



## Ernährungsmaßnahmen bei Morbus Pompe

**V**iele Pompe-Patienten haben Probleme beim Essen. Die Muskelschwäche kann das Beißen, Kauen oder Schlucken erschweren. Wenn Essen mit einer großen Anstrengung verbunden ist, bekommen Sie oder Ihr Kind möglicherweise nicht die notwendige Nahrungsmenge, um Ihre Kraft und Energie zu erhalten. Vielleicht nehmen Sie ab oder Sie haben Schwierigkeiten, Ihr Gewicht zu halten. Die Muskelschwäche kann auch die Verdauung beeinträchtigen. Eine Ernährungsumstellung, eine Umstellung Ihrer Essgewohnheiten oder eine Ernährung über eine Nahrungssonde können zur Lösung dieser Probleme beitragen. In diesem Kapitel wird der Nutzen einer Ernährungstherapie bei Morbus Pompe erklärt.



### **F** Warum haben viele Pompe-Patienten Schwierigkeiten beim Essen?

**A** Wenn sich Glykogen in den Zellen anreichert, werden die Muskeln, die wir für die Nahrungsaufnahme und die Verdauung benötigen, immer schwächer. Das wirkt sich für die Betroffenen jeweils unterschiedlich aus. Eine Schwäche der Gesichts- oder Mundmuskulatur kann das Kauen beeinträchtigen. Eine Schwäche der Zungen- oder Rachenmuskulatur kann zu Schluckschwierigkeiten führen. Die meisten Menschen mit einer schweren Muskelschwäche versuchen damit zurecht zu kommen, indem sie kleinere Mahlzeiten essen oder bestimmte Nahrungsmittel vermeiden. Aber manche Patienten

sind auf Grund ihrer Atmungsprobleme, die zu Erschöpfung führen, einfach zu müde zum Essen. Andere leiden unter Appetitlosigkeit, weil der Nachtschlaf bedingt durch nächtliche Atemprobleme gestört ist. Was auch immer der Grund dafür ist: wenn Sie zu wenig essen, verlieren Sie Gewicht oder leiden an Mangelerscheinungen und Sie bekommen eine zu geringe Energiezufuhr, um Ihre Gesundheit zu erhalten. Manche Patienten brauchen vielleicht eine Nahrungssonde, um eine ausreichende Ernährung zu bekommen (Siehe *Warum benötigen Pompe-Patienten Nahrungssonden?* auf Seite 3). In leichteren Fällen gibt es eine Reihe von Maßnahmen, mit denen der Körper die Ernährung bekommt, die er braucht.



### **Andere Bezeichnungen für Morbus Pompe**

Mangel an saurer Alpha-Glukosidase, Mangel an saurer Maltase (engl.: acid maltase deficiency – AMD), Glykogenspeicherkrankheit, Glykogenose Typ II und lysosomaler Alpha-Glukosidase-Mangel.

## Ernährungsmaßnahmen bei Morbus Pompe (Fortsetzung)

---

### **F** Was kann ich tun, um meine Ernährung zu verbessern?

**A** Zu große, dicke oder feste Nahrungsmittel können schwer zu kauen oder zu schlucken sein. Sie können sie pürieren, zerkleinern oder mit Sauce vermischen, damit sie leichter zu essen sind. Nehmen Sie nur kleine Bissen und kauen Sie gründlich. Essen Sie lieber mehrere kleine statt drei großer Mahlzeiten. Achten Sie darauf, ausreichend und nicht zu schnell zu trinken. Vielleicht hilft es auch, mit einem Strohhalm zu trinken und nach den Mahlzeiten 2 Stunden in einer aufrechten Position zu bleiben. Für manche Patienten ist es auch schwierig, flüssige Nahrungsmittel (wie zum Beispiel Suppe, Brühe, Wasser oder Milch) zu sich zu nehmen. Flüssige Nahrungsmittel rinnen zu schnell durch die Speiseröhre und können zum Verschlucken führen. Versuchen Sie, flüssige Nahrungsmittel und Getränke mit Reismehl, Stärke oder speziellen Zusätzen anzudicken. Ein Ernährungsberater kann Ihnen bei der Zusammenstellung eines ausgewogenen Ernährungsplanes helfen. Sie können auch Mahlzeiten durch nährstoffhaltige Getränke ersetzen, die Sie mit den notwendigen Vitaminen und Mineralstoffen versorgen.

### **F** Was kann ich bei Verdauungsproblemen tun?

**A** Am besten sprechen Sie mit Ihrem Arzt. Beschreiben Sie ihm Ihre Probleme und fragen Sie ihn, was sie dagegen tun können. Eine Schwäche der Muskeln, die das Essen zum Magen befördern, kann Sodbrennen oder auch

Reflux (auch kurz GERD genannt, vom Englischen: „gastroesophageal reflux disease“) verursachen. Das geschieht, wenn die Nahrung zusammen mit Magensäure durch die Speiseröhre wieder zurückfließt. Es kann helfen, kleinere Mahlzeiten zu essen und beim Essen den Kopf nach oben zu halten.

Eine Schwäche der Brust- oder Bauchmuskeln kann ebenfalls dazu führen, dass die Darmbewegung nicht ausreicht, um die verdaute Nahrung weiterzubefördern. Das kann zu Verstopfung führen, die wiederum eine Ursache für Durchfall sein kann. Eine ballaststoffreiche Ernährung und ausreichendes Trinken kann hier Abhilfe schaffen. Bevor Sie Medikamente für die Verdauung, gegen Durchfall oder Darmprobleme nehmen, sprechen Sie bitte mit Ihrem Arzt.

### **V** Ich habe gehört, dass eine proteinreiche Ernährung Pompe-Patienten helfen kann. Was ist darüber bekannt?

**A** Eine proteinreiche Ernährung scheint einigen Kindern und Erwachsenen mit der späten Verlaufsform von Morbus Pompe zu helfen. Die Diät basiert auf der Theorie, dass eine Ernährung mit mehr Proteinen und Fett (wie Fleisch, Eier, Käse und Butter) und weniger Kohlenhydraten (wie Brot und Nudeln) das Voranschreiten der Muskelschwäche verlangsamt, die durch das Anreichern von Glykogen in den Zellen entsteht. Bei einigen Patienten hat sich die Muskelkraft und Gehfähigkeit durch eine stark proteinhaltige Ernährung

## Ernährungsmaßnahmen bei Morbus Pompe (Fortsetzung)

---

verbessert. Aber bei vielen war kein Unterschied feststellbar. Sprechen Sie mit Ihrem Arzt, bevor Sie bei Ihrem Kind eine solche Ernährungsmaßnahme durchführen. Es sind noch mehr Studien notwendig, um festzustellen, ob eine solche Diät einen positiven Einfluss hat.

### **F** Wie können Alanin und andere Nahrungszusatzstoffe Pompe-Patienten helfen?

**A** Alanin ist eine Aminosäure, einer der Grundbausteine der Proteine. Es gibt Studien, die die These vertreten, dass Alanin, wenn es in kleinen Dosen über den Tag verteilt zugeführt wird, die Energie von Kindern und Erwachsenen mit Morbus Pompe erhöht. Auch wenn der wissenschaftliche Nachweis nicht eindeutig erbracht ist, so sind doch die befürwortenden Ärzte der Ansicht, dass Alanin dem Muskelabbau, der durch das in den Zellen angereicherte Glykogen entsteht, entgegenwirkt. Alanin ist in Pulverform erhältlich und kann der Nahrung beigemischt werden.

### **F** Warum benötigen Pompe-Patienten Nahrungs sonden?

**A** Patienten, die nicht in der Lage sind, Nahrung über den Mund aufzunehmen, können mit Hilfe von Nahrungs sonden komplett ernährt werden. Das kann zum Beispiel bei Patienten mit schweren Schluck- oder Atemproblemen der Fall sein oder auch bei Babys mit der infantilen Verlaufsform, die zu schwach sind, gestillt zu werden oder ihr Fläschchen zu trinken, oder Gedeihstörungen haben. Nahrungs sonden helfen auch, die

Aspiration von Nahrung in die Lunge zu vermeiden, bei der die Nahrung im „falschen Hals“ landet und in die Luftröhre gelangt – ein häufiges Problem bei Patienten mit Schluckstörungen. Bei der Ernährung über eine Nahrungs sonde – auch enterale Ernährung genannt – gelangt Flüssignahrung über einen dünnen Plastikschauch direkt in den Magen.

### Es gibt 2 Arten von Nahrungs sonden:

- Bei der **Nasensonde** gelangt die flüssige Nahrung durch Nase, Rachen und Speiseröhre in den Magen
- Bei der **Magensonde** (PEG – perkutane endoskopische Gastrostomie) gelangt die Nahrung über eine direkt durch die Bauchwand geführte Sonde in den Magen. Die PEG-Sonde wird in einem operativen Eingriff gelegt und ist eine sinnvolle Option für die Menschen, die über einen längeren Zeitraum über Sonde ernährt werden müssen.

### Weitere Informationen

**Mehr Informationen oder Ratschläge zum Thema Ernährungsmaßnahmen bei Pompe-Patienten finden Sie auf den folgenden Websites:**

- Auf der Website der **International Pompe Association (IPA)** [www.worldpompe.org](http://www.worldpompe.org) finden Sie die Kontaktadresse der Selbsthilfegruppe Ihres Landes. Auf der Website wird finden Sie auch links zu Artikeln zum aktuellen Stand der Forschung
- Die Rubrik „**Caring for a child with Pompe’s disease**“ auf der Website der englischen Patientenorganisation [www.pompe.org.uk/agsdarne.html](http://www.pompe.org.uk/agsdarne.html) gibt viele Tipps zur Ernährung von Babys mit der infantilen Verlaufsform
- Die **Acid Maltase Deficiency Association (AMDA)** sponsort eine regelmäßig stattfindende Telefonkonferenz zu Morbus Pompe. Auf der Website der AMDA [www.amda-pompe.org/research.htm](http://www.amda-pompe.org/research.htm) finden Sie eine Zusammenfassung der Präsentation zum Thema Ernährung und körperliches Training

---

Diese Broschüre hat zum Ziel, allgemeine Informationen zum genannten Thema zur Verfügung zu stellen. Die Veröffentlichung ist ein Service der International Pompe Association, und es wird ausdrücklich darauf hingewiesen, dass die International Pompe Association keinesfalls medizinische oder andere professionelle Dienstleistungen erbringt. Die Medizin ist eine Wissenschaft, die ständigen Veränderungen unterworfen ist. Bedingt durch Fehler und Änderungen in der Behandlung kann keine Gewähr für die vollständige Exaktheit einer solch komplexen Materie übernommen werden. Es ist unabdingbar, diese Informationen von anderen Quellen, insbesondere dem betreuenden Arzt absichern zu lassen.