

Glykogenose Typ I und MCT

Auswirkungen mittelkettiger Fettsäuren auf die
Stoffwechseleinstellung und das Längenwachstum

Uta Meyer,

Diätassistentin und Diabetesberaterin DDG
Kinderklinik Hannover



Medizinische Hochschule
Hannover

Glykogenose I

Biochemische Kardinalbefunde

- ❖ hypoketotische Hypoglykämie
- ❖ Hyperlaktatämie
- ❖ Hyperurikämie
- ❖ Hypertriglyzeridämie
- ❖ Neutropenie (nur Typ Ib)

Glykogenose I

Symptome

- ❖ **Lebervergrößerung**
- ❖ **Kleinwuchs**
- ❖ **Übergewicht**



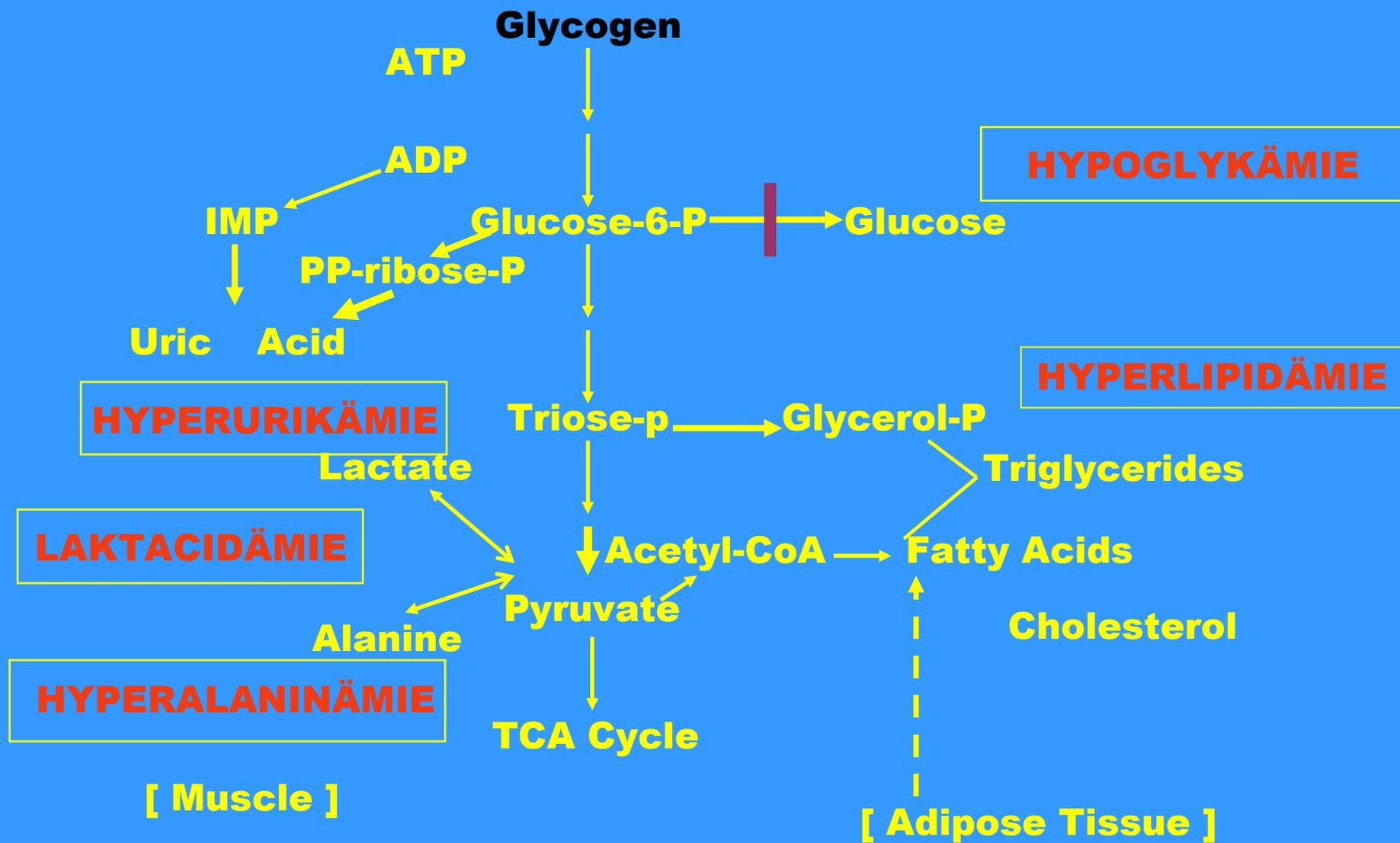
Glykogenose I

Pathophysiologie

- ❖ Defekt der Glukose 6 Phosphatase (GSD Ia)
- ❖ Defekt des mikrosomalen G 6-Phosphat Transporters (GSD Ib)

Pathophysiologie

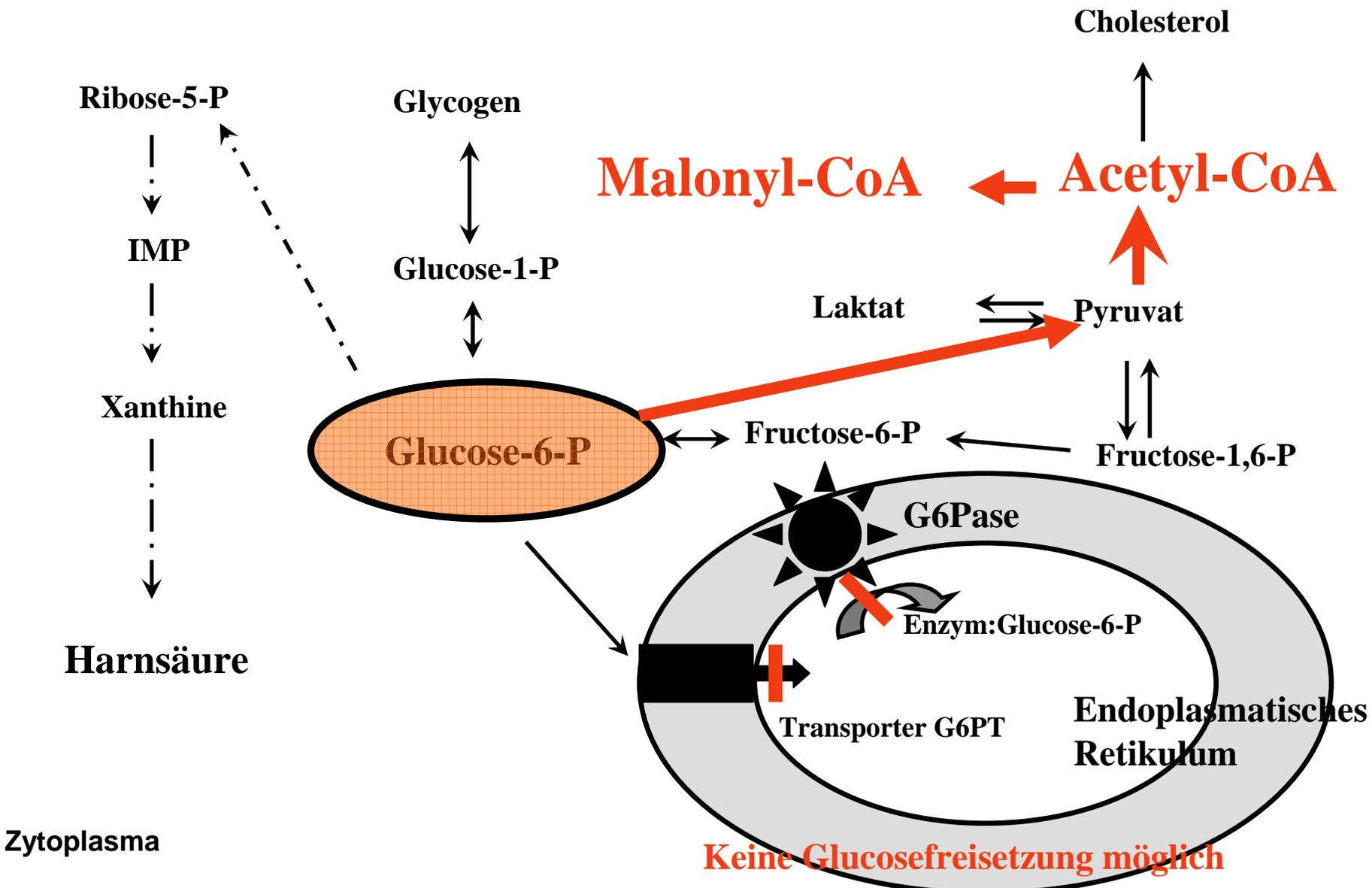
- ❖ Keine Freisetzung von Glukose aus der Leber möglich, Glykogen kann nicht abgebaut werden
- ❖ Keine Glukosebereitstellung aus Fruktose, Galaktose oder Glycerin möglich
- ❖ Ohne regelmäßige KH-Aufnahme besteht die Gefahr der Hypoglykämie
- ❖ Stoffwechselprodukte können nicht abgebaut werden und steigen an



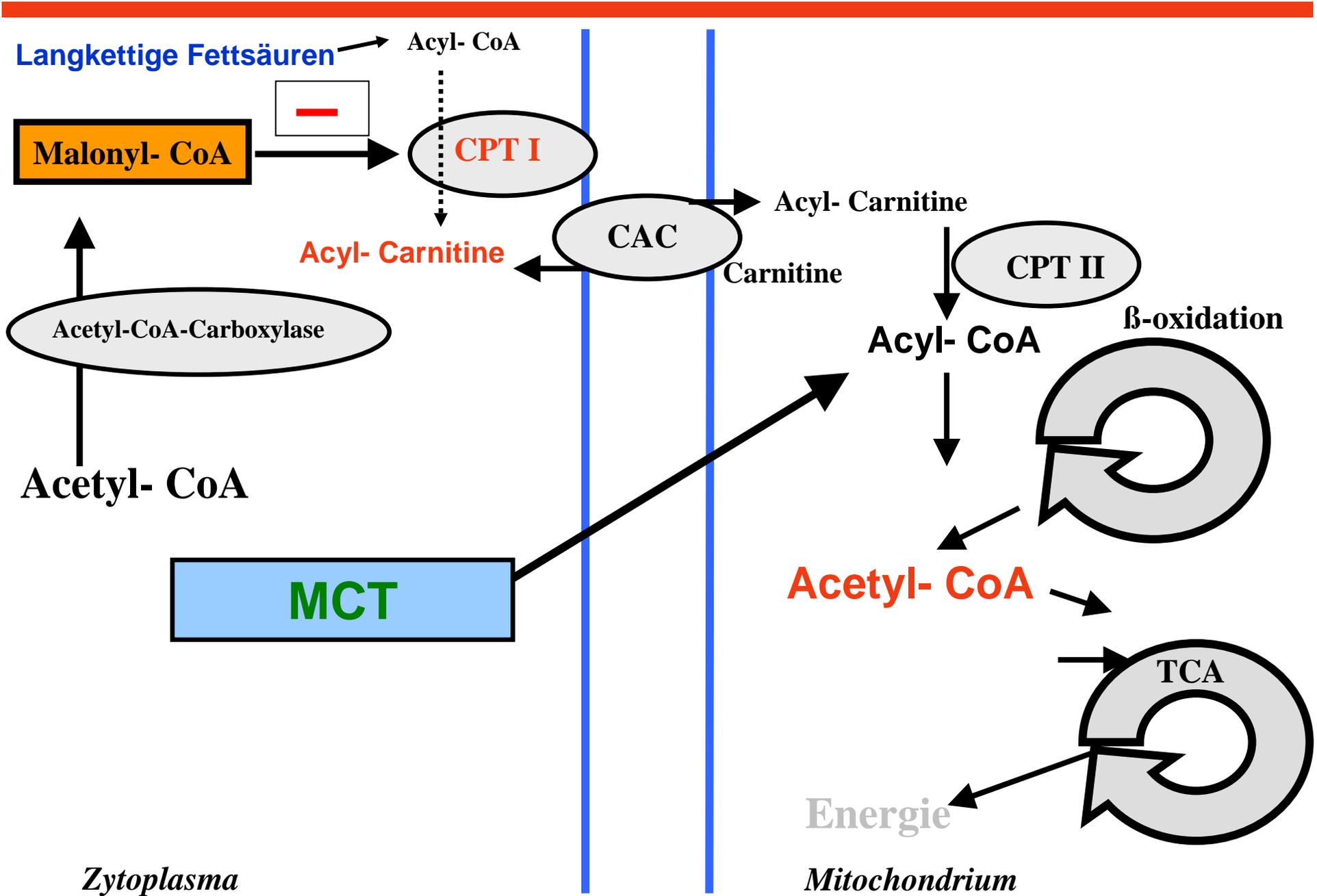
Diät bei Glykogenose Typ I

- ❖ Regelmäßige, kohlenhydratberechnete Mahlzeiten
 - ❖ (anfangs 2-3 Std, später alle 3-4 Std)
- ❖ Nächtliche KH-Zufuhr
 - ❖ (Dauersondierung oder Stärke-Drink)
- ❖ Protein 10-15% der Kcal
- ❖ Fett 20-30% der Kcal
- ❖ KH 60-70% der Kcal
- ❖ Saccharosefreie Lebensmittelauswahl
- ❖ Fruktose- und galaktosearme Lebensmittelauswahl
- ❖ Vitamin- und Mineralstoffsupplement

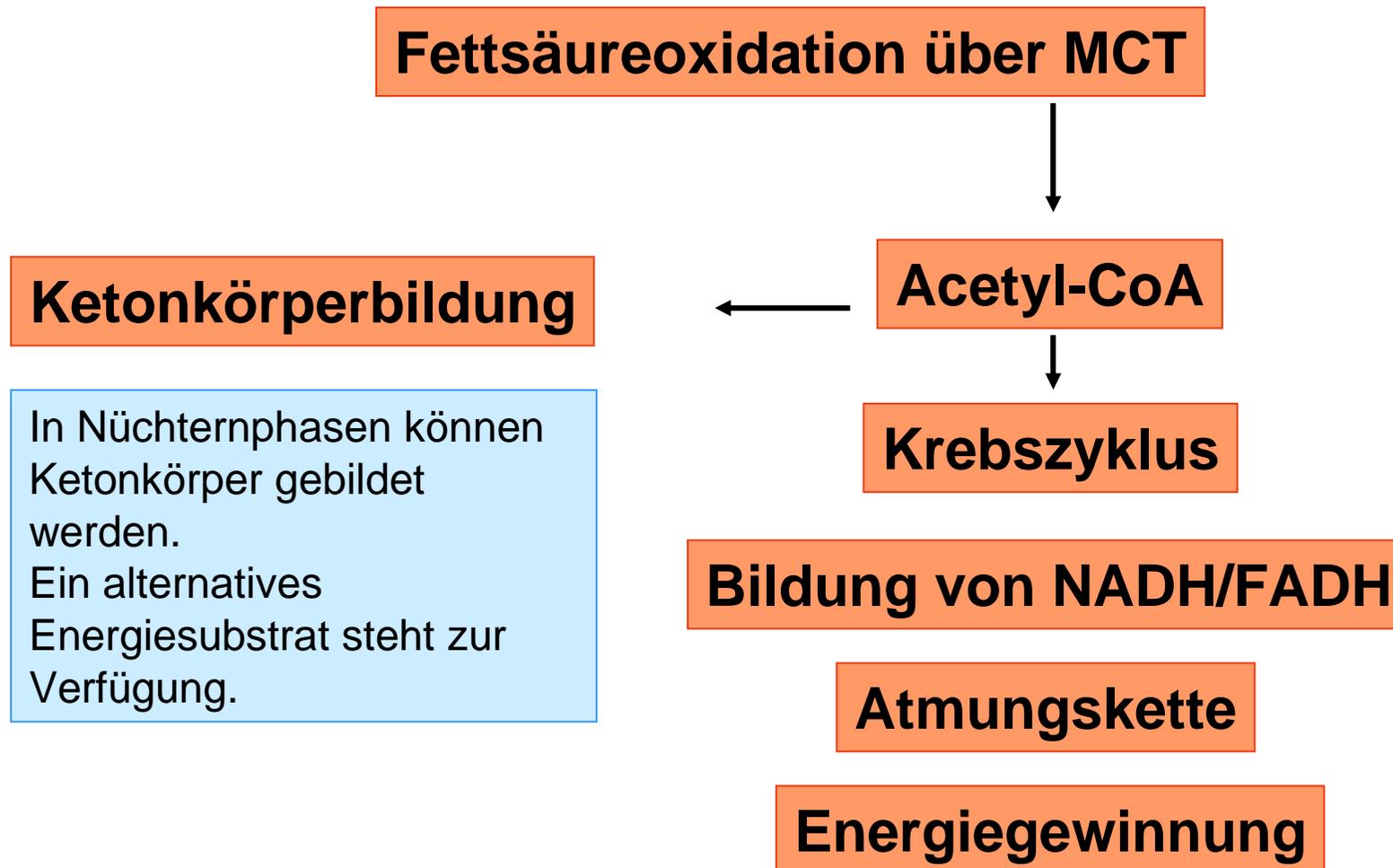
Warum jetzt auch noch MCT???



Zytoplasma



Glykogenose und MCT



Glykogenose Diät mit MCT

- ❖ Möglichst einfach
- ❖ Ohne wiegen und berechnen

- Anstatt Butter, Margarine oder Salatöl
- MCT-Margarine und MCT-Öl

MCT basis plus

- ❖ Enthält bis zu 85 % MCT-Anteil
- ❖ Wird mit essentiellen, langkettigen Fettsäuren aus Lein- und Distelöl versehen
- ❖ Wird durch Zusatz von fettlöslichen Vitaminen optimiert



Glykogenose I

Patienten

- (1) 31 Jahre, weibl., GSD Ia**
- (2) 12 Jahre, weibl., GSD Ia**
- (3) 6,5 Jahre, weibl., GSD Ib**
- (4) 1,8 Jahre, männl., GSD Ia**

Glykogenose I

Kohlenhydratbedarf tagsüber [mg/kg pro min]

1. Von 5,0 auf 4,0 unter MCT
2. Von 7,0 auf 5,3 unter MCT
3. Von 8,5 auf 5,0 unter MCT
4. Von 9,0 auf 7,2 unter MCT

Erfahrungswerte

5,0

6-8

6-8

8-10

Glykogenose I

Kohlenhydratbedarf nachts [mg/kg pro min]

1. Von 3,5 auf 2,7 unter MCT
2. Von 4,7 auf 3,2 unter MCT
3. Von 5,0 auf 3,0 unter MCT
4. Von 7,0 auf 6,3 unter MCT

Erfahrungswerte

3-4

3-5

3-5

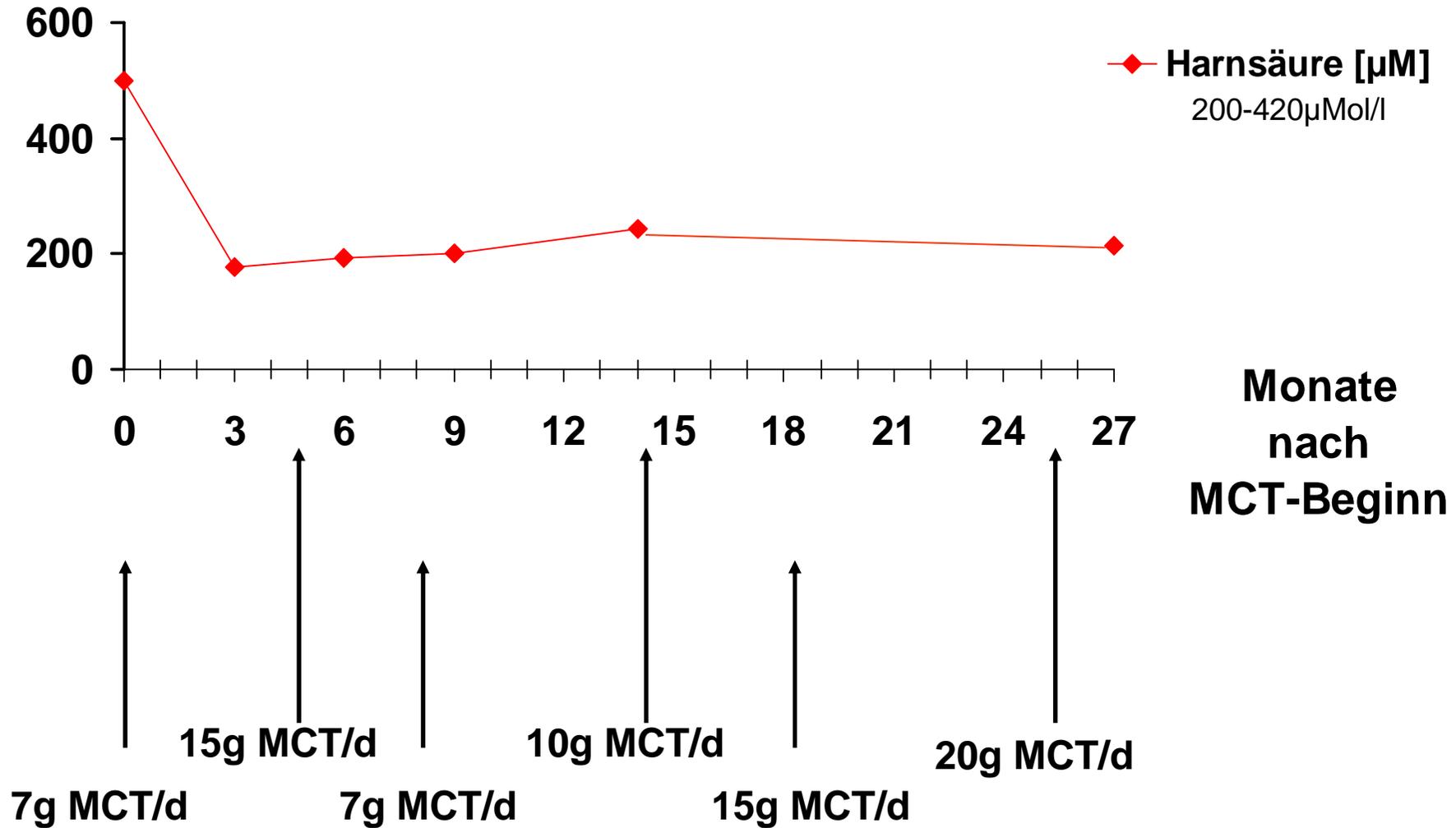
5-7

Glykogenose I

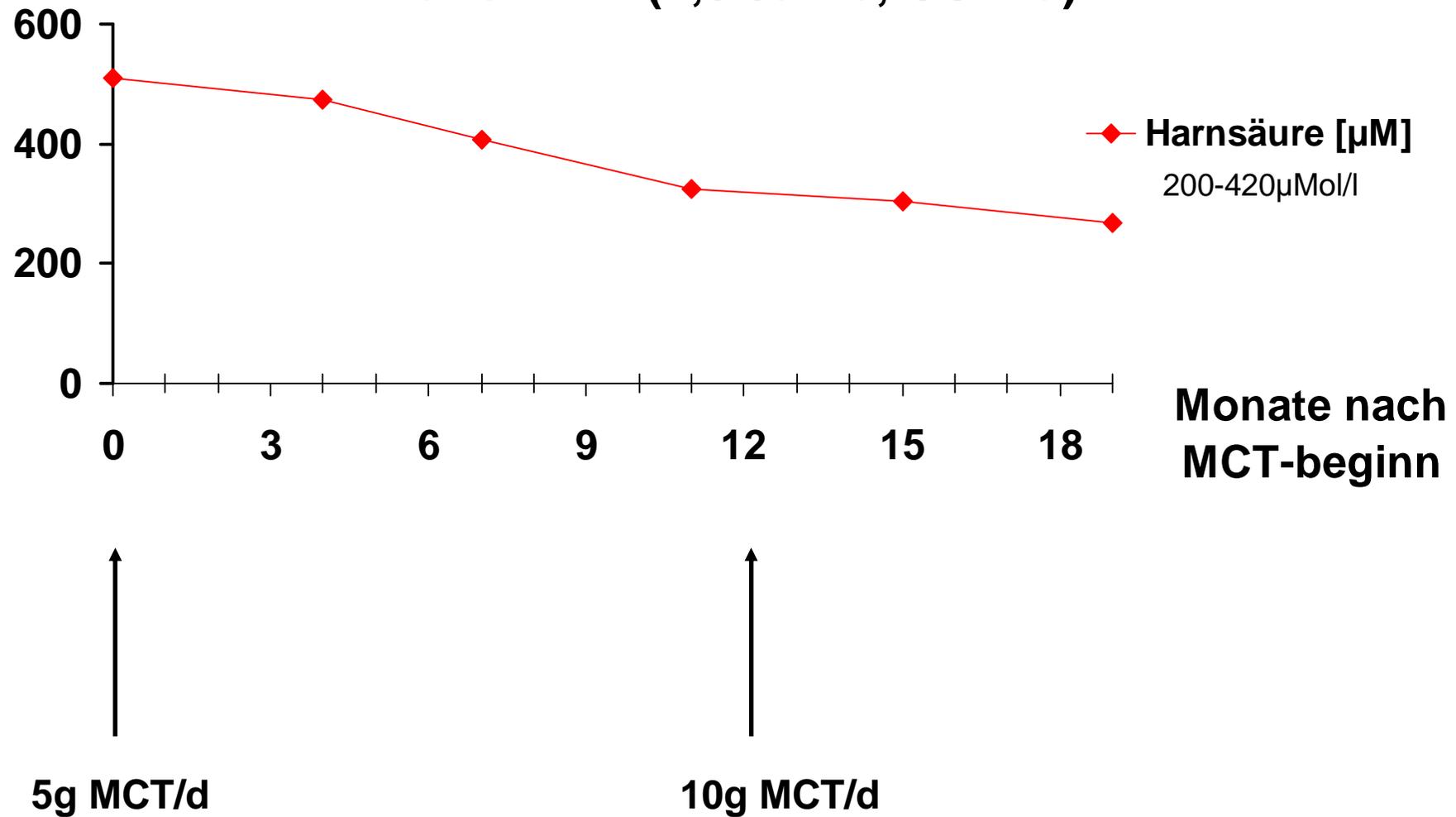
Energiezufuhr
[kcal/kg proTag]

1. Kein EP
2. Von 49 auf 40 unter MCT
3. Von 60 auf 35 unter MCT
4. Von 85 auf 56 unter MCT

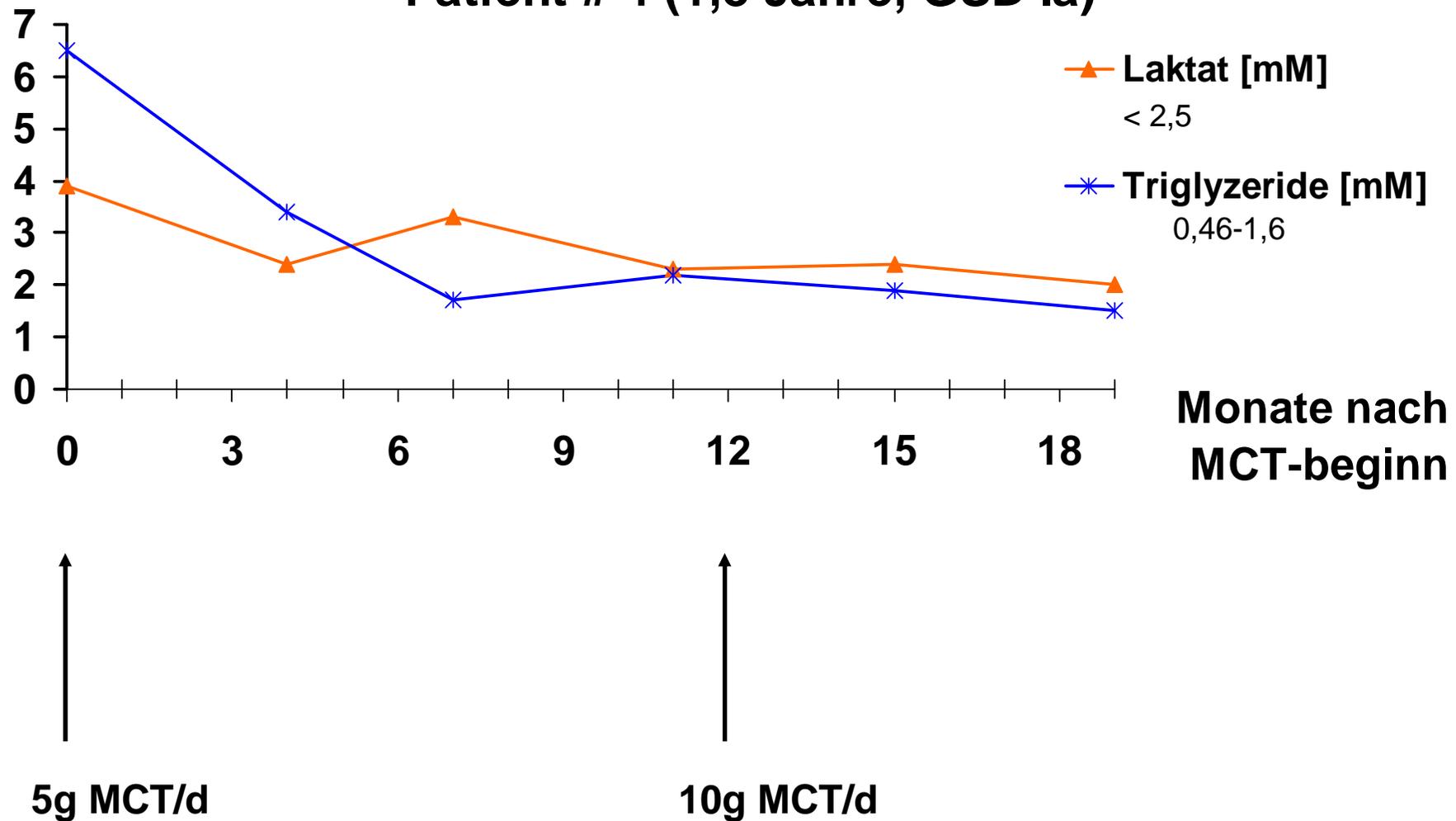
Verlauf der Harnsäurekonzentration bei Patient # 3 (6,5 Jahre, GSD Ib)



Verlauf der Harnsäurekonzentration bei Patient # 4 (1,8 Jahre, GSD Ia)

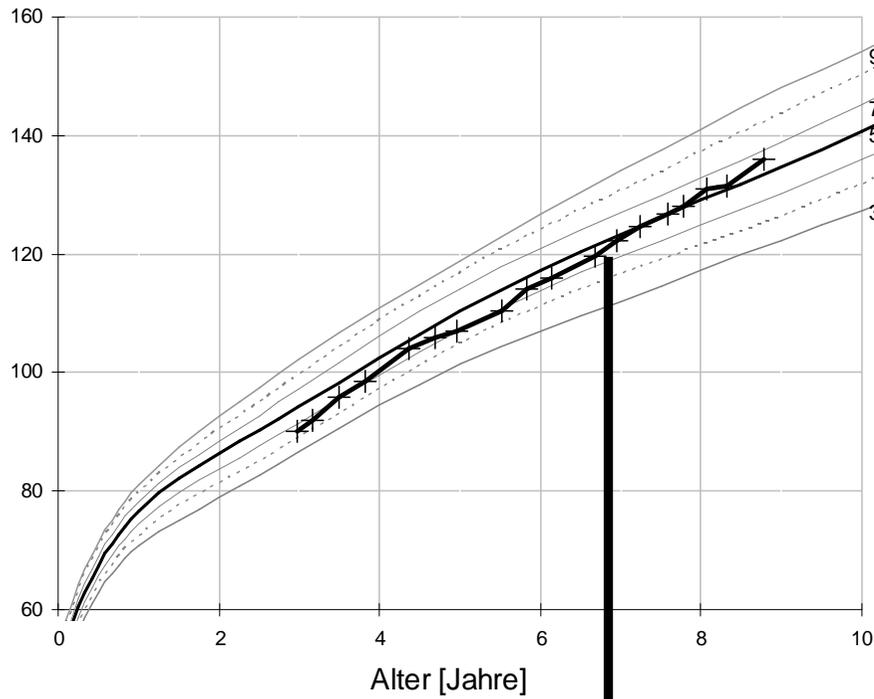


Verlauf der Laktat- und Triglyzeridwerte bei Patient # 4 (1,8 Jahre, GSD Ia)



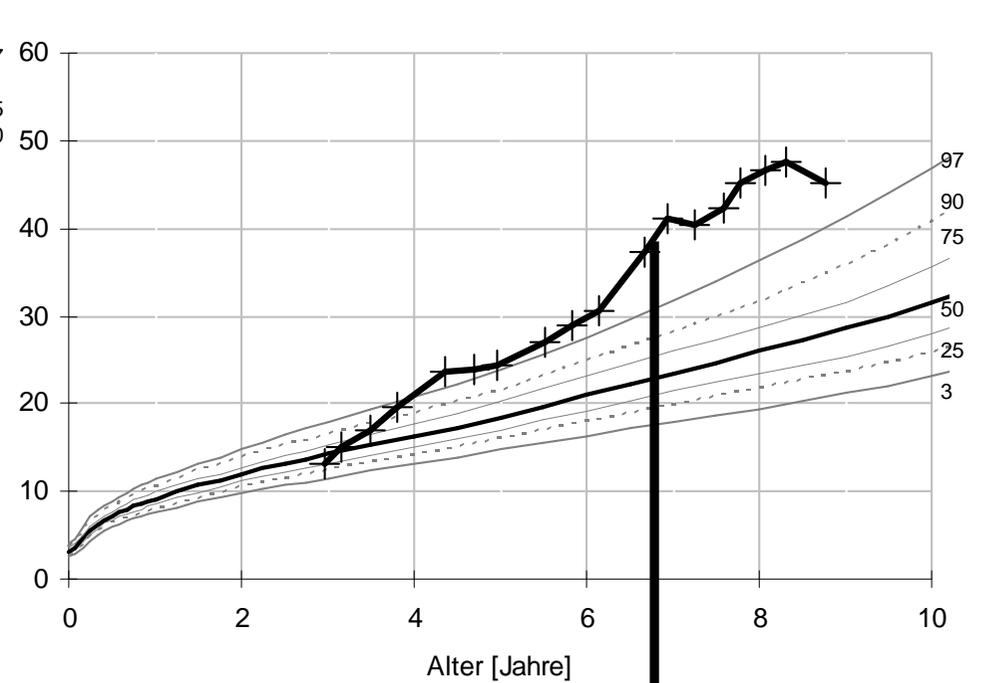
Länge und Gewicht bei Patient # 3 (6,5 Jahre, GSD Ib)

Länge [cm]



Start MCT-Kost

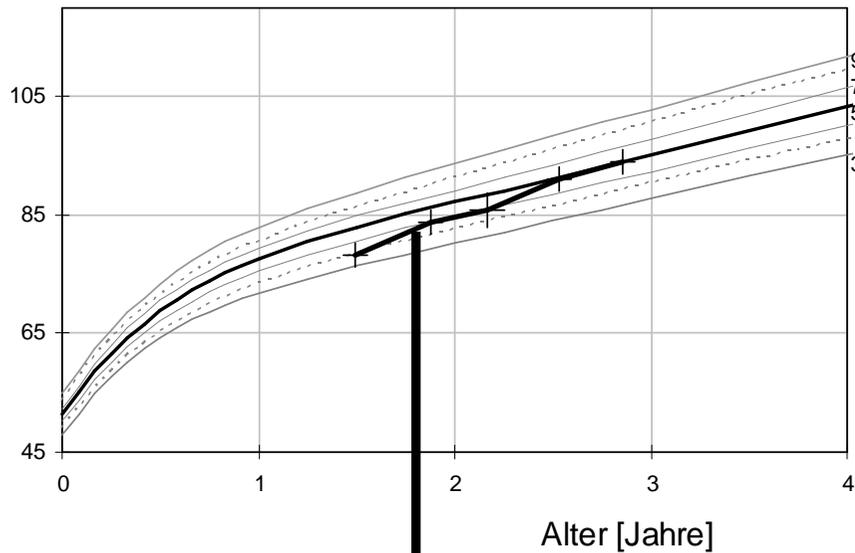
Gewicht [kg]



Start MCT-Kost

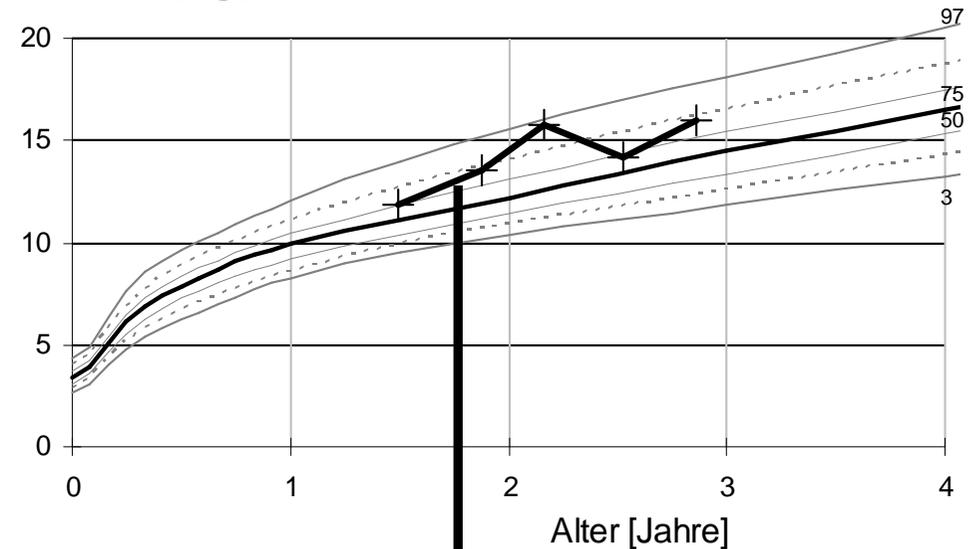
Länge und Gewicht bei Patient # 4 (1,8 Jahre, GSD Ia)

Länge [cm]



Start MCT-Kost

Gewicht [kg]



Start MCT-Kost

Zusammenfassung Glykogenose I

Verbesserung durch Zufuhr von **MCT-Fetten**:

- der Energie- und Kohlenhydratbedarf konnte gesenkt werden
- Hypoglykämien sind nicht aufgetreten
- Nachts wurden längere Schlafzeiten erreicht
- Harnsäure, Laktat, Triglyzeride haben sich verbessert
- Verbessertes Längenwachstum
- Evtl. verringertes Risiko für Leberadenome/-karzinome

Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit

Glycogen Storage Disease Type 1: Impact of Medium-Chain Triglycerides on Metabolic Control and Growth

Anibh Martin Das, Thomas Lücke,
Uta Meyer, Hans Hartmann, Sabine Illsinger

Annals of Nutrition & Metabolism

Ann Nutr Metab 2010; 56:225-232