

Unterschiedliche Empfehlungen zur Eiweißzufuhr bei Patienten mit Methylmalonazidurie (MMA)

Edith Müller, Tamaris Zwickler, Friederike Hörster

Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Kinderheilkunde I, 69120 Heidelberg

Kontakt: edith.mueller@med.uni-heidelberg.de

Das Ziel der Diätbehandlung bei Patienten mit MMA ist, die Bildung von Propion- und Methylmalonsäure zu minimieren und dabei eine ausreichende Nährstoffversorgung zu gewährleisten. Die Behandlung besteht in einer Eiweißreduktion bei der die Aufnahme von Isoleucin, Methionin, Threonin und Valin und damit die Vorstufen der toxischen Metabolite, reduziert werden. Der Abbau von körpereigenem Eiweiß sowie von ungradzahligen Fettsäuren führt aufgrund einer katabolen Stoffwechselsituation zur endogenen Produktion von Propionsäure, deshalb sind Fastensituationen zu meiden. Um altersgemäßes Wachstum und Entwicklung zu ermöglichen muss auf eine bedarfsdeckende Nährstoffzufuhr geachtet werden.

In einigen Stoffwechselzentren wird zur Sicherung einer ausreichenden Versorgung, je nach Stärke der Reduktion an natürlichem Eiweiß, die Diät durch den Zusatz einer speziellen Isoleucin-, methionin-, threonin- und valinfreien, mit Mikronährstoffen angereicherten Aminosäuremischung ergänzt. Die Notwendigkeit dieser Supplementierung wird in der Literatur unterschiedlich diskutiert.

Das Ergebnis einer Befragung in verschiedenen europäischen Stoffwechselzentren zur Eiweißzufuhr wird vorgestellt. Die Erhebung wurde zur Vorbereitung eines internationalen Workshops über die Behandlung von Patienten mit MMA im Oktober 2006 durchgeführt. Aus elf europäischen Stoffwechselzentren wurden Informationen über 183 Patienten zur Verfügung gestellt. Davon waren 89 Patienten als mut⁰-Typ diagnostiziert und mit einer eiweißarmen Diät behandelt.

Das Ergebnis zeigt, dass die Vorgaben der Eiweißzufuhr für diese Patienten in den einzelnen Zentren sehr stark variieren. Dies betrifft sowohl die Vorgaben für die Zufuhr an Gesamteiweiß als auch für das natürliche und synthetische Eiweiß.

In vielen Stoffwechselzentren werden für die Zufuhr an Gesamteiweiß die Internationalen Empfehlungen für gesunde Kinder zugrunde gelegt. Diese Empfehlungen sind auf der Basis von biologisch hochwertigem Protein aus Lebensmitteln mit einer hohen Verfügbarkeitsrate, wie aus Kuhmilch oder Hühnerei, berechnet. Bei der therapeutischen Anwendung von eiweißarmen Diäten sollte dies berücksichtigt werden. Jenseits des Säuglingsalters, mit Ausnahme von Patienten, die mit einer bilanzierten Sondennahrung ernährt werden, basiert die Diät überwiegend auf pflanzlichen Lebensmitteln, deren Eiweiß eine niedrige biologische Wertigkeit und Verfügbarkeit aufweist. In vielen Stoffwechselzentren wird die streng

eiweißarme Diät daher mit einer speziellen Aminosäuremischung supplementiert. Ob und inwieweit damit die Qualität der pflanzlichen Proteine aufgewertet werden kann ist nicht geklärt, da systematische Daten über die biologische Wertigkeit und Verfügbarkeit des Proteins aus Aminosäuremischungen fehlen.