

Exokrine Pankreasinsuffizienz im Kindesalter

Jobst Henker, Dresden

Eine exokrine Pankreasinsuffizienz ist im Kindesalter meist Folge einer chronischen Erkrankung der Bauchspeicheldrüse, ausgelöst z. B. durch eine Mukoviszidose, und bleibt daher langfristig bestehen. Durch die Minderleistung des Pankreas wird die Nahrung in unterschiedlichem Ausmaß unvollständig verdaut, was unbehandelt zu Nährstoffmängeln und vermindertem Wachstum bzw. verminderter Entwicklung begleitet von Magen-Darm-Beschwerden führt. Die Ernährungstherapie ist Hauptbestandteil des Therapiekonzepts.

Physiologie des exokrinen Pankreas

Das Pankreas ist eine endokrine *und* exokrine Drüse (♦Abbildung 1). Im endokrinen Anteil werden Insulin, Glukagon, Somatostatin, pankreatisches Polypeptid (PP) und vasoaktives intestinales Polypeptid (VIP) synthetisiert.

Der exokrine Anteil besteht aus dem Gangsystem und den Azini und besitzt eine hydrokinetische und eine ekbolische Funktion. Die hydrokinetische Funktion umfasst die Bildung von Wasser, Bikarbonat und Elektrolyten und vollzieht sich in den zentroazinären Zellen und den Gangepithelien. Die ekbolische Funktion (griech.: ek- balo, auswerfen), d. h. die Enzymsynthese, ist in den Azinuszellen lokalisiert (♦Abbildung 2). Die Enzyme werden als Schutz vor

Autodigestion (Glossar auf S. 300) in Form inaktiver Vorstufen, den sog. Zymogenen oder Proenzymen (Trypsinogen, Chymotrypsinogen, Procarboxypeptidase A und B, Proelastase u. a.) oder auch als bereits aktive Enzyme (Lipase, Colipase, Amylase u. a.) synthetisiert. Im Pankreassekret finden sich weiterhin der sekretorische Trypsininhibitor, das sekretorische Immunglobulin A und die alkalische Phosphatase.

Ein Erwachsener sezerniert etwa 1,5 bis 3 Liter enzym- und elektrolythaltigen alkalischen (pH-Wert 8,0 bis 8,3) Pankreassaft pro Tag, der der Neutralisierung und Alkalisierung des sauren Magenchymus dient und zusammen mit dem Bikarbonat des Gallensaftes und des Darmes ein pH-Optimum für die Wirksamkeit der hydrolytisch wirksamen Enzyme im

Duodenum schafft. Die Pankreassekretion wird neurohormonal gesteuert.

Pathophysiologie des exokrinen Pankreas

Eine Beeinträchtigung der Sekretionsleistung des Pankreas kann vielfältige Ursachen haben (♦Übersicht 1). Sie ist z. T. nur vorübergehend, wie bei einer akuten Pankreatitis oder einer behandelbaren Dünndarmerkrankung. Bei einer Zottenatrophie des Dünndarmes, z. B. bei einer Zöliakie, kommt es zu einer verminderten Produktion von in den S-Zellen des Zwölffingerdarms produziertem Sekretin und von Pankreozymin/Cholecystokinin, das in den enteroendokrinen Zellen des Zwölffingerdarms, den sog. I-Zellen, gebildet wird. Sekretin stimuliert die

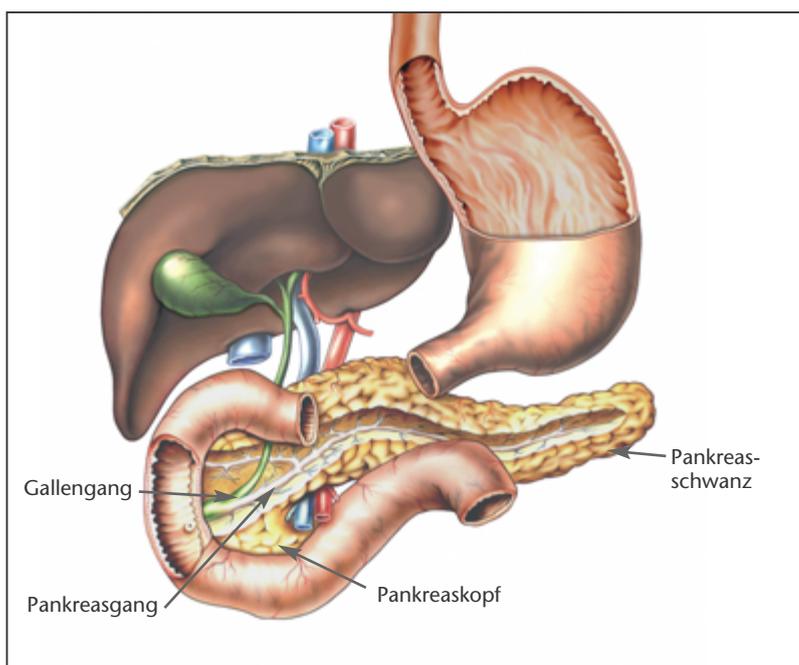


Abb 1: Lage des Pankreas im Bauchraum

Bildung und Sekretion von Bikarbonat aus dem Pankreas, Pankreozymin die der Enzyme sowie des Galleensaftes.

Es können drei Grade der exokrinen Pankreasinsuffizienz unterschieden werden:

- mild: verminderte Volumen- und Bikarbonatsekretion, normale Enzymsekretion, keine **Steatorrhö**
- mittelgradig: verminderte Volumen-, Bikarbonat- und Enzymsekretion, keine Steatorrhö
- schwer: verminderte Volumen-, Bikarbonat- und Enzymsekretion, Steatorrhö

Aufgrund der „Luxussektion“ des Pankreas sind Symptome einer intraluminalen Verdauungsstörung (Maldigestion) mit Auftreten einer Steatorrhö und/oder **Azotorrhö** erst bei einer Verminderung der Sekretionsleistung unter 10 % der Norm zu beobachten, d. h. erst bei einer

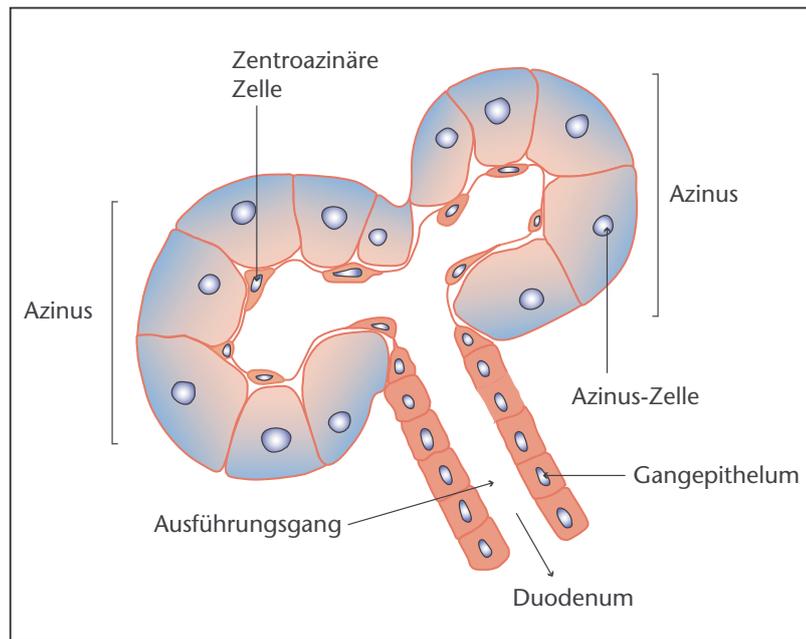


Abb. 2: Aufbau der exokrinen Drüsen des Pankreas: Azinus (Drüsenendstück) und Ausführungsgang

angeboren

- angeborene Pankreasagenesie/-hypoplasie
- kongenitale isolierte Enzymdefekte inkl. Enterokinase-mangel
- Mukoviszidose
- Shwachman-Syndrom (Shwachman-Bodian-Diamond-Syndrom)
- Johanson-Blizzard-Syndrom
- hereditäre Pankreatitis
- Pearson-Syndrom („Pearson’s bone marrow-pancreas syndrome“)
- Hämochromatose

erworben

- vorangegangene Pankreasresektion
- Pankreatitis: akut, chronisch, autoimmunologisch, idiopathisch, tropisch
- sekundäre Insuffizienz bei Dünndarmerkrankungen und Gallesekretionsstörungen
- Insulinmangeldiabetes
- Kwashiorkor
- neoplastische Erkrankungen

Übs. 1: Ursachen für eine exokrine Pankreasinsuffizienz

schweren Pankreasinsuffizienz [1]. Somit muss Pankreasinsuffizienz nicht zwangsläufig Verdauungsinsuffizienz bedeuten.

Bis auf wenige Ausnahmen ist die exokrine Pankreasinsuffizienz im Kindesalter dauerhaft. Das betrifft besonders die Mukoviszidose, das **Shwachman-Syndrom** und den Zustand nach einer operativen Entfernung von Teilen des Pankreas. Dagegen besteht eine exokrine Pankreasinsuffizienz bei der akuten Pankreatitis und bei behandelbaren Dünndarmerkrankungen nur vorübergehend und bedarf im Allgemeinen keiner Therapie, da sie nach erfolgreicher Behandlung der auslösenden Ursache wieder verschwindet.

Bei einer schweren chronischen Erkrankung des exokrinen Pankreas, wie bei der Mukoviszidose oder einer chronischen Pankreatitis, kann es zusätzlich zu einer endokrinen Pankreasinsuffizienz kommen, bei der der sog. pankreatogene Diabetes im Vordergrund steht.

Umgekehrt ist auch eine Störung der exokrinen Pankreasfunktion im Rahmen eines Insulinmangeldiabetes möglich, da eine funktionelle und

morphologische Interaktion zwischen endokrinem und exokrinem Pankreas besteht. Mit dem insuloazinären Portalsystem besteht ein charakteristisches **Vaskularisationsmuster**. Durch den autoimmunologischen Prozess beim Insulinmangeldiabetes kann es zusätzlich zum Insulinmangel auch zu einer verminderten Sekretion der Inselzelle-hormone Glukagon und Somatostatin kommen mit Auswirkung auf die exokrine Sekretionsleistung des Pankreas. Schließlich kann der Gehalt an Pankreasparenchym durch vermehrte Lipomatose und Fibrose (Ersatz funktioneller Zellen durch Fettzellen bzw. Bindegewebe) sowie die diabetische Angiopathie reduziert sein. Letztlich ist eine Sekretionsstörung auch durch die diabetische Neuropathie des cholinergen Nervensystems denkbar.

Klinik der exokrinen Pankreasinsuffizienz

Während bei einer leichten exokrinen Pankreasinsuffizienz keine bis geringe Beschwerden (Bauchschmerzen, Meteorismus) bestehen, sind die Folgen einer schweren Pankreasinsuffizienz gravierend. Durch die un-

zureichende intraluminale Verdauung infolge des Enzym- und Bikarbonatmangels kommt es zu einer ungenügenden Versorgung des Körpers mit Makro- und Mikronährstoffen. Die Betroffenen leiden an Appetitlosigkeit und Bauchbeschwerden.

Die Folgen einer nicht erkannten oder unzureichend behandelten Maldigestion zeigt ♦ Übersicht 2.

- Beeinträchtigung der körperlichen Entwicklung bis zur Abmagerung
- verzögerte Pubertät
- Leistungsminderung
- Folgen der Resorptionsstörung fettlöslicher Vitamine und essenzieller Fettsäuren
- Bauchbeschwerden (Meteorismus, Flatulenz, Schmerzen u. a.) und Appetitlosigkeit
- pathologische Stuhlentleerungen mit Steatorrhö und Azotorrhö (dabei sind die in der Konsistenz weichen Stühle voluminös, übelriechend, fettglänzend oder gar von einem Ölfilm umgeben)

Übs. 2: Folgen der Maldigestion bei exokriner Pankreasinsuffizienz

Eine nicht erkannte oder ungenügend behandelte exokrine Pankreasinsuffizienz hat im Kindesalter – im Gegensatz zum Erwachsenen – eine gestörte körperliche und Pubertätsentwicklung zur Folge, was Auswirkungen für das ganze Leben haben kann.

Diagnostik der exokrinen Pankreasinsuffizienz

Außer einer sorgfältigen Anamnese und klinischen Untersuchung mit Bestimmung des Body Mass Index (BMI) und einer Stuhlinnspektion sind paraklinische Untersuchungen zur Differenzierung der möglichen Ursachen einer Malassimilation (Maldigestion und Malabsorption) erforderlich. Für den BMI gibt es für alle Altersgruppen entsprechende Perzentilen (♦ Abbildung 3).

Anstelle des BMI kann als Maß für den Ernährungszustand auch das Längen-Soll-Gewicht (LSG) verwendet werden. Es errechnet sich nach der Formel:

$$\text{LSG (in Prozent)} = \frac{\text{Aktuelles Körpergewicht} \times 100}{\text{Körpergewichtsäquivalent zur Längenperzentile}}$$

♦ Tabelle 1 zeigt die Graduierungen des LSG.

An laborchemischen Untersuchungen sollten wenigstens durchgeführt werden: Blutbild, Entzündungsparameter, Gesamteiweiß, Albumin, Eisenstatus, Immunglobulin A, zöliakiespezifische Antikörper, Leberwerte sowie Stuhluntersuchungen (okkultes Blut, Calprotectin, Lactoferrin). Bei dringendem Verdacht auf eine Malassimilation sollte nach Defiziten der fettlöslichen Vitamine A, D, E und K sowie von Vitamin B₁₂ gesucht werden.

Pankreasspezifische Tests sind folgende:

Direkte Tests

Messung von Quantität und Qualität des Pankreassaftes. Dabei wird die Pankreassekretionsleistung basal und nach Stimulation bestimmt. Stimuliert wird entweder mit **Sekretagog**a (Sekretin, Cerulein, Cholecystokinin, Bombesin u. a.) oder mit Nährstoffen (**Lundh-Mahlzeit**, Fettsäuren, Aminosäuren u. a.). Solche Testverfahren werden in der Routinediagnostik kaum noch angewandt, da sie einerseits eine Sondierung des Duodenums erfordern und andererseits die Analytik des gewonnenen Pankreas- bzw. Duodenalsaftes zeit- und kostenintensiv ist. Sie stellen je-

doch den Goldstandard in der Pankreasfunktionsdiagnostik dar, an dem jeder neue Test hinsichtlich Sensitivität und Spezifität zu evaluieren ist. Diesbezüglich ist nur die Pankreassekret-Analyse mittels doppelläufiger Perfusionssonde und Stimulation mit Sekretin-Pankreozymin/Cholecystokinin akzeptabel.

Indirekte Funktionstests

Bei den indirekten Funktionstests können Stuhl, Blut, Urin und **Exhalationsluft** untersucht werden (♦ Tabelle 2). Von den indirekten Pankreas-Funktionstests sollen an dieser Stelle nur die näher beschrieben werden, die noch klinische Relevanz haben.

Stuhldiagnostik

Die **Stuhlfettbestimmung** ist ein wichtiger Parameter zur Beurteilung der Schwere einer Pankreasinsuffizienz, damit auch zur Frage des Einsatzes von Pankreasenzympräparaten sowie zur Beurteilung der Therapieeffizienz. Beim Kind jenseits des ersten Lebensjahres beträgt die Stuhlfettausscheidung genau wie beim gesunden Erwachsenen weniger als 7 g pro Tag. Aus den Größen Fettaufnahme mit der Nahrung und Stuhlfettausscheidung lässt sich der Fettresorptionskoeffizient berechnen:

$$\text{Fettresorptionskoeffizient (\%)} = \frac{\text{Fettaufnahme (g)} - \text{Fettausscheidung (g)}}{\text{Fettaufnahme (g)}} \times 100$$

Er beträgt beim Gesunden mehr als 93 %, d. h. eine Stuhlfettausscheidung von mehr als 7 % der verzehrten Fettmenge weist auf eine Fettverdauungsstörung hin, wobei keine Differenzierung zwischen Maldiges-

Normbereich	90–100 % LSG
Untergewicht	85–89 % LSG
Leichte Mangelernährung	80–84 % LSG
Mäßige Mangelernährung	75–79 % LSG
Schwere Mangelernährung	< 75 % LSG

Tab. 1: Graduierungen der Mangelernährung nach Längen-Soll-Gewicht bei Kindern

Stuhl

Stuhlfettbestimmung, mikroskopische Beurteilung der Fetttropfen, Acid-Steatokrit, Elastase-1, Lipase, Trypsin, Chymotrypsin

Blut

p-Isoamylase, Lipase, Trypsinogen, pankreatisches Polypeptid

Urin ¹³C-Atemtest

Pankreolauryltest

Tab. 2: Indirekte Funktionstests zur Diagnose einer exokrinen Pankreasinsuffizienz

tion und Malabsorption möglich ist. Eine solche Fettbilanzuntersuchung sollte über wenigstens drei Tage mit einer Kost durchgeführt werden, deren Fettgehalt bekannt ist.

Für die quantitative Stuhlfettbestimmung sind die chemische Analyse (meist nach der van-de-Kamer-Methode) und die Nahe-Infrarot-Spektroskopie gebräuchliche Methoden.

Die Nahe-Infrarot-Spektroskopie ist eine ausgezeichnete Alternativmethode zur aufwändigeren und für das Laborpersonal wenig komfortablen chemischen Analyse, sie muss allerdings mit dieser evaluiert werden. Vorteilhaft ist, dass in einem Analysengang außer dem Fett- auch der Eiweiß- und Wassergehalt im Stuhl bestimmt werden können [2]. Ist eine Stuhlfettbestimmung mit einer der vorgenannten Methoden vor Ort nicht möglich, können die mikroskopische Beurteilung der Fetttropfen nach Sudanfärbung oder der (Acid-)Steatokrit als orientierende Methoden für die Bestimmung des Stuhlfettgehaltes angewandt werden. Bei beiden Methoden liegt die Sensitivität bei knapp 90 % und die Spezifität bei etwa 75 %.

Bei der *Enzymbestimmung* kommt der Bestimmung der fäkalen Elastase-1 die größte Bedeutung zu; Spezifität und Sensitivität liegen bei 90 % [3]. Die Stuhlkonzentration der Elastase-1 lässt eine ungefähre Einschätzung der Pankreasfunktion zu:

- Werte über 200 µg/g Stuhl bedeuten normale exokrine Pankreasfunktion

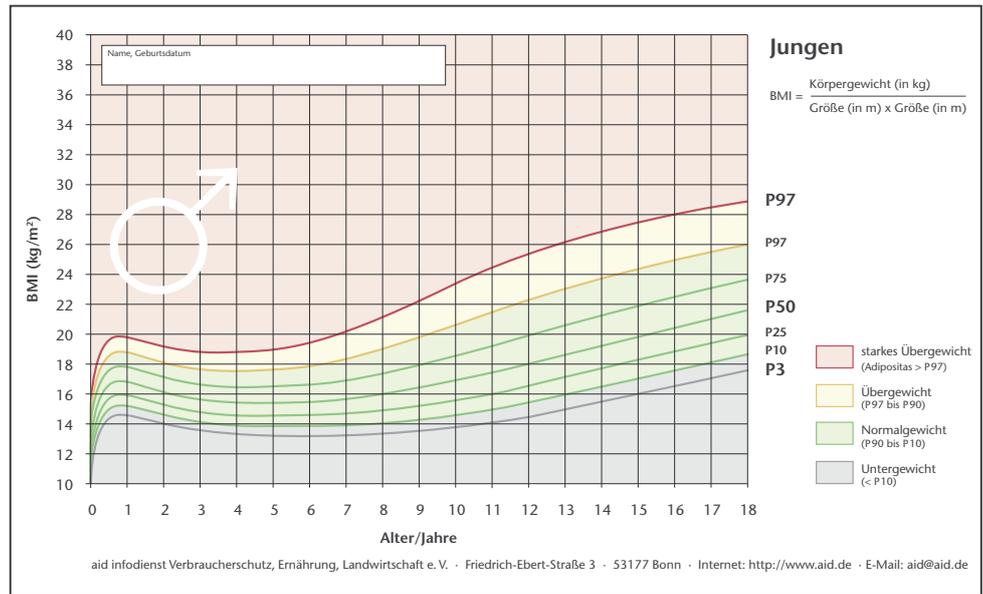


Abb. 3a: Perzentilkurven für den Body Mass Index (BMI): Jungen [nach Kromeyer-Hauschild et al.]
Quelle: www.aid.de/downloads/bmi_perzentil_m.pdf

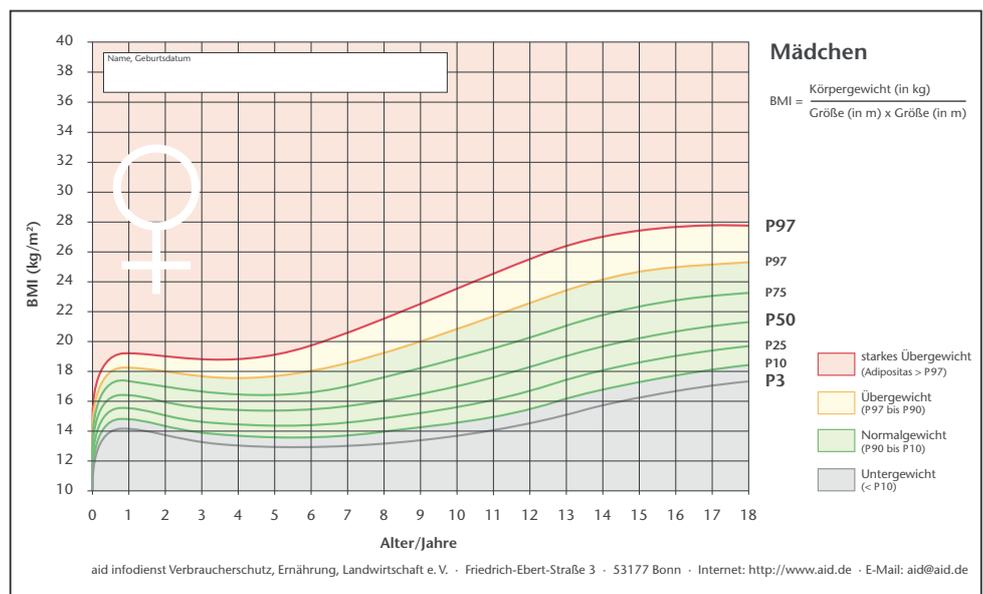


Abb. 3b: Perzentilkurven für den Body Mass Index (BMI): Mädchen [nach Kromeyer-Hauschild et al.]
Quelle: www.aid.de/downloads/bmi_perzentil_w.pdf

- Werte unter 50 µg/g Stuhl weisen auf eine schwere exokrine Pankreasfunktionsstörung hin

Die Chymotrypsinbestimmung hat allenfalls noch eine Bedeutung bei der Beurteilung der Compliance hinsichtlich der Einnahme von Pankreasenzympräparaten, da mit den verfügbaren Tests sowohl körpereigenes Chymotrypsin als auch das

aus Enzympräparaten stammende erfasst werden.

Blutdiagnostik

Die Bestimmung der Pankreasenzyme im Blut hat eine eingeschränkte Bedeutung, da trotz exokriner Insuffizienz eine normale Konzentration im Blut bestehen kann und bei einem entzündlichen Schub einer Pankreaserkrankung die

Werte ansteigen und so Normalität vorgetäuscht wird.

Urindiagnostik

Das Prinzip des Pankreolauryltests (Fluoreszeindilaurat-Test) besteht darin, dass der Proband zur Stimulation der Pankreassekretion zusammen mit einer Testmahlzeit Fluoreszeindilaurat erhält, das durch eine pankreasspezifische Esterase gespalten wird. Das freigesetzte Fluoreszein wird im Serum oder im Sammelurin gemessen. Der Test ist aufwändig, wenig standardisiert und abhängig von der Leberfunktion und dem Gallesekret.

¹³C-Atemtests

Bei den Atemtests werden stabile Isotope in Form von mit ¹³C markierten Fettsubstanzen, Kohlenhydraten oder Proteinen verwendet. Nach oraler Aufnahme und intraduodener Hydrolyse durch entsprechende Pankreasenzyme sowie Metabolisierung wird die Konzentration von ¹³CO₂ in der Exhalationsluft massenspektroskopisch oder mittels Infrarot-Spektroskopie gemessen. Je geringer der ¹³C-Gehalt in der Ausatemluft ist, desto geringer war die intrainestinale Verdauungsleistung als Maß für die Sekretionskapazität des Pankreas. Da die Atemtests für das Kindesalter noch nicht hinreichend evaluiert sind, sollten sie speziellen Fragestellungen vorbehalten sein. Außerdem ist eine solche Diagnostik an eine entsprechende Ausrüstung gebunden.

Zusammenfassend kann zu den Funktionstests festgestellt werden, dass sich die fäkale Elastase-1 am besten als Suchtest für eine exokrine Pankreasinsuffizienz eignet, während die fäkale Fettexkretion der Entscheidung für eine Pankreasenzymsubstitution und dem Finden der optimalen Enzymdosis dient.

Ergänzt wird die Funktionsdiagnostik durch bildgebende Verfahren (So-

nographie, Magnetresonanztomographie, Computertomographie, endoskopische retrograde Cholangio-Pankreatikographie [ERCP], Magnetresonanztomographie-Cholangio-Pankreatikographie [MRCP]), die vor allem der Ursachensuche und Verlaufskontrolle dienen.

Therapie der exokrinen Pankreasinsuffizienz

Die Behandlung und Betreuung von Kindern mit einer exokrinen Pankreasinsuffizienz muss individuell angepasst sein, erfordert viel Erfahrung und die Zusammenarbeit mit einer Ernährungsfachkraft. Die Betreuung sollte in einem dafür zertifizierten gastroenterologischen Zentrum erfolgen. Durch regelmäßigen Kontakt mit einem kompetenten Arzt (Kinder gastroenterologe) und dessen Information über die Erkrankung wird ein Vertrauensverhältnis aufgebaut, dass nicht zuletzt den Patienten vor psychischen Belastungen wie Depressionen und vor Ablehnung von notwendigen diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen schützt. Zum notwendigen Zeitintervall für die ambulanten Kontrolluntersuchungen gibt es keine wissenschaftlichen Untersuchungen. Anfangs sollten die Vorstellungen wenigstens vierteljährlich erfolgen, bei guter Compliance von Eltern und Patienten dann auch seltener. Patienten mit Mukoviszidose bilden dabei eine Ausnahme. Aufgrund der Komplexität ihrer Erkrankung mit potenzieller Lungen-, Pankreas- und Leberbeteiligung werden sie in der Regel engmaschiger betreut, wobei bei diesem Klientel die gute körperliche Entwicklung von ganz besonderer Bedeutung hinsichtlich des Krankheitsverlaufes und damit für die Lebensqualität und die Lebenserwartung ist. Kleinkinder mit Mukoviszidose werden etwa monatlich in der Spezialambulanz vorgestellt, ältere Kinder etwa 8- bis 12-wöchentlich. Die Ernährungsfachkraft spielt bei der Betreuung von Mukoviszidose-Patienten eine ganz besonders wichtige Rolle.¹

Körpergewicht

Das Ziel der Ernährungstherapie muss es sein, die fast immer untergewichtigen Patienten in den Normalgewichtsbereich zu bringen. Nur so können die Kinder eine gute körperliche Verfassung erreichen und die schulischen Anforderungen bewältigen als Voraussetzung für eine vollständige soziale Integration und eine gute Lebensqualität. Entwicklungsstörungen während der Pubertät können erhebliche Auswirkungen auf die Persönlichkeitsentwicklung haben.

Mahlzeitenverteilung und Lebensmittelauswahl

Der tägliche Ernährungsplan sollte aus fünf bis sechs Mahlzeiten mit normaler Nährstoffzusammensetzung, also ohne Fetteinschränkung, bestehen. Blähende Speisen sollten nicht enthalten sein. Die ausgewogene Normalkost muss vitaminreich sein und es sollten nach Möglichkeit Öle statt Hartfette verwendet werden. Die Ernährung muss nicht ballaststoffarm sein; entscheidend ist hier die individuelle Verträglichkeit, die von den Patienten getestet werden muss. Bei Bedarf kann eine leichte Vollkost nach den Empfehlungen der DGE helfen, Verdauungsbeschwerden zu vermindern.

Vitamin- und Spurenelement-Substitution

Eine Vitaminsubstitution sollte gezielt, d. h. nach diagnostischer Abklärung einer entsprechenden Unterversorgung erfolgen. Das gilt auch für die Spurenelemente Zink, Eisen und Selen. Pankreasabhängige Defizienzen sind bei den fettlöslichen Vitaminen A, D, E und K sowie bei Vitamin B₁₂ zu erwarten. Vitamin B₁₂ ist erst nach Abspaltung und Inaktivierung des R-Proteinkomplexes durch pankreatische Proteasen resorbierbar.

Pankreasenzymsubstitution

Eine exokrine Pankreasinsuffizienz ohne erhöhte Stuhl-Fettexkretion erfordert keine Pankreasenzymsubsti-

¹Über die Ernährungstherapie bei Mukoviszidose informierte die online Fortbildung der Ernährungs Umschau in Heft 12/2011.

tution. Bei einer schweren Funktionsstörung ist sie jedoch erforderlich. Die Enzympräparate stammen fast ausschließlich aus Schweinepankreas. Das in Pulverform vorliegende **Pankreatin** wird entsprechend der Pharmacopoeia Europea (Ph. Eur.) standardisiert. Die höchste Effektivität besitzen säuregeschützte, mikrosphärische (Mikrotabletten oder -pellets), darmlösliche Präparate.

Die Mikrotabletten oder -pellets werden im Magen aus der meist aus Gelatine bestehenden Kapsel freigegeben, vermischen sich mit dem Speisebrei und sollten zeitgleich mit diesem den Magen verlassen. Voraussetzung dafür ist, dass sie nur 1 bis 2 mm, besser unter 1,4 mm klein sind. Erst oberhalb eines pH-Wertes von 5,5 – also erst im Duodenum – löst sich der Säureschutz der Mikrotabletten oder -pellets. Bei eingeschränkter pankreatogener Bikarbonatsekretion ist diese Voraussetzung nicht immer gegeben. Dann sollte zeitlich begrenzt ein Magensäureblocker eingesetzt werden.

Als Richtwerte für die Dosierung von Pankreasenzympräparaten gelten 1 000 bis 2 000 Lipaseeinheiten für 1 g Nahrungsfett bzw. 8 000 bis 10 000 Lipaseeinheiten/kg Körpergewicht und Tag. Das Enzympräparat wird im Idealfall während der Mahlzeit eingenommen. Die Dosis wird entsprechend dem Fettanteil der Mahlzeit berechnet (♦ Übersicht 3).

Durch Ernährungsschulungen lernen Patienten und/oder Eltern, den Fettanteil von Mahlzeiten einzuschätzen. Außerdem sollten sie lernen, mit Nährwerttabellen zu arbeiten. Unter einer Enzymsubstitution kann die Ernährung energie- und fettreich sein, sodass der Fettanteil bis zu 40 % der Gesamtenergie ausmachen kann. Der Energiegehalt kann bis zu 130 % der für Alter und Geschlecht empfohlenen Menge betragen.

Zeigt die Ernährung auch nach Steigerung der Enzymdosis nicht den

Frühstück: Cornflakes mit Früchten und 200 ml Milch mit einem Fettgehalt von 3,5 %. Der Fettgehalt kann mit 7 g Fett angenommen werden, wofür 10 000 Lipaseeinheiten (7 x 1 000–2 000) empfohlen werden.

Mittagessen: 150 g Seefisch mit Kartoffeln und Gemüse (in Wasser gedünstet). Der Fettgehalt kann mit 15 g Fett angenommen werden, wofür 25 000 Lipaseeinheiten (15 x 1 000–2 000) empfohlen werden.

Abendbrot: Drei Scheiben Brot, 1 Scheibe Schnittkäse (45 % F. i. Tr.), 30 g Mortadella, Feldsalat mit Dressing. Der Fettgehalt kann mit 22 g Fett (Käse 9 g, Wurst 10 g, Dressing 3 g) angenommen werden, wofür 40 000 Lipaseeinheiten (22 x 1 000–2 000) empfohlen werden.

Übs. 3: Beispiele für die Kalkulation des Enzympräparates (Frühstück, Mittagessen, Abendbrot)

gewünschten Erfolg (u. a. Gewichtsabnahme oder ungenügende Gewichtszunahme, anhaltend pathologische Stuhlentleerungen), sind ein 4-Tage-Ernährungsprotokoll zur Berechnung der Energieaufnahme sowie der Anteile von Fetten, Kohlenhydraten und Eiweißen zu erstellen und die Enzymtherapie sowie die Patienten-Compliance (Bestimmung der fäkalen Chymotrypsinkonzentration) zu überprüfen. Ehe die Enzymtherapie deutlich erhöht wird, sollte eine 72-Stunden-Fettbilanz durchgeführt und danach entschieden werden, ob ein Teil der Fette als MCT-Fette verabreicht wird. MCT sind Triglyceride mit Fettsäuren mittlerer Kettenlänge (medium chain triglycerides, 6 bis 10 C-Atome). MCT werden unabhängig von Gallensäuren und Pankreaslipase im Darm resorbiert und ohne Bindung an **Chylomikronen** zur Leber transportiert.

Auch wenn die Gefahr einer fibrosierenden **Kolonopathie** durch extrem hohe Enzymdosen (> 50 000 Lipaseeinheiten/kg KG/Tag) gering ist [4; 5], sollten diese vermieden werden.

Spezielle Ernährungstherapie/ künstliche Ernährung

Führt die geschilderte Ernährungstherapie nicht zum gewünschten Erfolg, sind Zusatzmaßnahmen erforderlich. Als erster Schritt bietet sich der Verzehr kalorienreicher Trinknahrungen (Supplemente) zwischen

den Mahlzeiten (nicht anstatt der Mahlzeiten!) an.

In Fällen einer totalen Pankreasinsuffizienz, wie z. B. bei einer schweren Mukoviszidose-Erkrankung, ist eine zusätzliche Energiezufuhr mittels einer (nächtlichen) Sondenernährung oder auch über eine **perkutane endoskopische Gastrostomie** (PEG) zu überlegen. Früher übliche intravenöse kalorienreiche Infusionen sind weitestgehend verlassen worden.

Bei ungenügendem Behandlungserfolg muss auch an eine Begleiterkrankung (Zöliakie, chronisch-entzündliche Darmerkrankung, Laktoseintoleranz u. a.) gedacht werden. Nicht selten ist eine Zöliakie mit einer exokrinen Pankreasinsuffizienz assoziiert. Dabei kann trotz Einhaltung der glutenfreien Kost beim Zöliakiekranken eine Durchfallsymptomatik bestehen, die durch eine Pankreasinsuffizienz verursacht ist [6].

Alkoholverbot

Ganz wichtig ist es schließlich, an exokriner Pankreasinsuffizienz leidende Kinder und Jugendliche zu striktem Alkohol- und Nikotinverzicht anzuhalten, da sonst mit ziemlicher Sicherheit der Krankheitsprozess verschlimmert wird.

Eine zusammenfassende Übersicht über die Maßnahmen der Ernährungstherapie zeigt ♦ Tabelle 3. ►

Fazit

Ursachen für eine exokrine Pankreasinsuffizienz im Kindesalter sind oft von dauerhafter Natur. Eine Ernährungstherapie ist daher meist langfristig notwendig, muss individuell angepasst sein, erfordert viel Erfahrung und die Zusammenarbeit mit einer Ernährungsfachkraft. Die Ernährungstherapie hat vor allem eine normale körperliche Entwicklung der Betroffenen mit weitestgehender Beschwerdefreiheit zum Ziel. Bei noch normaler Verdauungsleistung ist eine regelmäßige Kontrolle von Längen- und Gewichtsentwicklung sowie bestimmter Laborparameter (Blutbild, Eisenstatus, fettlösliche Vitamine, Vitamin B₁₂; weitere Diagnostik bei entsprechender Symptomatik) ausreichend.

Glossar

- Agenesie** = vollständiges Fehlen (der Organanlage)
- Autodigestion** = Selbstverdauung
- Azotorrhö** = Stickstoff-(Eiweiß-)Ausscheidung im Stuhl
- Chylomikronen** = Lipoproteine für den Fetttransport im Blut
- Chymus** = Speisebrei im Magen
- Enterokinase/Enteropeptidase** = Protease der Dünndarmschleimhaut
- Exhalation** = Ausatmung
- Gastrostomie** = operative Magenöffnung
- Hypoplasie** = unvollständige (Organ-)Entwicklung
- Kolonopathie** = chronische Dickdarmerkrankung
- Lundh-Mahlzeit** = hinsichtlich Fett-, Eiweiß- u. KH-Gehalt standardisierte Mahlzeit
- Pankreatin** = (meist durch Lyophilisierung) getrocknetes Pankreasgewebe
- Perkutane endoskopische Gastrostomie** = durch die Bauchdecke gelegter endoskopischer Zugang zum Magen zur künstlichen Ernährung
- Sekretagoga** = sekretionsfördernde Stoffe
- Shwachman-Syndrom** = selten auftretende, autosomal-rezessiv vererbte Erkrankung mit exokriner Pankreasinsuffizienz, Anämie u. a.
- Steatorrhö** = Stuhlfettausscheidung
- Vaskularisation** = die Gesamtheit der Gefäßversorgung eines Gewebes oder Organs

Prof. Dr. med. Jobst Henker
 Freiheit 51, 01157 Dresden
 E-Mail: Jobst.Henker@uniklinikum-dresden.de

Literatur

1 DiMagno EP, Go VLW, Summerskill WHJ (1973) Relations between pancreatic enzyme outputs and malabsorption in severe pancreatic insufficiency. *N Engl J Med* 288: 813–815

2. Neumeister V, Henker J, Kaltenborn G et al. (1997) Simultaneous determination of fecal fat, nitrogen, and water by near-infrared reflectance spectroscopy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 25: 388–393

3. Soldan W, Henker J, Sprössig C (1997) Sensitivity and specificity of quantitative determination of pancreatic elastase 1 in feces of children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 24: 53–55

4. Borowitz DS, Grand RJ, Durie PR, the Consensus Committee (1995) Use of pancreatic enzyme supplements for patients with cystic fi-

brosis in the context of fibrosing colonopathy. *J Pediatr* 127: 681–684

5. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J et al. (2002) Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cystic Fibrosis* 1: 51–75

6. Evans KE, Leeds JS, Morley S, Sanders DS (2010) Pancreatic insufficiency in adult celiac disease: do patients require long-term enzyme supplementation? *Dig Dis Sci* 55: 2999–3004

Weiterführende Literatur

1. Henker J (Hg). *Erkrankungen des exokrinen Pankreas im Kindesalter*. Bücherei des Pädiaters, Band 103. Ferdinand Enke Verlag, Stuttgart (1996)

2. Lentze MJ, Henker J. *Zystische Fibrose im Magen-Darm-Trakt*. In Lentze MJ, Schaub J, Schulte FJ, Spranger J (Hg). *Pädiatrie. Grundlagen und Praxis*. 3. Aufl. Springer Medizinverlag, Heidelberg (2007)

3. *Leitlinien der Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung (GPGE) AWMF-Leitlinien-Register Nr. 068/020. Entwicklungsstufe: 1. Mukoviszidose (Cystische Fibrose): Ernährung und exokrine Pankreasinsuffizienz*. 2010.

4. Borowitz D, Baker RD, Stallings V (2002) *Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis*. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 35: 246–259

Parameter	Ziel/Maßnahme
Körpergewicht, Körperlänge	Körpergewicht in den Normalgewichtsbereich bringen, normales Körperlängenwachstum
Mahlzeitenverteilung	gehäufte kleine (5–6) Mahlzeiten pro Tag
Lebensmittelauswahl	normale Zusammensetzung der Hauptnährstoffe, keine Fettbeschränkung; keine blähenden Lebensmittel; ballaststoffreiche Lebensmittel erlaubt, wenn sie vertragen werden; bei Bedarf ggf. leichte Vollkost
Vitaminsubstitution	nach Diagnostik einer Unterversorgung ggf. Substitution von Vitaminen A, D, E, K, B ₁₂
Pankreasenzymsubstitution	nicht generell, sondern nur bei schwerer Pankreasinsuffizienz mit Steatorrhö
Künstliche Ernährung	bei Erfolglosigkeit der genannten Maßnahmen; ggf. nur zeitlich begrenzt
Alkohol	nicht erlaubt

Tab. 3: Zusammenfassung der ernährungstherapeutischen Maßnahmen bei exokriner Pankreasinsuffizienz