

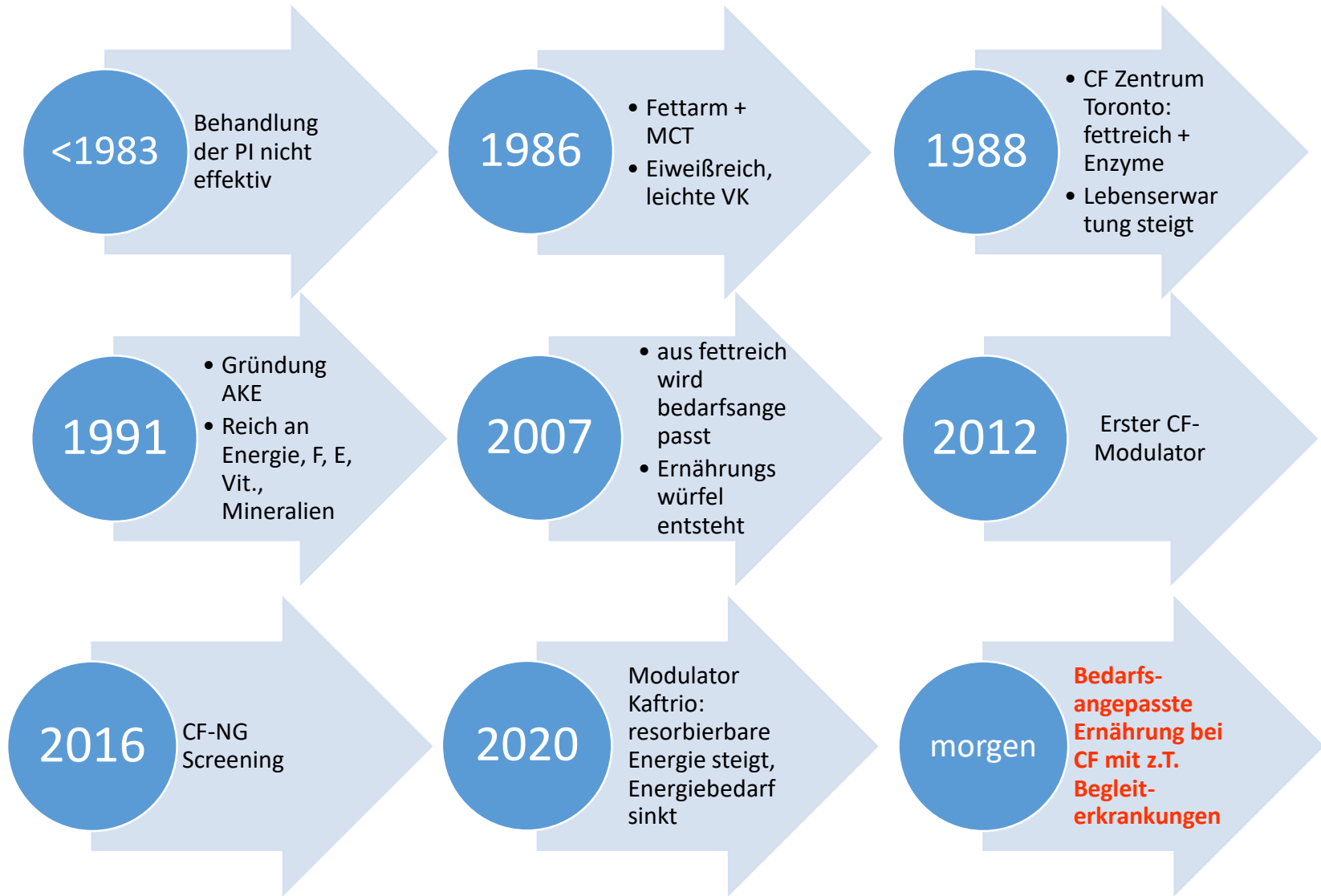
# Die neue Bandbreite der Ernährungsberatung bei Mukoviszidose



## Inhalt:

- ✓ Kleiner Exkurs: Ernährungstherapie bei Mukoviszidose gestern-heute-morgen
- ✓ Individuelle „energieangepasste“ Ernährung bei CF
- ✓ Schulungsmaterialien
- ✓ Enzymsubstitution bei Pankreasinsuffizienz
- ✓ Einführung der Modulatorentherapie – was ändert sich?
- ✓ Aktueller Ernährungsstatus von Menschen mit Mukoviszidose
- ✓ Normalgewicht – Prävention und Therapie von Übergewicht
- ✓ Ausblick – Bandbreite der Ernährungstherapie bei CF

# Ernährungstherapie gestern – heute - morgen



# „Essen und Trinken bei CF“ beruht auf Basisempfehlungen für die Ernährung gesunder Kinder

[www.gesund-ins-leben.de](http://www.gesund-ins-leben.de)

ÜBER UNS



Gemeinsam für junge Familien in Deutschland

## Netzwerk Gesund ins Leben

Gesund ins Leben ist ein Netzwerk von Institutionen, Fachgesellschaften und Verbänden zur Förderung der frühkindlichen Gesundheit – von der Schwangerschaft bis ins Kleinkindalter. Das Netzwerk Gesund ins Leben ist angesiedelt im Bundeszentrum für Ernährung (BZfE) der Bundesanstalt für Landwirtschaft und Ernährung (BLE) und Teil des nationalen Aktionsplans "IN FORM – Deutschlands Initiative für gesunde Ernährung und mehr Bewegung".

→ mehr...



[Über uns](#) | [About us](#) | [Medienvertreter](#) | [Newsletter](#) | [Kontakt](#) | [Einfache Sprache](#)

GESUND INS LEBEN

FÜR FAMILIEN



Wir sind jetzt auf Instagram!

Gesund ins Leben auf Instagram

Ab jetzt unter [@gesund.ins.leben](#) mehr...



Broschüre der Mukoviszidose e.V.

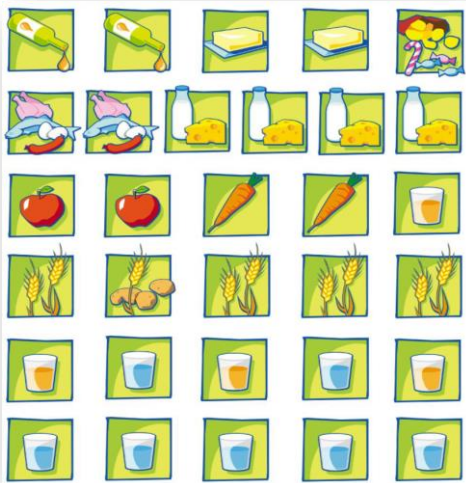
Stand: April 2019

Printversion oder als pdf herunterladen

unter: [www.muko.info](http://www.muko.info)

- incl. Enzymersatztherapie
- incl. NaCl-Substitution





# Individuelle „energieangepasste“ CF-Ernährung

## Würfel oder Pyramide ?!

Ernährungswürfel:  
**ca. 130%**  
Energiezufuhr

Ernährungspyramide  
**ca. 100 %**  
Energiezufuhr

**Gesund, ausgewogen,  
abwechslungsreich,  
nährstoffreich**

Quelle:  
Ernährungswürfel AK Ernährung Mukoviszidose e.V. 2007  
BZFE- Ernährungspyramide

# Therapietreue steigern durch Information und Schulung



Medien zum CF-Ernährungswürfel  
zu beziehen über Nutricia

Medien zur Ernährungspyramide  
zu beziehen über BLE Medienservice



# Schulungsordner CF, 8-12 Jahre

## Bezug: Mukoviszidose e.V.

### Erscheinungsjahr: 2022

## Ich, meine CF und Ernährung

Hi, ich bin's nochmal, Emma. Ich habe immer wieder Bauchschmerzen, dann mag ich gar nicht spielen und in der Schule konzentrieren kann ich mich auch nicht. Warum ist das so und was hilft dagegen? Hat das was mit den Enzymen zu tun? Wie ist das denn bei dir?



ERNÄHRUNG

### ENZYMKAPELSELN NEHMEN FINDE ICH:

- manchmal nervig
- schwierig, weil ich es manchmal vergesse
- meistens ganz ok
- gut, weil sie mir helfen

### WAS ICH GUT DARAN FINDE, WENN ICH DIE ENZYME GANZ ALLEINE AUSRECHNEN UND NEHMEN KANN:

---

---

---

---

---

---

### MEINE CF GEHÖRT ZU MIR!

Was ich über Essen und Enzyme wissen möchte:

---

---

---

---

---

---

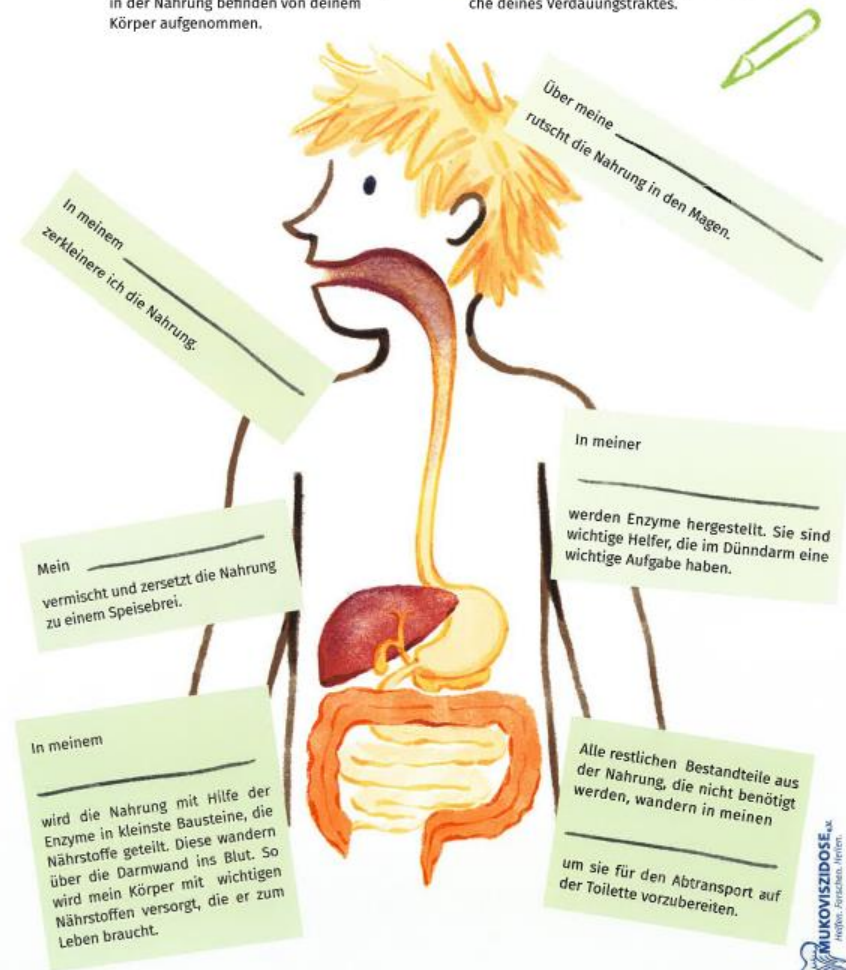
MUKOVISZIDOSE e.V.  
Mukoviszidose e.V. e.V.

## Wie funktioniert mein Verdauungstrakt

Nach jeder Mahlzeit werden die Nahrungsmittel, die du gegessen hast, im Verdauungstrakt verarbeitet.

Dabei werden die wertvollen Nährstoffe, die sich in der Nahrung befinden von deinem Körper aufgenommen.

Benenne und verbinde die Begriffe oder Bereiche deines Verdauungstraktes.



MUKOVISZIDOSE e.V.  
Mukoviszidose e.V. e.V.



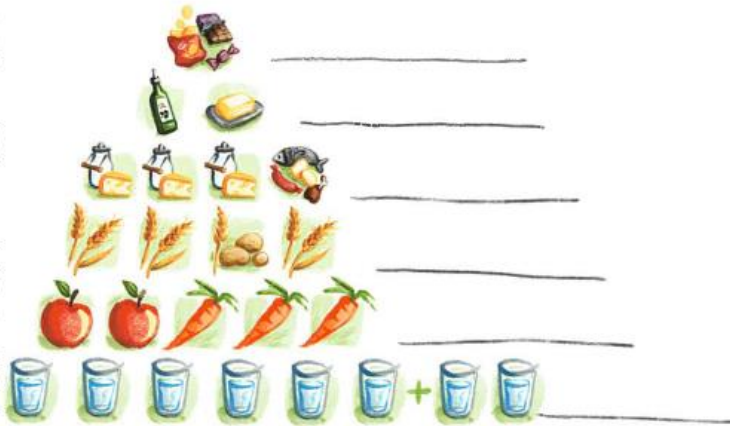
# Meine Ernährung mit der Ernährungspyramide

Dein Körper freut sich über ausgewogenes und abwechslungsreiches Essen.

Hierbei kann dir die **Ernährungspyramide** helfen, die richtige Menge jeden Tag zu essen. Auf sechs Ebenen sind acht Lebensmittelgruppen untergebracht.

Jedes Kästchen mit einem Symbol steht für eine Portion. Eine Portion ist ungefähr so viel, wie in deine Hand passt.

In Anlehnung an die Ernährungspyramide der Bundesanstalt für Landwirtschaft und Ernährung.



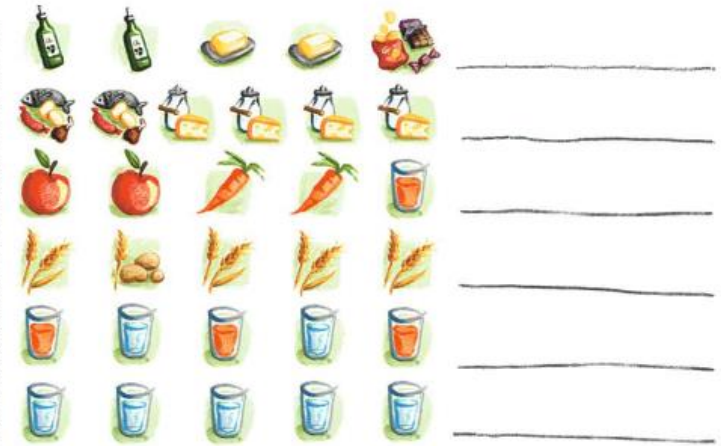
# Meine Ernährung mit dem CF-Ernährungswürfel

Dein Körper freut sich über ausgewogenes und abwechslungsreiches Essen.

Hierbei kann dir der **CF-Ernährungswürfel** helfen, die richtige Menge jeden Tag zu essen. Auf sechs Ebenen sind acht Lebensmittelgruppen untergebracht.

Jedes Kästchen mit einem Symbol steht für eine Portion. Die Portionsgröße ist ungefähr die Menge, die in deine Hand passt.

In Anlehnung an den CF-Ernährungswürfel, entwickelt durch den Arbeitskreis Ernährung im Mukoviszidose e.V.



## WELCHE VORTEILE HAT ES, WENN DU NACH DER ERNÄHRUNGSPYRAMIDE ISST?

Setze die richtigen Wörter im Lückentext ein und finde heraus welche das sind.

- Die Ernährungspyramide \_\_\_\_\_ mir nichts, ich darf alles in der richtigen \_\_\_\_\_ essen.
- Die Ernährungspyramide ist ganz \_\_\_\_\_ zu verstehen.
- Wenn ich mich nach der Ernährungspyramide ernähre, dann bekomme ich alle \_\_\_\_\_, die ich brauche.
- Die Ernährungspyramide ist \_\_\_\_\_, jeder darf sich aussuchen was er zu welcher Zeit \_\_\_\_\_ möchte.

Menge  
essen  
Nährstoffe  
einfach  
verbietet  
flexibel



## WELCHE VORTEILE HAT ES, WENN DU NACH DEM CF-ERNÄHRUNGSWÜRFEL ISST?

Setze die richtigen Wörter im Lückentext ein und finde heraus welche das sind.

- Der CF-Ernährungswürfel \_\_\_\_\_ mir nichts, ich darf alles in der richtigen \_\_\_\_\_ essen.
- Der CF-Ernährungswürfel ist ganz \_\_\_\_\_ zu verstehen.
- Wenn ich mich nach dem CF-Ernährungswürfel ernähre, dann bekomme ich alle \_\_\_\_\_, die ich brauche.
- Der CF-Ernährungswürfel ist \_\_\_\_\_, jeder darf sich aussuchen was er zu welcher Zeit \_\_\_\_\_ möchte.

einfach  
Menge  
flexibel  
Energie  
essen  
Nährstoffe  
verbietet



# Enzymsubstitution bei Pankreasinsuffizienz

500 - 2.000 - 2.500 - 3.000 - 4000 **IE Lipase/g Nahrungsfett**

Präparat Einheiten Lipase:

Nahrungsfett:

**5.000 IE**

**2 g**

**10.000 IE**

**4 g**

**25.000 IE**

**10 g**

**35.000 IE**

**15 g**

**40.000 IE**

**17 g**

Quelle: 500-4000 IE Lipase/g Nahrungsfett, Leitlinien der Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung (GPGE)  
Mukoviszidose (Cystische Fibrose): Ernährung und exokrine Pankreasinsuffizienz

# Wie kann der Fettgehalt vom Essen bestimmt werden?

## Vorderseite

- Farbiger Balken am oberen Rand mit Zuordnung zur Lebensmittelgruppe
- Menge und Name des Lebensmittels
- Symbol der Lebensmittelgruppe
- Bild des Lebensmittels



## Rückseite

- Fettgehalt
- Empfehlung zur Enzymdosierung
- BE-Angabe
- Energiegehalt
- TIPP: besondere Nährwertinformation



## Schulungsmaterialien für die Ernährungsberatung:

- Nährwerttabelle Fett for life (Fa. Viatris)
- Schulung anhand von Lebensmittelkarten (Fa. Viatris)
- Handy App
- Nährwertabgaben auf LM-Verpackungen
- ...



Durchschnittlich in:	100g	25g
Brennwert	2083 kJ (498 kcal)	521 kJ (125 kcal)
Eiweiß	3,6 g	0,9 g
Kohlenhydrate:	58 g	14,5 g
-davon Zucker	2,3 g	0,6 g
Fett:	28 g	7 g
-davon gesättigte		
Fettsäuren	3,1 g	0,8 g
Ballaststoffe	2,2 g	0,6 g
Natrium	1,2 g	0,3 g
Jod	28 ug (19%)*	7 ug (5%)*
	*% der empfohlenen Tagesdosis	



# Enzymsubstitution – Erfolgskontrolle

- **Parameter für Behandlungserfolg:**

- Stuhl-Frequenz wird geringer
- Stuhl-Konsistenz wird fester
- Stuhl-Geruch nimmt ab
- Befinden verbessert sich
- Gewichtszunahme, Perzentilengerechtes Gedeihen bzw. Normalgewicht
- Besseres Gedeihen (weniger Minderwuchs, altersgerechter Pubertätsbeginn)
- Keine Mangelerscheinungen (Vitamine, Mineralstoffe)

# Eine neue Generation der medikamentösen Therapie bei CF

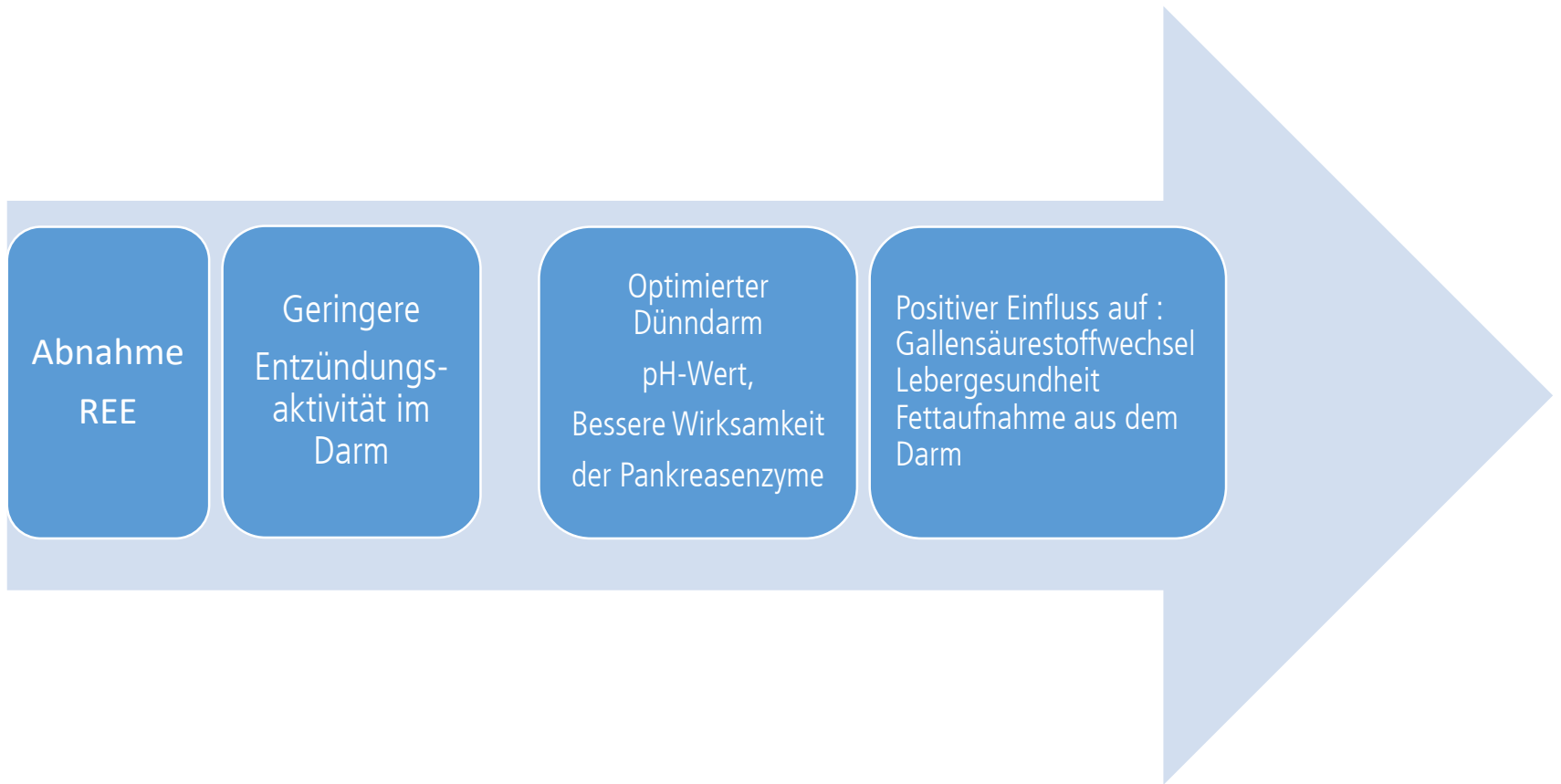
## Einführung der Modulatorentherapie

Handelsname	Wirkstoff(e)	Zulassung	Mutation	Für welches Alter?
Kalydeco	Ivacaftor	2012	G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N, S549R, R117H	Ab 4 Monaten
Orkambi	Ivacaftor, Lumacaftor	2015	Zwei F508del-Mutationen	Ab 1 Jahr
Symkevi	Ivacaftor, Tezacaftor	2018	Zwei F508del-Mutationen oder eine F508del-Mutation in Kombination mit einer der folgenden: P67L, R117C, L206W, R352Q, A455E, D579G, 711+3A→G, S945L, S977F, R1070W, D1152H, 2789+5G→A, 3272-26A→G und 3849+10kbC→T	Ab 6 Jahren
Kaftrio	Ivacaftor, Tezacaftor, Elexacaftor	2020	Mindestens eine F508del-Mutation	Ab 6 Jahren ( <a href="#">Härtefallprogramm</a> ab 2 Jahren)

Quelle: Muko.info 2023

# Positive Auswirkungen der Modulatoren auf Verdauung und Gewichtsentwicklung:

Studien bestätigen verbesserte Gewichtszunahme und Wachstum in allen Altersgruppen



durch Modulatortherapie wird eine starke Segmentierung der Patientengruppe erwartet

Perspektivisch können 85% der Patienten von der hohen Wirksamkeit profitieren



Patienten, bei denen die Modulatoren aufgrund ihrer Genetik nicht wirken.  
ca. 15% der CF-Patienten

=

volles Krankheitsbild der CF

Eine wachsende Gruppe von Patienten, die mit Kafrio weitgehend symptomfrei leben

=

keine/wenig Ernährungsprobleme

deutliche Lebensverlängerung bei einer Gruppe, möglicherweise mit Folgen für „Nebenerkrankungen“ (Krebs, Bluthochdruck...)

=

Krankheitsbilder ernährungstherapeutisch, individuell behandeln

Der Gesundheitszustand ist schon so schlecht, das Kafrio nur auf einem niedrigen Niveau lebensverlängernd wirkt

=

Ernährungsprobleme eher CF-typisch

Wie heißt das  
Zauberwort?

## Basistherapie bei CF trotz Modulator

**Basistherapie wird bei CF-Neudiagnose geschult und unter Modulatortherapie beibehalten**

d.h. bezogen auf Ernährungstherapie:

- Ausgewogene, vollwertige, „energieangepasste“ Ernährung mit altersentsprechendem Gedeihen, bzw. Normalgewicht
- Enzymersatztherapie bei Pankreasinsuffizienz



# Korrekte Einnahme der Modultoren

## Ernährung / Pankreasenzyme

- Einnahme aktuell noch 2x/Tag im Abstand von 12 Stunden
- Einnahme immer in Verbindung mit fetthaltiger Mahlzeit und Pankreasenzym entsprechend dem Fettgehalt



- nicht in Verbindung mit Grapefruit (Frucht und Getränke) und Johanniskraut (Tee...)



Bilder: Pixabay od. Muko.info

5c. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2021 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

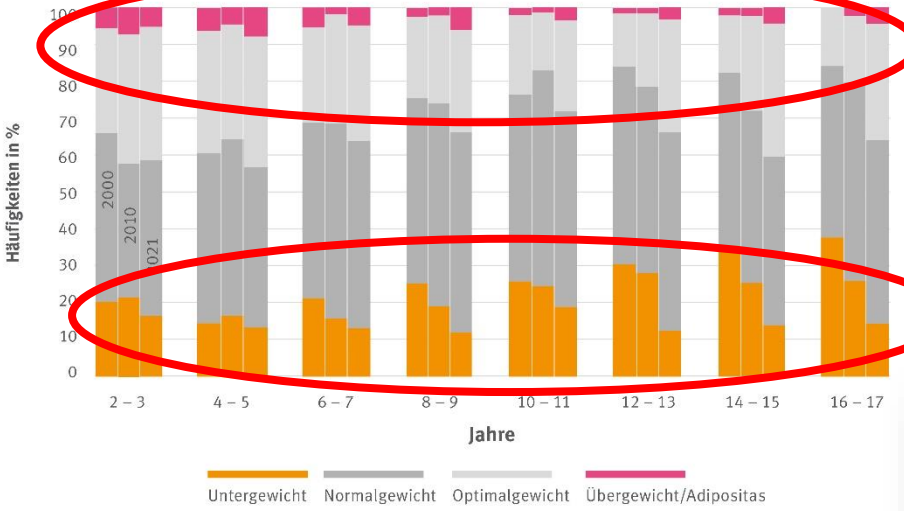


Abbildung 13: Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren 2000 – 2021.  
 Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89;  
 Übergewicht/Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 90

# Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2021 Deutsches Mukoviszidose Register

Entwicklung Ernährungsstatus 2000-2021 Erwachsene

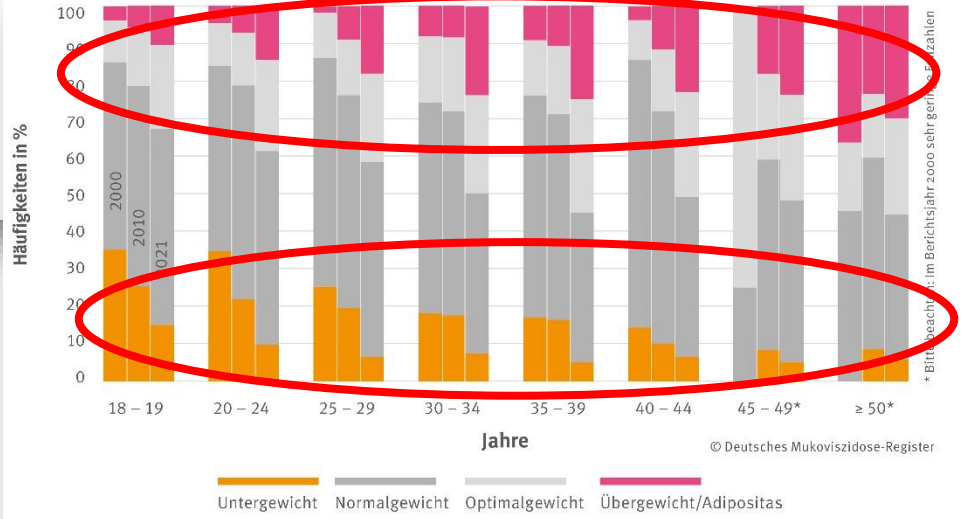
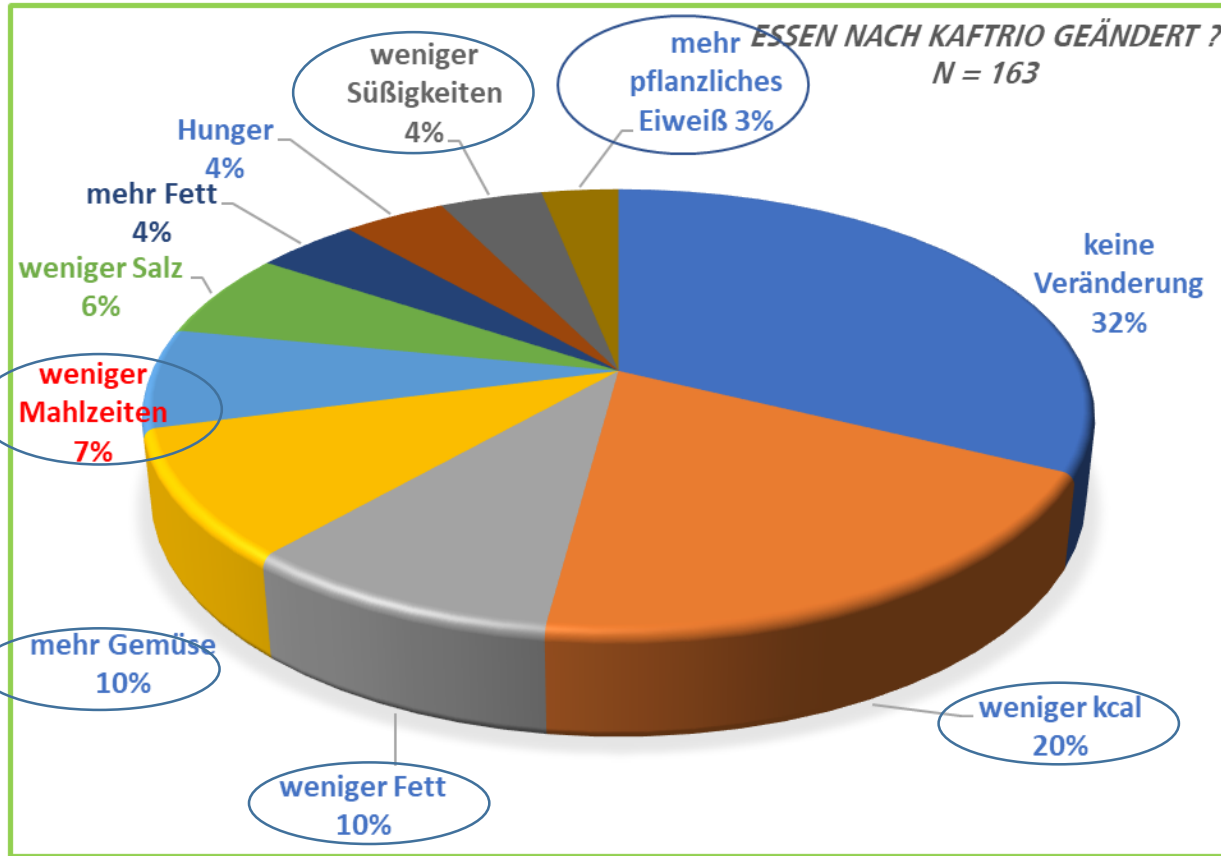


Abbildung 15: Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren 2000 – 2021.  
 Untergewicht: BMI < 18,5 kg/qm; Normalgewicht: BMI Männer 18,5 – 22,9 kg/qm; BMI Frauen 18,5 – 21,9 kg/qm;  
 Optimalgewicht: BMI Männer 23,0 – 24,9 kg/qm, BMI Frauen 22,0 – 24,9 kg/qm; Übergewicht/Adipositas: BMI ≥ 25 kg/qm

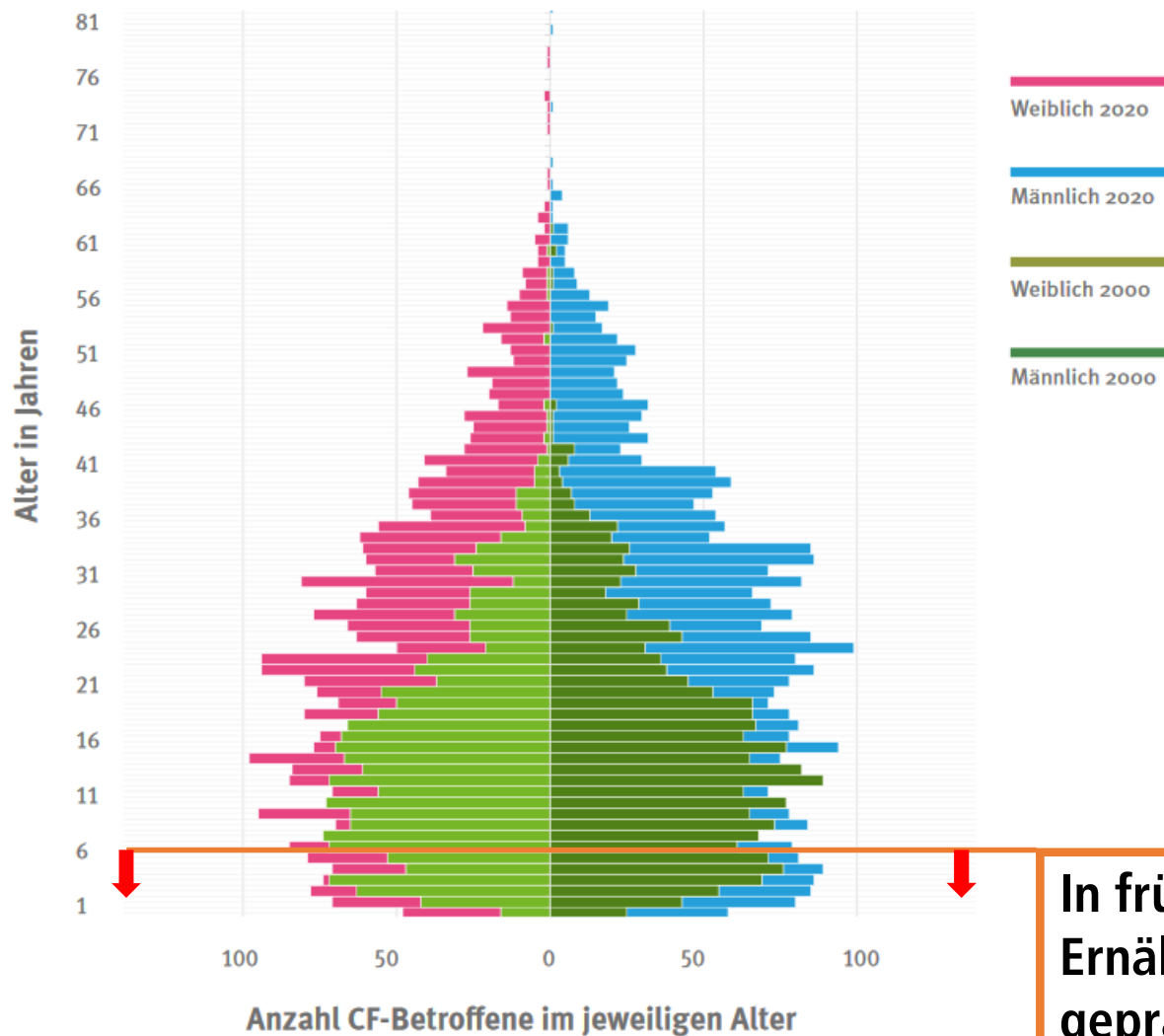
# Das „Essen“ nach Kaftrio® verändert?



- ✓ ~ 30% haben nichts geändert
- ✓ ~ 55% haben etwas geändert, was mit einer verringerten Energiezufuhr zusammenhängt!

2022: Ergebnis aus Umfrage Facebook-Gruppe CF'ler mit Modulator

## 5.1 Altersverteilung Menschen mit Mukoviszidose im Vergleich 2000 vs. 2020



**In früher Kindheit wird die Ernährungssozialisation geprägt \***

Daten aus dem Deutschen Mukoviszidose Register Datenstand 06/2021

## Adipositas

Risiken frühzeitig erkennen

## Verhalten

Lebenswelten bewegungsfreundlich gestalten

Aktiv im Sportverein

Fernsehkonsum reduzieren

Wasser trinken

Mehr Obst und Gemüse essen

## Verhältnisse

Lebensmittelverbrauch

Was kosten Lebensmittel?

Gesunde Verpflegung in Kitas

Platz für Spiel und Sport

Wie die Eltern, so die Kinder?

Gesund aufwachsen in der Familie

Essenszeit

## Vor und nach der Geburt

Gesund in der Schwangerschaft

Geburtsgewicht

Superfood Muttermilch

ROBERT KOCH INSTITUT



DAS ADIMON INDIKATORENSYSTEM

## Kindliche Adipositas: Einflussfaktoren im Blick

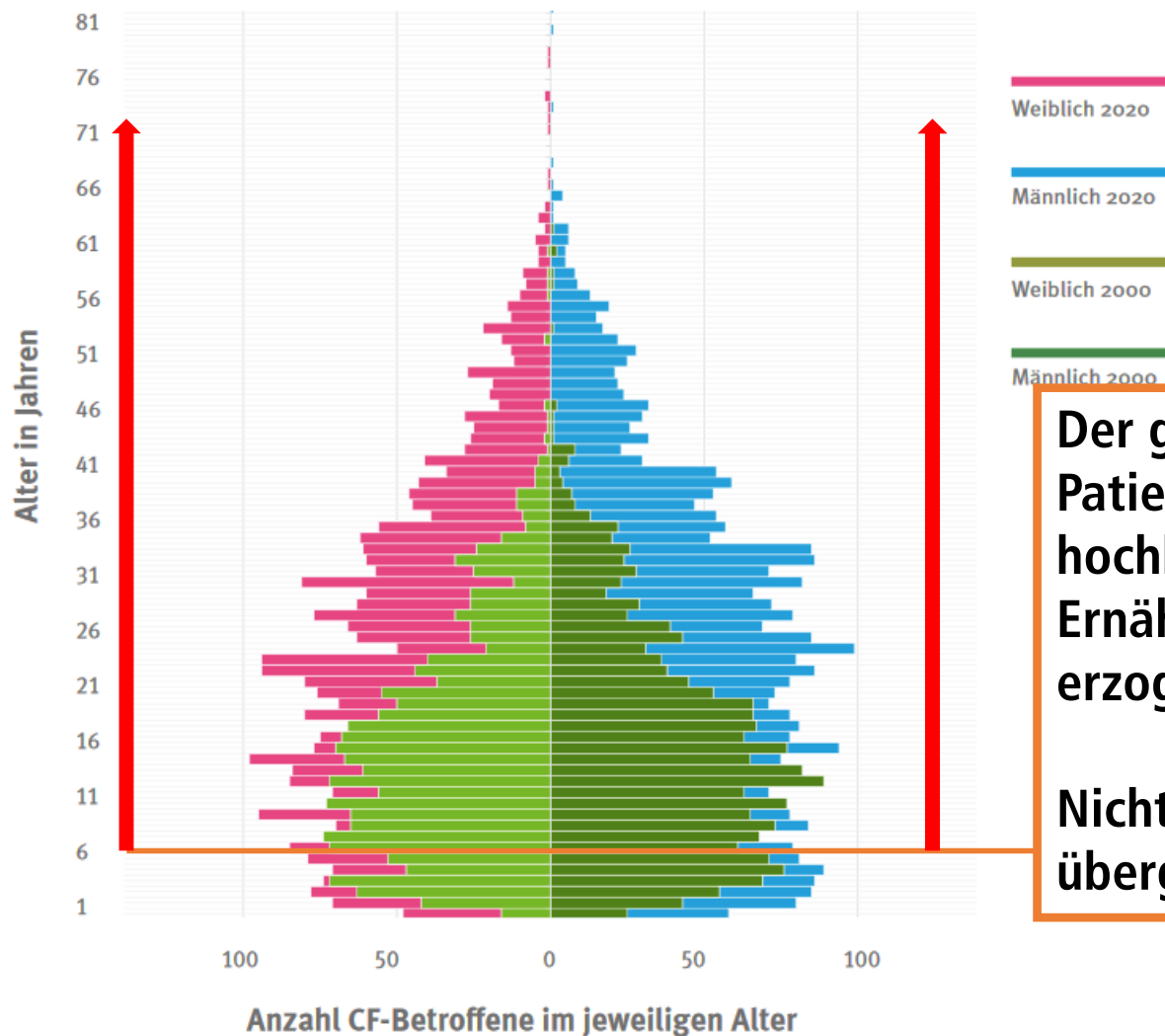
Kindliche Adipositas: Einflussfaktoren im Blick.

Das AdiMon Indikatorensystem

Robert Koch-Institut, Berlin 2018

**Einflussfaktoren auch für  
Familien mit CF-Kleinkindern  
beachten und für die  
kommende Generation der  
CF-Patienten**

## 5.1 Altersverteilung Menschen mit Mukoviszidose im Vergleich 2000 vs. 2020



Der große Anteil der CF-Patienten ist im Sinn einer hochkalorischen, fettreichen Ernährung aufgewachsen und erzogen worden.

Nicht alle werden übergewichtig

Daten aus dem Deutschen Mukoviszidose Register Datenstand 06/2021

Säuglings-  
ernährung

NaCl  
Suppleme  
nte

Ess-  
erziehung

Aus-  
gewogene  
Ernährung

Vegan,  
vegetarisch

Einkauf,  
Haushalts  
planung

EPI -  
Enzymther  
apie

Therapie-  
müdigkeit

Motivierende  
Gesprächs-  
führung

EB in  
Schwanger  
schaft bei  
CF

Erhebung  
Ernährungs-  
zustand,  
BIA

Interventions-  
stufen bei  
CF

Ernährungs-  
protokolle

Enterale  
Ernährung

Folge-  
erkrankungen  
Ernährungs-  
therapie

Ernährung  
unter  
Modulator

Ernährung  
stherapie  
bei  
Adipositas

## Die neue Bandbreite in der Ernährungsberatung bei CF