

Der Status der essentiellen Fettsäuren bei einem Kind mit VLCAD-Mangel

K. Dokoupil, R. Ensenauer, W. Röschinger, B. Koletzko, Dr. von Hauner Childrens Hospital, Munich, Germany

Kinder mit VLCAD (Very Long Chain Aycl-Co Dehydrogenase)-Mangel benötigen eine fettreduzierte und fettmodifizierte Diät. Die Zufuhr an langkettigen Fetten (LCT) ist so weit wie möglich reduziert aber noch ausreichend hoch, so dass die D-A-CH Referenzwerte für die Nährstoffzufuhr erreicht werden. Für 0 bis 4-Monate alte Säuglinge gilt als Referenzwert eine Zufuhr an essentiellen Fettsäuren von 4,5 % der Energie. Walnussöl und Sojaöl sind pflanzliche Öle der 1. Wahl, da sie einen ausreichend hohen Anteil an essentiellen Fettsäuren mit einem günstigen Verhältnis von n-6- zu n-3-Fettsäuren aufweisen.

Ein neugeborenes Mädchen mit VLCAD-Mangel, das im Neugeborenen-Screening entdeckt wurde, bekam eine Diät mit einem Gesamtfettgehalt von 29 % der Energie (20 % MCT). Die Zufuhr an essentiellen Fettsäuren von 4,5 % der Energie wurde durch eine Gabe von 3,5 g Sojaöl, zusätzlich zur Spezialformelnahrung „Monogen“ (90 % MCT), erreicht. Die Analyse der Anteile an essentiellen Fettsäuren in den Plasma-Phospholipiden nach 1 Monat (Tab) zeigte eine erniedrigte Linolsäure- und eine erhöhte Meadsäurekonzentration. Ein erhöhter Wert für Meadsäure gilt als exzellenter Indikator zum Aufdecken eines Mangels an essentiellen Fettsäuren. Daher erhöhten wir den Gehalt an Sojaöl, um eine Zufuhr an essentiellen Fettsäuren von ca. 6 % der Energie zu erhalten. Da eine 2. Analyse der essentiellen Fettsäuren im Plasma eine weitere Senkung der Linolsäure-Konzentration aber einen α -Linolensäurewert im Normbereich, aufdeckte, entschieden wir uns für eine Mischung aus Soja- und Distelöl. Eine nach 2 Monaten durchgeführte Analyse zeigte schließlich einen Anstieg der Plasma-Linolsäurekonzentration (Tab).

Tab. Analyse der Fettsäuren in Plasma-Phospholipiden bei einem Säugling mit VLCAD-Mangel

Fettsäure	absolute (mg/l)			Prozent (%)			Referenzwerte (%)
	T1	T2	T3	T1	T2	T3	
Linolsäure	165,6	121,6	160,4	13,3	13,1	16,8	20,5 (2,7)
α -Linolensäure	1,7	1,5	2,0	0,1	0,2	0,2	0,2 (0,1)
Meadsäure	15,7	16,2	8,9	1,3	1,7	0,9	0,35 (0,16)

T1: 1 Monat post partum unter 3,5 g Sojaöl pro Tag → essentielle Fettsäuren: 4,6 E%

T2: 3 Monate post partum unter 5,0 g Sojaöl pro Tag → essentielle Fettsäuren: 5,9 E%

T3: 5 Monate post partum unter 4,2 g Sojaöl + 1,5 g Distelöl pro Tag → essentielle Fettsäuren 5,8 E%

Schlussfolgerung: In Deutschland basieren die Empfehlungen für die Zufuhr an essentiellen Fettsäuren bei Patienten mit VLCAD-Mangel auf den D-A-CH-Referenzwerten. Trotzdem könnten diese Empfehlungen für Patienten? zu restriktiv sein. Eine strenge diätetische Intervention kann besonders für sehr junge Kinder gefährlich sein mit erhöhtem Risiko für die Entwicklung eines Nährstoffdefizits. Daher schlagen wir bei allen Kindern mit VLCAD-Mangel ein regelmäßiges Monitoring

bezüglich der Nährstoffzufuhr und der Konzentration an essentiellen Fettsäuren in Plasma Phospholipiden vor.