



## Osteoporose bei Mukoviszidose

1. Auflage 2012



**MUKOVISZIDOSE**<sub>ev</sub>  
Helfen. Forschen. Heilen.

# Impressum

## Herausgeber

Mukoviszidose e.V. · In den Dauen 6 · 53117 Bonn  
Telefon: 0228/98 78 0-0 · Telefax: 0228/98 78 0-77  
E-Mail: [info@muko.info](mailto:info@muko.info) · [www.muko.info](http://www.muko.info)

## Autoren

Prof. Dr. Joachim Bargon  
Dominica Holle  
Ulrike Müller  
Bärbel Palm  
Katrin Schlüter

## Gestaltung

zwo B werbeagentur · [www.zwo-b.de](http://www.zwo-b.de)  
Ermekeilstraße 48 · 53113 Bonn

## Druck

Offset-Druck Schönesefen GmbH  
Röttgener Str. 100 · 53127 Bonn

# Inhaltsverzeichnis

<b>Definition der Osteoporose</b>	<b>4</b>
<b>Ätiologie der Osteoporose / Osteopenie bei Mukoviszidose</b>	<b>5</b>
<b>Inzidenz der Osteoporose bei Mukoviszidose</b>	<b>6</b>
<b>Klinik und Diagnostik</b>	<b>7</b>
<b>Prophylaxe und medikamentöse Therapie</b>	<b>8</b>
<b>Ernährung</b>	<b>9</b>
· Ausgewogene, abwechslungsreiche Mischkost	9
· Knochengesunde Ernährung	12
- Vitamin D, Vitamin K, Vitamin C	12
- Kalzium, Magnesium, Zink	14
· Mineralstoffresorption	15
· Bedarfsangepasste Enzymdosierung	16
· Spezielle Situationen	17
- Laktase-Mangel	17
- Milcheiweißallergie	18
· Schulung	19
<b>Bewegung</b>	<b>20</b>
<b>Anhang</b>	<b>22</b>
<b>Autoren</b>	<b>25</b>
<b>Glossar</b>	<b>26</b>

## Definition der Osteoporose

### Was ist Osteoporose/Osteopenie?

Die Osteoporose (Knochenbrüchigkeit) ist eine systemische Skeletterkrankung. Sie ist gekennzeichnet durch eine niedrige Knochenmasse aufgrund eines übermäßigen, vorangegangenen Knochenmasseverlustes und einer dadurch bedingten zunehmenden Zerstörung der Knochenstruktur (Mikroarchitektur), mit der Folge einer krankhaft erhöhten Knochenbrüchigkeit (Konsensusdefinition). Dabei wird die präklinische Osteoporose ohne Frakturen (Knochenbrüchen) von der manifesten Osteoporose mit bereits eingetretener Fraktur unterschieden.

Osteopenie ist der mehr generelle Begriff für eine Reduktion der kortikalen (äußeren) Schicht und spongiösen (inneren) Substanz des Knochens und kann als eine Vorform der Osteoporose betrachtet werden.

Zur Diagnose der Osteoporose und auch zur Differenzierung zwischen Osteoporose und Osteopenie wird die Knochendichtemessung (Osteodensitometrie) herangezogen. Ausschlaggebend ist dabei der Wert des sog. T-Scores, der die Abweichung der Knochendichte im Vergleich zu gesunden Menschen gleichen Alters und Geschlechts angibt.

*Bei Osteoporose verändert sich die Knochenstruktur, wodurch eine erhöhte Knochenbrüchigkeit hervorgerufen wird.*



Im Kindesalter wächst der Knochen zunächst unabhängig von den Sexualhormonen, ab der Pubertät wird er dann bei beiden Geschlechtern von diesen Hormonen abhängig. Kommt es im Kindes- und Jugendalter zu Störungen des Knochenaufbaus, hat dies zur Folge, dass eine subopti-

# Ätiologie der Osteoporose/ Osteopenie bei Mukoviszidose

male Ausbildung der Knochenmasse bis zum 20. Lebensjahr stattgefunden hat. Dieser primäre Mangel kann nicht wieder aufgeholt werden.

Bei normaler Pubertät wird ein Optimum an Knochenmasse („peak bone mass“) aufgebaut, das sich für ein bis zwei Jahrzehnte hält. Anschließend erfolgt ein Abfall mit einer Geschwindigkeit von 0,5% bis maximal 1% pro Jahr beim gesunden Individuum. Beim Mann verläuft die Kurve gleichmäßig bis ins hohe Alter.

## Welche Ursachen sind bekannt?

Die Ursache der Osteopenie bei Mukoviszidose (cystische Fibrose, CF) ist bis heute nicht abschließend geklärt. Am häufigsten wird die Malnutrition (Mangelernährung) diskutiert. Aber auch das verminderte Körpergewicht der Patienten ist mit Sicherheit ein Faktor, der dazu führt, dass die Knochen durch zu geringe Gewichtsbelastung zu wenig zum Wachsen und „Remodeling“ angeregt werden. Daneben prädisponiert ein Vitamin D-Mangel gerade im Wachstum zu einer verminderten Knochendichte. In vielen Studien wurde bei CF-Patienten ein Vitamin D-Mangel und eine verminderte Knochendichte beschrieben<sup>1,2</sup>.

Neben Vitamin D spielen die Geschlechtshormone eine wichtige Rolle, da sie einer Osteopenie entgegenwirken. Ein Mangel führt zu einem erhöhten Knochenabbau. Nicht wenige CF-Patienten haben eine verzögerte Pubertät und eine verminderte Sexualhormonproduktion.

1 - Grey V et al., Prevalence of low bone mass and deficiencies of vitamins D and K in pediatric patients with cystic fibrosis from 3 Canadian centers, *Pediatrics*. 2008

2 - Hall WB et. al., Vitamin D deficiency in cystic fibrosis, *Int J Endocrinol*. 2010

## Inzidenz der Osteoporose bei Mukoviszidose

Bei CF-Patienten findet sich eine klare Korrelation zwischen der Schwere der Erkrankung und der Knochendichte. Aber auch hier bleiben die Mechanismen unklar. Einerseits spielt die bei schwer Lungenkranken, insbesondere bei Bettlägerigen, verminderte Bewegung und der daraus resultierende Knochen- und Muskelabbau eine Rolle. Andererseits haben aber auch Botenstoffe des Immunsystems wie Cytokine und Entzündungsmediatoren (z.B. Interleukin (IL)-1, IL-6 und Tumor Nekrose Faktor (TNF)) einen negativen Einfluss auf die Knochendichte. Nicht zuletzt sind die in der CF-Therapie häufig eingesetzten und oft notwendigen Glukokortikosteroide für eine negative Knochenbilanz verantwortlich. Gerade die Kombination von Bettlägerigkeit und Kortikosteroiden hat nicht nur einen fatalen Einfluss auf die Muskelmasse, sondern auch auf den Knochen.

## Wie häufig kommt Osteoporose vor?

Die Inzidenz der Osteoporose bei CF ist nach Literaturstudien in den verschiedenen Zentren und Ländern sehr unterschiedlich. Ursache hierfür dürften vor allem die nicht einheitlichen Messmethoden bezüglich der Knochendichte sein, die bei den Studien angewendet wurden. Die am meisten gebräuchliche Methode ist die Dual X-ray Absorptiometrie (DEXA), weniger häufig angewandt wird die mit mehr Strahlenbelastung einhergehende Computer-Tomographie. Unserer Erfahrung nach sollte bei der DEXA-Methode auf jeden Fall die Wirbelsäule mit untersucht werden, da hier die Veränderungen am frühesten zu beobachten sind. In einer der größten Studien aus Dänemark konnte die Arbeitsgruppe von Müller<sup>3</sup> zeigen, dass bei erwachsenen CF-Patienten der Knochenmineralgehalt und die Knochendichte vermindert waren. Bei den jüngeren Patienten fand sich eine gegenüber den Kontrollen verminderte Größe der Knochen.

3 - Laursen EM, et al. Bone mineral status in 134 patients with cystic fibrosis. Arch Dis Child. 1999 Sep;81(3):235-40.

Untersuchungen in der CF-Erwachsenen-Ambulanz in Frankfurt zeigten, dass 52% der männlichen Patienten eine Osteoporose und 4% eine Osteopenie aufwiesen. Bei den weiblichen Patienten fand sich bei 48% eine Osteoporose und bei 9% eine Osteopenie.

### Wie äußern sich Osteopenie und Osteoporose?

Ein Problem der Osteopenie ist die nicht vorhandene klinische Symptomatik. Erst die Frakturen (Knochenbrüche) machen Patienten und Arzt auf die Problematik aufmerksam, nämlich dann, wenn es bereits zu spät ist. Neben den bei Osteoporose klassischen Frakturen von Wirbelkörpern und Hüfte sind bei CF-Patienten Rippenfrakturen besonders häufig. Letztere stellen für die Patienten ein großes Problem dar, denn die Schmerzen behindern das Husten und die notwendige Physiotherapie.

Ein weiteres Problem ergibt sich für Patienten nach Lungentransplantation, insbesondere dann, wenn aufgrund der Schwere der Erkrankung bereits vor der Transplantation eine Osteopenie vorlag.

Unter der nach der Transplantation notwendigen Kortikosteroid-Therapie kommt es zu einem raschen Fortschreiten der Problematik, der besondere Aufmerksamkeit geschenkt werden muss.



### Prävention statt Therapie

Verlorene Knochendichte ist kaum bzw. gar nicht wieder aufzubauen. Daher sollte die Therapie der Osteoporose in erster Linie Prävention sein.

Leider gibt es keine anerkannten Richt- oder Leitlinien, weder für die Diagnostik, noch für die Therapie. Die derzeitigen Empfehlungen beruhen auf klinischen Erfahrungen und Studien von Nicht-CF-Patienten mit Osteoporose oder unter Kortikosteroidbehandlung. Aus den Ergebnissen der Studie einer dänischen Arbeitsgruppe wurde von den Autoren gefolgert, dass die Prävention der Osteoporose bei jüngeren Patienten darin bestehen muss, den Knochenmineralgehalt zu steigern. Dies ist am ehesten durch eine Steigerung des Körpergewichts (Body Mass Index, BMI) zu erreichen.

*Auch wenn die Sonne nicht immer scheint: Patienten sollten sich viel im Freien bewegen.*



Bei Pankreasinsuffizienz (eingeschränkter Funktion der Bauchspeicheldrüse) wird den Patienten eine regelmäßige Einnahme von Vitamin D und Kalzium empfohlen. Darüber hinaus sollen die Patienten Sport treiben und sich regelmäßig im Freien aufhalten, da Sonnenlicht für die Bildung von Vitamin D notwendig ist (Sonnenexposition).

Bei verzögerter Pubertät ist eine eventuelle Einnahme von Hormonen angezeigt. Bezüglich der Gabe von Bisphosphonaten gibt es derzeit noch keine Empfehlungen, da alle vorliegenden Langzeit-Studien an Nicht-CF-Patienten durchgeführt wurden. Eine Studie mit Pamidronat führte bei CF-Patienten zu starken Knochenschmerzen. Eigene Erfahrungen mit als Tabletten eingenommenen Bisphosphonaten können dies allerdings nicht bestätigen. Eine Langzeittherapie insbesondere bei Kindern ist derzeit nicht anzuraten. Langzeitstudien sind dringend notwendig, um die Effizienz und Sinnhaftigkeit all unseres Vorgehens zu überprüfen und daraus entsprechende Richtlinien erstellen zu können.



## Ausgewogene und abwechslungsreiche Mischkost

Eine ausgewogene Ernährung sichert den Bedarf an jeglichen Stoffen, die der Körper für Wachstum, Aufbau körpereigener Substanzen, Aufrechterhaltung aller körperlichen und geistigen Funktionen und für die Erhaltung der Körperwärme braucht. Die Nahrung liefert die Nährstoffe: Eiweiß, Fett, Kohlenhydrate, Vitamine, Mineralstoffe, Spurenelemente und Wasser. Wir unterscheiden zwischen energieliefernden und nicht energieliefernden Nährstoffen. Aus Eiweißen, Fetten und Kohlenhydraten kann Energie gewonnen werden, nicht aber aus Vitaminen und Mineralstoffen.

liefern Energie:	liefern keine Energie:
Eiweiß	Vitamine
Fett	Mineralstoffe
Kohlenhydrate	Spurenelemente
	Wasser

Es gibt lebenswichtige (essenzielle) Nährstoffe und solche, die austauschbar sind. Alle essenziellen Nährstoffe müssen durch die Nahrung zugeführt werden, da sie der Körper nicht selbst herstellen kann. Bei unzureichender Zufuhr kommt es auf Dauer zu Mangelerscheinungen. Zu den essenziellen Nährstoffen zählen bestimmte Eiweißbausteine und Fettsäuren, sowie Vitamine und Mineralstoffe.



*Wichtig: eine ausgewogene und gesunde Ernährung*

# Ernährung

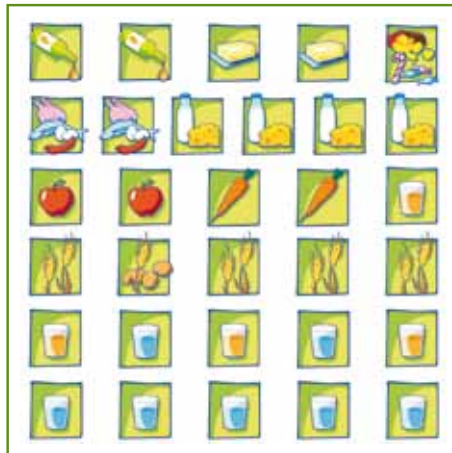
## Ausgewogene Mischkost

Es existiert kein natürliches Lebensmittel, mit dem man den Bedarf aller Nährstoffe decken könnte. Um eine gute Versorgung gewährleisten zu können, muss eine möglichst große Auswahl an Lebensmitteln getroffen werden. Umso vielseitiger die Nahrungsmittelpalette, umso größer ist die Sicherheit, den Bedarf an Nährstoffen, Mineralstoffen, Spurenelementen, Vitaminen und Flüssigkeit zu decken.

Die Grundnahrungsmittel werden in sieben Gruppen eingeteilt:

- **Brot, Kartoffeln, Reis, Nudeln, Haferflocken und andere Getreideerzeugnisse**
- **Gemüse und Hülsenfrüchte**
- **Obst und Nüsse**
- **Getränke**
- **Milch und Milchprodukte**
- **Fleisch, Wurst, Innereien, Fisch und Eier**
- **Fette**

*Der Ernährungswürfel für CF-Patienten wurde vom Arbeitskreis Ernährung im Mukoviszidose e. V. entwickelt (nach der zugrundeliegenden Idee der Ernährungspyramide von S. Mannhardt)*



Zur Umsetzung der Ernährungsempfehlungen für CF-Patienten wurde das didaktische Modell „Ernährungswürfel“ vom Arbeitskreis Ernährung im Mukoviszidose e.V. entwickelt. Jedes Symbol stellt die empfohlene Verzehrmenge aus einer der sieben Lebensmittelgruppen am Tag dar. Dabei wird die Menge, die in die eigene Hand passt,

# Ernährung

als Maß für eine Portion definiert. Da die Hand mit zunehmendem Alter wächst, vergrößert sich auch automatisch die Portionsgröße und wird dem Bedarf gerecht. Der Patient wird durch den Ernährungsberater in der Anwendung des CF-Ernährungswürfels geschult und kann anschließend verzehrte Lebensmittelportionen im Modell täglich selbständig abstreichen. Mit Hilfe des erlernten Abstreichsystems kann er seine tägliche Ernährung selbst, ohne Berechnungen überprüfen und ggf. optimieren.



## Selbstbeobachtungsprotokoll zur Erfassung der täglichen Ernährung:

Die Portion, die der Patient zu sich genommen hat, wird markiert. Für weitere Informationen wenden Sie sich bitte an den Arbeitskreis Ernährung unter [muko.info/was-wir-tun/arbeitskreise-und-gremien.html](http://muko.info/was-wir-tun/arbeitskreise-und-gremien.html)

# Ernährung

## Knochengesunde Ernährung

Zu einer knochengesunden Ernährung gehört eine abwechslungsreiche Kost mit täglich ausreichenden Mengen an Brot, Gemüse, Obst, Nüssen, Milch und Milchprodukten sowie zweimal pro Woche Fisch. Diese Lebensmittel enthalten die für den Knochenstoffwechsel wichtigen Vitamine D, K und C sowie Kalzium, Magnesium und Zink. (Die empfohlenen Zufuhrmengen/Schätzwerte für eine angemessene Zufuhr können den Tabellen im Anhang entnommen werden).

### Vitamin D, Vitamin K, Vitamin C

#### Vitamin D

Wird dem Körper zu wenig Vitamin D über das Essen zugeführt und/oder hält sich ein Mensch zu selten an der frischen Luft auf, kann es zu Störungen der Knochenmineralisation kommen, denn ohne Vitamin D kann Kalzium nicht in den Körper aufgenommen und damit nicht in den Knochen eingebaut werden. Deshalb ist reichlich Bewegung an der frischen Luft für



unsere Knochen genau so wichtig wie der Verzehr Vitamin D-reicher Lebensmittel. Reich an Vitamin D sind Fettfische (Hering, Lachs, Makrele), Avocado, Margarine, Eigelb und Leber.

## Vitamin K

Vitamin K wird hauptsächlich von den Darmbakterien produziert und wird u.a. für die Skelettentwicklung während der Wachstumsphase sowie für den Erhalt der Knochenmasse im Erwachsenenalter benötigt. Unter Antibiotikatherapie ist diese Produktion allerdings deutlich eingeschränkt. Da CF-Betroffene häufig eine Antibiotikatherapie erhalten, sind sie besonders gefährdet, einen Vitamin K-Mangel zu entwickeln. Deshalb sollten sie mehrmals wöchentlich auf Lebensmittel zugreifen, die reich an Vitamin K sind.

Vitamin K-reich sind grüne Gemüsesorten wie z.B. Broccoli, alle Kohlsorten und Sauerkraut. Außerdem finden sich nennenswerte Vitamin K-Mengen in Kartoffeln, Vollkornprodukten, Milch und Milchprodukten, Muskelfleisch und Eiern.

Zu beachten ist, dass Vitamin K zu den fettlöslichen Vitaminen zählt. Es benötigt zu seiner Aufnahme in den Körper immer Fett. Deshalb empfiehlt es sich, Lebensmittel, die reich an Vitamin K sind, mit Fett zuzubereiten (z.B. Broccoli mit Sahne anreichern oder mit Käse gratinieren). Vitamin K wird durch Licht zerstört, nicht aber durch Hitze und Sauerstoff. Deshalb sollte insbesondere Gemüse abgedeckt und dunkel gelagert werden.

## Vitamin C

Vitamin C fördert u.a. die Kalzium- und Eisenaufnahme im Darm und wird für die Kollagenproduktion benötigt. Kollagen ist ein tierisches Eiweiß, das u.a. Bestandteil von Knochen, Knorpel und Zähnen ist. Zellen, die Knorpel-, Knochen- und Zahnschmelze bilden, sind auf eine ausreichende Vitamin C-Zufuhr über die Nahrung angewiesen. Ein Vitamin C-Mangel kann zu Störungen der Knochenbildung und des Wachstums führen. Vitamin C-reich sind insbesondere Beerenobst und Zitrusfrüchte, Sanddorn, Acerola, Grüngemüse, Tomaten und Kartoffeln.

Die Empfehlungen für die tägliche Zufuhr an Vitamin D, Vitamin K und Vitamin C entnehmen Sie bitte Tabelle 1 auf Seite 22.

# Ernährung

## Kalzium, Magnesium, Zink

### Kalzium

Kalzium ist ein unentbehrlicher Baustein für den Knochen und die Zähne, der ihnen Festigkeit verleiht. Etwa 99% des Körperkalziums sind im Knochen gespeichert. Eine zu geringe Kalzium-Zufuhr über die Nahrung kann zu einem Kalzium-Mangel führen. Bei einem Kalzium-Mangel wird auf das im Knochen gespeicherte Kalzium zurückgegriffen. Der Knochen wird entmineralisiert und letztendlich wird die Entstehung einer Osteoporose gefördert. Kalziumreich sind insbesondere Milch und Milchprodukte, da der darin enthaltene Milchzucker die Kalziumaufnahme zusätzlich fördert. Daneben helfen auch Nüsse,



Samen, Grüngemüse, Obst, Hülsenfrüchte, Vollkornbrot und Fisch sowie kalziumreiche Mineralwässer, den Bedarf an Kalzium zu decken.

### Magnesium

Magnesium verstärkt die Knochenmineralisation. Es ist zu 60% im Knochen gespeichert und kann, ebenso wie Kalzium, bei Bedarf freigesetzt werden. Da es bei Patienten mit Verdauungsstörungen zu einem Magnesium-Mangel kommen kann, sollten CF-Betroffene auch hier auf eine ausreichende Zufuhr über Magnesiumreiche Lebensmittel achten. Reich an Magnesium sind wiederum Milch und Milchprodukte, Vollkorngetreideprodukte, Fleisch, Hülsenfrüchte, Kartoffeln, Beerenobst, Orangen und Bananen.

## Zink

Zink ist maßgeblich an der Knochenumsatzrate (Knochenturnover) beteiligt. Im Wachstumsalter führt ein Zinkmangel zu einer unzureichenden Knochendichte (peak bone mass). Da Patienten mit einem Malabsorptionssyndrom (Verdauungsstörung) besonders gefährdet sind, einen Zinkmangel zu entwickeln, sollten CF-Betroffene reichlich zinkhaltige Lebensmittel in ihren Speiseplan mit aufnehmen. Gute Zinkquellen sind auch hier wieder Milch und Milchprodukte, Vollkornерzeugnisse, Eier und Fleisch. Auch Fisch und Schalentiere (z.B. Garnelen) enthalten nennenswerte Mengen an Zink.

Die jeweiligen Empfehlungen für die tägliche Zufuhr an Kalzium, Magnesium und Zink entnehmen Sie bitte Tabelle 2 auf Seite 23.

## Mineralstoffresorption

Eine ausgewogene Mischkost mit Milch und Milchprodukten beugt einer Kalziumverarmung vor. Voraussetzung für eine optimale Kalziumresorption ist eine adäquate, bedarfsangepasste Enzymdosierung, auf die im nächsten Kapitel ausführlich eingegangen wird.

Vitamin C und Vitamin D sind resorptionsfördernde Substanzen. Eine Vitamin-C-reiche Nahrung fördert die Aufnahme von Kalzium (siehe Tabellen 2 + 3 auf den Seiten 23 + 24), Vitamin D (Zufuhrempfehlung siehe Tabelle 1 auf Seite 22) unterstützt nicht nur die Resorption von Kalzium im Darm, sondern auch die Einlagerung von Kalziumsalzen in den Knochen.

Die Resorptionsquote von Kalzium ist altersabhängig. Gesunde Kleinkinder nehmen bis zu 75%, Erwachsene dagegen nur etwa 20 - 40% des Nahrungskalziums auf. Therapeutisch verabreichtes Kalzium sollte nur langsam und in kleinen Mengen eingenommen werden (Gesamtdosis auf zwei Einzeldosen verteilen), da ansonsten die Resorptionsrate des Kalziums aus dem Dünndarm heruntergeregelt und die Kalziumausscheidung im Stuhl und Urin drastisch erhöht wird.

## Bedarfsangepasste Enzymdosierung

Eine noch so ausgewogene, knochengesunde Ernährung kann einer Osteoporose nur wenig vorbeugen, wenn bei CF-Betroffenen mit nachgewiesener Funktionsschwäche der Bauchspeicheldrüse (Pankreas) die Enzyme nicht ausreichend dosiert werden.

Werden bei fetthaltigen Mahlzeiten bzw. Lebensmitteln zu wenig oder gar keine Enzyme eingenommen, können die Nährstoffe nur unzureichend vom Körper aufgenommen und an den Ort ihrer Wirkung gebracht werden. Ungünstig ist es, die Kapseln oder das Granulat mit großen Flüssigkeitsmengen vor dem Essen einzunehmen. Die Einnahme der Enzyme nach dem Essen ist genauso ungünstig, da, je nach Zusammensetzung des Speisebreis, bereits ein Teil in den Dünndarm abgegeben worden sein könnte. Wenn mehrere Kapseln eingenommen werden, empfiehlt es sich, die Gesamtdosis zu splitten und über die Mahlzeit zu verteilen. Die Enzyme dürfen nicht unter das Essen gemischt werden.

Die Dosierung der Enzyme bestimmt der Arzt. Sie richtet sich nach dem Grad der Verdauungsschwäche, nach dem Enzymgehalt des Präparates und nach der Portionsgröße des Essens, sowie der Zusammensetzung der Nahrung.

Die erforderliche Enzymdosis pro Mahlzeit ist individuell verschieden und wird pro Gramm Nahrungsfett berechnet: das heißt, je fetter eine Mahlzeit, umso höher die Enzymdosis. Im Schnitt werden 2.000 Einheiten pro Gramm Fett benötigt. Dosierungen über 10.000 Einheiten pro kg Körpergewicht sollten nur nach Rücksprache mit dem behandelnden Arzt erfolgen.

Folgende Symptome deuten auf eine ungenügende Enzymdosierung hin:

- **übelriechende, voluminöse Stühle (Fettstühle)**
- **Gewichtsabnahme**
- **Bauchschmerzen**
- **Hunger**
- **Blähungen**



Hilfreich zur Optimierung der Enzymdosierung ist das Führen eines Ernährungsprotokolls in dem das Enzympräparat, die Dosierung pro Mahlzeit, sowie Besonderheiten wie Durchfall, Erbrechen, Fieber usw. angegeben wird.

Ein Enzympräparat ist um so wirkungsvoller, je kleiner die Pellets (Mikropellets) sind und je größer die Anzahl der Pellets pro Kapsel ist. Durch die hohe Anzahl an Mikropellets pro Kapsel wird eine optimale Mischung mit dem Speisebrei gewährleistet.

Falls trotz Pankreasenzymsubstitution die Beschwerden weiterhin bestehen, kann eine Stuhlfettanalyse (3-Tage-Sammelstuhl) durchgeführt werden. Die Fettaufnahme, die durch ein Ernährungsprotokoll ermittelt wird, wird unter Berücksichtigung der Enzymsubstitution mit dem Fettverlust über den Stuhl verglichen. Die hierdurch gewonnenen Informationen

erleichtern die Einstellung bzw.

Optimierung der Enzymsubstitution.



## Spezielle Situationen

### Laktase-Mangel

Die Milchzucker-Verträglichkeit (Laktose-Toleranz) ist von Patient zu Patient verschieden. Während es bei manchen Betroffenen bereits nach dem Verzehr geringer Mengen an Laktose (<3 g) zu Beschwerden kommt, sind andere unter einer laktosearmen Kost (8-10 g Laktose) beschwerdefrei. Liegt kein kompletter Laktase-Mangel vor, werden Sauermilchprodukte wie Buttermilch, Kefir oder Joghurt im Allgemeinen gut vertragen, da der Milchzucker hier bereits zum Teil abgebaut ist. Bei einer schweren Milchzucker-Unverträglichkeit sollte auch auf versteckten Milchzucker z.B. in Medikamenten oder Fertigprodukten geachtet werden. Schnittkäse wird von Patienten mit Laktase-Mangel

## Ernährung

gut vertragen und ist mit seinem hohen Gehalt an Kalzium optimal geeignet, einem Kalzium-Mangel vorzubeugen. In Supermärkten und Discountern stehen eine Reihe von laktosefreien Milchsorten und Milchprodukten zur Verfügung (alternativ Sojaprodukte). Bei bestehender Laktose-Intoleranz kann aber auch beim Verzehr von milchzuckerhaltigen Lebensmitteln gleichzeitig das Enzym Laktase eingenommen werden. Laktasepräparate können über Apotheken und Drogeriemärkte bezogen werden und sind teilweise auch in Supermärkten erhältlich.

TilactaMed® der Firma Strathmann GmbH ist ein Laktasepräparat, das als zugelassenes Arzneimittel bis zum Alter von 12 Jahren von der Krankenkasse erstattungsfähig ist. Im Rahmen der Diätberatung sind genauere Informationen zur laktosearmen Ernährung sowie der Einnahme und Dosierung von Laktasepräparaten erhältlich.

### Milcheiweißallergie

Bei Vorliegen einer Kuhmilcheiweißallergie entfallen Milch und Milchprodukte als Kalziumquelle. Falls zusätzlich keine Sojaallergie besteht, können Sojaprodukte einen wesentlichen Beitrag zur Kalzium-Versorgung leisten. Da Sojaprodukte per se weniger Kalzium als Milch und Milchprodukte enthalten, sollte bei Sojaprodukten auf eine zusätzliche Kalziumanreicherung geachtet werden. (z.B. SojaDrink Vanille oder SojaDrink Kakao (Fa. Vitaquell) bzw. Soja Drink Calcium (Fa. Alpro)). Daneben sind Nüsse und Samen (insbesondere Sesam) sowie Grüngemüse, Obst, Hülsenfrüchte, Vollkornbrot und Fisch sowie mit Kalzium angereicherte Fruchtsäfte und kalziumreiche Mineralwässer (Kalziumgehalt >250 mg/l) eine gute Quelle zur Kalzium-Versorgung. Hingegen sollten Kalziumpräparate nur nach Rücksprache mit dem behandelnden Arzt eingenommen werden.

## Schulung

In zertifizierten CF-Zentren wird die Schulung „Kalzium macht den Knochen stark“ angeboten. Altersentsprechend lernen die Kinder oder Jugendlichen die Bedeutung von Kalzium und Vitamin D für den Knochen kennen. Sie erfahren, dass der Körper bei UV-Bestrahlung durch Sonnenlicht selber Vitamin D bilden kann und dass neben einer gesunden Ernährung Bewegung und Sport eine große Rolle spielen. In der Schulung wird darüber hinaus auf die zusätzliche Gabe und richtige Einnahme von fettlöslichen Vitaminen eingegangen.

In der Broschüre „Eine Reise durch den Verdauungstrakt“ werden diese Schulungsinhalte ebenso thematisiert.



Die Broschüre „Eine Reise durch den Verdauungstrakt“ ist beim Mukoviszidose e.V. erhältlich. Auf unserer Internetseite [www.muko.info](http://www.muko.info) finden Sie diese Broschüren unter dem Punkt „Publikationen und Filme“.

# Bewegung

## Bewegung tut gut

Neben der Ernährung wirkt sich ein Höchstmaß an körperlicher Aktivität positiv auf die Knochenarchitektur aus.

Umgekehrt kann eine eingeschränkte Mobilität im Sinne von Bewegungsmangel den Knochenstoffwechsel negativ beeinflussen. Dies liegt in der Tatsache begründet, dass axiale Stauchungsreize (= in der Längsachse des Körpers, z.B. durch Bewegungen wie dem Gehen) zur Entwicklung der Knochenbälkchen und damit der Knochendichte nötig sind. Gehören Laufen, Gehen oder Hüpfen (die Beine und die Wirbelsäule betreffend) oder Stützbewegungen (die Arme betreffend) nicht mehr zu den Alltagsbewegungen, werden osteoporotische Veränderungen gefördert und das Frakturrisiko (Risiko eines Knochenbruchs) erhöht. Durch gezieltes Training kann man dagegen den Vorgang der Osteoporose verringern. Vorrangig muss hierfür das Krafttraining in der Intensität des Muskelaufbautrainings sein, da allgemein gilt, „... dass die größte Knochenmassezunahme durch Gewichts- bzw. Kraftbelastungen zu erwarten sind. ...“<sup>4</sup>

*Gemeinsam fit  
werden und bleiben:  
Viele Sportarten  
machen sowohl  
Teenagern als auch  
Erwachsenen Spaß.*



Im Rahmen der bewegungstherapeutischen Osteoporoseprophylaxe spielt neben dem Krafttraining das Koordinationstraining unter dem Aspekt der Reaktions- und der Gleichgewichtsfähigkeit eine wichtige Rolle. Die Schulung dieser Fähigkeiten bedeutet zugleich eine erhöhte Sturzprophylaxe und damit die Senkung des Frakturrisikos. Begleitende trainingstherapeutische Maßnahmen der Osteoporoseprophylaxe sind das Ausdauertraining (zur Anregung des Knochenstoffwechsels ist das Laufband sinnvoller, als

4 - Platen, P. Prävention und Therapie der Osteoporose: Die Bedeutung des Sports und der körperlichen Aktivität. Dtsch Arztebl 1997; 94(40): A-2569-2574

das Fahrrad), die Beweglichkeit und Dehnfähigkeit (um Bewegungsausmaße zu erhalten) sowie die Rückenschule (zur Bewusstmachung der Bewegungen und Belastungen des täglichen Lebens).

Eine gezielte, bewusst kontrollierte Bewegung ist spontanen Bewegungen, wie sie bei Sportspielen eingesetzt werden, vorzuziehen. So werden ungünstige Bewegungen sowie Stürze vermieden. Betreibt allerdings ein Patient eine Sportart bereits mit Spaß und Energie, sollte man, bevor man den Sport wegen osteoporotischer Bedrohung verbietet, überlegen, ob es nicht Varianten gibt, die das Spiel verlangsamen (z.B. beim Tennis den Ball zweimal prellen lassen) oder eine Bewegung vereinfachen (Trampolinspringen mit Handstützbogen).

Frische osteoporotische Frakturen erlauben nur individuell zugelassene Belastung, eventuell ist sogar strikte Entlastung (z.B. durch ein Korsett bei Wirbelkörperbruch) nötig. Ebenso müssen Freizeitsportarten mit dem behandelnden Arzt abgesprochen werden (Beispiel: Eine grenzwertige Knochendichte im Bereich der Lendenwirbelsäule (LWS) kann zu einem Reitverbot führen, da die Belastung unkontrolliert und die Sturzgefahr erhöht ist). Im Falle einer Lungentransplantation (LTx) führt die Therapie mit Immunsuppressiva per se zu einer Verminderung der Knochendichte, was erneut möglicherweise zu Knochenbrüchen führen kann.

Aus atemtherapeutischer Sicht muss bei fortgeschrittenen Stadien der Erkrankung ggf. die erhöhte Gefahr für Frakturen, insbesondere Rippenfrakturen beachtet werden. In weit fortgeschrittenem Osteoporosestadium kann bereits die Mobilisation, die Kontaktatmung (mit Druck in die Ausatmung) und der Einsatz des Vibrax® Frakturen verursachen. Vorsichtige Thoraxmobilisation sowie leichte Vibrationen bleiben allerdings Inhalt der Behandlung. Ein sehr hoher Druck auf die Rippen entsteht beim Husten. Somit muss die Schulung der Hustentechnik Inhalt der Atemtherapie sein.

# Anhang

## Tabelle 1

Zufuhrempfehlungen bzw. Schätzwerte für eine angemessene Zufuhr von Vitaminen (D-A-CH-Referenzwerte)

	Vitamin D		Vitamin K		Vitamin C	
	µg/Tag		µg/Tag		mg/Tag	
	m	w	m	w	m	w
<b>Säuglinge</b>						
0 bis unter 4 Monate	10	10	4	4	50	50
4 bis unter 12 Monate	10	10	10	10	55	55
<b>Kinder</b>						
1 bis unter 4 Jahre	5	5	15	15	60	60
4 bis unter 7 Jahre	5	5	20	20	70	70
7 bis unter 10 Jahre	5	5	30	30	80	80
10 bis unter 13 Jahre	5	5	40	40	90	90
13 bis unter 15 Jahre	5	5	50	50	100	100
<b>Jugendliche und Erwachsene</b>						
15 bis unter 19 Jahre	5	5	70	60	100	100
19 bis unter 25 Jahre	5	5	70	60	100	100
25 bis unter 51 Jahre	5	5	70	60	100	100
51 bis unter 65 Jahre	5	5	80	65	100	100
65 Jahre und älter	10	10	80	65	100	100
Schwangere		5		60		110
Stillende		5		60		150

## Tabelle 2

Zufuhrempfehlungen für Mineralstoffe (D-A-CH-Referenzwerte)

	Kalzium		Magnesium		Zink	
	mg/Tag		mg/Tag		mg/Tag	
	m	w	m	w	m	w
<b>Säuglinge</b>						
0 bis unter 4 Monate	220	220	24	24	1,0	1,0
4 bis unter 12 Monate	400	400	60	60	2,0	2,0
<b>Kinder</b>						
1 bis unter 4 Jahre	600	600	80	80	3,0	3,0
4 bis unter 7 Jahre	700	700	120	120	5,0	5,0
7 bis unter 10 Jahre	900	900	170	170	7,0	7,0
10 bis unter 13 Jahre	1100	1100	230	250	9,0	7,0
13 bis unter 15 Jahre	1200	1200	310	310	9,5	7,0
<b>Jugendliche und Erwachsene</b>						
15 bis unter 19 Jahre	1200	1200	400	350	10,0	7,0
19 bis unter 25 Jahre	1000	1000	400	310	10,0	7,0
25 bis unter 51 Jahre	1000	1000	350	300	10,0	7,0
51 bis unter 65 Jahre	1000	1000	350	300	10,0	7,0
65 Jahre und älter	1000	1000	350	300	10,0	7,0
Schwangere		1000		310		10,0
Stillende		1000		390		11,0

## Anhang

### Tabelle 3

Kalzium (Ca)- und Phosphat (P)-Gehalt verschiedener Lebensmittel

Lebensmittel	mg Ca/100g	mg P/100g	Ca/P	sonstiges
Vollmilch	120	90	1,3	
Joghurt, 3,5%F.	120	90	1,3	
Emmentaler	1100	700	1,6	
Weichkäse	500	270	1,9	
Quark, 20%F	120	180	0,7	
Schmelzkäse	545	945	0,6	Phosphat
Spinat	125	40	3,1	Oxalsäure
Grünkohl	210	45	4,7	
Broccoli	105	50	2,1	
Schinken, roh	2	161	0,01	Phosphat
Schokolade	215	240	0,9	Oxalsäure, Phosphat



### **Prof. Dr. Joachim Bargon**

**Pneumologe, Allergologe, Somnologe, Infektiologe**

Katharina-Kasper gGmbH

St. Elisabethen Krankenhaus, Medizinische Klinik

Ginnheimerstraße 3, 60487 Frankfurt

### **Dominica Holle**

**Sporttherapeutin**

Schön-Klinik Berchtesgadener Land

Therapiezentrum

Malterhöh 1, 83471 Schönau am Königssee

### **Ulrike Müller**

**Dipl. Oecotrophologin**

Katharina-Kasper gGmbH

St. Elisabethen Krankenhaus

Ginnheimerstraße 3, 60487 Frankfurt

### **Bärbel Palm**

**Diätassistentin/DKL, Diabetesberaterin DDG**

Universitätsklinik für Kinder-/Jugendmedizin

Kirrberger Straße, 66421 Homburg

### **Katrin Schlüter**

**Diätassistentin, Ernährungsberaterin DGE**

Medizinische Hochschule Hannover

Kinderklinik

Carl-Neuberg-Straße 1, 30625 Hannover

## Glossar

**Bisphosphonate:** Medikamente gegen Osteoporose. Sie hemmen den Knochenabbau und die Mineralisation der Knochensubstanz.

**Body Mass Index:** Der Body Mass Index (BMI) ist ein Maß zur Bewertung des Körpergewichts eines Menschen in Relation zu seiner Körpergröße. Er wird berechnet, indem das Körpergewicht in kg durch die Körperlänge in m<sup>2</sup> geteilt wird. Die Interpretation der Werte ist variabel.

**Enzym:** Ein Enzym ist ein körpereigener Stoff, der einen biochemischen Vorgang katalysiert, beispielsweise die Verdauung von Fett. Enzyme werden gewöhnlich mit die Endung „-ase“ bezeichnet (z.B. Lipase, Laktase)

**Immunsuppressiva:** Immunsuppressiva sind Medikamente, die die Funktion des Immunsystems unterdrücken. Sie werden beispielsweise nach Transplantationen eingesetzt, um die Abstoßung des neuen Organs durch das körpereigene Immunsystem zu hemmen.

**Inzidenz:** Im medizinischen Sinne bedeutet die Inzidenz die Anzahl von Neuerkrankungen an einer bestimmten Krankheit in einer Bevölkerungsgruppe während einer bestimmten Zeitspanne.

**Knochendichte:** Die Knochendichte bezeichnet die Knochenmasse pro Volumen.

**Knochenmineralisation:** Die Knochenmineralisation bezeichnet den Einbau von Mineralstoffen in den Knochen. Dieser kann durch die Gabe von bestimmten Medikamenten erhöht (z.B. Bisphosphonate), aber auch reduziert werden (z.B. Kortikosteroide).

**Knochenumsatz (Knochenturnover):** Der Knochenumsatz steht für die Auf- und Abbauprozesse im Knochen. Infolge eines gesteigerten Knochenumsatzes nimmt die Knochensubstanz ab.

**kortikal:** Die kortikale (lat. cortex=Rinde, Hülle) Schicht des Knochens ist die äußere Schicht (Substantia compacta), die die spongiöse Schicht im Inneren des Knochens umgibt.

**Kortikosteroide (Glukokortikosteroide):** Kortikosteroide sind in der Nebennierenrinde gebildete Hormone, die auch als Medikamente synthetisch hergestellt werden können. Man unterscheidet im Körper Mineralokortikoide (z.B. Aldosterol) und Glukokortikoide (z.B. Kortisol). Synthetisch hergestellt und als Medikament angewendet werden Glukokortikosteroide, sie wirken entzündungshemmend und immunsupprimierend.

**Laktase:** Enzym zur Verdauung von Laktose

**Laktose:** Milchzucker

**Remodeling:** Allgemein bezeichnet das Remodeling Umbauvorgänge in einem Gewebe als Reaktion auf eine erhöhte Belastung oder Verletzung. Im Knochen kann durch Remodeling das alte Knochengewebe abgebaut und neues gebildet werden. Dadurch wird das Skelettsystem stabil und funktionsfähig gehalten.

**Resorptionsrate:** Die Resorptionsrate (lat. resorbere=aufsaugen) bezeichnet die Menge an aufgenommener Substanz in einer bestimmten Zeit (z.B. mg/min).

**spongiös:** Die spongiöse Substanz des Knochen ist das schwammförmige Gewebe (Substantia spongiosa, lat. spongia= Schwamm), auch Knochenbälkchen genannt, das im Inneren des Knochens liegt und das Knochenmark beinhaltet. Sie wird von der kortikalen Schicht (Substantia compacta) im Knochen umgeben.

**Substitution:** (lat. substituere=ersetzen) bezeichnet in der Medizin die Gabe von Substanzen, die der Körper nicht selbst produzieren kann oder auf normalem Weg in zu geringen Mengen aufnimmt (z.B. Vitamine, Enzyme).

**Thoraxmobilisation:** Die Thoraxmobilisation ist eine physiotherapeutische Behandlung des Brustkorbs mit dem Ziel, Atemwiderstände zu reduzieren und das Thoraxvolumen bei der Einatmung zu vergrößern.

**Zytokine:** Zytokine (z.B. Interleukine, Interferone, Tumor Nekrose Faktor) sind Botenstoffe des Immunsystems. Sie haben vielfältige Wirkung in der Regulation der Immunreaktion.



**MUKOVISZIDOSE**<sub>ev</sub>

In den Dauen 6 • 53117 Bonn

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

Bank für Sozialwirtschaft Köln GmbH

Spendenkonto: 70 888 00 • BLZ: 370 205 00

IBAN: DE 59 3702 0500 0007 0888 00

BIC: BFSWDE33XXX

Mit freundlicher Unterstützung der



Abbott Arzneimittel GmbH\*

Freundallee 9A

30173 Hannover

\* ohne inhaltliche Einflussnahme