



Diabetes bei Mukoviszidose

Ein Leitfaden für Betroffene

Bärbel Palm

Impressum

Herausgeber

Mukoviszidose e.V. | In den Dauen 6 | 53117 Bonn
Tel.: 0228 9 87 80-0 | Fax: 0228 9 87 80-77
E-Mail: info@muko.info | www.muko.info

V.i.S.d.P.

Winfried Klümpen, Sprecher der Geschäftsführung
und besonderer Vertreter i.S.d. § 30 BGB

Autorin

Bärbel Palm
Universitätsklinikum des Saarlandes
und Medizinische Fakultät der Universität des Saarlandes
Klinik für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie
Kirrberger Straße | D-66421 Homburg
1. Vorsitzende des Arbeitskreises Ernährung im Mukoviszidose e.V.

Gestaltung

zwo B Werbeagentur, Henning Bock
Ermekeilstraße 48, 53113 Bonn
www.zwo-b.de

Druck

Happy Printer
Bonner Straße 83
53173 Bonn

Bildnachweis

Alle Bilder sind privat sowie von Adobe Stock,
Fotolia, Pexels, Unsplash, iStock und Thinkstock.
Agenturfotos sind mit Models gestellt.

Inhaltsverzeichnis

Vorwort	06
Einleitung	07
Was bedeutet Diabetes mellitus bei Mukoviszidose?	08
Diagnostik des Diabetes bei Mukoviszidose	11
Medikamentöse Behandlung	14
Behandlungsstrategien	16
Ernährung	19
Insulin	32
Blutzuckerkontrollen	36
Lungentransplantation und CFRD	38
Unterzuckerung (Hypoglykämie)	39
Überzuckerung (Hyperglykämie)	42
Akute Erkrankungen	44
Sport	45
Lebererkrankung und CFRD	47
Komplikationen und Folgeschäden	48
Schwangerschaft	50

Vorwort

**Liebe Patientinnen, liebe Patienten,
liebe Eltern und CF-Patientenbetreuer,
liebe Leserinnen und Leser!**

Bei steigender Lebenserwartung kommt es bei Mukoviszidose auch zu einer ansteigenden Inzidenz und Prävalenz (Neuaufreten und Häufigkeit) eines Diabetes mellitus (CFRD, Cystic Fibrosis Related Diabetes), der den Betroffenen lebenslang begleitet. Der CFRD unterscheidet sich von den anderen Diabetes mellitus-Typen. Neben dem CFRD können CF-Patienten auch unter Steroidtherapie bzw. im Rahmen von akuten Infektionen vorübergehend einen ggf. auch insulinpflichtigen Diabetes mellitus entwickeln. CF-Frauen erkranken häufiger an einem Diabetes mellitus als CF-Männer und da er die Betroffenen lebenslang begleitet, ist ein umfangreiches Wissen und eine gute Patientenschulung von großer Bedeutung. Da CF-Patienten mit einem Diabetes mellitus einen schlechteren Krankheitsverlauf und eine höhere Mortalität aufweisen, ist sehr wichtig die Diagnose frühzeitig zu stellen, um von Anfang an eine adäquate Behandlung einzuleiten. Ein gut therapierter Diabetes mellitus wirkt sich auf den weiteren Krankheitsverlauf sehr positiv aus. Die inzwischen guten Kenntnisse über die Pathogenese, den Verlauf und Therapie erlauben, den Diabetes mellitus gut zu kontrollieren, wodurch die Patienten auch trotz des Diabetes eine sehr gute Lebensqualität haben können. Patienten mit einem Diabetes mellitus werden heute nicht mehr zu strengen Diäten „verdammte“. Wichtig ist dafür ein bewusstes und ausgewogenes Essen und eine gute Kenntnis der Lebensmittel in Bezug auf die Verstoffwechslung von Kohlenhydraten, Fetten und Eiweiß. Das erlaubt auch mal ein Stückchen Schwarzwälder Kirschtorte ohne schlechtes Gewissen zu essen.

Sie halten in der Hand eine Broschüre, aus welcher Sie allgemeine Informationen über den CF-Diabetes bekommen und die den Betroffenen für den Alltag wie auch bei Gesprächen mit dem Arzt eine gute Hilfe sein kann. Mit Informationen aus dieser Broschüre werden Sie erkennen können, dass die Diagnose Diabetes mellitus keinen Grund zur Panik gibt, weil die Erkrankung inzwischen gut kontrollierbar ist und den Alltag sicher ein wenig verändert, aber nicht mehr zu sehr einschränkt.

**Ihre
Dr. med. Christina Smaczny**

**Christiane Herzog CF-Zentrum
Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität
Frankfurt am Main**

Einleitung

Mit zunehmendem Lebensalter tritt vermehrt ein Diabetes mellitus bei Mukoviszidose (engl. cystic fibrosis related diabetes – CFRD) auf.

Da die Symptome des CFRD meist schleichend einsetzen, sollte ab dem zehnten Lebensjahr mindestens einmal pro Jahr gezielt nach dem CF-assoziierten Diabetes mellitus geschaut werden (siehe Diagnostik des Diabetes bei Mukoviszidose). Viele Betroffene empfinden den CFRD verständlicherweise als zusätzliche Bürde in ihrem Alltag. Sie erkennen nicht unbedingt den Nutzen der Therapie, da sie vorab keine unmittelbaren Auswirkungen des Diabetes gespürt haben. Da sich ein unbehandelter Diabetes jedoch sehr negativ auf den gesamten Krankheitsverlauf auswirken kann, ist eine frühzeitig beginnende Behandlung von großer Bedeutung. Die Therapie muss ständig dem Stoffwechselgeschehen angepasst werden, da sich die Glukosetoleranz bei CF typischerweise im Laufe der Zeit verändert.

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 passager auftreten. Der Diabetes mellitus bei CF ist durch einige Besonderheiten gekennzeichnet, der mit den anderen bekannten Diabetesformen nicht vergleichbar ist.



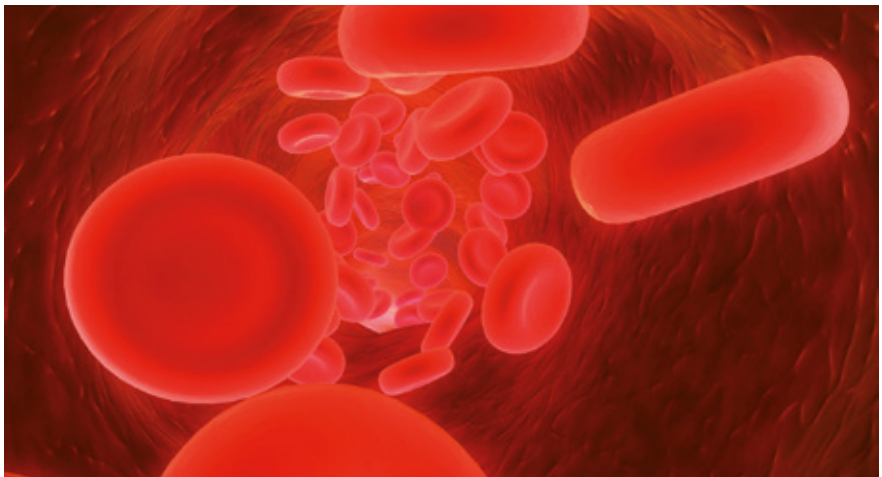
Der CFRD kommt eher bei jungen Erwachsenen mit einem durchschnittlichen Alter von 18–21 Jahren vor, kann aber auch deutlich früher entstehen.

Was bedeutet Diabetes mellitus bei Mukoviszidose?

Zum Leben braucht der menschliche Körper Energie. Diese gewinnt er durch das Verbrennen von Nährstoffen. Von besonderem Interesse sind hierbei die Kohlenhydrate. Stärke, ein komplexes Kohlenhydrat (Vielfachzucker), wird im Darm mithilfe der Enzyme zu einzelnen Traubenzuckermolekülen (Glukose = Einfachzucker) abgebaut. Die Glukose gelangt aus dem Darm ins Blut und von dort zur Leber. In der Leber kann Glukose in Form von Glykogen gespeichert werden. Wenn der Körper Traubenzucker benötigt, gibt die Leber Glukose an das Blut ab. Das ist besonders nötig zu Zeiten ohne Nahrungsaufnahme. Damit sinkt der Blutzuckerspiegel nicht unter den Normalwert. Mit dem Blut gelangt die Glukose zu den Körperzellen, in denen der Traubenzucker zu Energie verbrannt werden kann. Damit eine Körperzelle Glukose aufnehmen kann, benötigt sie das Hormon Insulin. Es wirkt wie ein Schlüssel, der die Zelle aufschließt, damit Glukose hineingelangen kann. Insulin wird in den Inselzellen der Bauchspeicheldrüse gebildet.

Die Mechanismen, die zum Entstehen eines Diabetes mellitus bei CF führen, sind noch nicht vollständig aufgeklärt. Offensichtlich besteht primär ein Insulinmangel, welcher sich durch eine zunehmende Insulinresistenz (mangelnde Wirkung) verschärft.

Hierdurch ist der Glukose der Weg in die Zelle versperrt. Als Folge steigt der Glukosegehalt im Blut an. Bei hohen Blutzuckerwerten wird Zucker im Urin ausgeschieden. Somit geht dem Körper Energie verloren.



Ein normaler Blutzucker liegt vor den Mahlzeiten zwischen 60 und 100 mg/dl und steigt danach auf bis zu 140 mg/dl.

Insulin hat unter anderem zwei wichtige Aufgaben:

1. Es reguliert die Glukoseaufnahme in die Zelle
2. Es hemmt die Glukosefreisetzung aus dem Zuckerspeicher der Leber

Dadurch stehen dem Körper aus einem konstanten Blutzuckerspiegel immer ausreichend Energielieferanten zur Verfügung.

Wie unterscheidet sich der CFRD vom Typ 1 und Typ 2 Diabetes?

Vom Typ 1 Diabetes sind häufig junge Menschen betroffen. Ursächlich ist eine Autoimmunerkrankung, die zu einer Zerstörung der Inselzellen führt. Die Folge ist ein absoluter Insulinmangel. Bleibt dieser länger bestehen, gerät der Stoffwechsel aus dem Lot. Eine sogenannte Ketoazidose kann als Komplikation auftreten, die unbehandelt lebensbedrohlich ist. Das Prinzip der Behandlung von Typ 1 Diabetes beruht auf der Gabe von Insulin.

Der Typ 2 Diabetes mellitus, von dem häufiger ältere Menschen betroffen sind, ist durch eine Störung der Insulinwirkung und -sekretion gekennzeichnet, d. h. die Betroffenen haben zwar noch eigenes Insulin, aber es arbeitet nicht so gut. Die Behandlung des Typ 2 Diabetes reicht von Lebensstiländerung (Gewichtsabnahme bei Übergewicht, gesunde Ernährung, Bewegung) über den Einsatz von Medikamenten (orale Antidiabetika, OAD) bis hin zur Insulintherapie.

Der CFRD unterscheidet sich sowohl vom Typ 1, als auch vom Typ 2 Diabetes mellitus. Er zählt zu den „Anderen spezifischen Diabetes-Typen“, verursacht durch eine Erkrankung der Bauchspeicheldrüse. Der CF-assoziierte Diabetes zeigt Merkmale sowohl des Typ 1, als auch des Typ 2 Diabetes. Diese Form der Zuckerkrankheit wird gelegentlich auch „Typ 3c Diabetes“ genannt, obgleich dies in Deutschland keine offiziell anerkannte Bezeichnung ist.

In der Frühphase der Diabetesentwicklung bei CF kommt es zu einer Störung der Insulinsekretion gefolgt von einer reaktiven starken Insulinausschüttung. Im weiteren Verlauf der Erkrankung entwickelt sich ein Insulinmangel. Als Hauptgrund hierfür wird die verminderte Anzahl an insulinbildenden Beta-Zellen beschrieben, die sich in den Inselzellen der Bauchspeicheldrüse befinden. Durch chronische Entzündungen des Organs kommt es zu einer Vermehrung von Bindegewebsfasern (Fibrosierung) und Verfettung. Diese führt zu einer Reduktion des Beta-Zellanteils in den Inseln. Weitere Mechanismen (verminderter Blutfluss, Ablagerungen von bestimmten Proteinen [Amyloidpolypeptid], erhöhter oxidativer Stress und falsch gefaltete CFTR-Proteine in Organellen der Beta-Zellen) scheinen hinzuzukommen.

Wenn die Beta-Zellen zerstört werden, kommt es zu einer verminderten Insulinausschüttung. Wenngleich die Insulinresistenz, d. h., dass das Insulin nicht so gut an der Körperzelle wirkt, nicht die führende Rolle bei der Entstehung eines Diabetes bei CF spielt, so ist sie im weiteren Verlauf der Erkrankung wichtig. Immer wiederkehrende Infekte und/oder die Behandlung mit Glukokortikoiden begünstigen die Entwicklung der Insulinresistenz.

Aufgrund der inadäquaten Insulinantwort nach einer Blutzuckererhöhung, kann die zur Verfügung stehende Glukose nicht optimal zur Energiegewinnung genutzt werden.

Insulin erfüllt nicht nur Aufgaben im Kohlenhydrat-, sondern auch im Eiweißstoffwechsel. Insulin stimuliert die Eiweißsynthese u. a. in der Muskulatur. Unter Insulinmangel kann es zu Wachstumsstörungen und Muskelabbau kommen.

Glukagon ist ebenfalls ein Hormon, das in der Bauchspeicheldrüse gebildet wird. Es fungiert als Gegenspieler des Insulins. So wie Insulin dafür sorgt, dass der Blutzucker sinkt, bewirkt Glukagon eine Anhebung des Blutzuckerspiegels. Glukagon wirkt an der Leber und ermöglicht die Bildung und Freisetzung von Glukose aus der Leber. Bei CFRD ist ein Glukagonmangel beschrieben, wodurch es zu Unterzuckerungen kommen kann.

Der CFRD kann sehr gut mit Insulin behandelt werden. Die Insulindosis muss genau auf das Essen, insbesondere auf die Art und Menge der verzehrten Kohlenhydrate abgestimmt werden.

Bei CFRD wird das Ernährungsregime von Mukoviszidose und Diabetes mellitus miteinander kombiniert, wobei die CF mit ihrem krankheitsbedingt erhöhtem Energiebedarf im Vordergrund steht.

Diagnostik des Diabetes bei Mukoviszidose

Mit dem so genannten oGTT (oraler Glukosetoleranztest) kann man die Diagnose frühzeitig stellen. Dieser Test wird routinemäßig ab dem zehnten Lebensjahr durchgeführt. Die Entwicklung eines Diabetes mellitus bei CF ist mit einer Verschlechterung der Lungenfunktion und des Ernährungszustandes assoziiert. Daher sollte bei einer nicht zu erklärenden Gewichtsabnahme beziehungsweise Gedeihstörung bei Kindern und/oder bei einer Verschlechterung der Lungenfunktion unabhängig vom Alter ein oGTT durchgeführt werden.

Außerdem sollte der Glukosetoleranztest bei folgenden Situationen erfolgen:

- » Wenn eine nächtliche Ernährung über Sonde in Betracht gezogen wird
- » Bei Steroidtherapie
- » Vor großen Operationen
- » Vor einer geplanten Schwangerschaft (während der Schwangerschaft)
- » Bei Symptomen einer Unterzuckerung (siehe Seite 39)
- » Bei Symptomen einer Überzuckerung (siehe Seite 42)

Vorbedingungen*:

- » 3 Tage vor Testbeginn normale Mischkost ohne Weglassen der Kohlenhydrate
- » Keine akuten Erkrankungen/Infektionen nach Möglichkeit 4 Wochen vor Testbeginn
- » Keine Testung 3 Tage vor, während und 3 Tage nach der Menstruation
- » 8–10 Stunden vor Testbeginn kein Nikotin, Koffein, Alkohol, Sport, β 2-Mimetika
- » Nüchternperiode vor Testbeginn mindestens 10 und höchstens 14 Stunden
- » PEG: in der Nacht vor dem Test keine Sondennahrung

Durchführung (qualitätsgesicherte Methode)*:

- » Blutentnahme kapillär oder venös, aber während des Tests immer gleich
- » Testbeginn nüchtern zwischen 7–9 Uhr
- » Abnahme des Nüchternblutzuckers
- » Orale Glukoselösung innerhalb von 5 Minuten trinken
- » Blutzuckerbestimmung nach 60 Minuten zur Diagnose einer gestörten Glukoseverwertung und 120 Minuten zur Diagnose des CFRD
- » Blutzuckerbestimmung zusätzlich nach 180 Minuten zum Nachweis einer reaktiven Hypoglykämie als dringende Empfehlung
- » Vor und während der gesamten Testdauer keine körperliche Aktivität, keine zusätzlichen Untersuchungen
- » Falls sich während des oGTT eine Unterzuckerung entwickelt, Test an dieser Stelle abbrechen und Hypoglykämie behandeln

Medikamente mit potentiell verschlechternder Wirkung auf den oGTT*

- » Glucocorticoide
- » Orale Kontrazeptiva
- » Schilddrüsenhormone
- » β 2-Mimetika (Salbutamol, Salmeterol, Formeterol)
- » Antibiotika

Die Dauermedikation sollte weiter durchgeführt und intermittierend eingesetzte Medikamente pausiert werden. Eine mögliche Medikamenteneinnahme vor dem Test sollte vorab mit dem CF-Arzt abgeklärt werden.

Ein möglicher pathologischer Blutzuckeranstieg eine Stunde nach Testbeginn ist für die Diagnose eines Diabetes nicht relevant, ist aber eine wichtige Aussage für die/den Diätassistentin/en und kann im Rahmen der Ernährungstherapie behandelt werden. Zwischen der zweiten und dritten Stunde kann es unter Umständen zu einer reaktiven Hypoglykämie (Unterzuckerung) kommen, die ebenfalls innerhalb der Ernährungsberatung besprochen werden kann, mit dem Ziel, solche Unterzuckerungen im Alltag des Patienten zu vermeiden.



Im Rahmen der Diagnostik muss die Glukosebestimmung nach einer qualitätsgesicherten Methode erfolgen. Die für Patienten bestimmten Blutzuckermessgeräte sind zu ungenau.

Glukosekonzentration mg/dl (mmol/l)				
		Vollblut kapillär	Vollblut venös	Plasma venös
normal	nüchtern	< 100 (5,6)	< 100 (5,6)	< 110 (6,1)
	2-h-Wert	< 140 (7,8)	< 120 (6,7)	< 140 (7,8)
CFRD	nüchtern	≥ 110 (6,1)	≥ 110 (6,1)	≥ 126 (7,0)
	2-h-Wert	≥ 200 (11,1)	≥ 180 (10,0)	≥ 200 (11,1)
Gestörte Glukosetoleranz (IGT)	nüchtern	< 110 (6,1)	< 110 (6,1)	< 126 (7,0)
	2-h-Wert	≥ 140 (7,8)	≥ 120 (6,7)	≥ 140 (7,8)
Gestörte Nüchtern-glukose (IFG)	nüchtern	≥ 100 (5,6) & < 110 (6,1)	≥ 100 (5,6) & < 110 (6,1)	≥ 110 (6,1) & < 126 (7,0)
	2-h-Wert	< 140 (7,8)	< 120 (6,7)	< 140 (7,8)

Tabelle 1: Kriterien zur Bewertung des oGTT

Plasma venös Glukosekonzentration in mg/dl (mmol/l)		
normal	nüchtern	< 92 (5,1)
	1-h-Wert	< 180 (10,0)
	2-h-Wert	< 153 (8,5)
Diabetes mellitus	nüchtern	≥ 92 (5,1)
	1-h-Wert	≥ 180 (10,0)
	2-h-Wert	≥ 153 (8,5)

Tabelle 2: Kriterien zur Bewertung des oGTT in der Schwangerschaft

Bestätigungstest/Bewertung:

IGT = gestörte Glukosetoleranz -> Wiederholung nach 6 Monaten

IFG = gestörte Nüchtern-glukose -> Wiederholung nach 6 Monaten

Diabetes -> Bestätigungstest nach 4-8 Wochen

Medikamentöse Behandlung

Orale Antidiabetika (OAD)

Orale Blutzuckersenkende Medikamente werden zur Behandlung von Typ 2 Diabetes eingesetzt, bei dem die Bauchspeicheldrüse noch in der Lage ist, eigenes Insulin zu produzieren.

Der Einsatz von OAD wird zurzeit bei CFRD nicht empfohlen. Einerseits ist die entsprechende Datenlage unzureichend, andererseits können diese Medikamente unerwünschte Nebenwirkungen haben. Hierzu zählen Durchfall und Appetitlosigkeit (Metformin und Acarbose), Osteoporose und Leberfunktionsstörungen (Thiazolidindione) und Unterzuckerungen (Sulfonylharnstoffe, Glinide). Inkretine (GLP-1 und DPP-4-Inhibitoren) sind Hormone des Magen-Darm-Traktes, welche die nahrungsabhängige Insulinsekretion aus den Betazellen steuern. Sie kommen ebenfalls bei Typ 2 Diabetes zum Einsatz. Ihre Wirkung beim CFRD ist – wenn überhaupt – wahrscheinlich sehr gering. Darüber hinaus ist die wissenschaftliche Datenlage unzureichend.

Insgesamt besteht die Sorge, dass sich die bereits gestressten Betazellen durch die Behandlung mit OAD weiterhin erschöpfen, wodurch es möglicherweise zu einem beschleunigten Verlust dieser insulinproduzierenden Zellen kommen kann.

Insulin

Da Insulin eine anabole (körperaufbauende) Wirkung hat, wird es als Therapie der 1. Wahl bei CF gesehen. Verschiedene Studien haben gezeigt, dass sich nach Insulintherapie sowohl die Lungenfunktion als auch das Körpergewicht bei den Betroffenen verbessert hat. Die Wahl des Insulinregimes muss individuell mit jedem Patienten besprochen werden. Sie hängt von verschiedenen Faktoren ab, wie beispielsweise das Stadium der Erkrankung. Die Behandlung muss aber auch den persönlichen Lebensumständen, Ernährungsgewohnheiten und dem Lebensstil des Betroffenen gerecht werden.



Orale Medikamente zur Diabeseinstellung sind bei CFRD i.d.R. nicht sinnvoll.



Bevor 1982 das auf gentechnologischem Wege hergestellte Insulin auf den Markt kam, erhielten Diabetiker Insulin von Schweinen und Rindern.

Leider kann Insulin nicht geschluckt werden, da es von der Magensäure zerstört werden würde. Es muss ins Unterhautfettgewebe gespritzt werden. Es stehen verschiedene Insulinzubereitungen zur Verfügung, die sich bzgl. ihres Wirkprofils (siehe Tabelle 3) unterscheiden (Wirkeintritt, -maximum, -dauer). Mithilfe dieser Insulinzubereitungen ist eine individuell angepasste Behandlung möglich.

Insulin	Spritz-Essabstand	Wirkmaximum	Wirkdauer
Normalinsulin	15–20 Min.	120–150 Min.	ca. 4–8 Std.
schnelle Insulin-Analoga	kein	1 Std.	2–3 Std.
Mischinsulin	30–45 Min.	versch. je nach Mischverhältnis	versch. je nach Mischverhältnis
NPH-Verzögerungsinsulin	–	5–7 Std.	ca. 16 Std.

Tabelle 3: Wirkprofile verschiedener Insulinzubereitungen

Wenn Normalinsulin unter die Haut gespritzt wird, gelangt es relativ schnell ins Blut und der Blutzuckerspiegel wird rasch gesenkt. Das Normalinsulin wird vor den Mahlzeiten gespritzt. Da es etwas dauert, bis das Insulin seine Wirkung entfaltet, sollte ein Spritz-Essabstand (siehe Tabelle 3) eingehalten werden. Die Wirkdauer des Normalinsulins ist abhängig von der Dosis, je mehr gespritzt wird, desto länger wirkt es.

Beim Verzögerungsinsulin ist das Insulin an einen Verzögerungsstoff gebunden und setzt sich mit der Zeit im Fläschchen oder der Patrone ab. Es muss daher vor Gebrauch gleichmäßig durchmischt werden. Bei Mischinsulinen sind Verzögerungsinsuline mit Normalinsulin oder schnellwirkenden Insulin-Analoga in einem festen Verhältnis gemischt.

Mithilfe der Gentechnik werden „Insuline“ hergestellt, die sich in ihrer Zusammensetzung vom menschlichen Insulin unterscheiden. Hierdurch ist es möglich, die Wirkung des Insulins so zu verändern, dass es schneller und kürzer wirkt als das Normalinsulin (kurzwirkende Analoga) oder aber langsamer als NPH-Verzögerungsinsulin (langwirkende Analoga). Wenn ein kurzwirkendes Analogon gespritzt wird, ist kein Spritz-Essabstand erforderlich. Bei einem Blutzuckerwert < 100 mg/dl, bzw. einer sehr fett- und/oder ballaststoffreichen Mahlzeit sollte die Injektion eher nach der Mahlzeit erfolgen.

Behandlungsstrategien



Neben medizinischen Überlegungen steht die Lebensqualität im Mittelpunkt bei der Wahl des Behandlungsregimes.

Reaktive Hypoglykämie (Unterzuckerung)

Der Glukosestoffwechsel verändert sich langsam, bis schließlich die Diagnose des CFRD gestellt wird. Im Vorfeld entwickeln viele Betroffene nach den Mahlzeiten Unterzuckerungen. Die Bauchspeicheldrüse ist sehr wohl in der Lage, Insulin zu produzieren. Die Ausschüttung erfolgt allerdings verspätet und dann häufig überschießend, so dass der Blutzucker zu tief sinkt (siehe 39).

Die Betroffenen profitieren in diesem Fall sowohl von einer gleichmäßigen Mahlzeitenverteilung, als auch von einem Verzicht auf Lebensmittel, die ausschließlich Einfach- und/oder Zweifachzucker enthalten wie beispielsweise Gummibärchen, Limonade, große Mengen an Fruchtsäften, etc.

Gestörte Glukosetoleranz (IGT)

Es gibt bislang keinen Konsens, ob bereits in diesem Vorstadium des Diabetes mellitus mit einer entsprechenden Therapie begonnen werden sollte. Es werden zurzeit Studien durchgeführt, die verschiedene Behandlungsstrategien bei Betroffenen mit IGT untersuchen. Mit einfachen, ernährungstherapeutischen Maßnahmen ist es möglich, den Blutzuckeranstieg nach den Mahlzeiten zu verlangsamen (Lebensmittelauswahl, Verteilung der Mahlzeiten, „schnelle“ Kohlenhydrate mit Fett und/oder Ballaststoffe bremsen, siehe Seite 19). Der Patient sollte unter „normaler“ Ernährung den Blutzucker zu Hause (1,5 bis 2 Stunden nach den Hauptmahlzeiten) kontrollieren.

Wenn keine Verschlechterung der Lungenfunktion und/oder Gewichtsabnahme zu verzeichnen ist und der HbA1c normal ist, ist eine Behandlung zu diesem Zeitpunkt nicht notwendig. Falls es allerdings zu einer Gewichtsabnahme oder Gedeihstörung bei Kindern oder Jugendlichen kommt oder sich die Lungenfunktion stetig verschlechtert, könnte eine Behandlung mit Insulin zu den Mahlzeiten sinnvoll sein. Im Hinblick auf das Hypoglykämierisiko werden in diesem Fall manchmal schnelle Insulinanaloge gegeben. Allerdings gibt es bislang keine Langzeitstudien, in denen die Insulinbehandlung bei IGT untersucht wurde.

CFRD mit normalem Nüchternblutzucker

Häufig sind die Blutzuckerwerte vor den Mahlzeiten und auch nachts stabil. In diesem Stadium der Erkrankung ist in der Regel nur ein Insulin vor den Mahlzeiten erforderlich. Ob ein schnelles Analoginsulin oder Normalinsulin gegeben wird, hängt vom persönlichen Essverhalten, Tagesablauf, von sportlichen Aktivitäten, u.v.m. ab. Hier ist eine enge Zusammenarbeit zwischen Diabetologe/in, CF-Ambulanzarzt/ärztin, CF-erfahrene/r Diätassistent/in oder Ökotrophologe/in und Diabetesberater/in notwendig.

Zu Beginn reicht häufig eine kleine, feste Insulindosis. Im Verlauf der Erkrankung muss die Dosis variabel dem Kohlenhydratgehalt der Mahlzeit angepasst werden. Der Betroffene lernt, die Mahlzeiten zu berechnen. Mit einem schnellwirksamen Insulin kann darüber hinaus ein zu hoher Blutzucker vor der Mahlzeit entsprechend korrigiert werden.



Die nächtlichen Blutzuckerwerte sind anfangs oft stabil, da die Bauchspeicheldrüse noch eigenes Insulin produziert.

Achtung! Wird die Kohlenhydratmenge falsch eingeschätzt, besteht die Gefahr einer Unterzuckerung.

CFRD mit erhöhtem Nüchternblutzucker

Bei CFRD, der mit einem erhöhten Nüchternblutzucker einhergeht, ist sowohl ein Mahlzeiteninsulin (Normalinsulin oder schnelles Analoginsulin) als auch ein Basalinsulin (NPH-Insulin oder langwirkendes Analoginsulin) erforderlich. Diese Einstellung kann mit festen Dosen erfolgen oder aber flexibel gestaltet werden. Teilweise ist es auch möglich, den Diabetes mit Mischinsulin einzustellen, vor allem dann, wenn der Tagesablauf (Mahlzeitenverteilung) des Betroffenen sehr gleichmäßig ist.

Viele CF-Betroffene haben aber aufgrund von Appetitmangel, Übelkeit, Erbrechen oder Infekten unregelmäßige Mahlzeiten und/oder wünschen sich Flexibilität bzgl. Auswahl von Lebensmitteln und Mahlzeitenumfang sowie dem Zeitpunkt, wann sie essen wollen. Hier empfiehlt sich die Insulinbehandlung mit mehrfachen täglichen Insulininjektionen, kombiniert aus langwirkendem Insulin als Basalinsulin (NPH-Insulin oder langwirkendes Insulinanalogon) und kurzwirkendem Insulin

(Normalinsulin oder Insulinanalogon) = Intensivierte Conventionelle Insulintherapie (ICT). Auf Grundlage der selbstgemessenen Blutzuckerwerte und der Mahlzeit, die eingenommen werden möchte, wird jede einzelne Insulindosis zu den Mahlzeiten berechnet, das heißt die Insulinbehandlung wird dem Lebensstil angepasst.

Therapieanpassung während Infektionen

Normalerweise ist der Insulinbedarf während schweren Infekten erhöht, auch wenn aufgrund von Appetitmangel weniger gegessen wird. Das Insulinregime muss entsprechend angepasst werden.

Patienten mit einer gestörten Glukosetoleranz, die ohne Insulin auskommen und eine gute Blutzuckereinstellung haben, benötigen in diesen Situationen plötzlich Insulin, um den Blutzuckerspiegel konstant zu halten und einen Gewichtsverlust zu vermeiden. Patienten mit einer normalen Glukosetoleranz können in Phasen einer akuten Verschlechterung der Lungensituation (pulmonale Exazerbation) oder auch während einer Steroidbehandlung sehr hohe Blutzuckerspiegel entwickeln, die ansonsten nur bei einem bestehenden Diabetes mellitus vorkommen können. Meistens ist hierbei eine passagere Behandlung mit Insulin erforderlich.



Es stehen Fertigpens und wiederbefüllbare Pens zur Verfügung. Moderne Penkanülen besitzen einen Dreifach-Facettenschliff, eine elektropolierte Nadelspitze und eine silikonbeschichtete Oberfläche, wodurch eine schmerzarme Injektion möglich ist.

Ernährung

Bedeutung hochkalorischer Ernährung

Die Ernährungsempfehlungen hinsichtlich der Nährstoffverteilung ändern sich bei Diabetes mellitus nicht.

Die prozentuale Nährstoffverteilung sollte betragen:

15–20% Eiweiß

40–45% Kohlenhydrate

40–45% Fett

Ein guter Ernährungszustand wirkt sich positiv auf das Krankheitsgeschehen bei Mukoviszidose aus. Daher steht das normale Körpergewicht bei Menschen mit Mukoviszidose und Diabetes mellitus im Vordergrund. Die Mahlzeiten sollten daher weiterhin energiereich gestaltet werden, um das Körpergewicht im Normalbereich zu halten oder bei Kindern und Jugendlichen ein gutes Gedeihen zu gewährleisten. Ein energiereiches Essen bei gleichem Volumen ist am einfachsten zu erreichen, indem der Fettanteil der Nahrung erhöht wird.

Während bei Typ 1 Diabetes und Typ 2 Diabetes (abhängig vom Körpergewicht) eine eher fettarme Ernährung favorisiert wird, sollte beim CFRD weiterhin reichlich Fett und auch Eiweiß in der Kost enthalten sein.

Kohlenhydrate in Lebensmitteln

Kohlenhydrate sind die wichtigsten Energielieferanten für den menschlichen Körper. Sie werden eingeteilt in:

Einfachzucker (Monosaccharide)

- » Traubenzucker (Glukose)
- » Fruchtzucker (Fruktose)
- » Schleimzucker (Galaktose)

Zweifachzucker (Disaccharide)

- » Haushaltszucker (Saccharose)
- » Malzzucker (Maltose)
- » Milchzucker (Laktose)

Mehrfachzucker (Polysaccharide):

Abbau zu Dextrinen (letztlich zu Glukose)

- » Stärke
- » Zellulose (Ballaststoffe)

Lebensmittelgruppe	enthaltene Kohlenhydrate
1. Getreide, Getreideprodukte, Kartoffeln, Reis	Stärke und Ballaststoffe
2. Gemüse und Hülsenfrüchte	Stärke und Ballaststoffe
3. Obst	Einfach-, Zweifachzucker, Ballaststoffe
4. Getränke: Obstsaft- und Gemüsesaft	Einfach- und Zweifachzucker
5. Milch- und Milchprodukte: Trinkmilch, Buttermilch und Joghurt	Zweifachzucker (Milchzucker)
6. Süßes: Gummibärchen, Fruchtjoghurt, Schokolade, Honig, Kuchen, Eiscreme	Einfach-, Zweifachzucker und je nach Produkt zusätzlich Stärke

Tabelle 4: Enthaltene Kohlenhydrate in Lebensmitteln

Schnell und langsam resorbierbare Kohlenhydrate

Kohlenhydrate müssen in ihre kleinste Einheit, den Einfachzucker, zerlegt werden. Nur Einfachzucker kann direkt ins Blut gelangen. Wird beispielsweise Traubenzucker verzehrt, kommt es zu einem raschen, starken Blutzuckeranstieg. Trinkt man Obstsaft, der reichlich Zweifachzucker enthält, so müssen die Verdauungsenzyme den Zweifachzucker zu Einfachzucker spalten. Da die Spaltung rasch abläuft, kommt es hier jedoch ebenfalls zu einem schnellen Blutzuckeranstieg.

Der Abbau von Mehrfachzuckern dauert dagegen länger, so dass der Blutzuckeranstieg verzögert erfolgt. Enthalten Lebensmittel zusätzlich Ballaststoffe und/oder Fett wird der Spaltungsvorgang noch mal verlangsamt, wodurch der Blutzuckeranstieg wiederum gebremst wird. Es ist somit günstiger, Lebensmittel mit Kohlenhydraten zu verzehren, die langsamer ins Blut gelangen (langsam resorbierbare Kohlenhydrate), wie etwa Vollkornbrot, Bratkartoffeln oder selbst zubereitetes Müsli.






1. Traubenzucker, Haushaltszucker, Malzbier, Honig, Fruchtgummi, Fruchtsaft, Limonade		schießen ins Blut
2. Obst, Obstkonserven, Weißmehl und daraus hergestellte Getreideprodukte (Weißbrot, Semmeln)		strömen ins Blut
3. Milch, Milchprodukte (außer Quark und Käse)		fließen ins Blut
4. Kartoffeln, Vollkornmehl, Vollkornprodukte		tropfen ins Blut
5. Gemüse, Salat (Rohkost), Hülsenfrüchte, Nüsse		sickern ins Blut

Tabelle 5: Wie nimmt der Körper die Kohlenhydrate auf?

Der Verzehr von Haushaltszucker

Der Verzehr von Haushaltszucker ist weiterhin möglich. Es sollte allerdings darauf geachtet werden, dass eine Mahlzeit neben Zucker auch immer Eiweiß, Fett und/oder Ballaststoffe enthält. Das bedeutet, dass etwa ein purer Esslöffel Honig, allein genascht, sich ungünstig auf den Blutzuckerspiegel auswirkt, dagegen ein Löffel Honig auf einem Vollkornbrot (langsam verdauliche Kohlenhydrate, Ballaststoffe) und mit Butter (Fett) keinen starken Blutzuckeranstieg hervorruft. Es ist also günstig, wenn Zucker in einer Mahlzeit mit Fett und Eiweiß „verpackt“ wird. Weitere Beispiele für verpackte Kohlenhydrate:

- » Schokolade und Kekse: enthalten neben Zucker auch viel Fett
- » Kuchen, Pudding und gesüßter Fruchtjoghurt: enthalten neben Zucker auch Eiweiß und Fett
- » Eine kleine Portion Gummibärchen, Fruchtgelee, Lakritze & Co könnten beispielsweise unmittelbar im Anschluss an eine fetthaltige Mahlzeit verzehrt werden

Auf zuckerhaltige Getränke wie Limonade, Cola, Malzbier, Fruchtsaftgetränke oder -nektar (geringer Fruchtanteil bei hohem Zuckerzusatz) oder Eistee sollte verzichtet werden. 100%ige Fruchtsäfte können verdünnt als Obstschorle in den Speiseplan



aufgenommen werden. Zu beachten ist, dass zuckerhaltige Getränke sehr kalorienreich sind (440–500 kcal aus 1 l Cola oder Limonade). Die dadurch eventuell wegfallenden Kalorien sollten durch andere Speisen ersetzt werden.

Jeder Mensch reagiert anders auf den Verzehr von zuckerhaltigen Lebensmitteln, d. h. der Blutzuckeranstieg erfolgt unterschiedlich rasch und hoch. Der persönliche Blutzuckeranstieg nach Genuss dieser Lebensmittel lässt sich mithilfe von Blutzuckermessungen vor und nach dem Essen ermitteln.

Ballaststoffe und Fett
„bremsen“ den Zuckeranstieg.

Für insulinpflichtige Patienten: Berechnung der Kohlenhydrate

Um die Insulindosis auf die Mahlzeiten oder die Mahlzeiten auf eine vorgegebene Insulinmenge abstimmen zu können, muss der Kohlenhydratanteil der Nahrungsmittel berechnet werden. Für diese Berechnung stehen Austausch- bzw. Schätztabellen zur Verfügung. Die folgende Tabelle enthält Lebensmittelportionen, die jeweils 10 bis 12 g verwertbare Kohlenhydrate [entspricht 1 BE (Brot-Einheit oder Berechnungs-Einheit) bzw. 1 KE (Kohlenhydrat-Einheit)] ohne Ballaststoffanteil enthalten und gegeneinander ausgetauscht werden können.

Quelle: Schumacher, Toeller. KH-Tabelle bei Diabetes Typ 1 und Typ 2 mit Hinweisen zum Glykämischen Index. Ernährungsempfehlungen in Abstimmung mit der Deutschen Diabetes-Gesellschaft. 11. Auflage 2016.

Beispiele: Gramm-Mengen für Lebensmittel, die 10–12 g Kohlenhydrate in der Portion enthalten.**Brot**

- 30 g Graham-, Leinsamen-, Roggenmisch-, Roggenvollkorn-, oder Weizenvollkornbrot, Vollkornbrötchen
- 20 g Knäckebrötchen
- 25 g Weizentoastbrot, Weizenbrötchen, Laugenbrezel
- 15 g Zwieback

Nährmittel

- 15 g Reis (ungekocht), Hirse, Weizengrieß, Weizenmehl (Type 405), Cornflakes
- 20 g Grünkern (ungekocht), Haferflocken (grob und fein), Weizenvollkornmehl
- 45 g Reis (gekocht)
- 15 g Stärke (Weizen-, Kartoffel-, ...)

Teigwaren

- 15 g Nudeln, Glasnudeln (roh)
- 40 g Nudeln (gekocht)

Kartoffeln

- 80 g Kartoffeln (roh oder gekocht)
- 100 g Kartoffelpüree
- 50 g Kartoffelknödel, zubereitet
- 35 g Pommes frites

Milch/-produkte

- 250 g Milch, Dickmilch, Kefir, Buttermilch, Joghurt

Gemüse

- 25 g Bohnenkerne, Linsen, Kichererbsen (roh)
- 20 g Maiskörner (roh)
- 140 g Rote Bete

Übliche Portionen Gemüse bis 200 g haben einen geringen Kohlenhydrat-Gehalt und brauchen nicht angerechnet zu werden. Z.B. Blumenkohl, grüne Bohnen, Broccoli, Champignons, Blattsalate, Gurke, Kohlrabi, Karotte, Paprikaschote, Radieschen, Rettich, Rotkohl, Weißkohl, Sauerkraut, Spargel, Spinat, Tomate, Zucchini, Zwiebel.

Obst

- 110 g Apfel, Birne (mit Schale)
- 170 g Apfelsine/Orange (mit Schale)
- 130 g Aprikosen (mit Kern)
- 200 g Erdbeeren
- 140 g Kiwi/Pfirsich (mit Schale)
- 160 g Mandarine (mit Schale)
- 120 g Pflaume, Kirsche (sauer)
- 100 g Kirsche (süß)
- 230 g Wassermelone (mit Schale)
- 80 g Banane (mit Schale)
- 120 ml Apfel-, Orangen-, oder Grapefruitsaft (ohne Zuckerzusatz)

Für die Berechnung der Kohlenhydrate von industriell gefertigten Lebensmitteln kann die Nährwerttabelle „Fett for Life“ verwendet werden. Sie ist kostenlos über die Mukoviszidose-Ambulanz erhältlich. In diesem Nachschlagewerk ist neben der BE-Angabe der Fettgehalt der Lebensmittel aufgeführt und hilft, die Enzymdosis auf die Mahlzeiten abzustimmen.

Mahlzeiten

Starken Blutzuckerschwankungen kann am besten vorgebeugt werden, wenn über den Tag verteilt mehrere kohlenhydrathaltige Mahlzeiten gegessen werden. Ideal sind drei Hauptmahlzeiten sowie zwei Zwischenmahlzeiten und eine Spätmahlzeit (siehe Abbildung 1).

Nicht nur Hauptmahlzeiten, sondern auch Zwischenmahlzeiten bzw. die Spätmahlzeit sollten Kohlenhydrate, die den Blutzucker erhöhen, enthalten (siehe Tabelle 6). Blutzuckererhöhende Lebensmittel wurden hervorgehoben.



Ein Mittagessen könnte beispielsweise folgendermaßen gestaltet werden: ein paniertes Schnitzel, Kartoffeln und Salat. Blutzuckererhöhend wirken die Kartoffeln und die Panade des Schnitzels. Würde das Essen aus einem Schnitzel natur und einem Salateller bestehen, so wären in diesem Mittagessen keine Kohlenhydrate enthalten, die berechnet werden müssten. Je nachdem, wie die vorherige Mahlzeit zusammengesetzt war, könnte es im weiteren Verlauf zu einer Unterzuckerung kommen.

1. Frühstück	Brötchen, Butter, Marmelade, Quark
2. Zwischenmahlzeit	Apfel, Knusper-Joghurt
3. Mittagessen	Rumpsteak, Kräuterbutter, Pommes frites, Rohkostsalat, Eis
4. Zwischenmahlzeit	Nusskuchen, Kaffee
5. Abendessen	Brot, Margarine, Wurst, Tomate
6. Spätmahlzeit	Vollkorncracker, Kräuterdip

Tabelle 6: Blutzuckererhöhende Lebensmittel in einem Tagesspeiseplan

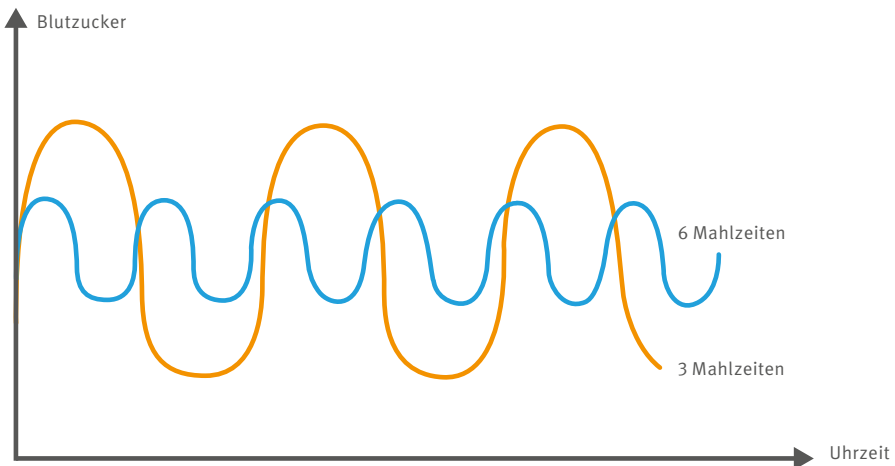


Abbildung 1

Informationen über Süßungsmittel

Neben den klassischen Süßungsmitteln wie Haushaltszucker, Honig oder Sirup gibt es Alternativen, die den Blutzuckerspiegel nicht so stark ansteigen lassen oder ihn gar nicht beeinflussen. Solche Süßungsmittel werden in Zuckeraustauschstoffe und Zuckerersatzstoffe (Süßstoffe) eingeteilt.

Zuckeraustauschstoffe

Zuckeraustauschstoffe enthalten Energie, Süßstoffe sind dagegen fast kalorienfrei. Zu den Zuckeraustauschstoffen gehören beispielsweise Fruchtzucker oder Zuckeralkohole wie Xylit, Mannit oder Sorbit. Zuckeraustauschstoffe werden kurzfristig als Glykogen in der Leber zwischengespeichert. Anschließend kommt es zu der bereits beschriebenen Freisetzung von Glukose aus Glykogen. Letztlich bedeutet das, dass die Verwertung der Zuckeraustauschstoffe verzögert erfolgt. Größere Mengen an Zuckeraustauschstoffen können Beschwerden wie Blähungen und Durchfälle auslösen. Sie sind daher für Patienten mit Mukoviszidose nicht geeignet. Zuckeraustauschstoffe sind häufig in „zuckerfreien“ Kaugummis oder Bonbons enthalten.

Zuckerersatzstoffe

Süßstoffe sind synthetisch hergestellte Produkte. Zu ihnen gehören Saccharin und Cyclamat (Assugrin oder Natreen) oder Aspartam (Candere!) und Acesulfam K. Sie sind in vielen „Light“-Produkten enthalten. Künstliche Süßstoffe (Saccharin, Cyclamat, Acesulfam K) sind kalorienfreie oder (Aspartam, 1 Tablette hat 0,34 kcal) nahezu kalorienfreie Süßungsmittel.

Sie haben eine wesentlich höhere Süßkraft als Zucker.

Cyclamat	30 x süßer als Zucker
Acesulfam	200 x süßer als Zucker
Aspartam	200 x süßer als Zucker
Saccharin	500 x süßer als Zucker

Aufgrund der hohen Süßkraft genügen geringe Mengen zum Süßen von Speisen und Getränken. Wenn Süßstoffe sparsam verwendet werden, kann der metallische Nachgeschmack vermieden werden. Süßstoffe sind zahnschonend.

Verwendung:

Süßstoffe eignen sich zum Süßen von heißen und kalten Speisen und Getränken. Außer Aspartam sind alle Süßstoffe koch- und backfest. Aspartam verliert bei längerem Erhitzen seine Süßkraft.

Angebotsform:

Süßstoffe sind in fester, flüssiger und streufähiger Form erhältlich. Eine Tablette ersetzt die Süßkraft von einem Stück Würfelzucker. Ein Teelöffel mit flüssigem Süßstoff ersetzt die Süßkraft von vier Esslöffeln Haushaltszucker. Ein Teelöffel mit streufähigem Süßstoff ersetzt die Süßkraft von einem Teelöffel Haushaltszucker. Streufähiger Süßstoff enthält das Kohlenhydrat Maltodextrin. Dieses muss jedoch aufgrund der geringen Kohlenhydratmenge nicht berechnet werden.

Stevia

Stevia ist ein aus der Pflanze *Stevia rebaudiana* (Süßkraut oder Honigkraut) gewonnenes Extrakt, das als Süßstoff verwendet wird. Es erscheint auf der Zutatenliste unter dem Kürzel E 960.

Gesundheitliche Aspekte:

Alle in Europa zugelassenen Süßstoffe sind eingehend auf gesundheitliche Unbedenklichkeit geprüft. Für jeden Stoff gibt es gesetzlich festgelegte Höchstmengen. Diese Werte sind noch mal 100fach niedriger angesetzt als die Menge, die nachweislich unbedenklich ist.

Sind Süßstoffe bei CFRD empfehlenswert?

Sinnvoll ist der Einsatz von Süßstoffen lediglich bei Limonaden (Light-Produkten) und zum Süßen von Tee oder Kaffee, da mit Haushaltszucker gesüßte Getränke den Blutzuckerspiegel stark ansteigen lassen. Ansonsten sind Süßstoffe bei CFRD eher nicht zu empfehlen. Haushaltszucker liefert Energie, und der rasche Blutzuckeranstieg durch den Verzehr von Zucker kann durch eine geschickte Kombination mit Fett und/oder Ballaststoffen (siehe Seite 21) gebremst werden.

Eiweiß

Insulin hat nicht nur einen Einfluss auf den Kohlenhydrat-, sondern auch auf den Eiweißstoffwechsel. Studien haben gezeigt, dass CF-Betroffene mit gestörter Glukosetoleranz (IGT) oder CFRD einen erhöhten Eiweißabbau aufweisen. Daher sollte der Eiweißanteil der Kost größer gestaltet werden. Hochwertiges Eiweiß ist in tierischen Produkten wie Fleisch, Fleischprodukten, Fisch, Milch, Käse, Quark und Eiern enthalten.



Die Weltgesundheitsorganisation WHO hat tägliche Höchstmengen für Süßstoffe festgelegt (ADI = Acceptable Daily Intake).

Beispiel eines Tageskostplanes

Diabeteskost bei CF 2600 kcal/10920 kJ/20 BE

40% der Energie als Kohlenhydrate: 1000 kcal = 250 g KH = 20 BE

40% der Energie als Fett: 1040 kcal = 112 g F

20% der Energie als Eiweiß: 520 kcal = 126 g E

Berechnung der BE nach KH-Tabelle aus dem Diabetes-Forschungsinstitut Düsseldorf, 3. Auflage 1997, Verlag Kirchheim.

1. Frühstück:	E (g)	F (g)	KH (g)	BE	kJ	kcal
Kaffee, Tee	–	–	–	–	–	–
Süßstoff	–	–	–	–	–	–
90 g Brot	6	1	40	3	819	198
20 g Margarine	–	16	–	–	604	144
20 g Marmelade	–	–	12	1	196	47
60 g Belag (Wurst/Käse)	12	6	1	–	408	96
2. Frühstück:						
60 g Brot	4	–	26	2	546	132
10 g Margarine	–	8	–	–	302	72
30 g Belag (Wurst/Käse)	6	3	–	–	204	48
1 BE Obst	1	–	12	1	460	110
Mittagessen:						
1 Portion Suppe, (1 BE Einlage + 50 g Gemüse)	3	1	13	1	299	71
120 g Fleisch/Fisch	26	5	–	–	613	146

200 g Gemüse/Salat	4	–	4	–	180	40
2 BE Sättigungsbeilagen (Kartoffeln, Reis, Teigwaren,...)	4	2	24	2	508	122
25 g Rapsöl	–	25	–	–	940	225
1 Portion Nachtisch (Joghurt o.ä.)	7	2	12	1	395	93
Zwischenmahlzeit/Nachmittag:						
2 BE (siehe Auswahl)	6	4	26	2	676	161
Abendessen:						
Tee; Süßstoff	–	–	–	–	–	–
120 g Brot	8	1	54	4	1092	262
20 g Margarine	–	16	–	–	604	144
100 g Belag (Wurst/Käse)	20	10	2	–	680	160
1 Portion (Wurst/Käse)	4	–	4	–	180	40
10 g Rapsöl	–	10	–	–	376	90
Spätmahlzeit:						
3 BE (siehe Auswahl)	8	6	38	3	1004	240
Summe:	119	116	268	20	11086	2641

Tabelle 7: Berechnung eines Tageskostplanes nach BE, Hauptnährstoffe und Energie

Kochsalz

Normalerweise wird bei Diabetes mellitus eine Salzaufnahme von max. 6 g empfohlen. Besteht neben dem Diabetes mellitus ein Bluthochdruck, so sollte der Salzkonsum weiter eingeschränkt werden. Die Mukoviszidose ist dadurch gekennzeichnet, dass der Schweiß pathologisch hohe Salzkonzentrationen aufweist. Der Salzverlust erhöht sich bei starkem Schwitzen (Fieber, hohe Außentemperaturen oder Sport). Daher darf bei CF keine Salzeinschränkung vorgenommen werden. Im Gegenteil: bei den oben beschriebenen Konditionen ist eine Salzsupplementierung empfehlenswert.

Alkohol

Alkohol supprimiert die Zuckerneubildung (Glukoneogenese). Bei Patienten, die mit Insulin behandelt werden, kann Alkohol schwere Unterzuckerungen verursachen, so dass sie in eine lebensbedrohliche Situation kommen können. Darüber hinaus können Patienten mit CFRD an einer Lebererkrankung leiden, die zusätzlich den Glukosestoffwechsel negativ beeinflussen kann. Unterzuckerungen können noch Stunden nach dem Alkoholkonsum verzögert auftreten. Solange die Leber mit dem Abbau von Alkohol beschäftigt ist, hilft die Behandlung einer schweren Unterzuckerung mit Glukagon nicht. Wenn der Patient bestimmte Medikamente einnehmen muss, die mit Alkohol interagieren, sollte er besser auf Alkohol verzichten. Daher sollte ein CF-Betroffener mit Diabetes mellitus nur nach persönlicher Absprache mit dem Arzt Alkohol in Maßen genießen.

Hinweise zum Alkoholkonsum:

- » Alkohol nur zu einem kohlenhydrathaltigen Essen und nicht auf nüchternen Magen trinken
- » Nur in kleinen Mengen (zwei Gläser-Regel)
- » Alkoholische Getränke dürfen nicht als BE/KE berechnet werden
- » Vorsicht bei stark zuckerhaltigen Alkoholika (Likör), stark alkoholischen Getränken (Whisky, Cognac) und Alkoholika mit viel Kohlensäure (Sekt)
- » Vorsicht beim Konsum von alkoholischen Getränken vor, bei oder nach körperlicher Belastung
- » Vor dem Schlafengehen immer eine kohlenhydrathaltige Spätmahlzeit essen, um das nächtliche Unterzuckerungsrisiko zu senken
- » Den Blutzucker nach Alkoholkonsum und vor dem Schlafengehen kontrollieren, um den Alkoholeffekt auf den Blutzucker einschätzen zu lernen und ggf. Unterzuckerungen durch zusätzliches Essen zu vermeiden

Nahrungssupplemente

Energiereiche Nahrungssupplemente werden häufig eingesetzt, um den erhöhten Energiebedarf bei CF zu decken. Es werden reine Glukosesaccharid-Gemische (Maltodextrin) zur Anreicherung mit Kohlenhydraten von löslichen Kohlenhydrat-Fett-

Gemischen unterschieden. Bei bestehendem CFRD werden Kohlenhydrat-Fett-Gemische, wie Duocal, Bical oder basic p empfohlen, da reine Kohlenhydrate den Blutzuckerspiegel zu rasch ansteigen lassen.

Trink- und Sondenernährung

Der hohe Energiegehalt der Nahrungen ($\geq 1,5$ kcal/ml) steht im Vordergrund. Es wird eine Reihe von Trinknahrungen auf Fruchtbasis angeboten, die einen hohen Kohlenhydratanteil beinhalten, aber fettfrei sind (Fortimel Jucy, Resource Fruit). Diese zeichnen sich durch einen starken Blutzuckeranstieg aus, da sie rasch vom Körper aufgenommen werden. Günstiger bei CFRD sind daher fettreiche Trinknahrungen wie Fortimel Compact Fibre, Resource 2.0 faser oder Fresubin 2 kcal fibre Drink. Diese Produkte enthalten ebenfalls Einfachzucker, der den Blutzuckerspiegel beeinflusst. Im Verhältnis ist der Zuckergehalt jedoch geringer als in den fettfreien Produkten. Abgesehen davon bremst der Fett- und Eiweißanteil der Nahrung den Blutzuckeranstieg. Nasogastrale Sondierung oder Ernährung über eine PEG ist bei manchen Patienten mit CFRD notwendig, um ihren Ernährungsstatus zu verbessern oder zu erhalten. Häufig ist die nächtliche Sondierung mit einem erhöhten Blutzuckerspiegel assoziiert. Daher sollte bei jedem CF-Betroffenen, bei dem eine nächtliche Sondenernährung erwogen wird, vorab per oGTT abgeklärt werden, ob ein CFRD besteht. Selbst wenn der oGTT unauffällig ist, sollte bei Einführung der Sondierung der Blutzucker vor, während und nach der nächtlichen, enteralen Ernährung kontrolliert werden. Einige Patienten entwickeln unter nächtlicher Sondierung einen erhöhten Blutzuckerspiegel, während tagsüber unter normaler Ernährung der Blutzucker verlauf unauffällig ist. Eine elegante Möglichkeit zur Überwachung des Blutzuckerspiegels ist das CGMS (kontinuierliches Glukose-Mess-System).

Es werden einige stoffwechselladaptierte Sondennahrungen, speziell für Diabetes mellitus angeboten. Allerdings eignen sich diese Nahrungen für Patienten mit Mukoviszidose nicht, da sie zu wenig Energie beinhalten. Eine optimale Sondennahrung sollte hochkalorisch sein, im Verhältnis weniger Kohlenhydrate beinhalten und nach Möglichkeit einen hohen Anteil an MCT-Fetten aufweisen. MCT-Fette (engl. medium-chain triglycerides) sind Triglyceride (Neutralfette), die mittelkettige Fettsäuren enthalten und zur Aufnahme in den Körper weder Gallsäuren noch Bauchspeicheldrüsenenzyme benötigen.

Künstliche (parenterale) Ernährung

Die parenterale Ernährung sollte speziellen Indikationen vorbehalten sein. Patienten mit CFRD, die eine parenterale Ernährung benötigen, müssen engmaschig überwacht werden. In der Praxis bedeutet das, dass der Blutzucker initial stündlich und später im Abstand von 4–6 Stunden kontrolliert wird. Eine adäquate Insulintherapie ist hierbei erforderlich.

Insulin

Die Insulinaufnahme ins Blut wird durch drei Faktoren bestimmt: Injektionstiefe, Injektionsstellen und Injektionstechnik.

Injektionstiefe

Ein niedriges Körpergewicht (BMI) ist mit einem reduzierten subkutanen Fettgewebe assoziiert. Intramuskuläre Insulininjektionen sollten vermieden werden, da es zu einer verstärkten Aufnahme des Insulins kommen kann. Es kann zu Hypoglykämien (Unterzuckerungen) und zu Blutungen führen. Wenn zu flach unter die Haut gespritzt wird, können sich Quaddeln bilden. Falls nach dem Spritzen Blutstropfen austreten, wurde ein kleines Blutgefäß getroffen. Es kann sich ein Hämatom bilden. Diese Stelle sollte zukünftig als Spritzstelle ausgespart werden. Sollte nach dem Spritzen Insulin aus der Spritzstelle austreten, sollte langsamer gespritzt werden und nach dem Spritzen länger gewartet werden, bis die Nadel aus der Haut gezogen wird (bis 10 zählen). Für den Insulinpen stehen Nadeln in unterschiedlicher Stärke und Länge (von–13 mm) zur Verfügung.

Unabhängig vom Körpergewicht werden heute kurze Pennadeln empfohlen. Diese ermöglichen eine sichere und schmerzarme Insulininjektion.



Im Rahmen einer Schulung wird das korrekte Injizieren von Insulin erlernt.

Injektionsstellen

Das Insulin wirkt je nach benutzter Injektionsstelle unterschiedlich schnell.

1. Schneller Wirkungseintritt: Bauchdecke

Auch oberhalb des Bauchnabels (schnellster Wirkeintritt) und an den Bauchseiten kann das Insulin injiziert werden. Rund um den Nabel sollten 1–2 cm ausgespart werden. Der Bauch als Injektionsort ist ideal für kurzwirkendes Insulin.

2. Verlangsamter Wirkungseintritt: Oberschenkel und Gesäß

An den Außenseiten des Oberschenkels befindet sich nur wenig subkutanes Fettgewebe. Daher sollte immer mit Hautfalte gespritzt werden. Beim Gesäß sollte in den oberen äußeren Quadranten injiziert werden. Beide Spritzregionen eignen sich für langwirkendes Insulin.

3. Mittelschneller Wirkungseintritt: Oberarm

Am Oberarm befindet sich sehr wenig Unterhautfettgewebe. Daher ist der Oberarm als Injektionsstelle umstritten. Ohne Hilfe (Hautfalte) ist es kaum möglich, in den Oberarm zu spritzen ohne in den Muskel zu kommen. Häufig kommt es in dieser Region zu Gewebeeränderungen.

Bei geplanter körperlicher Bewegung sollte nicht in die Körperregion gespritzt werden, die während des Sports besonders beansprucht wird.

Injektionstechnik

Eine Verdickung und Verhärtung des Unterhautfettgewebes (Lipohypertrophie) kann bewirken, dass das Insulin langsamer und ungleichmäßig aufgenommen wird und in der Wirkung unvorhersehbar ist.

Um Lipohypertrophien zu vermeiden, sollte:

- » Die Pennadel nach jeder Injektion ausgetauscht werden
- » Die Injektionsstelle jedes Mal gewechselt werden (Abstand: 2–4 cm)
- » Nicht in Schwellungen, feste Knoten, flache Einbuchtungen oder Hautverfärbungen gespritzt werden

Die Spritzregionen müssen regelmäßig in der Ambulanz überprüft werden.

Pen und Insulinpumpe

Die meisten Menschen mit Diabetes verwenden für die Injektion einen Insulinpen. Der Pen verdankt seinem Namen der Ähnlichkeit mit einem Füllfederhalter (englisch pen = Federhalter). Es gibt Pens, die mit einer auswechselbaren Insulinpatrone ausgestattet sind, und vorgefüllte Fertipens, die den Wirkstoff bereits enthalten. Inzwischen steht ein Fertipen zur Verfügung, mit dem halbe Einheiten gespritzt werden können. Außerdem ist ein digitaler Pen auf dem Markt, mit dem Insulingaben in 0,1er Schritten möglich sind. Da ein Pen ein technisches Gerät ist, das versagen kann, sollte im Rahmen der Schulung die Handhabung einer Insulinspritze erlernt werden, um diese im Notfall benutzen zu können.

Empfehlungen:

- » Die Insulinampullen werden lichtgeschützt bei +2 °C bis +8 °C im Gemüsefach des Kühlschranks bevorratet
- » Das in Gebrauch befindliche Insulin kann bei Zimmertemperatur für einen Monat aufbewahrt werden
- » NPH-Insulin oder Mischinsulin muss vor Gebrauch 10–20-mal gerollt oder geschwenkt werden, damit sich das Insulin gleichmäßig verteilt
- » Die Insulininjektion sollte im Rahmen einer Schulung erlernt werden
- » Nach dem Spritzen sollte die Pennadel entfernt werden, damit sich keine Luft in die Insulinpatrone hineinziehen kann

Die Wirksamkeit von Insulin kann durch Überlagerung, Kälte oder Frost, Hitze oder direkte Sonneneinstrahlung beeinträchtigt werden.

Insulinpumpen sind medizinische Geräte, die Diabetiker kontinuierlich mit Insulin versorgen. Bei der Insulinpumpentherapie (engl. continuous subcutaneous insulin infusion, abgekürzt CSII) wird das Insulinpräparat nicht mehr mittels Spritze oder Pen mehrmals am Tag injiziert, sondern von einer programmierbaren Pumpe über einen Katheter und eine Injektionsnadel (Infusionsset) in den Körper abgegeben.

Vorteile:

- » Höhere Lebensqualität, mehr Freiheiten
- » Stabilere Stoffwechseleinstellung
- » Unauffällig tragbar
- » Per Fernsteuerung zu bedienen

Nachteile:

- » Pumpe muss kontinuierlich am Körper getragen werden (nur kurzfristig abkoppelbar)
- » Teuer
- » Einstichstelle kann sich entzünden (bei mangelnder Hygiene oder zu langer Tragedauer)
- » Technisches Gerät – kann versagen; weitere Fehlerquellen möglich

Die modernen Insulinpumpen bieten folgende Funktionen:

Durch Programmierung lässt sich der Grundbedarf an Insulin (Basalrate) an den physiologischen Insulinbedarf sowie besondere Situationen (Sport, Krankheit, Wochenende etc.) anpassen. Die Abgabe des Insulins zu den Mahlzeiten lässt sich gemäß der unterschiedlichen Resorption der Nahrung gestalten. Die Insulindosis wird auf der

Basis des aktuellen Blutzuckerwertes, des Zielwertes, der tagesabhängigen Insulinempfindlichkeit und der rechnerisch noch wirksamen Insulinmenge individuell berechnen.

Einige Insulinpumpen bieten:

- » Schnittstellen: per Funk oder Bluetooth zur Kommunikation mit einem Blutzuckermessgerät, Fernbedienung oder Personalcomputer oder Smartphone
- » Sensorunterstützte Pumpentherapie (SuP): Steht in Kommunikation mit einem kontinuierlich den Blutzucker messenden Sensor (CGM); stoppt die Pumpe bei einem zu niedrigen Blutglukosewert für eine bestimmte Zeit die Insulinzufuhr

Spezifische Vorteile der Insulinpumpentherapie bei CFRD

- » bessere Anpassung der Insulinmenge je nach CF-Krankheitsstatus und/oder notwendiger Medikamenteneinnahme (z. B. Kortison)
- » bei nächtlicher Ernährung über PEG: bedarfsgerechte Insulingabe möglich
- » höherer Schutz vor Unterzuckerungen (SuP)

Insgesamt kann eine Insulinpumpentherapie zu einer gesteigerten Lebensqualität beitragen. Morgens ist es möglich, in Ruhe auszuschlafen. Die Injektionen (Basal-, Mahlzeiten- und Korrekturinsulin) entfallen. Die Kanüle muss lediglich alle zwei bis drei Tage gewechselt werden. Diese Therapie bietet eine höhere Flexibilität bei den Mahlzeiten, ermöglicht einen variablen Tagesrhythmus und bei Bewegung und Sport lässt sich die Insulindosis besser anpassen.

Eine Insulinpumpe muss beim zuständigen Kostenträger beantragt werden. Voraussetzung hierfür ist, dass die Therapieziele mit einer herkömmlichen Intensivierten Konventionellen Insulintherapie (ICT) nicht erreicht werden konnten. Hierzu ist eine lückenlose Dokumentation durch den Patienten und eine diabetologische fachärztliche Begründung erforderlich. Es folgt eine Begutachtung durch den MDK. Bei positivem Bescheid genehmigt der Kostenträger eine Probezeit. Nach einer intensiven Pumpenschulung beginnt die Probezeit. Nach Ende der Probezeit (i.d.R. drei Monate) wird ein Verlaufsgutachten erstellt. Nun kann der Kostenträger endgültig die Kosten für Insulinpumpentherapie (CSII) genehmigen.



Insulinpumpen versorgen den Körper kontinuierlich mit Insulin.

Blutzuckerkontrollen

Auf dem Markt werden viele verschiedene Blutzuckermessgeräte angeboten. Innerhalb einer Diabetesschulung sollten dem Betroffenen verschiedene Geräte vorgestellt werden, so dass er sich das für ihn am besten geeignete System aussuchen kann. Des Weiteren muss der sachgerechte Umgang mit dem Gerät und die korrekte Blutzuckermessung demonstriert werden.

Wozu sind Blutzuckermessungen wichtig?

- » Blutzuckertagesprofile sind erforderlich, um die entsprechende Therapie zu Beginn der Behandlung festlegen zu können
- » Eine gute Blutzuckerkontrolle hilft, vor Langzeitkomplikationen zu schützen
- » Die Blutzuckerwerte zeigen, ob die Behandlung adäquat ist oder möglicherweise angepasst oder umgestellt werden muss
- » Die Blutzuckerkontrolle kann helfen, vor Hypoglykämien zu schützen

Wann sollte der Blutzucker gemessen werden?

Grundsätzlich: Je öfter ein Patient misst und seine Werte zusammen mit zusätzlichen Angaben wie BE/KE, Sport, Hypoglykämien, Infekte, usw. dokumentiert, umso mehr Informationen stehen zur besseren Diabeteseinstellung zur Verfügung.

Die Häufigkeit und der Zeitpunkt der Messung hängen vom Behandlungsregime ab und sollten individuell besprochen werden.

Generelle Empfehlungen:

- » Der Blutzucker sollte nüchtern, vor und 1–2 Stunden nach den Hauptmahlzeiten und zusätzlich vor dem Schlafengehen gemessen werden
- » Patienten, die abends langwirkendes Insulin spritzen, sollten gelegentlich nachts den Blutzucker messen, wenn das Insulin am stärksten wirkt
- » Patienten mit nächtlicher Sondenernährung sollten 1–2 Mal pro Woche vor, während und nach der Sondierung messen
- » Während fieberhafter Erkrankungen sollte der Blutzucker engmaschig kontrolliert werden
- » Neun Stunden nach Einnahme von Steroiden sollte der Blutzucker gemessen werden
- » Vor und nach Sport bzw. körperlicher Bewegung sollte der Blutzuckerspiegel bestimmt werden. (Eine Untersuchung kann auch noch mehrere Stunden nach dem Sport erfolgen.)

Blutzuckermessgerät

Mithilfe eines Blutzuckermessgerätes kann die Glukose-Konzentration im Blut gemessen werden. Für den Hausgebrauch wird i.d.R. mittels einer Stechhilfe eine Blutprobe kapillär entnommen und z. B. auf einen Blutzuckerteststreifen aufgebracht und dann mit dem Messgerät untersucht. Normalerweise wird das Blut seitlich aus der Fingerbeere (Fingerkuppe) gewonnen. Es gibt Messgeräte, die auch für die Messung einer

Blutprobe aus alternativen Körperstellen, z.B. dem Handballen oder Unterarm, zugelassen sind. Da die Fingerbeeren deutlich stärker durchblutet sind, kommt es zu Messunterschieden zwischen Fingerkuppe und alternativen Teststellen. Daher wird bei tiefen Blutzuckerwerten oder starken Schwankungen die Messung aus der Fingerbeere empfohlen. Für die Bestimmung des Nüchternblutzuckers eignen sich durchaus die alternativen Teststellen, um die Fingerkuppen zu schonen.

Moderne Blutzuckermessgeräte sind sehr klein, die Messzeit ist kurz und die notwendige Blutmenge ist äußerst gering. Messgeräte zeichnen sich teilweise durch Sonderfunktionen aus (Erinnerungsfunktion, großer Messdatenspeicher, Eingabemöglichkeit von Mahlzeiten, Sport oder subjektives Befinden). Mit vielen Geräten können diese Daten an einen Rechner in ein Online-Diabetes-Tagebuch übertragen werden. Dies ermöglicht eine unmittelbare Kommunikation zwischen Patient und Diabetologe und/oder Diabetesberater.

Kontinuierliche Glukosemessung

Der Gemeinsame Bundesausschuss (G-BA) hat am 16. Juni 2016 entschieden, dass bestimmte Systeme zur kontinuierlichen Glukosemessung (rtCGM) von der Krankenkasse übernommen werden dürfen. Der G-BA bestätigte, dass mithilfe von rtCGM-Systemen die Blutglukoseselbstmessungen verringert und die Stoffwechsellage langfristig verbessert werden kann, ohne dass dabei das Risiko schwerer Unterzuckerungen in Kauf genommen werden muss.

Dies gilt insbesondere dann, wenn die festgelegten individuellen Therapieziele zur Stoffwechseleinstellung ohne die Nutzung der rtCGM nicht erreicht werden können. Die Empfehlung des G-BA gilt allerdings nicht für alle kontinuierlichen Glukosemesssysteme, sondern nur für die, die den gemessenen Glukosewert in Echtzeit (rt = „real-time“) automatisch an ein Empfangsgerät senden bzw. eine Alarmierung ermöglicht. Ein Anspruch auf ein CGM-System besteht nur dann, wenn bestimmte Voraussetzungen vorliegen, d. h. eine Indikation für den Einsatz eines CGM besteht und auch ärztlicherseits eine fachkompetente Betreuung sichergestellt ist.

Wichtig: Ein rtCGM-System ersetzt nicht die Blutglukoseselbstmessung

Lungentransplantation und CFRD

Der Diabetes mellitus bei Mukoviszidose ist keine Kontraindikation für eine Lungentransplantation. Die Insulindosis muss initial häufig nach der Transplantation aufgrund der notwendigen Einnahme von Immunsuppressiva einschließlich Corticosteroide erhöht werden. Wenn es dem Patienten im Verlauf besser geht, er sich mehr bewegt und die Medikamentengabe gesenkt wird, kann die Insulindosis häufig wieder gesenkt werden. Es kann aber auch vorkommen, dass sich nach der Transplantation ein Diabetes mellitus bei CF entwickelt. Dies kann infolge der Behandlung mit Steroiden und mit der hochdosierten Gabe von Immunsuppressiva (Cyclosporin und Tacrolimus) zusammenhängen.

Der Mechanismus, warum Immunsuppressiva einen Diabetes auslösen können, ist sehr komplex und noch nicht vollständig geklärt. Bekannte Nebenwirkungen von Cyclosporin und Tacrolimus sind erhöhte Blutfettspiegel (Cholesterin und Triglyceride) und Bluthochdruck. Sie werden daher regelmäßig kontrolliert.



Ein CFRD gilt nicht als Kontraindikation für eine Lungentransplantation.

Unterzuckerung (Hypoglykämie)

Von einer Hypoglykämie spricht man, wenn der Blutzuckerspiegel unter 60 mg/dl absinkt oder wenn Symptome einer Unterzuckerung zu spüren sind. Dem Körper fehlt dann Traubenzucker (Glukose).

Mögliche Gründe einer Hypoglykämie:

- » Zu wenig oder keine Kohlenhydrate gegessen trotz Insulininjektion
- » Zu hohe Insulindosis
- » Vermehrte körperliche Anstrengung
- » Vermehrter Alkoholenuss
- » Stress (es gibt Personen, die mit starken Blutzuckerschwankungen auf Stress reagieren)
- » Erbrechen, Durchfall
- » Bei fehlender oder zu niedriger Enzymeinnahme zur Mahlzeit

Der Diabetes mellitus bei Mukoviszidose ist gekennzeichnet durch einen Glukagonmangel. Sinkt der Blutzucker unter 70 mg/dl beginnt die Bauchspeicheldrüse Glukagon auszuschütten. Glukagon bewirkt in der Leber eine Freisetzung von Traubenzucker und der Blutzucker steigt wieder an. Unter Glukagonmangel ist diese frühe Gegenregulation gestört. Daher entwickeln sich bei Patienten mit CFRD viel schneller Hypoglykämien.

Symptome einer Hypoglykämie

Erste Anzeichen einer Hypoglykämie können sein:

- » Herzklopfen
- » Unruhe
- » Schwitzen
- » weiche Knie
- » Zittern
- » blasse Haut
- » Heißhunger
- » dunkle Augenringe

Bei einer fortgeschrittenen Hypoglykämie können folgende Anzeichen beobachtet werden:

- » Konzentrationsstörungen
- » Sprach- und Sehstörungen
- » Störungen im Bewegungsablauf
- » Krakelige Schrift
- » Stimmungsschwankungen

Im Extremfall kann es zu Bewusstlosigkeit und Krämpfen kommen.

Jeder Mensch spürt eine Unterzuckerung auf seine ganz persönliche Art. Es ist daher entscheidend, dass der Betroffene seine individuellen Anzeichen kennt. Genauso unterschiedlich ist die Blutzuckergrenze, ab wann die Symptome auftreten. Die Wahr-

nehmung von Symptomen kann im Laufe der Jahre und vor allem, wenn sehr häufig Hypoglykämien aufgetreten sind, abnehmen. Dann sollte der Betroffene an einem speziellen Hypoglykämie-Wahrnehmungskurs teilnehmen, der von Diabetesambulanzen oder Schwerpunktpraxen angeboten wird.

Behandlung der Hypoglykämie

Bei einer Hypoglykämie helfen am schnellsten kohlenhydrathaltige Nahrungsmittel, die innerhalb von 5–10 Minuten zu Blutglukose werden. Der schnellste Blutzuckeranstieg wird durch Traubenzucker erreicht. Weitere Möglichkeiten für einen raschen Blutzuckeranstieg sind Tabelle 8 zu entnehmen.



Ein Betroffener mit CFRD sollte immer schnell wirkende Kohlenhydrate, wie etwa Traubenzucker, bei sich haben, um im Falle einer Unterzuckerung reagieren zu können, (beispielsweise im Auto, neben dem Bett, in der Schule oder am Arbeitsplatz, in der Sport- oder Handtasche).

Die Zeichen einer Hypoglykämie beruhen im Wesentlichen auf zwei Mechanismen: Auf der Ausschüttung von Stresshormonen und auf dem Mangel von Glukose im Gehirn. Traubenzucker sollte man immer bei sich haben.

Kinder < 10 Jahre (ca. 1 BE/KE) (abhängig vom Körpergewicht)	Kinder > 10 Jahre (ca. 2 BE/KE) Jugendliche/Erwachsene
1–2 Täfelchen Traubenzucker	3–4 Täfelchen Traubenzucker
1/2 Tube Jubin (Glukose-Gel)	1 Tube Jubin (Glukose-Gel)
3–4 Stück Würfelzucker	6–8 Stück Würfelzucker
1/2 Glas Fruchtsaftgetränk	1 Glas Fruchtsaftgetränk
1/2 Glas zuckerhaltige Limonade (Cola, Eistee)	1 Glas zuckerhaltige Limonade (Cola, Eistee)

Tabelle 8: Ideale „Hypo-Helfer“

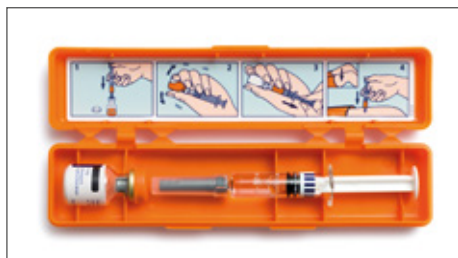
Nachdem schnell wirkende Kohlenhydrate gegessen oder getrunken wurden, reguliert sich der Blutzuckerspiegel sehr rasch. Um eine erneute Unterzuckerung zu vermeiden, soll bedacht werden, dass schnell wirkende Kohlenhydrate den Blutzuckerspiegel nur kurzfristig erhöhen. Daher sollten nach schnell wirkenden Kohlenhydraten noch Nahrungsmittel mit langsam wirkenden Kohlenhydraten gegessen werden, beispielsweise Vollkornbrot. Falls die Unterzuckerung unmittelbar vor einem geplanten Essen aufgetreten ist, kann einfach die Mahlzeit folgen. Es ist wichtig, nach den Ursachen der Unterzuckerung zu forschen, um diese in Zukunft vermeiden zu können. Die Hypoglykämie und etwaige Gründe sollten im Blutzuckertagebuch vermerkt werden.

Schwere Hypoglykämie

Eine schwere Hypoglykämie kann im Extremfall zu Bewusstlosigkeit oder Krämpfen führen. Einem bewusstlosen Diabetiker darf unter keinen Umständen Zuckerlösung eingeflößt werden! Dem Patienten sollte in diesem Falle von einer nahestehenden Person Glukagon gespritzt werden. Glukagon ist ein Hormon, das als Gegenspieler von Insulin den Blutzucker anhebt. Für den Notfall wurde dieses Medikament gentechnisch entwickelt, das wie das körpereigene Hormon eine Blutzuckererhöhung bewirkt. Durch Glukagon werden die Zuckerreserven des Körpers ins Blut ausgeschüttet. Dadurch steigt der Blutzuckerspiegel rasch wieder an. Familienangehörige, Freunde, Kollegen sollten sich das Spritzen von Glukagon im Rahmen der Diabetesschulung zeigen lassen.

Nach der Injektion ist der Betroffene innerhalb von 10–15 Minuten wieder wach und ansprechbar. Jetzt sollte er unbedingt schnell wirkende Kohlenhydrate (Traubenzucker) zu sich nehmen und anschließend Lebensmittel mit langsam wirkenden Kohlenhydraten essen, wie Brot oder Müsli (wie bei einer normalen Unterzuckerung), damit der Blutzuckerspiegel im Normbereich bleibt.

Wenn der Patient zehn Minuten nach der Glukagoninjektion nicht aufwacht, muss ein Arzt gerufen werden, der Traubenzuckerlösung in die Vene infundiert. Bei sehr schwerer Leberbeteiligung ist davon auszugehen, dass die Leber nur über geringe Zuckerspeicher verfügt. Glukagon kann dann unter Umständen nicht helfen. In diesem Fall trotzdem Glukagon spritzen und sofort den Notarzt rufen.



Im Handel gibt es Glukagon in pulverisierter Form als „Notfallspritze“ zur Behandlung von schweren Unterzuckerungen mit Bewusstlosigkeit bei Diabetes.

Überzuckerung (Hyperglykämie)

Von einer Hyperglykämie oder auch Überzuckerung spricht man, wenn der Blutzuckerwert über 160 mg/dl liegt. Dem Körper fehlt Insulin.

Mögliche Gründe einer Hyperglykämie:

- » Falls mit oralen Antidiabetika behandelt wird: zu niedrige Tabletten-dosierung oder das Medikament reicht nicht mehr aus
- » Zu niedrige Insulingabe oder Insulintherapie muss umgestellt werden
- » Verdorbenes Insulin (Haltbarkeit überschritten, falsche Lagerung)
- » Zu kurzer Abstand zwischen Tabletteneinnahme und Mahlzeit oder zu geringer Spritz-Essabstand nach der Injektion mit Normalinsulin
- » Zu viel oder zu schnell wirkende Kohlenhydrate zu einem Zeitpunkt gegessen
- » Infektion, Fieber
- » Weniger Bewegung als normal
- » Cortisonbehandlung
- » Stress (es gibt Personen, die mit starken Blutzuckerschwankungen auf Stress reagieren)

Symptome einer Hyperglykämie

Erste Anzeichen einer Hyperglykämie können sein:

- » Müdigkeit und Lustlosigkeit
- » Zuckerausscheidung im Urin (kann mit Urinstreifen getestet werden)
- » Vermehrter Durst und häufiges Wasserlassen
- » Gewichtsverlust
- » Benommenheit

Einige Symptome der Hyperglykämie können denen der Hypoglykämie ähneln. Deshalb ist das Messen des Blutzuckers von großer Bedeutung.

Bei länger anhaltendem absoluten Insulinmangel kommt es durch den vermehrten Fettabbau zu einer gesteigerten Ketonkörperbildung im Blut, in deren Verlauf es zu einer Ketoazidose kommen kann. Unter der Ketoazidose versteht man eine Anhäufung von Ketonkörpern im Blut, bei der das Blut übersäuert. Ein so genanntes diabetisches Koma kann Folge dieser Übersäuerung sein. Dies ist eine lebensgefährliche Situation und muss daher schnellstmöglich behandelt werden. Eine Ketoazidose ist bei Patienten mit CFRD sehr selten, da der Körper noch eigenes Insulin produziert. Falls dennoch Symptome einer Ketoazidose bestehen, sollte sofort Kontakt mit der Diabetesambulanz aufgenommen werden beziehungsweise in der Klinik angerufen werden.

Anzeichen einer Ketoazidose:

- » Benommenheit, Müdigkeit, Schläfrigkeit
- » Übelkeit, Erbrechen, Bauchschmerzen

- » Beschleunigte und vertiefte Atmung
- » Beschleunigter Puls
- » Azetongeruch in der Atemluft
(ähnlich wie Nagellackentferner oder frische grüne Äpfel)
- » Starker Durst
- » Kopfschmerzen
- » Trockene und gerötete Haut

Ein schlecht eingestellter Blutzucker (häufig Hyperglykämien) kann einerseits zu Gewichtsverlust führen, andererseits kann es zu Folgeschäden an Gefäßen und Nerven kommen. Bei anhaltend hohen Blutzuckerwerten sollte daher Rücksprache mit dem Arzt gehalten werden. Engmaschige Blutzuckerkontrollen, die im Blutzuckertagebuch protokolliert sind, erleichtern dem Arzt die Beurteilung der Stoffwechsellage.

Auf der Basis der dokumentierten Blutzuckerwerte sowie der individuellen Situation des Diabetikers kann der Arzt die Behandlung ändern (Dosierung, Auswahl der Insulinzubereitungen oder Insulintherapie).



Bei der Hyperglykämie fehlt dem Körper Insulin.

Akute Erkrankungen

Akute Erkrankungen sind sowohl mit einer erhöhten und möglicherweise schweren Insulinresistenz, als auch mit Schwankungen der verbliebenen körpereigenen Insulinproduktion verbunden. Betroffene mit CFRD benötigen daher häufig während einer akuten Krankheitsphase wesentlich höhere Insulindosen. Wenn die Krankheit abklingt, kann normalerweise auf das alte Behandlungsregime zurückgegangen werden. Wenn Patienten aufgrund eines Appetitmangels keine feste Nahrung zu sich nehmen können oder wollen, sollten sie zumindest alle 2–3 Stunden kohlenhydrathaltige Getränke zu sich nehmen. Geeignet sind in diesem Fall: Milch, Fruchtsaft, Milchmischgetränke, Trinknahrungen oder auch leichte Brühen mit Nudeln oder Reis oder gebundene Suppen. Kohlenhydratfreie Getränke wie Wasser oder Tee sollten ebenso getrunken werden, um ein Flüssigkeitsdefizit zu vermeiden.

Auch an den erhöhten Salzbedarf muss gedacht werden. Wenn der Patient gar nichts zu sich nehmen kann, sollte eine stationäre Aufnahme in eine Klinik erfolgen, wo er entsprechend versorgt wird.



Bei fieberhaften Infekten benötigt der Organismus aufgrund einer vorübergehenden geringeren Insulinempfindlichkeit häufig vermehrt Insulin.

Patienten mit CFRD sollten Kontakt mit ihrem CF-Team aufnehmen, wenn:

- » Der Blutzuckerspiegel dauerhaft höher als normal ist
- » Sie über 24 Stunden nichts essen können
- » Durchfall oder Erbrechen länger als sechs Stunden andauert
- » Bei anhaltendem Fieber

Sport

Wenn Muskeln kräftig gefordert werden, verbraucht der Körper besonders viel Energie. Der Blutzuckerspiegel kann deshalb bei Sport oder Physiotherapie deutlich absinken. Um eine Hypoglykämie zu vermeiden, sollten vor der körperlichen Betätigung zusätzlich kohlenhydrathaltige Lebensmittel gegessen werden, beispielsweise eine Banane oder ein Fruchtojoghurt (Sport-BE). Für die Sport-BEs wird kein Insulin gespritzt.

Zum einen kann dadurch einer Unterzuckerung vorgebeugt werden, zum anderen wird der vermehrte Energieverbrauch ausgeglichen. Die BE/KE-Anzahl richtet sich nach der Intensität und Dauer des Sports. Wenn vor der körperlichen Belastung nichts gegessen wird, kann auch die Insulindosis reduziert werden. Die Anpassung der Insulindosis an Sport muss individuell mit dem Behandlungsteam besprochen werden. Viele Faktoren müssen hierbei bedacht werden, wie beispielsweise die Höhe des Blutzuckerspiegels, Art des Insulins, Zeitpunkt, wann die letzte Insulininjektion war, Trainingszustand, Intensität und Dauer des Sports.



Sport erhöht die Insulinempfindlichkeit der Körperzellen.

Nicht nur während einer körperlichen Betätigung, sondern auch noch Stunden nach einer intensiven körperlichen Belastung kann der Blutzuckerspiegel stark abfallen.

Empfehlungen:

- » Insulin sollte nicht in die Körperbereiche gespritzt werden, die beim Sport besonders beansprucht werden, beispielsweise Oberschenkel beim Fußballspielen
- » Schnellwirkende Kohlenhydrate (Traubenzucker) sollten bei Bedarf zur Hand sein
- » Der Blutzuckerspiegel sollte vor, während und nach der körperlichen Aktivität gemessen werden
- » Generell sollte auf eine entsprechende Flüssigkeitszufuhr vor, während und nach der sportlichen Betätigung geachtet werden (200–300 ml Wasser alle 15–20 Minuten)
- » Zusätzlich wird Salz benötigt
- » Notwendige Ausrüstung: Traubenzucker, Blutzuckermessgerät, Wasser, Zusatz-BE

Hinweise:

- » Es kann zu sehr späten Hypoglykämien (bis zu 24 Stunden) nach dem Sport kommen, weil sich die Muskelspeicher wieder mit Traubenzucker auffüllen
- » Die Blutzuckerreaktionen sind individuell sehr unterschiedlich und ändern sich im Laufe der Jahre
- » Je schlechter der Trainingszustand ist, desto stärker kann der Blutzucker durch Sport absinken

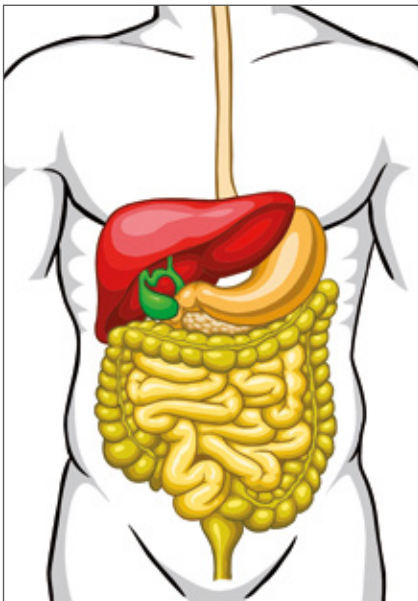


Sport und körperliche Aktivität bei CF wirken sich positiv auf den Krankheitsverlauf aus. Bewegung ist auch als gezielte Therapiemaßnahme bei Diabetes sinnvoll.

Lebererkrankung und CFRD

Die Leber ist das zentrale Stoffwechselorgan des Menschen. CF-Betroffene mit einer schweren Leberbeteiligung haben ein erhöhtes Risiko einen Diabetes mellitus zu entwickeln. Die beiden wichtigsten Organe für den Insulinabbau sind Leber und Niere. Beim Stoffwechselgesunden werden 40–50% des von der Bauchspeicheldrüse produzierten Insulins bei der ersten Leberpassage aus dem Blut extrahiert. Wenn die Leber erkrankt ist, kann das Insulin nicht so gut abgebaut werden und es kommt gehäuft zu Hypoglykämien. Abgesehen davon sind die Zuckerspeicher bei Vorliegen einer Leberzirrhose kleiner und die Glukagonregulation ist gestört.

Der CFRD mit begleitender Lebererkrankung muss mit Insulin behandelt werden. Eine engmaschige Blutzuckerkontrolle ist notwendig, um die Therapie optimal dem Stoffwechselgeschehen und dem Lebensstil anpassen zu können und Hypoglykämien zu vermeiden. Eine besonders energiereiche Kost ist unerlässlich.



Die Leber spielt eine zentrale Rolle im Zuckerstoffwechsel.

Komplikationen und Folgeschäden

Ein CFRD, der unbefriedigend eingestellt ist, kann mit gehäuften Infekten und einer Gewichtsabnahme einhergehen. Es kann zu einer Verschlechterung der Lungenfunktion kommen. Eine gute Stoffwechseleinstellung stellt somit die beste Prophylaxe dar.

Neben Auswirkung auf Lungenfunktion und Körpergewicht werden die Komplikationen des CFRD in 3 Gruppen geteilt:

1. Akute Stoffwechselkomplikationen
2. Chronische mikro- und makrovaskuläre Komplikationen
3. Komplikationen, die durch die Behandlung selbst auftreten
wie etwa Hypoglykämien oder psychologische Probleme

Akute Komplikationen

Zu den akuten Komplikationen gehört die diabetische Ketoazidose, die bei CF nur sehr selten beschrieben ist. Teilweise wird auch die ursächliche Diagnose eines CFRD angezweifelt und vermutet, dass Patienten, die eine Ketoazidose entwickelt haben, unabhängig von der CF einen Typ 1 Diabetes mellitus hatten.

Chronische mikro- und makrovaskuläre Komplikationen

Mikrovaskuläre Komplikationen

Sowohl bei Typ 1 als auch bei Typ 2 Diabetes mellitus korreliert der Beginn und der Verlauf von Komplikationen sehr stark sowohl mit dem Zeitpunkt der Diagnose (Diabetesdauer) und der Güte der Stoffwechseleinstellung, als auch mit dem Bestehen von möglichen weiteren Risikofaktoren wie beispielsweise Bluthochdruck und Fettstoffwechselstörungen. Das gleiche scheint für CFRD zu gelten. Es hat sich inzwischen bestätigt, dass bei Patienten mit einem CFRD das Risiko besteht, Schädigungen an den sehr kleinen Gefäßen des Körpers und an den Nerven zu entwickeln. Die Folgeerkrankungen sind von der Erkrankungsdauer und von der Qualität der Blutzuckereinstellung abhängig. Jährliche Untersuchungen sollten erfolgen, um mögliche Komplikationen frühzeitig zu entdecken.

diabetische Retinopathie	Schädigung des Augenhintergrunds; Bei fortschreitender Retinopathie kann es zu Blutungen aus den veränderten Gefäßen am Augenhintergrund kommen.
diabetische Nephropathie	Schädigung der Niere; Durch Gefäßveränderungen kommt es zur Verschlechterung der Nierenfunktion.
diabetische Neuropathie	Schädigung der Nerven; Es kann zu Gefühlsstörungen, Fehlempfindungen, brennenden Schmerzen kommen. Vermindertes Schmerz- und Temperaturempfinden weisen auf eine Schädigung der sensiblen Nerven hin.

Tabelle 10: Komplikationen

Makrovaskuläre Komplikationen

Makrovaskuläre Folgeerkrankungen betreffen die großen Blutgefäße. Bedingt durch verengte oder sogar verschlossene Gefäße wird das Gewebe nicht mehr ausreichend mit Nährstoffen versorgt. Im Falle des Herzens kann dies zum Herzinfarkt führen. Es scheint so zu sein, dass der Verlauf des CFRD bzgl. makrovaskulären Komplikationen ähnlich dem des Typ 1 Diabetes mellitus ist. Bei Typ 1 Diabetes mellitus liegt der Beginn von makrovaskulären Folgeerkrankungen etwa 20 Jahre nach Diagnosestellung. Die Prävention besteht in einer möglichst guten Stoffwechseleinstellung.

Komplikationen, die durch die Behandlung auftreten

Die Hypoglykämie ist eine häufige akute Komplikation der intensivierten Insulintherapie. Patienten mit CFRD haben ein erhöhtes Hypoglykämierisiko, wenn sie unregelmäßig essen und keine Insulinanpassung erfolgt. Wenn Glukagon als Gegenspieler zum Insulin nicht ausreichend vorhanden ist, können schnelle und heftige Unterzuckerungen die Folge sein. Bei einer Hypoglykämie helfen neben Glukagon auch andere Hormone, den Blutzucker wieder anzuheben. Hierzu gehören die Katecholamine-Adrenalin und Noradrenalin. Die Gegenregulation durch diese Stresshormone funktioniert bei CFRD. Falls Patienten jedoch sehr häufige Unterzuckerungen erleben, kann es zu einer Reduktion der Katecholaminantwort kommen. Schwere Unterzuckerungen können bei gleichzeitig bestehendem Glukagonmangel resultieren, die Fremdhilfe erforderlich machen.

Innerhalb der Diabetesschulung sollte daher sehr ausführlich auf die Vorbeugung und Behandlung von Unterzuckerungen eingegangen werden.

Schwangerschaft

Mit Erhöhung der Lebenswahrscheinlichkeit geht der Kinderwunsch vieler Frauen mit CF Hand in Hand. Die Schwangerschaft hat einen sehr großen Einfluss auf die Glukosetoleranz. Der Insulinbedarf kann im ersten Trimester der Schwangerschaft unverändert oder auch reduziert sein. Im zweiten Trimester ist der Insulinbedarf erhöht und gipfelt im letzten Teil der Schwangerschaft. Der Insulinbedarf kann sich zum Ende der Schwangerschaft auf 200–300% steigern. Frauen mit Mukoviszidose und einem bestehenden Risiko für ein CFRD, sind sehr stark gefährdet einen Gestationsdiabetes zu entwickeln. Erhöhte Blutzuckerwerte im ersten Trimester können den Fötus schädigen, ein hoher Blutzuckerspiegel im zweiten und dritten Trimester können sowohl das Baby als auch die schwangere Frau gefährden. Frauen mit Mukoviszidose und einem CFRD oder Gestationsdiabetes haben mehr Komplikationen als Frauen mit CF und normalem Glukosestoffwechsel.



Während der Schwangerschaft dürfen keine oralen Antidiabetika gegeben werden.

Die häufigste Komplikation ist eine Frühgeburt, wobei die Frauen, deren Kinder zu früh geboren werden, eine schlechtere Lungenfunktion aufweisen, im Vergleich zu den Frauen, die ihre Kinder zum errechneten Termin zur Welt bringen.

Frauen mit CF, die sich ein Kind wünschen, sollten im Vorfeld ausführliche Beratungsgespräche mit ihrem Behandlungsteam führen. Falls bereits eine IGT oder ein CFRD vorliegt, muss der Stoffwechsel vor Beginn der Schwangerschaft optimiert werden. Frauen mit normaler Glukosetoleranz müssen im ersten Trimester einen oGTT machen. Falls dieser unauffällig ist, sollte der Test spätestens in der 24.–28. Woche wiederholt werden. Falls sich ein Diabetes mellitus während der Schwangerschaft entwickelt oder ein CFRD vorliegt, muss eine engmaschige Betreuung durch ein Diabetesteam erfolgen. Eine optimale Blutzuckereinstellung ist unerlässlich, um Mutter und Kind zu schützen.

Der Mukoviszidose e.V.

In Deutschland sind bis zu 8.000 Kinder, Jugendliche und Erwachsene von der unheilbaren Erbkrankheit Mukoviszidose betroffen. Jedes Jahr werden in Deutschland etwa 150 bis 200 Kinder mit der seltenen Krankheit geboren. Der Mukoviszidose e.V. vernetzt die Patienten, ihre Angehörigen, Ärzte, Therapeuten und Forscher. Er bündelt unterschiedliche Erfahrungen, Kompetenzen sowie Perspektiven mit dem Ziel, jedem Betroffenen ein möglichst selbstbestimmtes Leben mit Mukoviszidose ermöglichen zu können. Um die gemeinsamen Aufgaben und Ziele zu erreichen, ist der gemeinnützige Verein auf die Unterstützung engagierter Spender und Förderer angewiesen.

Mukoviszidose e.V. – Bundesverband Cystische Fibrose (CF) – gemeinnütziger Verein

Bank für Sozialwirtschaft AG, Köln
IBAN: DE 59 3702 0500 0007 0888 00
BIC: BFSWDE33XXX

Mukoviszidose e.V.

In den Dauen 6 | 53117 Bonn

Tel.: 0228 9 87 80-0 | Fax: 0228 9 87 80-77

info@muko.info | www.muko.info



MUKOVISZIDOSE^{e.V.}

Helpen. Forschen. Heilen.