen Anstrengungen sind jedoch nicht vergeblich, da erwiesen ist, dass die Lebenserwartung vor allem vom Ernährungszustand abhängt. Verschlechtert sich Letzterer, sinkt auch die Lebenserwartung. So steigt die Aussicht, Alterserkrankungen zu bekommen, Jahr für Jahr ohne negative Auswirkungen auf die Lebensqualität und langsam aber sicher kommen CF-Patienten diesem Endziel näher.

Übersetzt von: Birgit Wahl, Wahl medical translations

Website/Profil: www.wahl-trans.de

E-Mail: info@wahl-trans.de