

# Morbus Fabry und Ernährung

28. Februar 2023  
online

Frauke Lang, Mainz  
Diätassistentin, EMB/DGE

## Interessenkonflikt

Die Inhalte dieser Veranstaltung werden produkt- und dienstleistungsneutral gestaltet.

Die Veranstaltung wird von der Firma Healthcare Deutschland gesponsert.

Als Referentin erhalte ich ein Honorar.

## Übersicht

1. Einleitung
2. Vollwertige Ernährung
3. Gastrointestinale Beschwerden
4. Ernährungstherapeutische Möglichkeiten bei M. Fabry
5. Vermeidung von Untergewicht
6. Natriumreduzierte Ernährung
7. Ernährung bei Niereninsuffizienz und Dialyse



## Vollwertige Ernährung



© BLE

<https://www.bzfe.de/ernaehrung/die-ernaehrungspyramide/die-ernaehrungspyramide-eine-fuer-alle/>

Vollwertig essen und trinken  
nach den 10 Regeln der DGE  
[www.dge.de](http://www.dge.de)



## Ernährung bei Morbus Fabry

Etwa 50 bis 70% der von Morbus Fabry Betroffenen leiden unter Beschwerden im Magen-Darm-Bereich

<https://www.awmf.org/leitlinien/detail/III/030-134.html> (2013)



[https://www.dr-gumpert.de/html/bauchschmerzen\\_durch\\_zu\\_viel\\_cola.html](https://www.dr-gumpert.de/html/bauchschmerzen_durch_zu_viel_cola.html)

5

## Beschwerden im Gastrointestinaltrakt bei M. Fabry

- Leitsymptom: Bauchschmerzen
- Vermehrte oder unregelmäßige Darmtätigkeit
- Durchfall und/oder Verstopfung
- Übelkeit, Erbrechen
- Unterleibsschmerzen
- Schwierigkeiten bei der Gewichtszunahme in der Kindheit

Ähnlich:  
Reizdarm-Syndrom

## Mögliche Ursachen für die Beschwerden im Gastrointestinaltrakt bei M. Fabry

Globotriaosylceramid (Gb3) reichert sich in den kleinsten Gefäßen des Darmes bzw. deren Zellen an

- Beteiligung des Plexus submucosus (Teil des vegetativen Nervensystem). Er besteht aus Anhäufungen von sogenannten Ganglienzellen und den von ihnen ausgehenden Nervenfasern.
- Der Plexus submucosus befindet sich zwischen der Schleimhaut und der Muskelschicht und der Darmwand.
- Man findet ihn nahezu im gesamten Gastrointestinaltrakt, z.B.in der Speiseröhre, im Magen, Dünndarm und Dickdarm
- Bakterielle Fehlbesiedlung des Dickdarmes aufgrund der veränderten Darmtätigkeit

## Vielfalt der Symptome

- Durchfall
- Krampfartige Bauchschmerzen
- Besonders nach dem Essen: Durchfall, Blähbauch, Harndrang
- Übelkeit, Erbrechen
- Im Wechsel: Durchfall – Verstopfung
- Verstopfung, Hämorrhoiden
- Schluckbeschwerden, Aufstoßen, Sodbrennen
- verzögerte Magenentleerung
- vorzeitiges Sättigungsgefühl
- Appetitverlust, Meiden von Essen, Gewichtsverlust
- Unverträglichkeit von fetten Speisen
- Unverträglichkeit von Milch



## Ernährung bei Morbus Fabry

### Allgemeine Ernährungsempfehlungen

ergänzt durch:

- Ernährungsempfehlungen aufgrund der **individuellen** Beschwerden/Symptome
- Keine Eliminationsdiäten ohne Diagnose!
- Phytotherapie
- evtl. medikamentöse Therapie

**Bei Beschwerden:**  
Ernährungstherapeutische  
Beratung einfordern!

9

## Symptomatische Ernährungstherapie

- keine spezielle Diät oder Ernährungsform
- häufige kleine Mahlzeiten
- Essen soll schmecken und Freude bereiten
- Erlaubt ist, was vertragen wird!



## Gastrointestinale Beschwerden im Kindesalter

- Leitsymptom:  
**Abdominalschmerzen**
- 20-60 % der Patienten
- Jungen: vermehrt ab 5 Jahre
- Mädchen: vermehrt ab 9 Jahre
- Aber auch bereits bei 1-4-jährigen Kindern  
(Laney et al. 2015)

Bauchschmerzen!



<https://www.moms-blog.de/bauchschmerzen-kinder-ursachen/>

1  
1

## Abdominalschmerzen

- Intestinale Neuropathie
- Völlegefühl
- Verzögerte Magenentleerung
- vermehrte oder unregelmäßige Darmtätigkeit:
  - Durchfall
  - Verstopfung
- Pfefferminzöl (in magensaftresistenten Kapseln)

(FOS, Hoffmann et al 2007)



<https://www.bauch.de/schmerzen-und-krankheiten/blaehbauch>

1  
2

## Leitsymptom Durchfall

- Auslassversuche von Laktose, Fruktose, Sorbit
- Flüssigkeitsverlust ausgleichen (Mineralwasser, grünen oder schwarzen Tee, Kamillentee, Fencheltee, Teemischung aus Anis, Fenchel, Kümmel)
- Quellmittel wie Pektine, Flohsamenpräparate (Mucofalk®), Guarkernmehl (Optifibre®) zur Stuhlregulierung
- Pfefferminzöl-/Kümmelöl-Kapseln versuchen

## Leitsymptom Obstipation

- schrittweise Einführung einer ballaststoffreichen Ernährung (sog. lösliche Ballaststoffe!)
  - z.B. Flohsamenpräparate
  - reichlich Flüssigkeit trinken (mind. 2 Liter)
- Individuell austesten, welche Obst- und Gemüsesorten, Brotsorten oder Getreideprodukte geeignet sind
- Leinsamen, geschrotet, Leinsamenmehl, Hafer
- Weniger geeignet: Hülsenfrüchte (blähend)

## Leitsymptom Blähungen

- Auslassversuche von Laktose, Fruktose, Sorbit evtl. auch Glukosesirup!
- individuelle Unverträglichkeit beachten
- durchgereiftes Obst und Gemüse bevorzugen
- evtl. gedünstet oder gegart besser verträglich
- Pfefferminz-Kümmelöl-Präparate austesten (Phytotherapeutika)

07  
1

## Prä- und Probiotika

### Präbiotika:

- pflanzliche Substanzen
- dienen Bakterien als Nahrung und fördern günstige Bakterienstämme im Dickdarm
- beim Reizdarmsyndrom vom Durchfall-Typ oder vom Schmerz-Typ können lösliche Ballaststoffe zur Therapie eingesetzt werden.
- z.B. Flohsamenschalen (Psyllium), Leinsamenschleim, Johannisbrotkernmehl, Guarkernmehl

LL RDS 2021

Infobroschüren (kostenlose downloads)

<https://de.dr.falkpharma.com/de/praeparate/verschreibungsfrei/mucofalk/>

16



## Präparate zur Stuhlregulierung



17

## Prä- und Probiotika

### Probiotika:

- definierte, lebende Bakterienkulturen
- positive Wirkung auf dem Darm
- beeinflussen den pH-Wert im Darm günstig
- Ausgewählte Probiotika können in der Behandlung des RDS eingesetzt werden

18

## Prä- und Probiotika

### Probiotika:

- von Natur aus in Lebensmitteln (Joghurt, Sauerkraut)
- Lebensmitteln zugesetzt (Joghurt, Milchgetränke)
- Nahrungsergänzungsmittel (Apotheke, Drogerien, Supermarkt, Internet-Handel)



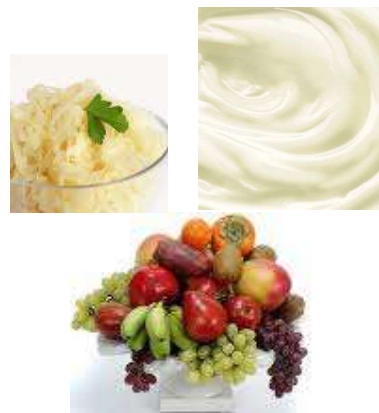
<https://www.ugb.de/probiotika/probiotika-produkte/>



19

## Praktische Ernährungstipps

- täglich Joghurt (nicht wärmebehandelt)
- reichlich Gemüse und Obst (bunt essen, 5 am Tag)
- gesäuertes Gemüse (Sauerkraut, Salzbohnen,...)
- Vollkornprodukte (müssen nicht immer Körner enthalten)



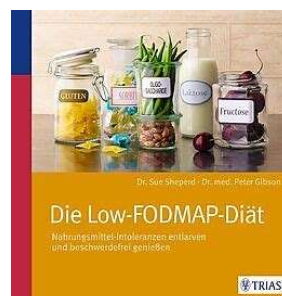
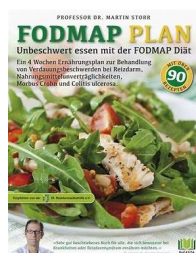
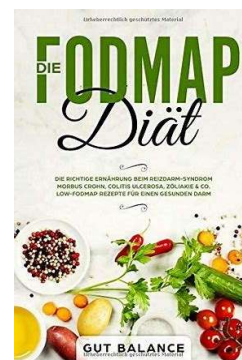
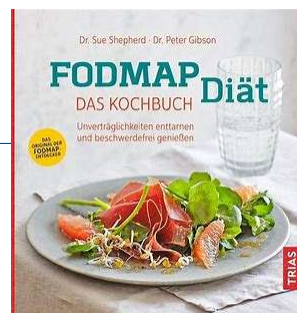
20

## Low-FODMAP-Diät

F ermentierbare  
 O ligo-,  
 D i- und  
 M onosaccharide  
 A nd (und)  
 P olyole

**FODMAP**  
 = kurzkettige Kohlenhydrate, die  
 im Dünndarm schlecht/langsam  
 aufgenommen werden

Layer P et al. Update S3-Leitlinie Reizdarmsyndrom... Z Gastroenterol 2021; 59: 1323–1415 | © 2021.

07  
1

22

## Low-FODMAP-Diät

Leitlinienempfehlung für **Reizdarmsyndrom** (2021):

- bei Schmerzen, Blähungen und Diarrhoe als dominantes Symptom **sollte** eine Low-FODMAP-Diät empfohlen werden
- Bei Verstopfung als dominantes Symptom **kann** eine Low-FODMAP-Diät empfohlen werden
- Eine begleitende med. Ernährungsberatung sollte erfolgen

*Layer P et al. Update S3-Leitlinie Reizdarmsyndrom...  
Z Gastroenterol 2021; 59: 1323–1415 | © 2021.*

07  
1

## Vermeidung von Untergewicht

**Ursachen für die die Entstehung von Untergewicht:**

- Malabsorption
- gestörtes Sättigungsgefühl aufgrund einer Magenentleerungsstörung
- Inappetenz

**Folge:**

- Ein schlechter Ernährungszustand wirkt sich ungünstig auf die allgemeine Befindlichkeit aus

-> rechtzeitige, präventive Begleitung durch eine qualifizierte Ernährungsfachkraft

07  
1

## Vermeidung von Untergewicht

Ernährungsberatung mit dem Ziel:

- Gewicht zu stabilisieren
- Lebensqualität zu verbessern

Maßnahmen:

- Ernährungs- und Beschwerdeprotokoll
- individuelle Intoleranzen berücksichtigen
- häufige kleine Mahlzeiten
- ausreichend hohe Nährstoffdichte
- evtl. gezielte Ergänzung mit diätetischen Lebensmitteln (sog. Supplementen)

25

## Hilfreiche Internetseiten zur Ernährung allgemein

- [www.dge.de](http://www.dge.de)
- [www.vdd.de](http://www.vdd.de)
- [www.bmle.de](http://www.bmle.de) (-> gesunde Ernährung)
- [www.was-wir-essen.de](http://www.was-wir-essen.de)
- [www.food-monitor.de](http://www.food-monitor.de)

26

Herzlichen Dank für Ihre Aufmerksamkeit!



[frauke.lang@unimedizin-mainz.de](mailto:frauke.lang@unimedizin-mainz.de)