

Ernährungstherapie bei hereditärer Fruktoseintoleranz

Uta Meyer

Bei der hereditären Fruktoseintoleranz (HFI) handelt es sich um eine seltene autosomal rezessiv vererbte Stoffwechselstörung mit einer Häufigkeit von circa 1:20 000. Es liegt ein Defekt des Enzyms Aldolase B vor, welches in Leber, Dünndarm und den proximalen Nierentubuli Fruktose-1-phosphat zu Glycerolaldehyd und Dihydroxyacetonphosphat spaltet. Der Defekt führt zur Anhäufung von Fruktose-1-phosphat in den Organen und damit aber auch zu einer Festsetzung des Phosphats. Dieses fehlt nun einerseits als wichtiger Kofaktor der Glykogenolyse wie auch der Glukoneogenese und führt andererseits zum vermehrten ATP-Verbrauch. Der Mangel des energiereichen ATP stört die Zellfunktionen nachhaltig und ist letztlich für Zellschäden an Leber und Niere verantwortlich sowie vermutlich auch für die häufigen gastrointestinalen Symptome (Erbrechen, Durchfall, Bauchschmerzen). Der gestörte Glukose-Stoffwechsel er-

klärt die Unterzuckerungssymptome wie Übelkeit, Schwitzen, Blässe, Zittern sowie Gedeihstörungen. In seltenen schweren Fällen endet die Störung tödlich.

Diagnose richtig stellen

Die hereditäre Fruktoseintoleranz ist nicht zu verwechseln mit einer Fruktosemalabsorption, bei der Fruktose im Dünndarm nur unzureichend resorbiert wird. Es handelt sich bei hereditärer Fruktoseintoleranz und Fruktosemalabsorption um zwei unterschiedliche Erkrankungen, für die auch unterschiedliche Therapie- und Ernährungsempfehlungen bestehen.

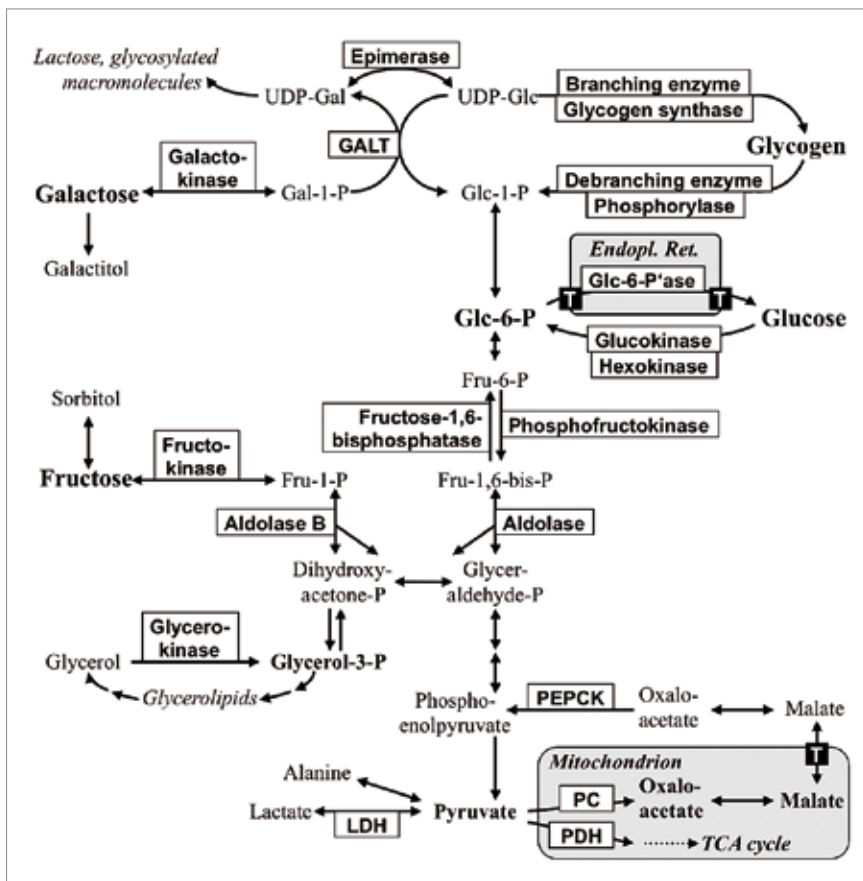
Fruktosemalabsorption: Nicht resorbierte Fruktose wird durch Darmbakterien fermentiert: es entstehen als Abbaustoffwechselprodukte neben anderen Gasen auch Wasserstoff (H_2), das über die Blut-

bahn in die Lunge gelangt und abgeatmet wird. Daher kann in einem H_2 -Atemtest nach oraler Fruktosebelastung ein relevanter Anstieg der H_2 -Konzentration in der Ausatemluft zusammen mit typischen Symptomen (Blähungen, Bauchschmerzen, Durchfall) die Diagnose einer Fruktosemalabsorption erhärten.

Achtung: Ein H_2 -Atemtest mit Fruktose ist zur Diagnosestellung einer hereditären Fruktoseintoleranz nicht geeignet, sondern kann zu Stoffwechselkrisen führen und die Betroffenen lebensbedrohlich gefährden. Deshalb sollte bei einer auffälligen Lebensmittelauswahl oder auffälligem Essverhalten von Geburt an möglichst vor der Durchführung eines Fruktosebelastungstests eine hereditäre Fruktoseintoleranz durch einen molekulargenetischen Test ausgeschlossen werden.

Die **hereditäre Fruktoseintoleranz** kann im Neugeborenen-Screening nicht erkannt werden. Die betroffenen Kinder werden in den meisten Fällen mit Einführung der Beikost klinisch auffällig. Die Diagnose wird durch eine Mutationsanalyse im Blut genetisch gesichert. Alternativ kann die Fruktoseintoleranz durch Nachweis einer verminderten Aldolase-Aktivität im Dünndarm oder eine Leberbiopsie diagnostiziert werden. Diese invasiven Diagnosemöglichkeiten werden jedoch heutzutage kaum noch eingesetzt.

Verzichten HFI-Betroffene auf die Aufnahme von Fruktose, haben sie keinerlei Symptome. Das ist allerdings je nach Lebensalter einfacher oder schwieriger durchzuhalten. In den ersten fünf bis sechs Lebensmonaten, in denen sich Säuglinge ausschließlich von Muttermilch oder PRE-Säuglingsnahrung (Säuglingsanfangsnahrung) ernähren, ist dies kein Problem. Erst wenn mit der Einführung von Beikost Fruktose in Form von Obst, Gemüse, Kartoffel oder Haushaltszucker sowie zuckerhaltigen Tees und Säften aufgenommen wird, treten die ersten Symptome auf. Den Eltern fallen dann Gedeihstörungen, gastrointestinale Beschwerden, Nahrungsverweigerung und eine Aversion gegen Süßes auf. Untypisch für Kinder ist, dass



► Abbildung 1: Enzymdefekt Aldolase B. Die C3-Metaboliten Dihydroxyaceton-P und Glycerolaldehyd-P können nicht gebildet werden und in die Glykolyse und Glukoneogenese einfließen [1].



die erkrankten Kinder nicht nur Obst, Fruchtsäfte und Gemüse, sondern auch Süßigkeiten ablehnen. Die Eltern suchen dann Rat beim Kinderarzt, der im Idealfall aufgrund der beschriebenen Verhaltensweisen und einer Ernährungsanamnese eine Verdachtsdiagnose auf eine hereditäre Fruktoseintoleranz stellt und diese mithilfe molekulargenetischer Diagnostik (Untersuchung auf die Mutationen des Aldolase-B-Gens) abklärt.



Richtig behandeln

Die Therapie einer hereditären Fruktoseintoleranz ist rein diätetisch und bedeutet das lebenslange Meiden von Fruktose. In der Ernährungsberatung soll den Betroffenen vermittelt werden, welche Lebensmittel zum Beispiel

- keine Fruktose enthalten und damit ohne Einschränkung gegessen werden können,
- wenig Fruktose enthalten und in kleinen Mengen noch gut vertragen werden,
- viel Fruktose enthalten und konsequent gemieden werden müssen.

Tabelle 1 listet auf, wie viel Fruktose einzelne Lebensmittel enthalten und wie geeignet oder ungeeignet sie bei hereditärer Fruktoseintoleranz sind.



Richtig essen im Säuglingsalter

Ist die Diagnose hereditäre Fruktoseintoleranz bereits im Säuglingsalter gesichert, werden die allgemeinen Empfehlungen der Beikosteführung angepasst [4]. Im



› Bild von Connect world auf adobestock.com.

Regelfall findet das zwischen dem fünften und siebten Monat statt. Der Zeitpunkt variiert von Säugling zu Säugling und hängt ab von Wachstum, Entwicklung und der Bereitschaft des Säuglings, sich von der Brust oder Flasche zu lösen.

Die allgemeinen Empfehlungen für die Beikosteführung bei gesunden Babys sehen vor, dass anfänglich mit einigen Löffeln Gemüsepüree begonnen wird. Im nächsten Schritte können nach und nach Kartoffeln und etwas Öl ergänzt werden. Danach können Fisch, Fleisch und Obstsaft folgen. Bei HFI sollte der erste Brei hingegen keine Kartoffeln oder Gemüse enthalten, sondern zunächst nur Grieß, Couscous, Hirse oder Bulgur, später dann Fleisch und Rapsöl. Bei guter Akzeptanz kann die Lebensmittelauswahl vergrößert werden. Fruktosearme Gemüse [3] wie Blumenkohl, Brokkoli, Gurke, Sellerie, Spinat, Mangold, Steckrübe, Champignons, Tomate, Zucchini können langsam in kleiner Menge beigemischt werden. Kar-

toffeln sollten Eltern zu diesem Zeitpunkt durch Reis oder kleine Nudeln ersetzen.

Etwa einen Monat später können Milchbreie, zum Beispiel aus Vollmilch, Grieß oder Getreideflocken verabreicht werden. Hier darf natürlich weder Obst zugegeben noch gesüßt werden. Ich empfehle, in diesem Alter keine Süßungsmittel wie Glukose als Zuckerersatz einzusetzen, da die Kinder mit hereditärer Fruktoseintoleranz im Regelfall keine süßen Speisen mögen. Diese Eigenschaft sollte möglichst erhalten bleiben und nicht durch frühe Geschmacksprägung verloren gehen.

Im nächsten Schritt können Breispeisen aus Getreideflocken, Wasser und Rapsöl zubereitet werden, wobei auch hier kein Obst oder Fruchtsaft verwendet werden darf. Kann das Kind schon kauen oder knabbern, sind außerdem Knusperbrot oder ein weiches Brot mit Butter möglich. Verlangt das Baby danach, können auch Muttermilch oder die Säuglingsnahrung

Lebensmittel ohne Fruktose	Lebensmittel mit wenig Fruktose	Lebensmittel mit zu viel Fruktose
sind geeignet	sind in individuellen Mengen geeignet	sind ungeeignet
<ul style="list-style-type: none"> • Milch, Naturjoghurt, Dickmilch, Naturkefir, Buttermilch, Naturkäse, Quark, Frischkäse ohne Zusätze • Fleisch, Eier, Fisch • Wurst ohne Frucht- und Zuckerzusätze • Wasser, Kräutertee, Kaffee, Malzkaffee, schwarzer Tee • Light/Zero-Getränke ohne Fruchtauszüge • Süßungsmittel [2] wie Glukose, Laktose, Maltose, Maltit, Erythrit, Xylit, Mannit, Inulin, Polydextrose, Süßstoffe, Stevia, Maltodextrin 	<ul style="list-style-type: none"> • Brot (Vollkornprodukte enthalten mehr Fruktose) • Cerealien (ungesüßt) • Grieß, Flocken, Mehle, Sago • Bulgur, Buchweizen, Hirse • Reis, Teigwaren, Couscous • Popcorn ungesüßt, gesalzen • Gemüse [3] 1 g Fruktose ist in 25 g Roter Bete und in jeweils 120 g Gurke, Salat, Blumenkohl enthalten. • Kartoffeln [3] 1 g Fruktose ist in 300 g Kartoffeln enthalten. 	<ul style="list-style-type: none"> • Obst • Fruchtsäfte, Limonaden, Fruchttete • Honig, Konfitüre, Sirup • Süßwaren wie Kekse, Kuchen, Bonbons, Fruchtgummi, Lakritz, Schokolade • Süßungsmittel [2] wie Fruktose, Saccharose, Invertzucker, Sorbit <p>Achtung: flüssiger Süßstoff enthält Fruktose</p>

› Tabelle 1: Fruktosegehalt von Lebensmitteln und ihre Eignung bei hereditärer Fruktoseintoleranz.



► Bild von drubig-photo auf fotolia.com.

(Stufe PRE oder 1) zwischen den Mahlzeiten gegeben werden. Ein Wechsel auf kommerzielle Säuglingsnahrung der Stufe 2 oder 3 ist nicht geeignet, weil in den Produkten meistens Zucker enthalten ist.

Ab dieser Ernährungsphase müssen Eltern betroffener Kinder immer einen Blick auf die Zutatenlisten werfen, wenn sie Lebensmittel auswählen. Im Rahmen der Ernährungsberatung müssen sie darüber unbedingt aufgeklärt und auch in dem Lernprozess entsprechend begleitet werden.

Richtig essen im Kleinkindalter

Eine absolut fruktosefreie Kost lässt sich nicht umsetzen, denn es werden fast immer kleine Mengen Fruktose über Brot, Kartoffeln und Gemüse aufgenommen. Tabelle 2 zeigt Erfahrungswerte einer maximal tolerierten Fruktosezufuhr bei HFI in den verschiedenen Altersstufen, unter Berücksichtigung individueller Verträglichkeitsgrenzen.

Alter	Gesamt-Fruktose /Tag
1. – 6. Lebensmonat	fruktosefrei
ab 7. Lebensmonat	0,5 – 1 g (Beikostbeginn)
ab 2 Jahren	max. 1 g
ab 4 Jahren	max. 2 g
ab 11 Jahren	max. 4 g
Jugendliche und Erwachsene	bis 6 g

► Tabelle 2: Erfahrungswerte für die tolerierte Fruktosezufuhr nach Altersgruppen bei HFI [5].

Eltern von betroffenen Kindern werden in der Ernährungsberatung sinnvollerweise nicht dazu angeleitet, die Fruktosezufuhr jeweils zu berechnen. Trotzdem kann es hilfreich sein, über Listen zu verfügen, in denen der Fruktosegehalt von Gemüsesorten, Brot, Kartoffeln und Getreide aufgelistet ist (jeweils in 1-Gramm-Angaben). So können die Eltern leichter große und kleine Fruktoselieferanten erkennen und diese entsprechend bei der Lebensmittelauswahl berücksichtigen und kombinieren. Die Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Diätetik (APD) stellt seinen Mitgliedern entsprechende Listen zur Verfügung [6].

Ernährungsbeispiel für ein 4-jähriges Kind, das maximal zwei Gramm Fruktose pro Tag essen kann

- Frühstück: 0,1 Gramm Fruktose**
- ein Glas Vollmilch, ein Brötchen mit Butter und Wurst, ein Ei
- Zwei Zwischenmahlzeiten: 0,1 Gramm Fruktose**
- pikante Kracker
 - Naturjoghurt mit gerösteten Haferflocken und Nüssen
- Mittagessen: 0,5 Gramm Fruktose**
- Reis mit Fleisch und Soße und 60 Gramm grüne Bohnen
- Abendessen: 0,6 Gramm Fruktose**
- Brot mit Butter, Käse und Salat
- Getränke:**
- Wasser
 - Kräutertee ohne Zucker

In diesem Beispiel sind nur 1,3 Gramm Fruktose enthalten. Es zeigt, dass bei richtiger Lebensmittelauswahl die empfohlenen Höchstwerte (in diesem Fall 2 Gramm) gar nicht erreicht werden.

Richtig essen im Kindes-, Jugendlichen- und Erwachsenenalter

Der Verzicht auf süße Speisen wird von den meisten Kindern mit hereditärer Fruktoseintoleranz gar nicht als belastend empfunden. Eventuelle Bemühungen der Mütter, zum Beispiel Kuchenrezepte umzuwandeln, indem sie Saccharose durch Glukose ersetzen, werden von den Kindern meist nicht honoriert, weil eine generelle Aversion gegen süße Speisen besteht. Diesen Selbstschutz sollte man unterstützen und Speisen nicht zu sehr mit Glukose süßen. Will man doch ein-

mal Saccharose durch Glukose ersetzen, muss man zwei Dinge berücksichtigen. Zum einen ist das Backen mit Glukose aus küchentechnischen Gründen schwierig. Allerdings lassen sich Rezepte für Biskuitteig mit Kakao-Sahne-Füllung, Waffelteig, Schwarz-Weiß-Gebäck und Mürbeteig gut abwandeln und auch zubereiten. Zum anderen hat Glukose gegenüber Saccharose eine geringere Süßkraft von nur 70 Prozent.

Aufgrund der obst- und gemüsearmen Ernährung kommt es bei Patienten mit HFI zu einem Mangel an wichtigen Vitaminen, die substituiert werden müssen. Trotzdem können Patienten mit hereditärer Fruktoseintoleranz unter Verzicht auf fruktosereiche Lebensmittel und unter Einnahme eines Multivitamin-Supplements eine gute Nährstoffversorgung erreichen. Ein geeignetes Vitaminpräparat kann der Apotheker empfehlen, denn es muss frei von Fruchtauszügen, Zucker, Fruktose, Sorbit und Isomalt sein. Je nach Krankenkasse und bei Vorliegen eines ärztlichen Rezepts kann versucht werden, ob die Kosten für das Vitaminpräparat von den Krankenkassen übernommen werden. Eine Ergänzung von Mineralstoffen ist nicht nötig.

Grundsätzlich ist bei hereditärer Fruktoseintoleranz die Auswahl von pflanzlichen und ballaststoffreichen Lebensmitteln eingeschränkt. Damit ist der Anteil an aufgenommenen tierischen Lebensmitteln erhöht. Achten die Betroffenen jedoch darauf, vorwiegend fettarme tierische Produkte zu sich zu nehmen, kann die Fettzufuhr und der Anteil der gesättigten Fettsäuren trotzdem begrenzt werden.

Und später richtig weitermachen?

Kinder mit hereditärer Fruktoseintoleranz, bei denen die Eltern auf eine fruktosearme Ernährung achten, bleiben symptomfrei und können sich zu gesunden Erwachsenen entwickeln.

Der Übergang in das Erwachsenenalter ist für Jugendliche mit HFI, genau wie für alle Jugendlichen mit einer chronischen Erkrankung, eine besondere Herausforderung. Neben den ohnehin nicht einfachen Entwicklungsaufgaben dieser Altersgruppe müssen sie anfangen, die Verantwortung für ihr Ernährungsverhalten zu übernehmen.



ten und ihren Umgang mit der Erkrankung zu übernehmen. In dieser Phase werden Fragen wie „Was passiert, wenn ich eine richtige Coca Cola trinke?“ relevant. Die Antwort kann dann schon einmal mit dem Erlebnis von Bauchschmerzen, Durchfall und Unterzuckerungssymptomen einhergehen, eine Erfahrung, die hoffentlich die Wiederholung des Versuchs verhindert. In dieser Phase müssen Jugendliche begleitet werden, was auch in der Ernährungsberatung gezielte Kenntnisse erfordert. Zudem findet der Übergang in die Erwachsenenmedizin statt (sogenannte Transition). Die Website des „Kompetenznetz Patientenschulung“ gibt gute Hinweise für eine gelungene Transition. Die Website für Jugendliche „Between“ [8] geht gezielt auf die Bedürfnisse der Jugendlichen ein.

Immer wieder kommt es jedoch vor, dass die Diagnose hereditäre Fructoseintoleranz erst im Erwachsenenalter gestellt wird. Bei diesen Erwachsenen fällt häufig auf, dass sie über ein gesundes Gebiss verfügen und eine Abneigung gegenüber Süßem haben. Sie haben vielfach intuitiv

ein Leben lang Zucker, Obst, Säfte, viele Gemüsesorten und Süßigkeiten gemieden, weil der Verzehr ihnen Beschwerden macht. Sie berichten aber auch darüber, dass sie immer wieder bedrängt wurden, wenigstens Obst und Gemüse wegen der Vitamine und Mineralstoffe zu probieren. Für sie ist die gesicherte Diagnose oftmals eine Erleichterung, weil sie sich nun argumentativ gegen die Aufforderungen Anderer (zum Beispiel Eltern, Großeltern, Betreuerinnen im Kindergarten, der Schule oder auch Partner/Partnerin) wehren können.

Im Vergleich zu anderen angeborenen seltenen Stoffwechselstörungen kann die hereditäre Fructoseintoleranz einfach behandelt werden, wenn Patient und Umgebung entsprechend aufgeklärt sind. Ein Risiko besteht jedoch immer dann, wenn betroffenen Kleinkindern unwissentlich Saft und Süßes angeboten wird oder ein H₂-Atemtest als Ausschlussdiagnose einer Fructosemalabsorption ohne genaue Ernährungsanamnese und Abklärung durchgeführt wird.

› Literatur

1. Pathway Vademecum Metabolicum: <http://evm.health2media.com/#/detail-view/disorder/0/1>
2. https://netzwerk-apd.de/files/PDFs/Vorträge%20&%20Berichte/suessungsmittel_und_zuckerersatz_260413.pdf
3. Werte aus Souci – Fachmann – Kraut, 7. Aufl.; berechnet aus Fructose, Saccharose, Invertzucker
4. Grotzke M. Pädiatrie & Stoffwechsel; UKD – Klinik für Allgemeine Pädiatrie, März 2011
5. <https://www.gesund-ins-leben.de/inhalt/breifehrplan-29435.html>
6. Müller E: Praktische Diätetik in der Pädiatrie, Grundlagen für die Ernährungstherapie. Heilbronn: SPS Verlagsgesellschaft mbH; 203: 310–321
7. <https://netzwerk-apd.de>
8. Selbsthilfegruppe hereditäre Fructoseintoleranz (SHG-HFI). <http://www.fructoseintoleranz.de>
9. <https://www.kompetenznetz-patientenschulung.de/between-für-jugendliche/>
10. Tran C. Inborn Errors of Fructose Metabolism. What Can We Learn from Them? *Nutrients* 2017, 9(4), 356; <https://doi.org/10.3390/nu9040356>

Uta Meyer, Diätassistentin, Diabetesberaterin DDG

Medizinische Hochschule Hannover, Kinderklinik Ernährungsberatung
E-Mail: Meyer.uta@mh-hannover.de

Gut versorgt bei Intoleranzen

Infos – Küchentipps – Rezepte



Thilo Schleip, Isabella Lübke
Köstlich essen bei
Histamin-Intoleranz
€ 19,99 [D] / € 20,60 [A]
ISBN 978-3-8304-8204-8



Thilo Schleip
Richtig einkaufen
bei Histamin-Intoleranz
€ 9,99 [D] / € 10,30 [A]
ISBN 978-3-432-11182-7



Thilo Schleip
Richtig einkaufen
bei Fructose-Intoleranz
€ 9,99 [D] / € 10,30 [A]
ISBN 978-3-432-10865-0



Thilo Schleip, Isabella Lübke
Köstlich essen –
Fructose-Intoleranz
€ 19,99 [D] / € 20,60 [A]
ISBN 978-3-432-10218-4



Thilo Schleip
Histamin-Intoleranz
€ 14,99 [D] / € 15,50 [A]
ISBN 978-3-432-11110-0



Thilo Schleip
Fructose-Intoleranz
€ 16,99 [D] / € 17,50 [A]
ISBN 978-3-432-10863-6



Bequem bestellen über
www.trias-verlag.de
versandkostenfrei
innerhalb Deutschlands

TRIAS