

## **Die Effekte einer höheren Proteinzufuhr in der Ernährung auf die Energiebilanz und die Stoffwechselkontrolle bei Kindern mit LCHAD (langkettige 3-Hydroxyacyl-CoA-Dehydrogenase)-oder TFP (trifunktionelles Protein) -Mangel**

Melanie B. Gillingham, Portland, Oregon, USA

Die Inzidenz von Übergewicht und Adipositas ist bei Kindern mit LCHAD (Long-Chain 3-Hydroxyacyl CoA Dehydrogenase)- oder TFP (trifunktionelles Protein)-Mangel am ansteigen. Die traditionelle Behandlung umfasst die Vermeidung von langen Nüchternphasen und die Verabreichung einer fettarmen und kohlenhydratreichen Kost. Eine Kost mit höherem Protein- und niedrigerem Kohlenhydratanteil könnte helfen, die Energiezufuhr zu senken bei einer gleichzeitig weiterhin guten Stoffwechseleinstellung. In einer randomisierten Crossover-Studie wurde die proteinreiche Diät kurzzeitig auf ihre Sicherheit und Wirksamkeit untersucht. Hierzu wurden Patienten in das General Clinical Research Center aufgenommen und entweder zuerst mit einer proteinreichen bzw. kohlenhydratreichen Kost, anschließend mit einer kohlenhydratreichen bzw. proteinreichen Kost ad-libitum für jeweils 6 Tage ernährt. Neun Patienten mit LCHAD- oder TFP-Mangel im Alter von 7 – 14 wurden in die Studie eingeschlossen. Die Körperzusammensetzung wurde mit der DEXA-Methode bestimmt. Die Gesamtenergiezufuhr wurde täglich berechnet. Der Grundumsatz und Substratumsatz wurden mittels indirekter Kalorimetrie gemessen. Nach einer Flüssigmahlzeit wurden postprandiale Stoffwechselfparameter wie Plasma-Glukose, Insulin, Leptin, Ghrelin, Acylcarnitine und Triglyzeride bestimmt. Die Patienten hatten eine größere Fettmasse, eine niedrigere Muskelmasse und höhere Plasma-Leptinwerte im Vergleich zu Referenzwerten von Gesunden. Während die Patienten unter der proteinreichen Kost eine durchschnittlich niedrigere Energieaufnahme von 50 kcal/Tag ( $p=0,02$ ) aufwiesen, lag ihr Energieumsatz im Durchschnitt um 170 kcal/d höher im Vergleich zu der kohlenhydratreichen Kost.

Schlussfolgerung: Eine kurzfristige Gabe einer proteinreichen Kost ist sicher, wird gut vertragen und hat eine geringere Energieaufnahme und einen erhöhten Energieumsatz zur Folge. Langzeitstudien sind erforderlich, um zu bestimmen, ob eine proteinreiche Kost das Risiko für Übergewicht und Adipositas bei Kindern mit LCHAD oder TFP-Mangel senkt.