

Abb. 1

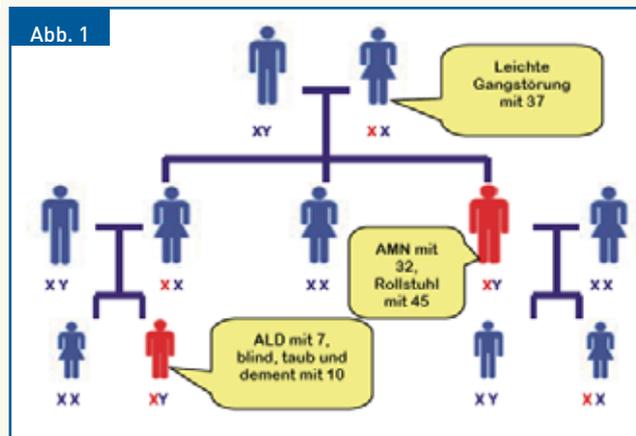


Abb. 1: Möglicher Stammbaum einer betroffenen Familie; erhöhte VLCFA-Gehalte sind im Plasma aller Allelträger (rotes X) zu erwarten

Ernährung von Patienten mit Adrenoleukodystrophie (ALD) und Adrenomyeloneuropathie (AMN)



Kathrin Jürgens, Dr. Jana Kraft und Prof. Dr. Gerhard Jahreis, Institut für Ernährungswissenschaften der Friedrich-Schiller-Universität Jena Dornberger Str. 24 07743 Jena



Dr. Jana Kraft

Obwohl nur wenig bekannt, sind zahlreiche Familien von der schicksalhaften Erbkrankheit Adrenoleukodystrophie bzw. Adrenomyeloneuropathie betroffen. In Deutschland liegt die Prävalenz bei etwa 1:17 000. Der Verlauf ist tragisch, manchmal tödlich. Es gibt Möglichkeiten zur diätetischen Therapie, jedoch erschweren verwirrende, teils inkorrekte Ratschläge den Patienten die Umsetzung. Ziel der im Folgenden beschriebenen Studie war, verständliche Ernährungsempfehlungen zu geben.

Krankheitsbild

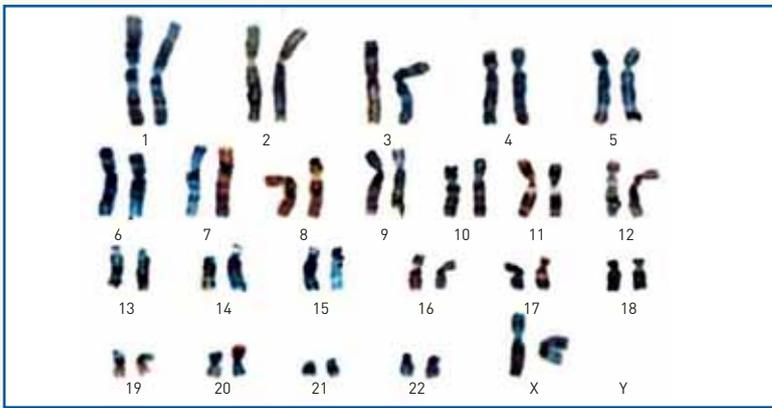
Adrenoleukodystrophie (ALD) und Adrenomyeloneuropathie (AMN) bezeichnen zwei unterschiedliche Erscheinungsformen derselben X-chromosomal rezessiv vererbten Erkrankung. Es kommt zu einer abnormen Einlagerung von sehr langkettigen Fettsäuren (very long chain fatty acids, VLCFA, z. B. C24:0 und C26:0) in alle Körpergewebe, vorrangig in das zentrale und periphere Nervensystem. Abweichend vom Metabolismus der Fettsäuren mit kürzeren Kettenlängen findet die β -Oxidation der VLCFA nicht in den Mitochondrien, sondern in den Peroxisomen statt. Peroxisomen finden sich in allen Körperzellen mit Ausnahme der Erythrozyten [1]. Ein Gendefekt verhindert bei den Betroffenen den peroxisomalen Abbau der

VLCFA, deren Anhäufung die Folge ist. Ein entzündlicher (ALD) bzw. degenerativer (AMN) Verlust der die Nervenbahnen isolierenden weißen Substanz (Myelin) führt zu neurologischen Funktionsstörungen.

Im Kindesalter manifestiert, nimmt die Erkrankung meist einen schweren Verlauf. Die neurologischen Schäden sind dann zerebraler Natur (Konzentrationsstörungen, Demenz, Taub- und Blindheit, schwere spastische Lähmungen), es handelt sich um die kindliche, zerebrale ALD. Im Erwachsenenalter manifestiert sich vorwiegend die auf das Rückenmark beschränkte mildere, nicht entzündliche Form, die AMN. Die Patienten leiden unter motorischen Beeinträchtigungen der unteren Extremitäten (Gangstörungen), aber auch unter Blasen- und Darmentleerungsstörungen.



Prof. Dr. Gerhard Jahreis



Der Chromosomensatz (Karyogramm) einer Frau. Die rezessiven Erbkrankheiten ALD und AMN beruhen auf Mutationen des X-Chromosoms (vgl. Abbildung 1).

I	Fette und Öle
II	Fleisch, Fisch, Ei
III	Milch und Milchprodukte
IV	Mehle, Gebäck und Cerealien
V	Hülsenfrüchte
VI	Obst
VII	Gemüse
VIII	Süßwaren und Snacks

Tab. 1: Gruppierung der Lebensmittel zur VLCFA-Quantifizierung

Glossar:

Cutin = der äußeren Zellschicht von Pflanzenteilen aufgelagerte wachsartige Schicht, welche u. a. als Verdunstungsschutz dient

Elongation = die schrittweise Verlängerung der Fettsäuren im Organismus durch Anfügen von Einheiten mit 2 Kohlenstoffatomen (Acetyl-Rest)

kompetitive Hemmung = ein Prinzip der Stoffwechselregulation, wonach es zu vermindertem Stoffumsatz der Substanz A kommt, wenn diese mit einer anderen Substanz B um z. B. Reaktionspartner oder Enzymbindungsstellen konkurriert (Kompetition = Wettbewerb)

Leukodystrophien = Sammelbegriff für Krankheitsbilder, die mit einer Schädigung der weißen (griech.: leukos = weiß) Hirnsubstanz einhergehen

Morbus Addison = primäre chronische Nebenniereninsuffizienz; als Folge der verringerten Hormonbildung der Nebennierenrinde kommt es zu einem Symptomenkomplex mit Müdigkeit/Schwäche und Gewichtsverlust, Pigmentveränderungen der Haut und Störungen der Magen-Darm-Funktion

Daneben ist häufig auch die Funktion der Nebennierenrinde durch VLCFA-Einlagerungen beeinträchtigt, so dass es zu Störungen im Hormonhaushalt kommt (Morbus Addison). Beide Erscheinungsbilder können in einer Familie nebeneinander auftreten (◆Abbildung 1). Auch Mischformen sind möglich [1, 2].

Diagnostik

Aufgrund der zunächst unspezifischen neurologischen Symptome und des geringen Bekanntheitsgrades der Leukodystrophien sind Fehldiagnosen häufig. Bei Trägern des Gendefektes, auch bei Frauen, die nur als Überträgerinnen fungieren und selbst oft nur schwache Symptome zeigen, können erhöhte VLCFA-Konzentrationen im Plasma nachgewiesen werden. Trotz vergleichbarer Häufigkeit wird keine Routinekontrolle im Rahmen des Neugeborenen-Screenings durchgeführt, wie sie z. B. für Phenylketonurie üblich ist.

Bei Diagnose einer ALD oder AMN sollten alle männlichen Blutsverwandten ebenfalls untersucht werden, um ggf. frühzeitig handeln zu können [3]. Nach Ausbruch der Krankheit sind durch Demyelinisierung bedingte Schäden im Gehirn bzw. an den Nervenbahnen mit bildgebenden Verfahren und speziellen neurologischen Tests nachweisbar [2].

Therapieansätze

Die eingeschränkte Funktion der Nebennierenrinde verursacht Störungen im Hormonhaushalt und muss medikamentös ausgeglichen werden (Hor-

monersatztherapie mit Glukokortikoiden). Für die fortschreitenden neurologischen Beeinträchtigungen sind bisher keine kurativen Therapien bekannt. Bei einigen Kindern waren im frühen Krankheitsstadium Knochenmarktransplantationen erfolgreich und konnten das Fortschreiten der Erkrankung stoppen [1, 4].

Eine Normalisierung der VLCFA-Spiegel im Plasma kann mit einer streng VLCFA- und fettarmen Diät in Kombination mit der Einnahme von Lorenzo's Öl® erreicht werden.

Lorenzo's Öl®

...ist aus dem gleichnamigen Film (Universal Pictures, USA, 1992) bekannt, welcher die Geschichte des an ALD erkrankten Lorenzo Odone beschreibt, dessen Eltern in den 1980er Jahren die entsprechende Ölmischung entwickelten. Es handelt sich hierbei um eine Mischung aus den einfach ungesättigten Fettsäuren Eruca- und Ölsäure (1 Teil C22:1 c13 als Glyceroltrierucat/GTE und 4 Teile C18:1 c9 als Glyceroltrioleat/GTO), welche die bei ALD und AMN gesteigerte endogene Elongation gesättigter Fettsäuren zu gesättigten VLCFA kompetitiv hemmen soll. Die unter Einnahme von Lorenzo's Öl® gebildeten einfach ungesättigten VLCFA werden als weniger „schädlich“ eingestuft. Ein direkter Zusammenhang zwischen der Höhe des Plasma-VLCFA-Spiegels und der Ausprägung der Symptome konnte bisher jedoch nicht eindeutig nachgewiesen werden [5, 6].

Problematik der Patienten

Obwohl wissenschaftliche Belege zur positiven Wirkung auf den Krankheitsverlauf weiterhin fehlen, versuchen Ärzte und Patienten mit Hilfe der beschriebenen diätetischen Maßnahmen, den Plasma-VLCFA-Spiegel zu normalisieren. Die bislang für deutsche Patienten vorliegenden Ernährungsempfehlungen für eine VLCFA-arme Diät sind jedoch häufig missverständlich und ernährungsphysiologisch bedenklich. Bei vielen Patienten führt dies zu Verwirrung. Die Empfehlungen basieren auf alten Daten (1984–1990). Vorhandene Angaben (USA, Indien sowie unveröffentlichte Daten aus Deutschland und Österreich) sind i.d.R. aufgrund biologischer Schwankungen der Inhaltsstoffe nicht ohne weiteres für heute in Deutschland erhältliche Lebensmittel anwendbar. Weiterhin wurde in bisherigen Studien nur der C26:0-Gehalt der Lebensmittel beachtet, nicht der C24:0-Gehalt [7, 8].

Lorenzo's Öl® wird als diätetisches Lebensmittel nur zögerlich von Krankenkassen anerkannt und muss noch von vielen Patienten selbst bezahlt werden – 500 ml des Öls, ausreichend für etwa 10 Tage, kosten ca. 275 €! Diesen hohen Preis können die wenigsten Familien auf Dauer aufbringen. Die Zufuhr essenzieller Fettsäuren ist bei einer entsprechenden Diät häufig unzureichend. Hinzu kommt die rechtliche Problematik, da in Deutschland – aufgrund möglicher Nebenwirkungen – nur Öle mit einem Erucasäuregehalt <5 % als Lebensmittel angeboten werden dürfen.

In unserer Studie wurden deutsche Lebensmittel auf ihren VLCFA-Gehalt untersucht und bestehende Diätetempfehlungen revidiert. Weiterhin wurde untersucht, ob eine Mischung aus pflanzlichen Ölen eine günstige Alternative für Lorenzo's Öl® sein kann.

VLCFA-Gehalte [mg/100 g FM]:	C26:0	C24:0	C24:0 + C26:0
<i>sehr hoher C26:0-Gehalt (>9 mg/100 g)</i>			
Erdnussöl	225	1 427	1652
Kürbiskernöl	85	336	421
Weichkäse (Brie)	10	8	18
Butter	16	20	36
Raps-Speiseöl	9	187	196
<i>hoher C26:0-Gehalt (>2 bis <9 mg/100 g)</i>			
Frischkäse (17 % Fett abs.)	5	5	10
Butterkeks	4	7	11
Vollmilchschokolade	4	16	20
Mozzarella	3	5	8
Haferflocken, Vollkorn	2	4	6
Weizenmehl, Vollkorn	2	3	5
<i>geringer C26:0-Gehalt (>0 bis <2 mg/100 g)</i>			
Avocado	1	2	3
Weizenmehl, weiß	0,7	1	1,7
Tofu-Rohmasse	0,6	11	11,6
Thunfisch, eigener Saft	0,4	2	2,4
Banane	0,4	0,4	0,8
Apfel, m. Schale (Boskop)	0,2	0,5	0,7
Spinat (TK)	0,2	0,7	0,9
Zucchini	0,1	0,6	0,7
<i>C26:0 nicht nachweisbar</i>			
Distelöl	0	188	188
Mikrowellenpopcorn	0	62	62
Olivenöl	0	36	36
Kokosfett	0	30	30
Knusper-Müsli (Honig)	0	9	9
Eigelb, gekocht	0	3	3
Rindfleisch, gehackt	0	3	3
H-Milch (3,5 %)	0	0,3	0,3
Apfel o. Schale (Boskop)	0	0,04	0,04

Tab. 2: Auszug aus den Ergebnissen – Gehalte an VLCFA (C24:0, C26:0) in Lebensmitteln

Material und Methoden

Zur Untersuchung auf ihren VLCFA-Gehalt (C24:0, C26:0) wurden 68 Lebensmittel aus 8 verschiedenen Produktgruppen (◆Tabelle 1) ausgewählt. Dabei fiel die Wahl vorwiegend auf übliche Grundnahrungsmittel, insbesondere auf Le-

bensmittel, welche in der vorliegenden Literatur aufgrund hoher C26:0 Gehalte negativ bewertet wurden (z. B. Erdnussöl, Bananen, ungeschälte Äpfel). Nach der Lipidextraktion (matrixabhängig Methoden nach FOLCH [9] bzw. SOXHLET [10]) erfolgte die säurekatalytische Methylierung der Lipid-

extrakte unter Zugabe von C23:0 (Triacylglycerid) als internem Standard. Die dünn-schichtchromatographisch aufgereinigten Fettsäurenmethylester wurden gaschromatographisch (GC-FID, Säulenlänge: 60 m) aufgetrennt und quantifiziert.

Analog wurden die Fettsäurenspektren verschiedener Eruca- und Ölsäure-reicher Pflanzenöle untersucht.

Ergebnisse und Diskussion

Lebensmittel

Die LM wurden anhand ihres Gehaltes an VLCFA beurteilt. Dabei wurde – entsprechend den bestehenden Empfehlungen für ALD- und AMN-

Patienten, weniger als 10 mg C26:0/Tag aufzunehmen – zwischen Produkten mit sehr hohem (>9 mg/100 g), hohem (>2 bis <9 mg/100 g) und geringem (<2 mg/100 g) C26:0-Gehalt unterschieden (◆Tabelle 2).

Besonders reich an VLCFA waren Erdnuss-, Kürbiskern-, Raps-Öl und Butter, während andere Pflanzenfette (Oliven- und Distelöl, Kokosfett) keine C26:0 und verhältnismäßig wenig C24:0 enthielten. Mit Produkten wie Butterkeks, Schokolade, Haferflocken oder Vollkorngebäck werden größere Mengen an VLCFA, v. a. C26:0 aufgenommen. In Avocado, Banane, ungeschältem Obst und in

Blattgemüse waren – bedingt durch den höheren Fettanteil bzw. die VLCFA-reichen Cutinschichten – VLCFA in geringen Mengen enthalten, während geschälte Früchte (Äpfel) nahezu frei von VLCFA waren. In Hülsenfrüchten (Erbsen, Linsen, Kidneybohnen) war der VLCFA-Gehalt, mit Ausnahme von Tofu-Rohmasse, vernachlässigbar gering. Auch in Rind-, Schweine- und Putenfleisch sowie Eigelb und Heringfilet waren kaum VLCFA nachweisbar.

In der Gegenüberstellung mit vorhandenen Studien aus Indien und den USA [7, 8] wurden bei entspre-

	Negativbeispiel		Σ C24:0 + C26:0 [mg]	Positivbeispiel		Σ C24:0 + C26:0 (mg)
Frühstück	Vollkornbrot	2 Scheiben	2,3	Weißbrot	1 Scheibe	0,5
				Vollkornbrot	1 Scheibe	1,2
	Butter	1 TL	1,4	Margarine (o. SFA)	1 TL	0,3
	Frischkäse	1 EL	1,9	Frischkäse	1 EL	1,9
	Banane	1 Stück	1,1	Banane	1 Stück	1,1
	Marmelade	1 TL	-	Marmelade	1 TL	-
Vormittag	(Frucht-) Joghurt	1 Becher 150 g	0,8	(Frucht-) Joghurt	1 Becher 150 g	0,8
Mittag	Thunfisch	1 Dose 150 g	4,1	Putenfleisch	1 Portion 125 g	1,2
	Zucchini	1 Portion 200 g	1,4	Paprika	1 Stück	0,8
	Raps-Speiseöl	1 EL	19,6	Olivenöl	1 EL	3,6
	Beilage	1 Portion	-	Beilage	1 Portion	-
Nachmittag	Apfel m. Schale	1 Stück	0,9	Apfel m. Schale	1 Stück	0,9
Abend	Vollkornbrot	2 Scheiben	2,3	Weißbrot	1 Scheibe	0,5
	Brie	1 Portion 30 g	5,5	Vollkornbrot	1 Scheibe	1,2
	Butter	1 TL	1,4	Frischkäse	1 EL	1,9
	Wurst	1 Portion	-	Hering i. Tom.-soße	0,5 Dose	3,9
	Rohkost	1 Portion	-	Rohkost	1 Portion	-
	Snacks	Erdnüsse	1 TL	41,3	Popcorn o. Fett	1 Portion 40 g
			Σ [mg/d]			29,7

* exemplarische Zusammenstellung basierend auf eigenen Daten zu VLCFA in LM; nicht als vollständiger Ernährungsplan anzusehen

- : kein Wert ermittelt

Portionsgrößen: nach [11]

Tab. 3: Negativ- und Positivbeispiel für die mögliche tägliche C24:0- und C26:0-Aufnahme*

chend vergleichbaren Produkten teils höhere, teils niedrigere, teils aber auch sehr ähnliche C26:0-Gehalte ermittelt. Gründe für diese Abweichungen sind möglicherweise differierende Analysenmethoden bzw. regionale Unterschiede in Klima, Botanik und Ernährungsweise (USA, Indien, Europa).

In allen bisherigen Studien wurde der Fokus ausschließlich auf den C26:0-Gehalt der Lebensmittel gelegt, diese Fettsäure wurde als Hauptvertreter der VLCFA bezeichnet [7, 8]. Anhand der eigenen Ergebnisse wurde aber deutlich, dass in allen Lebensmitteln, die VLCFA enthielten, C24:0 in größeren Mengen enthalten war als C26:0. Entsprechend wurde die Summe aus C24:0 und C26:0 zur Beurteilung herangezogen, so dass auch Lebensmittel, welche keine C26:0, aber reichlich C24:0 enthielten, als weniger empfehlenswert für eine VLCFA-arme Diät eingestuft wurden.

Anwendungsbeispiel

An einem Beispiel wird verdeutlicht, dass die tägliche Aufnahme von VLCFA durch eine sinnvolle Lebensmittelauswahl erheblich gesenkt werden kann (◆Tabelle 3). Hierzu wurden jeweils ein Tagesplan als Negativ- und Positivbeispiel formuliert und auf Grundlage der Ergebnisse die entsprechende VLCFA-Aufnahme berechnet. Allein durch Verzicht auf Erdnüsse und fettreiche Milchprodukte sowie durch Auswahl geeigneter Koch- und Streichfette kann die VLCFA-Aufnahme von 84 mg/d (68,3 mg C24:0/d + 15,7 mg C26:0/d) auf 29,7 mg/d (25,3 mg C24:0/d + 4,4 mg C26:0/d) und damit um etwa 65 % gesenkt werden. Aufgrund der erwähnten möglichen biologischen Schwankungen, aber auch angesichts der differierenden analytischen Verfahren in den erwähnten Studien, sollten die vorhandenen Zahlenwerte für die C24:0- und C26:0-Gehalte der Lebensmit-

tel sehr kritisch verwendet werden. Es wäre demnach sinnvoller, anhand der ermittelten Ergebnisse, Ernährungsempfehlungen mit qualitativem Charakter zu geben und auf eine Bilanzierung der VLCFA-Gehalte über einzelne Lebensmittel zu verzichten. Alternativlose Verbotslisten dürften die Patienten eher abschrecken, wenige gezielte, für den Laien verständliche Hinweise wären sinnvoller. Auch sollten verwirrende und widersprüchliche Aussagen vermieden werden.

Ernährungsempfehlung für Leukodystrophiepatienten

Basierend auf den Ergebnissen der vorliegenden Studie wurde eine Diät Empfehlung für Leukodystrophiepatienten entworfen (◆Abbildung 2). Hierbei ist zu beachten, dass bei einer Therapie mit Lorenzo's Öl® (1 ml Öl/kg KG) die Fettaufnahme mit der Nahrung stark eingeschränkt werden

3 Säulen der Ernährung bei Adrenoleukodystrophie (X-ALD) und Adrenomyeloneuropathie (AMN)

Öl- und Erucasäure im Verhältnis 4:1	Fettarme Ernährung – möglichst 10 Energie-% Fett, gesättigte Fettsäuren einschränken	Lebensmittel mit hohem VLCFA ¹ -Gehalt einschränken
Lorenzo's Öl® nach ärztlicher Anordnung	Speisen fettarm zubereiten – Kochen und Dünsten statt Frittieren und Braten	Erdnüsse, Kürbiskerne, Sesam, Leinsaat und daraus hergestellte Öle sowie Raps-Speiseöl ganz meiden!
oder	Magere Fleischsorten und -stücke wählen, z. m.B. Putenfleisch	Auch andere Ölsaaten und Nüsse möglichst meiden
GTO/GTE ² im Mischungsverhältnis 4:1 nach ärztlicher Anordnung	Seefisch 1–2 x pro Woche, selten auch fettere Sorten wie Hering oder Lachs	Vollkornbrot und Haferflocken nur in Maßen verzehren
oder	Fettarme Brotaufstriche ohne gehärtete Fette verwenden	Tofuprodukte nur in Maßen verzehren
PAOLo's Öl (Pflanzliches Alternativ-Öl zu Lorenzo's Öl) entsprechend der Berechnung der Universität Jena	möglichst auf Butter und Margarine verzichten	Äpfel und Zucchini schälen und von Kernen befreien. Bananen und Blattgemüse (z. B. Spinat) nur gelegentlich verzehren
	Fettarme Milchprodukte auswählen (fettarme Milch, Magerjoghurt, Saure Sahne statt Crème fraîche etc)	Süßwaren und Snacks (Schokolade, Chips, Cracker...) nur selten und in geringen Mengen verzehren
	Industriell hergestellte Cerealien (Flakes etc.) sowie Kekse (z. B. Butterkekse) meiden	z. B. besser Popcorn fettfrei selbst zubereiten
	Dips und Soßen fettarm zubereiten: Magerjoghurt statt Sahne, Gemüsebrühe statt Öl	

¹ VLCFA: very long chain fatty acids = sehr langkettige Fettsäuren, hier: C24:0 und C26:0; ² siehe Infokasten zu Lorenzo's Öl auf S. 189

Abb. 2: Ernährungsempfehlung der Universität Jena für ALD-/ AMN-Patienten

Zusammenfassung

Ernährung von Patienten mit Adrenoleukodystrophie (ALD) und Adrenomyeloneuropathie (AMN)

Kathrin Jürgens, Jana Kraft und Gerhard Jahreis, Jena

Bei den mit schweren neurologischen Schäden verbundenen Erbkrankheiten Adrenoleukodystrophie (ALD) und Adrenomyeloneuropathie (AMN) kommt es zur Akkumulation von sehr langkettigen Fettsäuren (VLCFA) in Körpergeweben und im Plasma. Kurative Therapien fehlen bisher. Eine weitgehende Normalisierung des VLCFA-Spiegels im Plasma, nicht jedoch eine sichere Verbesserung der neurologischen Symptome, kann durch diätetische Maßnahmen (VLCFA-arme Diät in Kombination mit der Einnahme hoher Mengen einfach ungesättigter Fettsäuren in Form von Lorenzo's Öl®) erreicht werden. Sinnvolle Empfehlungen zu einer VLCFA-armen Ernährung fehlen; zudem ist Lorenzo's Öl® sehr teuer. Anhand der Bestimmung von VLCFA-Gehalten in 68 Lebensmitteln wurden aktuelle Empfehlungen entwickelt. ALD- und AMN-Patienten sollten auf Erdnussprodukte sowie in gewissen Umfang auf fettreiche Milchprodukte verzichten und den Verzehr von Lebensmitteln mit mäßigen Gehalten an VLCFA (z. B. Vollkornprodukte, Tofu, Banane) einschränken. Zur generellen Vereinfachung ist von strikten Verboten sowie einer VLCFA-Bilanzierung der täglichen Kost abzusehen. Die Entwicklung einer Pflanzenölmischung als kostengünstige Alternative zu Lorenzo's Öl® ergab günstige vorläufige Ergebnisse.

Ernährungs Umschau 54 (2007) S. 188–193

muss (~10 Energie-% Fett). Allein durch den Verzehr fettarmer LM ist schon eine deutliche Senkung der täglichen VLCFA-Aufnahme zu erreichen. Darüber hinaus sollte auf Erdnussprodukte, Kürbiskerne, Sesam, Leinsaat und daraus hergestellte Öle weitgehend verzichtet werden. Zudem bietet es sich an, Vollkornprodukte etwa zur Hälfte durch Weißmehlprodukte zu ersetzen. VLCFA-haltige Früchte und Gemüse (z. B. Bananen, Spinat), aber auch Soja-Produkte (Tofu) sollten nicht täglich und nicht in größeren Mengen verzehrt werden. Bei der LM-Auswahl ist auf eine geringe Zufuhr gesättigter Fette zu achten, da diese durch Elongation zu gesättigten VLCFA metabolisiert werden können.

Ersatz für Lorenzo's Öl®

Ergänzend zu den Lebensmitteln wurde auch die Fettsäurezusammensetzung verschiedener heimischer erucasäure-reicher Pflanzenöle (Erucaraps, verschiedene Gelbsensorten) untersucht. Die ausgewählten Öle enthielten keine C26:0 und nur geringe Mengen an C24:0. Anhand der Fettsäurezusammensetzung der Öle wurde – entsprechend der Dosierung der Fettsäuren in Lorenzo's Öl® – ein Einnahmeschema entwickelt, welches eine für ALD-/AMN-Patienten adäquate Versorgung mit Eruca- und Ölsäure im Verhältnis 1:4 sicherstellt. Hierfür wurde eine Mischung aus Erucaraps- und Olivenöl favorisiert. Die Pflanzenölmischung brachte in ersten Versuchen im Vergleich zu Lorenzo's Öl® keine Nachteile und scheint eine vielversprechende sowie besonders preisgünstige Alternative zu sein. Eine Tagesdosis Lorenzo's Öl® (60 ml für eine 60 kg schwere Person) kostet etwa 33 €, während dieselbe Menge an Eruca- und Ölsäure in 57 ml der Pflanzenölmischung für etwa 0,80 € zur Verfügung steht. Dies entspricht einer Kostensenkung um 98 %. Im Gegensatz zu Lorenzo's Öl® liefert die Pflanzenölmischung zudem einen hohen Anteil an essenziellen Fettsäuren. Klinische Untersuchungen zur Anwendbarkeit der Pflanzenölmischung als Alternative zu Lorenzo's Öl® stehen jedoch noch aus.

Insgesamt erhöhen der Verzehr der wohlschmeckenden Pflanzenölmischung und die variable Gestaltung der Diät die Lebensqualität der Patienten.

Literatur

1. Moser HW (2006) *Therapy of X-linked adrenoleukodystrophy*. *NeuroRx*, 3, 246–253
2. Köhler W, Sokolowski P (2005) *Clinical phenotypes, diagnosis and treatment of adulthood X-linked adrenoleukodystrophy*. In: Berger J, Stöckler-Ipsiroglu Sylvia, Köhler W (Hrsg): *Understanding and treating adrenoleukodystrophy – present state and future perspectives*. SPS Verlagsgesellschaft mbH, Heilbronn, 28–59
3. Moser AB et al. (1999) *Plasma very long chain fatty acids in 3,000 peroxisome disease patients and 29,000 controls*. *Ann Neurol*, 45, 100–110
4. Peters C et al. (2004) *Cerebral X-linked adrenoleukodystrophy: the international hematopoietic cell transplantation experience from 1982 to 1999*. *Blood*, 104, 881–888
5. Aubourg P et al. (1993) *A two-year trial of oleic and erucic acids ("Lorenzo's oil") as treatment for adrenomyeloneuropathy*. *New Engl J Med*, 329, 745–752
6. Rizzo WB et al. (1989) *Dietary erucic acid therapy for x-linked adrenoleukodystrophy*. *Neurology*, 39, 1415–1422
7. van Duyn MA et al. (1994) *The design of a diet restricted in saturated long-chain fatty acids: Therapeutic application in adrenoleukodystrophy*. *Am J Clin Nutr*, 40, 277–284
8. Kawahara K et al. (1988) *Hexacosanoate contents in Japanese common foods*. *J Nutr Sci Vitaminol*, 34, 633–639
9. Folch J, Lees M, Stanley GHS (1957) *A simple Method for the isolation and purification of total lipids from animal tissues*. *J Biol Chem* 226, 497–509
10. Matissek R, Steiner G *Lebensmittelanalytik. Grundzüge, Methoden, Anwendungen*. Springer, Berlin, Heidelberg, New York, 3. Aufl. 2006
11. *Union Deutsche Lebensmittelwerke: Mengenlehre für die Küche*. Union Deutsche Lebensmittelwerke GmbH, Presse- und Informationsabteilung, Hamburg, 15. Aufl. 1997