

International GSD Conference

28.-30. November 2013, Heidelberg

Auf Initiative der Selbsthilfegruppe Glykogenose e.V. fand vom 28.-30. November 2013 in Heidelberg die internationale GSD Conference statt. Es kamen mehr als dreihundert Spezialisten und Interessierte aus mehr als 30 Ländern der ganzen Welt zusammen, um ihr Wissen, Studienergebnisse und ihre Erfahrungen auszutauschen. Alle Formen der Glykogenosen (Muskel- und Leberglykogenosen) wurden in über 80 wissenschaftlichen Vorträgen und zahlreichen Postern behandelt. Neben den Teilnehmern aus der Wissenschaft waren zahlreiche Betroffene und Patientenvereinigungen aus der ganzen Welt bei der Conference vertreten.

In dem Vortrag **‚Dietary treatment in GSD III: results from the ISGSD III study‘** von *Christiaan Peter Sentner* aus Groningen wurden über erste Ergebnisse berichtet. In dieser multizentrischen Studie werden die Daten von über 150 Patienten (87 Kinder und 84 Erwachsene) mit Glykogenose Typ III (a und b) ausgewertet. Es gibt große Variationen hinsichtlich der durchgeführten Ernährungstherapie. Im Allgemeinen werden regelmäßige Mahlzeiten und evtl. auch die Einnahme von ungekochter Maisstärke - insbesondere am Abend - eingehalten und häufig eine erhöhte Proteinzufuhr (> 2 g/kg KG) empfohlen. Sehr selten ist die nächtliche kontinuierliche Nahrungszufuhr über eine Magensonde/PEG.

Ebenfalls aus Groningen berichtete *Terry GJ Derks* über **‚Long-Term outcome of cornstarch versus gastric drip based treatment‘**. Beide Behandlungsstrategien haben gezeigt, dass sie in der Ernährungstherapie bei Glykogenose Typ I geeignet sind, Hypoglykämien zu verhindern und gleichermaßen zu einer guten Stoffwechseleinstellung führen. Beide Behandlungsstrategien haben ihre Vor- und Nachteile, so dass jeweils individuell entschieden muss, welche Therapieform die geeignete ist. Langzeitparameter bei Patienten mit vergleichbarer Compliance sind begrenzt.

Dietitian-Meeting:

Ernährungsfachkräfte aus verschiedenen Ländern haben ebenfalls teilgenommen und es gab auf Einladung von Catherine Voillot (Frankreich) in einem separaten Meeting einen fachlichen Austausch unter Kolleginnen, über den ich in der tabellarischen Übersicht berichten möchte. Da aus Zeitgründen nicht alle Kolleginnen ausführlich berichten konnten, sind nicht alle ernährungstherapeutischen Maßnahmen aufgeführt.

Dieses Gespräch war äußerst informativ und es wäre wünschenswert, weitere Informationen auszutauschen. Möglicherweise bietet die Dietitian Group innerhalb der SSIEM diesbezüglich weitere Perspektiven.

Land/Zentrum	Typ I		Typ III
Frankreich	65-70 % KH 12 % Eiweiß < 28 % Fett, evtl. + MCT-Fett - regelmäßige Mahlzeiten - nächtliche Sondierung (9-3 g/kg/min) - UCCS (ungekochte Stärke): ab 1 Jahr, 0,5 g-2g/kg nach jeder Mahlzeit in Wasser - ggf. Supplementierung von Mikronährstoffen (Ca, Vit. D, Vit.B1, u.a.) - komplexe KH bevorzugen	- Laktose-, Fruktose-, Sucroserestriktion, kein Konsens, Gemüse erlaubt, einige Obstsorten/kleine Mengen Obst (50g) ein- bis zweimal tägl. - ältere Kinder bis 10 g Laktose/Tag - keine Süßigkeiten/gezuckerten Speisen	50-55 % KH 25 % Eiweiß < 28 % Fett evtl. ungekochte Stärke mit Wasser
Canada	vergleichbar zu Frankreich - UCCS alle 4 Stunden	keine strenge Laktose-, Fruktose- und Saccharoserestriktion, aber nur kleine Portionen erlaubt, nicht zu viel davon	
USA/Florida	vergleichbar zu Frankreich - ungekochte Stärke bereits ab 7 Monate (beginnend mit 1 g/Mahlzeit) - UCCS alle 2-4 Stunden	- Galaktose, Fruktose und Saccharose sind bis zu 2,5 g/Mahlzeit erlaubt, - Gesamt-„Zucker“ (s.o.) bis zu 5 g/Mahlzeit	
Großbritannien	vergleichbar zu Frankreich - ungekochte Stärke bereits ab 7 Monate (beginnend mit 1 g/Mahlzeit)	keine Restriktion in Galaktose, Fruktose, Saccharose - nicht zu viele Süßigkeiten!	
Dänemark	tolerieren allgemein ‚höhere‘ Laktatwerte (als Schutz vor Gefahr der Hypoglykämie)	keine strenge Restriktion	
Niederlande	vergleichbar zu Frankreich - bevorzugen nächtliche Sondierung insbesondere bis zur Pubertät	mäßige Laktose-, Fruktose-, Saccharose Restriktion, - 100 ml Milch/Milchprodukt und 100 g Obst pro Tag - oder 200 g/ml von jeweils einer Gruppe pro Tag	
Deutschland	vergleichbar zu Frankreich - bevorzugen nächtliche Sondierung insbesondere bis zur Pubertät	strenge Laktose-, Fruktose-, Saccharose-Restriktion - bis 3 g Fruktose - bis 3 g Galaktose - keine Saccharose	

Frauke Lang



Ihr Partner für Ernährung und angeborene Stoffwechselstörungen

Frauke Lang, Diätassistentin

Ernährungsmedizinische Beraterin/DGE

Postanschrift:

Königsberger Str. 13
55268 Nieder-Olm
Tel. 06136-995977
lang@wexl.de

Praxis:

Langenbeckstr. 2
55131 Mainz
bei der Deutschen Ärztesfinanz
mobil 0178-4407772

Mitglied im



Qualitätszentral Ernährung
Abstand-Ofala u.s.