

Ist die diätetische Proteinaufnahme bei Propionacidämie für ältere Patienten ausreichend?

Gerti Grissenauer

Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde

Anichstrasse 35

6020 Innsbruck

Mitautoren: Cand. Med. Claudia Anna Holzmann; Dr. Sabine Scholl-Bürgi; Dr. Daniela Karall; Astrid Fendl, Diätologin

Einleitung: Das Ziel der Langzeittherapie bei Propionacidämie ist die Erhaltung der Anabolie als Voraussetzung für eine angemessene körperliche und geistige Entwicklung. Die Therapie besteht aus einer eiweißdefinierten Ernährung, bei der das für Wachstum und Erhalt einer anabolen Stoffwechselsituation nötige Eiweiß über die Nahrung zugeführt wird. Die Empfehlung der Proteinzufuhr ist altersabhängig und liegt bei 0,8 bis 2,2g EW/kgKG/Tag, zu rekrutieren aus natürlichem Eiweiß und einem Eiweißsupplement ohne Methionin, Threonin, Valin und Isoleucin. Bei Patienten mit Essstörungen ist eventuell eine Ernährung per Sonde, z.B. PEG, anzudenken.

Methode: An unserer Klinik wurde eine Studie durchgeführt, um die tatsächliche Eiweißzufuhr unserer Patienten mit Propionacidämie zu erfassen. Bei 7 Patienten mit Propionacidämie wurden über einen Zeitraum von drei Jahren je drei Fünftagesernährungsprotokolle erfasst. Berechnet wurde die Zufuhr von Eiweiß, Fett, Kohlenhydraten und Kalorien. Die erhobenen Werte wurden mit den Empfehlungen, Richt- und Schätzwerten (nach DACH) verglichen.

Ergebnis: Es hat sich gezeigt, dass die drei älteren Patienten die Empfehlungen zur Eiweißzufuhr nicht erreichen konnten und auch sonst die Auswahl der Nahrungsmittel stark einschränkten. Zwei Patienten haben das Eiweißsoll annähernd erreicht, zwei Patienten die eigentlich als non-compliant gelten haben die Eiweißempfehlung überschritten.

Schlussfolgerung: Entgegen den Erwartungen war die tatsächlich zugeführte Proteinmenge zum Teil erheblich geringer als empfohlen. Eine mögliche Erklärung dafür wäre die Angst der Patienten vor Stoffwechsellentgleisungen. Lösungsansatz

könnte eine stärkere Motivation der Patienten, die empfohlene Proteinmenge aufzunehmen, sein.