

Zöliakie – Grundlagen, Diagnostik, Ernährungstherapie

Anett Ebock, Stuttgart

Zöliakie ist eine Multiorgan-Erkrankung, welche bei genetisch prädisponierten Personen durch bestimmte Peptidsequenzen des Klebereiweißes Gluten in heimischen Getreidesorten ausgelöst wird. Sie ist autoimmunologisch bedingt und besteht lebenslang fort [1]. Als einzig wirksame Therapie gilt derzeit die strikte Einhaltung einer glutenfreien Kost. Hierfür ist von Beginn an – neben regelmäßigem Kontakt zum behandelnden Arzt und Kontrolle der Antikörper – eine individuelle Diätberatung empfehlenswert.

Definition, Epidemiologie und Verlaufsformen

Definition

Zöliakie ist definiert als eine Unverträglichkeit gegenüber dem Speicherprotein (Klebereiweiß) der heimischen Getreidearten – Weizen, Roggen, Gerste, Hafer, Grünkern, Dinkel sowie Kamut, Einkorn, Urkorn, Emmer und Triticale. Bei hierfür erblich veranlagten Personen kommt es durch den Verzehr glutenhaltiger Lebensmittel zu einer Fehlsteuerung des mukosalen Immunsystems. In der Folge manifestiert sich entzündungsbedingt eine Zottenatrophie. Die Ausprägung ist je nach Alter außerordentlich vielfältig und umfasst neben typischen gastrointestinalen Beschwerden oftmals auch eine Reihe extra-intestinaler Symptome.

¹Entscheidend sind hier die Merkmale HLA-DQ2 und DQ8 (HLA; Human Leukocyte Antigen).

Als autoimmune Multiorgan-Erkrankung kann sich Zöliakie in jedem Alter entwickeln. Sie tritt familiär gehäuft auf und besteht ab der Manifestation lebenslang. Bei etwa 10 % der Verwandten 1. Grades sind histologische Veränderungen der Dünndarmschleimhaut (Mukosa) nachweisbar [2].

Im Gegensatz zu Nahrungsmittel-Allergien ist die Zöliakie eine nicht toxisch bedingte Unverträglichkeit gegenüber dem Inhaltsstoff Gluten. Eine durch IgE-Antikörper vermittelte Immunantwort fehlt.

Die früher bei Erwachsenen übliche Bezeichnung „einheimische Sprue“ ist inzwischen ganz zugunsten des Begriffs Zöliakie aufgegeben worden.

Ursachen und Entstehung

Die Speicherproteine der glutenhaltigen Getreide sind besonders reich an den Aminosäuren Glutamin und Prolin. Peptide, die bestimmte Sequenzen dieser Aminosäuren enthalten, können im menschlichen Darm

nicht aufgespalten werden, da die hierfür benötigten Peptidasen nicht vorhanden sind. Die verbleibenden Peptide gelangen durch das Dünndarmepithel und werden dort von dem Enzym Transglutaminase deamidiert. Liegt eine Zöliakie vor, werden die deamidierten Peptide von ortsständigen Antigen-präsentierenden Lymphozyten erfasst und es wird durch bestimmte genetisch determinierte Molekülstrukturen¹ an den Antigen-präsentierenden Zellen ein Autoimmunprozess in Gang gesetzt: Weitere T-Lymphozyten werden stimuliert, die ihrerseits über entsprechende Mediatoren eine Entzündung der Dünndarmmukosa hervorrufen. Über die Aktivierung von B-Lymphozyten kommt es zur Antikörperbildung [3].

Die aus der entzündungsbedingten Schädigung der Dünndarmmukosa resultierende charakteristische Enteropathie besteht aus einer partiellen bis totalen Zottenatrophie (♦ Abbildung 1b), einer Kryptenhyperplasie sowie einem lymphoplasmazellulären Infiltrat der Lamina propria (s. Glossar) [5].

Land	Erwachsene	Kinder
Tschechische Republik	0,45 %	Keine Daten verfügbar
Finnland	0,55–2,0 %	1,0 %
Deutschland	0,19 %	0,2 %
Großbritannien	1,2 %	1,0 %
Italien	0,18 %	0,54–0,85 %
Russland	0,2 %	Keine Daten verfügbar
Spanien	0,26 %	Keine Daten verfügbar
Schweden	0,46–0,53 %	1,3 %
Niederlande	0,35 %	0,5 %

Tab. 1: Prävalenz der Zöliakie bei Erwachsenen und Kindern in Europa [6]

Eine weitere wichtige Rolle bei der Entstehung der Zöliakie spielt die Ernährung im ersten Lebensjahr. Die schrittweise Einführung von Gluten in die Nahrung von Säuglingen nach Beendigung des 4. Lebensmonats und vor dem 7. Lebensmonat hat einen protektiven Effekt, solange die Säuglinge gestillt werden [6, 7].

Verbreitung

Bis in die 1970er Jahre wurde die weltweite Prävalenz der Zöliakie mit 0,03 % beziffert [8]. Aktuell liegen die Schätzungen bei 1 % mit einer statistischen Schwankungsbreite von 0,5–1,26 % für die Gesamtbevölkerung in Europa und den USA (♦ Tabelle 1) [9].

Verlaufsformen

Die **klassische Zöliakie** ist diagnostizierbar anhand einer ausgeprägten Leitsymptomatik, welche in einer chronischen Diarrhö, verbunden mit klinischen Anzeichen der Malabsorption mit Gewichtsverlust, und Anämie besteht. Sie ist charakterisiert durch ein typisches histopathologisches Bild der Dünndarmschleimhaut. Die Beschwerden zeigen erfahrungsgemäß eine schnelle Besserungstendenz unter Einhaltung der glutenfreien Diät. Neben der klassischen existieren verschiedene atypische Verlaufsformen [10] (♦ Tabelle 2):

Patienten mit einer **mono- oder oligosymptomatischen Zöliakie** leiden oftmals unter nur einem oder wenigen Symptomen wie einer Eisenmangelanämie oder einer Osteoporose/Osteomalazie. Auch bei dieser Patientengruppe finden sich die typischen serologischen und histologischen Merkmale der Zöliakie und ein promptes Ansprechen auf die glutenfreie Diät [2].

Relativ häufig – meist durch Screening-Untersuchungen oder per Zufallsdiagnostik nachgewiesen – ist die so genannte **silente oder asymptomatische Zöliakie**. Auch hier ist eine glutenfreie Ernährung

sinnvoll, da unspezifische Befindlichkeitsstörungen gelegentlich erst bemerkt werden, wenn diese nach der Ernährungsumstellung abklingen [2].

Die seltene Form der **atypischen Zöliakie** ist gekennzeichnet durch vorwiegend uncharakteristische extraintestinale Beschwerden. Obwohl serologisch und histologisch typische Veränderungen nachweisbar sind, wird diese Verlaufsform kaum in differenzialdiagnostische Überlegungen einbezogen. Da die Betroffenen jedoch ebenfalls von einer glutenfreien Ernährung profitieren, sollte auf die atypische Zöliakie ein verstärktes Augenmerk gelegt werden [2].

Patienten mit einer **latenten Zöliakie** können unter glutenhaltiger Kost eine diskrete Symptomatik aufweisen. Bei ihnen sind serologische Auffälligkeiten ohne entsprechende Veränderungen der Dünndarmschleimhaut vorhanden. Diesen Patienten ist eine regelmäßige ärztliche Kontrolle zu empfehlen, da sich im weiteren Verlauf unter stärkerer Glutenbelastung eine klassische Zöliakie manifestieren kann [2].

Eine **potenzielle Zöliakie** bei Verwandten ersten Grades von Zöliakie-betroffenen macht ebenfalls regelmäßige Kontrolluntersuchungen erforderlich, da bei ihnen eine klinisch manifeste Zöliakie durch längere

und/oder verstärkte Glutenzufuhr und weitere zusätzliche Auslöser (z. B. Infektionen) auftreten kann. Erst dann wird eine glutenfreie Ernährung erforderlich [2].

Symptomatik

Die Symptomvielfalt bei Zöliakie ist außerordentlich groß und schließt gastrointestinale Beschwerden wie Durchfälle, Steatorrhö, Bauch-

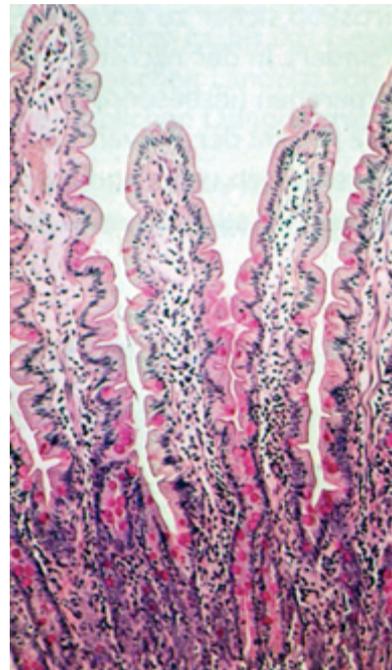


Abb. 1a: Gewebeschnitt durch eine normale Dünndarmschleimhaut in 60-facher Vergrößerung mit deutlicher Abgrenzung des Enterozytensaums vom Zottengewebe [4]

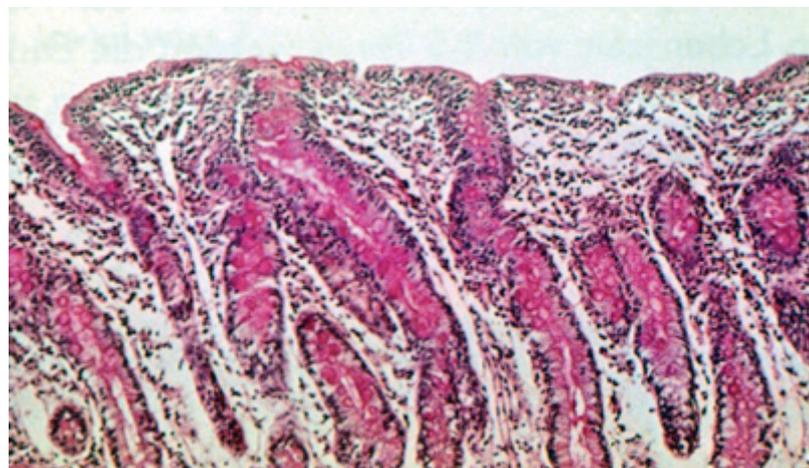


Abb. 1b: Flache, zottenlose Dünndarmschleimhaut mit deutlich sichtbarer Kryptenvertiefung und starker Vermehrung der Entzündungszellen [4]

schmerzen, Blähungen, Erbrechen, Obstipation und Analprolaps ein. Eine sekundäre Laktoseintoleranz kann die Durchfälle noch verstärken.

Extraintestinale Symptome sind unter anderem Kleinwuchs, Untergewicht, verzögerte Pubertätsentwicklung, Appetitlosigkeit, Gelenk-

schmerzen, rezidivierende Aphthen der Mundhöhle, Blässe, Ödeme, Amenorrhö und Infertilität [8] (♦ Tabelle 3).

Verlaufsformen der Zöliakie	Klinisches Erscheinungsbild	Antikörper	Histologische Veränderung	Diät
Klassische Zöliakie	ausgeprägt	ausgeprägt	ausgeprägt	empfohlen
Mono- oder oligosymptomatische Zöliakie	weniger stark ausgeprägt	ausgeprägt	ausgeprägt	empfohlen
Silente, asymptomatische Zöliakie	fehlt	ausgeprägt	ausgeprägt	wird diskutiert
Atypische Zöliakie	weniger stark ausgeprägt/ untypisch ausgeprägt	ausgeprägt	ausgeprägt	empfohlen
Latente Zöliakie	fehlt oder gering ausgeprägt	nachweisbar	fehlt	wird diskutiert
Potenzielle Zöliakie	fehlt oder gering ausgeprägt	gelegentlich nachweisbar	fehlt	wird diskutiert

Tab. 2: Übersicht der verschiedenen Verlaufsformen der Zöliakie [4]

Organsystem	Manifestation	Ursachen
Blutbildendes System	Anämie	Eisen-, Folsäure-, Vitamin-B ₁₂ -, Vitamin-B ₆ -Mangel
	Blutungen	Vitamin-K-Mangel, Hypoprothrombinämie
	Ödeme	Eiweißmangel
Skelett	Knochenschwund	Malabsorption von Kalzium und Vitamin D
	pathologische Frakturen	Osteopenie (s. Glossar)
Muskulatur	Atrophie (Muskelschwund)	Malnutrition durch Malabsorption
	Tetanie (Muskelkrämpfe)	Kalzium-, Vitamin-D- und/oder Magnesiummangel
	Schwäche	generalisierte Muskelatrophie, Kaliummangel
Nervensystem	periphere Neuropathie	Vitaminmangel (Vitamin B ₁ und B ₁₂)
	Demyelinisierung des Zentralnervensystems	unklar
Hormondrüsen	sekundärer Hyperparathyreoidismus	Malabsorption von Kalzium und Vitamin D
	Amenorrhö (Ausbleiben der Periode)	Malnutrition (?)
	Infertilität (Unfruchtbarkeit)	Malnutrition (?)
	Impotenz	hypothalamisch-hypophysäre Dysfunktion (?)
Haut	Follikuläre Hyperkeratose (s. Glossar)	Vitamin-A-, Vitamin-B-Komplex-Malabsorption
	Petechien (s. Glossar)	Hypothrombinämie
	Ecchymosen (s. Glossar)	
	Dermatitis herpetiformis Duhring	
Leber	chronische Hepatitis	Toxine (?)
	Erhöhung von GPT und GOT	reaktiv auf Entzündungen im Darm (?) Normalisierung unter glutenfreier Diät

Tab. 3: Symptome und Manifestationen bei Zöliakie [2]

Auch psychische Auffälligkeiten wie Irritabilität und vermehrtes Weinen bei Säuglingen sowie Verhaltensstörungen und Depressionen bei Jugendlichen können im Zusammenhang mit einer unbehandelten Zöliakie auftreten. Bei Erwachsenen muss bei erhöhtem Transaminase-Spiegel im Blut oder bei unklaren abdominalen Lymphknotenvergrößerungen ebenfalls an eine Zöliakie gedacht werden.

Häufige Kopfschmerzen oder Migräneanfälle können ebenfalls zöliakiebedingt sein.

Allgemeine Symptome sind Müdigkeit, Erschöpfung, Anämie, Eisenmangel, andere Mangelzustände oder diffuse Bauch- und Knochenschmerzen. Bei Frauen kann eine unbehandelte Zöliakie zu Infertilität, zu Früh- oder Fehlgeburten oder zu einem reduzierten Geburtsgewicht der Neugeborenen führen [5].

Die vielfältige und variable Symptomatik macht deutlich, weshalb die Zöliakie sehr häufig als Differenzialdiagnose einbezogen werden muss.

Die „klassische“ Symptomatik im Kindesalter besteht aus einer Gedeihstörung, begleitet von chronischen Durchfällen, die sich im Säuglings- und Kleinkindalter nach dem Einführen von glutenhaltigen Lebensmitteln manifestiert. Oft haben die betroffenen Kinder ein auffällig vorgewölbtes Abdomen (♦ Abbildung 2). Diese Präsentation ist jedoch trotz der Bezeichnung „klassisch“ eher die Ausnahme. Symptome können gelegentlich auch erst im Erwachsenenalter auftreten [11].

Diagnostik

Die Diagnose Zöliakie wird anhand der Kriterien der *European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition* (ESPGHAN) gestellt:

1. Nachweis eines entsprechenden Mukosachadens des Dünndarms bei typischer Anamnese und Klinik mittels Dünndarmbiopsie.

2. Bestätigung der klinischen Erholung unter einer glutenfreien Diät.

Voruntersuchung: Antikörper-Bestimmung

Zur Entscheidung für eine Dünndarmbiopsie ist die Bestimmung der bekannten Zöliakie-Antikörper als Voruntersuchung hilfreich: Bewährt haben sich hier aufgrund ihrer guten statistischen Aussagekraft die Transglutaminase-IgA-Antikörper (TTG) und Endomysium-IgA-Antikörper (EMA). Gleichzeitig muss über Bestimmung des Gesamt-IgA-Titers ein IgA-Mangel ausgeschlossen werden.

Liegt ein solcher vor, müssen im zweiten Diagnoseschritt die betreffenden IgG-Antikörper bestimmt werden.

Die nativen Gliadin-Antikörper (IgA und IgG) zeichnen sich dagegen durch eine geringe Spezifität und Sensitivität aus und sollten heute diagnostisch nicht mehr verwendet werden [12].

In den letzten Jahren konnte sich eine neue Gruppe von Antikörpern etablieren, die vergleichbare Ergebnisse bezüglich Sensitivität und Spezifität aufweist wie TTG und EMA: die deamidierten Gliadinpeptid-Antikörper (DGP, bei dieser Gruppe der

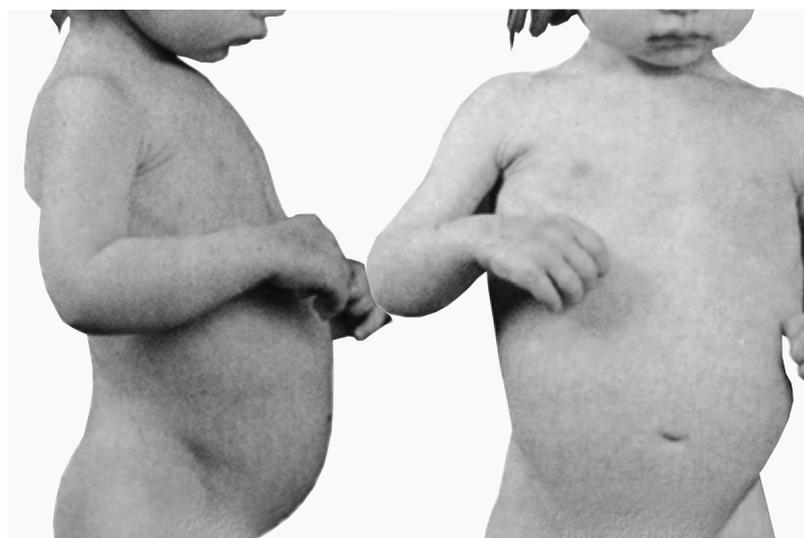


Abb. 2a: Kind mit Zöliakie: Der vorgewölbte Bauch ist deutlich zu erkennen



Abb. 2b: Gesundes Kind nach einem halben Jahr glutenfreier Diät

Antikörper hat der IgG-Antikörper eine höhere Sensitivität und Spezifität als der IgA-Antikörper). Diese können zusätzlich bestimmt werden, wenn die Symptomatik eine Zöliakie vermuten lässt, die Transglutaminase-IgA-Antikörper jedoch nicht nachweisbar sind oder ein IgA-Mangel besteht.

Entgegen der Diagnose-Kriterien wird Patienten z. T. einzig aufgrund entsprechender Symptomatik bereits eine glutenfreie Diät (zum Teil auch temporär) empfohlen. Bei rein klinischer Diagnose ohne initiale Dünndarmbiopsie sollte zur Vermeidung einer nicht indizierten lebenslangen glutenfreien Ernährung zu einem späteren Zeitpunkt eine Glutenbelastung durchgeführt werden. Vor der Belastung sind eine Dünndarmbiopsie und die Bestimmung der TTG und EMA als Ausgangsbefund sinnvoll. Unter der Belastung, die mindestens drei Monate lang durchgeführt werden sollte, zeigt der Anstieg der Antikörper den Zeitpunkt an, zu dem eine erneute Biopsie durchgeführt werden kann. Bei akuter Symptomatik während der Glutenbelastung ist eine Verkürzung der Belastung angezeigt. Eine eindeutige histologische Veränderung der Schleimhaut sowie eine Besserung

der Beschwerden und ein Absinken der Antikörper-Titer durch die nachfolgende glutenfreie Ernährung sichern die Diagnose [12].

Nachweisdiagnostik: Dünndarmbiopsie

Die Dünndarmbiopsie durch Endoskopie ist heute in jedem Lebensalter möglich. Biopsiert werden sollte distal der Papilla Vateri. Des Weiteren sollte auch eine Gewebeentnahme aus dem Bulbus duodeni erfolgen, da bei manchen Patienten nur eine regional begrenzte Zottenatrophie vorliegt. Die Beurteilung der Biopsie sollte mittels Lupenmikroskopie und Histologie erfolgen [12].

Ausschlussdiagnostik: Andere Ursachen für das Vorliegen einer flachen Dünndarmmukosa müssen ausgeschlossen werden: Enteritiden bei Säuglingen, Kuhmilchallergie, Immundefizienz, tropische Sprue, postenteritisches Syndrom [12].

Auswertung der diagnostischen Maßnahmen

Bei positivem Nachweis der EMA (TTG) ist die Wahrscheinlichkeit für das Vorliegen einer Zöliakie größer

als 90 %. Eine Biopsie ist zur Absicherung der Diagnose auch bei positiven Antikörpern aber in jedem Fall indiziert, da immerhin eine lebenslange glutenfreie Diät eingehalten werden muss [12].

Unter einer strikt glutenfreien Ernährung kommt es zunächst binnen weniger Wochen zu einer klinischen Besserung der Symptome. Parallel zur Regeneration der Dünndarmmukosa normalisieren sich die Antikörpertiter gegen Gliadin, Endomyosium und Gewebstransglutaminase üblicherweise innerhalb weniger Monate. Auch bei optimaler Diät kann es zum Teil Jahre dauern, bis die Zottenarchitektur vollständig regeneriert ist [13].

Verlaufskontrollen

Ärztliche Verlaufskontrollen sollten 3 und 12 Monate nach Diagnosestellung, anschließend weiter jährlich erfolgen, bei kompliziertem Verlauf und schlechter Compliance engmaschiger [14]. Der regelmäßige Kontakt zwischen Arzt, Ernährungsfachkraft und Patient dient auch dazu, den Patienten zur Einhaltung der glutenfreien Kostform zu motivieren und damit dessen Compliance zu stabilisieren [15].

Die Verlaufskontrollen sollten beinhalten:

- eine klinische Untersuchung mit Bestimmung von Körperhöhe, Körpergewicht und Pubertätsstatus (die Werte sind auf einer Wachstumskurve zu dokumentieren, um Verzögerungen rasch zu erfassen),
- Antikörpertest auf EMA und/oder TTG-Antikörper, Blutbild; weitere Diagnostik je nach entsprechender Symptomatik,
- Diätberatung.

Dünndarmbiopsiekontrollen sind indiziert bei:

- unsicherer Initialdiagnostik (z. B. keine Biopsie vor Beginn der glutenfreien Ernährung, negative Antikörper oder fehlende Serologie), bei der mittels Glutenbelastung die Diagnose überprüft werden muss,

Glossar:

Bulbus duodeni = erster Abschnitt des Dünndarms, der sich an den Magenausgang anschließt

Ecchymosen = etwas größere, fleckenförmige Hautblutungen

Enteropathie = Darmerkrankung

histologisch = im Gewebe (hier: des Dünndarms)

Hyperkeratose = Verhornungsstörung

Kryptenhyperplasie = vermehrte Kriptenvertiefung

Lamina propria = Bindegewebsschicht unter dem (Darm-)Epithel

lymphoplasmazelluläres Infiltrat = Anhäufung chronischer Entzündungszellen

Osteopenie = Verminderung des Knochengewebes

Papilla Vateri = (auch Papilla duodeni major) Stelle im Dünndarm, an der der Gallengang und der Hauptausführungsgang der Bauchspeicheldrüse einmünden

Petechien = kleine, punktförmige Hautblutungen (Kapillarblutungen)

serologisch = im Blutserum

Zottenatrophie = Zottenabflachung

– zweifelhaftem Ansprechen auf die glutenfreie Diät (nach Ausschluss von Diätfehlern).

Biopsiekontrollen bei sicherer Diagnosestellung und unkompliziertem Verlauf sind nicht indiziert [14]. Wiederholte Biopsien können in diesen Fällen sogar zur Verunsicherung von Arzt und Patient führen, da die vollständige Regeneration der Dünndarmmukosa im Einzelfall länger als 12 Monate dauern kann [15].

Komplikationen

Von Zöliakie betroffene Erwachsene weisen ein zehnfach erhöhtes Risiko für das Auftreten weiterer Autoimmunerkrankungen wie zum Beispiel Typ-1-Diabetes, Autoimmuntireoiditis, Sjögren-Syndrom oder Autoimmunhepatitis auf. Die Zöliakie wird hierbei meist erst spät und nach Manifestation der Autoimmunerkrankung diagnostiziert. Ursache hierfür sind sowohl eine gemeinsame genetische Prädisposition als auch das Alter bei Diagnosestellung. Bei ca. 5 % der Patienten persistieren die klinischen und histologischen Symptome trotz strikter Einhaltung der glutenfreien Diät. Diese seltene Komplikation mit schlechter Prognose wird als **refraktäre Zöliakie** bezeichnet [16].

Das Malignomrisiko ist für Zöliakiepatienten im Vergleich zur Normalbevölkerung generell nur leicht erhöht (1,3-fach). Spezifische Malignome, wie Adenokarzinome des Dünndarms, Ösophaguskarzinome, Non-Hodgkin-Lymphome, hier insbesondere das enteropathie-assoziierte T-Zell-Lymphom, treten allerdings wesentlich häufiger auf. Die strikte Einhaltung der glutenfreien Diät hat einen protektiven Einfluss auf die Entstehung zöliakie-assoziiierter Malignome [16].

Zöliakiepatienten haben ein durchschnittlich doppelt so hohes Sterberisiko wie gesunde Personen. Die erhöhte Morbidität besteht allerdings nur bei Nichteinhaltung der gluten-

freien Ernährung und umfasst vor allem die beschriebenen Komplikationen, jedoch auch rheumatoide Arthritis, Kollagenosen und weitere chronisch entzündliche Darmerkrankungen [15].

Ernährungstherapie

Die erfolgreiche Therapie der Zöliakie besteht in einer lebenslangen strikt glutenfreien Diät. Lebensmittel, die die Getreidesorten Weizen, Gerste, Roggen, Dinkel, Grünkern, Emmer, Einkorn, Urkorn, Triticale oder Hafer (s. hierzu unten) enthalten, müssen gemieden werden.

Der Bedarf an essenziellen Nährstoffen kann auch unter Einhaltung der glutenfreien Ernährung sowohl qualitativ als auch quantitativ vollständig gedeckt werden [4].

Da glutenhaltige Zutaten in vielen industriell hergestellten Produkten verwendet werden, sind die Patienten auf Unterstützung durch eine erfahrene Diätberatung angewiesen. Zö-

Glutenfreie „Getreide“-Sorten
– Reis und Wildreis
– Mais
– Hirse und Teff
– Buchweizen
– Quinoa
– Amaranth
Weitere stärkehaltige glutenfreie Lebensmittel
– Kartoffelmehl/Kartoffelstärke
– Kokosmehl
– Kastanienmehl
– Kichererbsenmehl
– Traubenkernmehl
– Mungbohnenstärke
– Soja
– Tapioka oder Maniok
– Bananenmehl
– Hanfmehl

Tab. 4: **Glutenfreie stärkehaltige Lebensmittel und Zutaten** [17]

Verarbeitete Lebensmittel, die Gluten als Zusatz enthalten können, aber nicht müssen

- Kartoffelerzeugnisse (Pommes frites)
- Obsterzeugnisse (z. B. Obstmus)
- Milch- und Käseerzeugnisse (Milchmischgetränke)
- Süßwaren und Knabberartikel
- Getreideprodukte und Backartikel (Backpulver)
- Getränke
- Fleischerzeugnisse und Wurstwaren

Tab. 5: **Verarbeitete Lebensmittel, die Gluten enthalten können** [17]

liakiepatienten steht dabei eine Auswahl glutenfreier Getreidesorten bzw. getreideähnlicher Nutzpflanzen, wie in ♦ Tabelle 4 dargestellt, zur Verfügung.

Sofern Getreideprodukte nicht als diätetische Lebensmittel gekauft werden, muss mit Kontaminationen durch Spuren glutenhaltiger Getreidesorten bei Anbau, Transport und Lagerung gerechnet werden. In der Praxis sollten daher nur ganze Körner selbst gemahlen werden, die vor der Zubereitung auf Fremdbesatz zu kontrollieren sind. Die Getreidemühle sollte vor dem Kauf mit glutenfreien Getreidesorten eingemahlen worden und im eigenen Haushalt ausschließlich glutenfreiem Mahlgut vorbehalten sein [17].

Gluten kann auch in Malz, Saucen, Sportriegeln etc. enthalten sein, sodass sich die Vermeidung von Gluten beim Verzehr industriell verarbeiteter Lebensmittel oder bei der Außer-Haus-Verpflegung schwierig gestaltet [5] (♦ Tabelle 5). Daneben können auch Medikamente und Kosmetika Gluten enthalten. Entsprechende Informationen hierzu hält die Deutsche Zöliakiegesellschaft e. V. (DZG) bereit [14].

Ein initial vorhandener Eisenmangel sollte mit Eisenpräparaten behandelt werden. Dies gilt ebenso für einen

Mangel an Folsäure, Vitamin B₁₂, Vitamin D, Kalium, Magnesium und Kalzium. In den meisten Fällen führt eine glutenfreie Diät innerhalb weniger Monate zu einer Behebung von Nährstoffdefiziten, sodass eine langfristige Substitution meist nicht erforderlich ist [15]. Eine laktosefreie oder laktosereduzierte Ernährung ist in der Regel nur dann notwendig, wenn eine Laktoseintoleranz nachgewiesen wurde (s. u.) [14].

Prävention – Empfehlungen für die Säuglingsernährung

Um das Risiko des Auftretens klinisch schwerer Verlaufsformen mit ausgeprägter Gedeihstörung und Durchfällen zu verringern, wird die



Abb. 3: Das Kennzeichen für glutenfreie Lebensmittel der DZG: die durchgestrichene Ähre

Einführung glutenhaltiger Getreidesorten frühestens ab dem 5. und spätestens im 7. Lebensmonat empfohlen – zu Beginn nur in kleinen Mengen und idealerweise noch während der Stillzeit. In diesem Zeitraum hat die Ernährung mit glutenhaltiger Beikost einen präventiven Effekt auf die Entwicklung einer Zöliakie [18].

Glutenfreie Ernährung im Kindes- und Jugendalter

Die glutenfreie Ernährung des Säuglings und Kleinkindes bereitet prinzipiell keine Schwierigkeiten. Breie und Milchen werden mit Reisschleim oder Maisstärke angedickt, sind wohl-schmeckend und gut verträglich. Der Großteil der im Handel erhältlichen

Gläschenkost ist glutenfrei und als solche auch deklariert.

Die Mehrzahl der Kinder erholt sich rasch unter glutenfreier Ernährung, entwickelt Appetit, nimmt zu und lächelt wieder. Die Stühle können noch einige Wochen weich und großvolumig bleiben, ohne dass Anlass zur Sorge besteht. Nur in wenigen Fällen ist eine zusätzliche Einschränkung der Fett- und Milchezufuhr angezeigt. Die Rückbildung des vorgewölbten Bauchs dauert mehrere Monate.

Mit zunehmendem Alter des Kindes nehmen auch die potenziellen Diätfehler zu, zum Beispiel durch gemeinsames Essen mit Gleichaltrigen in Kindergarten und Schule, bei Verwandten und Freunden. Hier sollte das Kind möglichst frühzeitig in die Verantwortung für seine Ernährung einbezogen werden und alle Kontaktpersonen des Kindes sollten eine ausführliche Aufklärung über Zöliakie erhalten.

Dem zunehmenden Gefühl der Ausgrenzung am Essenstisch der Familie kann durch gemeinsame glutenfreie Mahlzeiten und ein Minimum an glutenfreien Extraspeisen entgegen-gewirkt werden. Diätfehler sollten im Einzelfall keine Panik auslösen – weder beim Kind, noch bei den Eltern, da es kaum zu schlimmen Symptomen kommt. Wichtig ist, den Fehler zu erkennen und künftig zu vermeiden. Je zeitiger das Kind den richtigen Umgang mit seiner Erkrankung lernt und annimmt, umso souveräner kann es in der Pubertät mit „Gruppenzwang“ und spontanen Essensverabredungen zum Beispiel im Fast-Food-Restaurant umgehen [4].

In einzelnen Fällen, insbesondere wenn die Zöliakie früh im Kindesalter diagnostiziert und über lange Zeit eine strikt glutenfreie Diät eingehalten wird, kann sich im Verlauf mehrerer Jahre eine transiente Glutentoleranz entwickeln. Allerdings wird es bei den meisten Patienten bei normaler glutenhaltiger Ernährung nach kürzerer oder längerer

Latenz wieder zu einem Ausbruch der Zöliakie kommen [5]. Wegen der Gefahr der Entwicklung von darm-assoziierten Malignomen kann ein Abweichen von der Diät nur im Rahmen einer kontrollierten Belastung empfohlen werden.

Glutenfrei essen – eine Herausforderung für Betroffene

Die Compliance – der Grad der individuellen Einhaltung der Diät – kann in der Diättherapie der Zöliakie vor allem bei Jugendlichen (wie oben beschrieben), Erwachsenen sowie beschwerdefreien Patienten, die durch Screening-Untersuchungen diagnostiziert worden sind, problematisch sein. Sie ist außerdem vom individuellen sozioökonomischen Status abhängig und wird nachweislich durch die Mitgliedschaft in einer Selbsthilfegruppe (z. B. DZG e. V.) positiv beeinflusst.

Da die Einhaltung einer strikt glutenfreien Diät für die Patienten eine starke Einschränkung bedeutet und mit höheren Kosten für glutenfreie Lebensmittel verbunden ist, liegt die Compliance selbst bei Patienten mit symptomatischer Zöliakie nur im Bereich von 50–70 % [5]. Bei manchen Patienten führt die Ernährungsumstellung zu einer unausgewogenen Ernährung, was sekundär Mangelerscheinungen hervorrufen kann und gleichzeitig die Relevanz einer umfassenden Diätberatung aufzeigt [15].

Die übliche Mischkost gesunder Personen enthält ca. 13 g Gluten pro Tag, eine Scheibe Brot (40 g) ca. 2,5 g Gluten. Bereits der Verzehr von 50–100 mg Gluten pro Tag kann bei Zöliakiepatienten zu Schleimhautschädigungen führen [2].

Gluten wird in der Lebensmittelindustrie aufgrund seiner günstigen lebensmitteltechnologischen Eigenschaften vielfältig verwendet – u. a. als Emulgator, Bindemittel und Stabilisator. Der Zusatz von Gluten in dieser Form ist für den Endverbraucher jedoch nicht erkennbar. Deshalb

Von Natur aus glutenfreie Lebensmittel
– Obst, Gemüse, Salat, Kartoffeln
– Milch, Buttermilch, Natur- und Fruchtyogurt, Quark
– Naturkäse, Frischkäse natur, Mozzarella in Salzlake, Ziegenkäse natur, Schimmelkäse
– Fleisch, Fisch und Meeresfrüchte
– Butter, pflanzliche Öle, alle Essigsorten ohne Gewürz- und Kräuterzusätze
– Eier
– Zucker, Honig, Ahornsirup, Marmelade, Konfitüre, Gelee
– Nüsse
– Hülsenfrüchte
– reine Gewürze und Kräuter sowie Gewürzmischungen aus reinen Gewürzen
– Kaffee, Tee ohne Vitamin- und Aromazusätze
– reine Frucht- und Gemüsesäfte
– Wein, Sekt
– Spirituosen

Tab. 6: Von Natur aus glutenfreie Lebensmittel [17]

ist laut EU-Etikettierungsrichtlinie 2000/13/EG seit November 2005 die Kennzeichnung von Gluten in allen Lebensmitteln Pflicht [2].

Glutenfreie Lebensmittel unterliegen seit 2007 dem „Standard for Foods for Special Dietary Use for Persons Intolerant to Gluten“ des Codex Alimentarius – sie dürfen maximal 20 mg Gluten pro kg Lebensmittel enthalten [3]. ♦ Tabelle 6 zeigt Lebensmittel, die natürlicherweise glutenfrei sind. Die Möglichkeit, Lebensmittel mit dem Glutenfrei-Symbol der durchgestrichenen Ähre zu kennzeichnen, bietet mehr Sicherheit für den Verbraucher beim täglichen Einkauf. Das Symbol wird von der DZG e. V. allen Herstellern und Vertreibern glutenfreier Lebensmittel zur Verfügung gestellt (♦ Abbildung 3). Im Rahmen eines Lizenzvertrages mit der DZG e. V. verpflichtet sich der Lizenznehmer zu regelmäßigen stichprobenartigen Glutenanalysen aller Produkte, die das Symbol tragen.

Bei Restaurantbesuchen kann die von der DZG e. V. in über 40 Sprachen herausgegebene „Bitte an den Koch“ hilfreich sein, die in die Essensbestellung mit eingebunden werden sollte und das Personal kurz

und knapp über die Unverträglichkeit des Gastes informiert.

All diese Fakten zeigen, dass auch eine streng glutenfreie Ernährung in der Praxis nicht frei von Gluten sein kann. Jeder Patient wird mit Spuren von Gluten in Form von Kontamination oder unvermeidbaren Diätfehlern konfrontiert, die jedoch die große Mehrheit gut toleriert. Es gibt allerdings erhebliche individuelle Variationen bezüglich des Schwellenwertes der Toleranz gegenüber Gluten. Bislang wurde davon ausgegangen, dass eine Gesamtmenge von 50 mg Gluten am Tag von den meisten Patienten symptomfrei toleriert wird. Da es bisher keinen gesicherten Schwellenwert gibt, der für alle Zöliakiepatienten gilt, ist dieser Grenzwert nach wie vor umstritten. Auf der Basis vorläufiger Studiendaten sollte die Grenze einer Glutenaufnahme von maximal 10 mg am Tag nicht überschritten werden [15].

Hafer in der glutenfreien Ernährung

Die Zöliakietoxizität der Aveninfraktion im Hafer ist nach wie vor Gegenstand verschiedener Studien. Für die glutenfreie Ernährung zugelasse-

ner Hafer in Deutschland ist nachweislich frei von Kontaminationen mit glutenhaltigen Getreiden. Indes ist der Aveninanteil im Hafer quantitativ und laboranalytisch aufgrund des fehlenden Avenin-Standards aktuell nicht bestimmbar.

Der Codex Alimentarius und die Europäische Union haben nun eine rechtliche Regelung für die Berücksichtigung von Hafer in der glutenfreien Ernährung auf den Weg gebracht. Der entsprechende Entwurf der EU-Verordnung ist jedoch recht widersprüchlich: Zum einen wird Hafer als für die glutenfreie Ernährung verbotenes Getreide aufgeführt. Zum anderen wird er – wenn der Grenzwert von 20 ppm Gluten eingehalten wird – als glutenfrei anerkannt. Diese Regelung wird voraussichtlich 2012 mit einer Übergangszeit von drei Jahren in Kraft treten. Eine abschließende Auflösung des Widerspruchs im Wortlaut der EU-Verordnung ist derzeit nicht absehbar [19].

Aufgrund der heterogenen Datenlage empfiehlt die DZG e. V., sich an der rechtlich getroffenen Entscheidung des Codex Alimentarius und der EU zu orientieren und beim Verzehr von glutenfreiem Hafer/glutenfreien Haferprodukten darauf zu achten, dass nicht mehr als 50 g (nicht kontaminierter) Hafer pro Tag gegessen werden. Diese Empfehlungen gelten nur für symptomfreie Erwachsene mit guter Compliance, die unter regelmäßiger ärztlicher Kontrolle stehen [20].

Laktoseintoleranz

Bei einer über lange Zeit nicht diagnostizierten Zöliakie und damit einhergehenden stark ausgeprägten Schleimhautläsionen leiden manche Patienten zusätzlich an einer sekundären Laktoseintoleranz, da die Laktase im Darm in den Dünndarmzotten gebildet wird. Auf Milch und Milchprodukte muss der Betroffene dann vorübergehend ebenfalls verzichten. Nach Erholung der Dünndarmmukosa werden Milchprodukte meist problemlos vertragen. ▶

Lebenslange glutenfreie Ernährung – Bedeutung und Konsequenz

Die Einhaltung einer lebenslangen glutenfreien Diät nach Diagnosestellung einer Zöliakie erfordert von den Betroffenen bzw. den Eltern des betroffenen Kindes eine intensive Auseinandersetzung mit der Erkrankung. Es bedarf in erster Linie einer grundlegenden Ernährungsumstellung, damit verbunden einer Neuorganisation der Haushaltsführung, des Einkaufsverhaltens und der individuellen Mahlzeitengestaltung. Dabei zu berücksichtigen sind in der Beratung u. a. die höheren Kosten für die Ersatzlebensmittel, die in Deutschland nicht vom Arzt rezeptierbar sind; der höhere Organisationsaufwand für den Einkauf und die längere Zubereitungszeit verschiedener Mahlzeitenkomponenten.

Im Sozialgesetzbuch (SGB II) § 21 – Leistungen für Mehrbedarfe beim Lebensunterhalt – ist festgeschrieben: „Erwerbsfähige Hilfebedürftige², die aus medizinischen Gründen einer kostenaufwändigen Ernährung bedürfen, erhalten einen Mehrbedarf in angemessener Höhe.“

Ein weiterer wichtiger Aspekt ist die notwendige Kommunikation der Erkrankung und die damit verbundene soziale und zwischenmenschliche Verhaltensumstellung bei allen Unternehmungen außerhalb des Familienverbundes. Diese Herausforderungen im täglichen Umgang mit der Erkrankung in Bezug auf die Diät bedürfen insbesondere am Anfang einer individuellen und kompetenten Begleitung durch eine Ernährungsfachkraft.

Fazit & Ausblick

Ein Leben mit Zöliakie ist durchaus zu bewältigen. Es bedarf eines höheren organisatorischen und finanziellen Aufwandes sowie einer erhöhten

individuellen Disziplin, die lebenslange glutenfreie Diät – als bisher einzig wirksame Therapie – einzuhalten. Hierbei ist die fachkundige individuelle Beratung durch Mediziner, Diätassistenten und/oder Ökotonophologen und nicht zuletzt auch durch die DZG e. V. ein hilfreiches Instrument bei der Bewältigung des Zöliakie-Alltags.

Verschiedene zukünftige Therapie-Strategien auf medikamentöser Grundlage befinden sich heute zu- meist in präklinischen Studien, Nebenwirkungen sind zum aktuellen Zeitpunkt nicht abschätzbar.

Dipl. troph. Anett Ebock
Deutsche Zöliakie-Gesellschaft e. V.
Kupferstr. 36
70565 Stuttgart
E-Mail: anett.ebock@dzg-online.de

Literatur

1. Henker J, Laass M, Baretton G et al. (2008) Fallstricke bei der Zöliakiediagnostik. *Zeitschrift für Gastroenterologie* 46: 675–680
2. Caspary WF (2008) Gluten – Vorkommen und Toxizität bei Zöliakie. *Zeitschrift für Gastroenterologie* 46: 675–680
3. Geßendorfer B, Wieser H, Köhler P (2009) Verbesserte Nachweismethode für Gluten. *Forschungsreport* 1/2009, 39–41
4. Deutsche Zöliakie Gesellschaft (Hg) *DZG Medizin*. 5. kompl. überarb. U. erw. Aufl. (2010)
5. Braegger C, Rogler G (2010) Klinische und epidemiologische Aspekte der Zöliakie. *Schweizer Zeitschrift für Ernährungsmedizin* 03/2010: 7–10
6. Guandalini S (2008) Early nutrition and later risk for celiac disease. *Persönliche Mitteilung*
7. Agostoni C et al. (2008) Complementary feeding: a commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 46: 99–110
8. Lohi S et al. (2007) Increasing prevalence of coeliac disease over time. *Aliment Pharmacol Ther* 26: 1217–1225
9. Dubé C et al. (2005) The prevalence of celiac disease in average-risk and at-risk Western

- European populations: a systemic review. *Gastroenterology* 128 (Suppl.1), 57–67
10. Schumann M, Daum S, Schulzke JD, Zeitz M (2009) Zöliakie – Epidemiologie, Pathogenese, Differentialdiagnostik und Therapie. *Der Gastroenterologe* 4: 19–26
11. Zawahir S et al. (2009) Pediatric celiac disease. *Current Opinion in Pediatrics* 21: 655–660
12. GPGE-Leitlinien. URL: www.gpge.de/frame set.htm?leitlinien.htm Zugriff: 18.01.2011
13. Krieger T (2009) Zöliakie Update – Deamidierte Gliadin-Antikörper verbessern die Diagnostik. *Med Welt* 60: 83–86
14. Henker J, Lentze MJ. Leitlinien pädiatrische Gastroenterologie: Zöliakie. Hg von der Gesellschaft für pädiatrische Gastroenterologie. Version vom 6. Dezember 2009. URL: www.gpge.de/frameset.htm?leitlinien.htm Zugriff 09.03.2011
15. Holtmeier W. (2006) Therapie und Management der Zöliakie. *Zeitschrift für Gastroenterologie* 44: 1167–1175
16. Dieterich W, Schuppan D. (2010) Zöliakie. *Gastroenterologie up2date* 6: 97–110
17. Hartmann P (2009) Glutenfreie Ernährung in der Praxis. *OM & Ernährung* 128: 11–12
18. Baehler P, Baenziger O, Belli D et al. (2009) Empfehlungen für die Säuglingsernährung. *Paediatrica* 20: 13–15
19. Verordnung (EG) Nr. 41/2009 der Kommission vom 21. Januar 2009 zur Zusammensetzung und Kennzeichnung von Lebensmitteln, die für Menschen mit einer Glutenunverträglichkeit geeignet sind. *Amtsblatt der Europäischen Union* L16: 3–5 URL: <http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=OJ:L:2009:016:0003:0005:DE:PDF> Zugriff: 09.03.2011
20. Codex Alimentarius Commission. *Codex Standard for Gluten-Free Foods*. CODEX STAN 118/1981. URL: www.codexalimentarius.net/web/standard_list.do?lang=en Zugriff 09.03.2011

²sog. Hartz IV-Empfänger