

Monatsschr Kinderheilkd 2007 · 155:565–576
 DOI 10.1007/s00112-007-1540-7
 Online publiziert: 23. Mai 2007
 © Springer Medizin Verlag 2007

Redaktion

B. Koletzko · München
 W. Sperl · Salzburg



CME.springer.de – Zertifizierte Fortbildung für Kliniker und niedergelassene Ärzte

Die CME-Teilnahme an diesem Fortbildungsbeitrag erfolgt online auf CME.springer.de und ist Bestandteil des Individualabonnements dieser Zeitschrift. Abonnenten können somit ohne zusätzliche Kosten teilnehmen.

Unabhängig von einem Zeitschriftenabonnement ermöglichen Ihnen CME.Tickets die Teilnahme an allen CME-Beiträgen auf CME.springer.de. Weitere Informationen zu CME.Tickets finden Sie auf CME.springer.de.

Registrierung/Anmeldung

Haben Sie sich bereits mit Ihrer Abonnementnummer bei CME.springer.de registriert? Dann genügt zur Anmeldung und Teilnahme die Angabe Ihrer persönlichen Zugangsdaten. Zur erstmaligen Registrierung folgen Sie bitte den Hinweisen auf CME.springer.de.

Online teilnehmen und 3 CME-Punkte sammeln

Die CME-Teilnahme ist nur online möglich. Nach erfolgreicher Beantwortung von mindestens 7 der 10 CME-Fragen senden wir Ihnen umgehend eine Bestätigung der Teilnahme und der 3 CME-Punkte per E-Mail zu.

Zertifizierte Qualität

Diese Fortbildungseinheit ist zertifiziert von der Landesärztekammer Hessen und der Nordrheinischen Akademie für Ärztliche Fort- und Weiterbildung und damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig. Folgende Maßnahmen dienen der Qualitätssicherung aller Fortbildungseinheiten auf CME.springer.de: Langfristige Themenplanung durch erfahrene Herausgeber, renommierte Autoren, unabhängiger Begutachtungsprozess, Erstellung der CME-Fragen nach Empfehlung des IMPP mit Vorabtestung durch ein ausgewähltes Board von Fachärzten.

Für Fragen und Anmerkungen stehen wir Ihnen jederzeit zur Verfügung:

Springer Medizin Verlag GmbH
Fachzeitschriften Medizin/Psychologie
CME-Helpdesk, Tiergartenstraße 17
69121 Heidelberg
E-Mail: cme@springer.com
CME.springer.de

K.-P. Zimmer

Abteilung Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Gießen und Marburg GmbH, Justus-Liebig-Universität, Gießen

Laktose- und Fruktosemalabsorption

Zusammenfassung

Laktose und Fruktose sind die häufigsten Auslöser einer Malabsorption. Laktose ist ein wichtiger Bestandteil der Säuglingsernährung, da sie energiereich ist und ihre Fermentation im Kolon den Aufbau der Darmflora fördert. Während der Laktosemalabsorption ein Enzymdefekt (Laktase-Phlorizin-Hydrolase) zugrunde liegt, beruht die Fruktosemalabsorption auf einem Defekt des GLUT5-Transporters im Bürstensaum der Enterozyten. Letztere muss von der Fruktoseintoleranz, einer gefährlichen Stoffwechselerkrankung, unterschieden werden. Bei der Laktosemalabsorption werden der transiente Laktasemangel des Frühgeborenen, der kongenitale Laktasemangel und die adulte Hypolaktasie unterschieden. Weil sowohl der Laktose- als auch der Fruktosemalabsorption eine Grunderkrankung zugrunde liegen kann, sollten sekundäre Formen ausgeschlossen werden. Fruktose- und laktosehaltige Nahrungsmittel stellen Kalzium, Vitamin D, Ballaststoffe und Mikronährstoffe zur Verfügung, die in Abhängigkeit vom Ausmaß der diätetischen Restriktion zu ersetzen sind.

Schlüsselwörter

Laktose · Fruktose · Malabsorption · Kalziumzufuhr · Adulte Hypolaktasie

Malabsorption of lactose and fructose

Abstract

Lactose and fructose represent the most frequent inducing agents of malabsorption. Lactose is an important component of infant nutrition because of its energy content, and its colonic fermentation promotes bacterial colonization of the bowel. Whereas lactose malabsorption is based on an enzyme (lactase-phlorizin hydrolase) deficiency, fructose malabsorption is mediated by the GLUT5 transporter of the brush border. Fructose malabsorption must be differentiated from fructose intolerance, which is a serious metabolic disorder. Several forms of lactose malabsorption can be distinguished: transient lactase deficiency of the premature infant, congenital lactase deficiency, and adult hypolactasia. Because lactose as well as fructose malabsorption can be caused by an underlying disease, secondary conditions must be excluded. Foods containing fructose and lactose provide calcium, vitamin D, fiber, and micronutrients, which need to be supplemented depending on the extent of dietary restriction.

Keywords

Lactose · Fructose · Malabsorption · Calcium · Adult hypolactasia

► Nahrungsmittelunverträglichkeit

Bei den Malabsorptionssyndromen werden Transporter- und Enzymdefekte unterschieden

Der Begriff Fruktoseintoleranz sollte nur für den Defekt der Fruktose-1-Phosphat-Aldolase B benutzt werden

► LCT –13910 C/C

Laktose stellt als einziges Kohlenhydrat in der Muttermilch mit etwa 40% die Hauptenergiequelle für den Säugling dar. Milch ist zudem ein bedeutsamer Lieferant von Vitamin D und Kalzium und beeinflusst damit Körperhöhe und Knochendichte. In der Ernährung der Wohlstandsgesellschaft hat die Zufuhr von Fruktose in Form von Säften und Obst in den letzten Jahrzehnten stark zugenommen. Der erste Fall eines kongenitalen Laktasemangels (Alaktasie) wurde 1959 durch A. Holzel (Manchester) erwähnt. Die adulte Hypolaktasie, von der etwa 75% der Weltbevölkerung betroffen sind, wurde erstmalig von S. Auricchio (Zürich) und A. Dahlqvist (Chicago) 1963 enzymatisch beschrieben. Sie zählt neben der Fruktosemalabsorption zu den häufigsten Gründen, die zur Abklärung von Bauchschmerzen, Meteorismus und Durchfall führen. Beide Erkrankungen zeichnen sich durch Gemeinsamkeiten im Bereich der Symptomatologie und der Pathogenese (Expressionsveränderungen) aus, unterscheiden sich aber in Bezug auf Therapieempfehlung und Proteinstruktur (Enzym vs. Transporter). Für beide ist essenziell, bereits bei der diagnostischen Abklärung neben der Differenzialdiagnose die klinische und therapeutische Relevanz zu berücksichtigen.

Definition und Einteilung

Versteht man unter ► **Nahrungsmittelunverträglichkeit** „jede unangenehme (aber reproduzierbare) Reaktion auf ein spezifisches Nahrungsmittel“ dann sind neben (psychogenen) Nahrungsmittelabneigungen, obligaten Intoleranzreaktionen (z. B. gegen Aflatoxine oder Staphylotoxine) und immunologisch vermittelten Darmschleimhautstörungen mit Versagen der oralen Toleranz (Zöliakie und Nahrungsmittelallergien) hereditäre (aber nicht unbedingt bei Geburt manifeste) Malabsorptionen bzw. Maldigestionen zu unterscheiden. Bei den Malabsorptionssyndromen gibt es Transporter- und Enzymdefekte. Unter ihnen zählen die Fruktose- (Glukosetransporter GLUT5) und die Laktosemalabsorption (Laktase-Phlorizin-Hydrolase) [9, 13] zu den häufigsten Formen.

Es werden 4 Formen der Laktosemalabsorption unterschieden, wobei die „adulte“ Hypolaktasie die häufigste Form darstellt:

- Transienter Laktasemangel bei Frühgeborenen,
- Kongenitaler Laktasemangel (Alaktasie),
- Adulte Hypolaktasie,
- Sekundäre Laktosemalabsorption.

Sowohl die Fruktose- als auch die Laktosemalabsorption sind als sekundäres Phänomen im Rahmen von Mukosaläsionen differenzialdiagnostisch und therapeutisch abzugrenzen.

Der Begriff Fruktoseintoleranz sollte nur für den Defekt der Fruktose-1-Phosphat-Aldolase B benutzt werden, bei dem Hypoglykämie, Azidose, Koma und eine lebensbedrohliche Stoffwechsellage (und weniger eine gastrointestinale Malabsorptionssymptomatik) nach Zufuhr von Fruktose im Vordergrund stehen. Dieser seltene Enzymdefekt ist immer bei der diagnostischen Abklärung der häufigeren Fruktosemalabsorption vor Durchführung einer Fruktosebelastung (z. B. im Rahmen eines Atemtests) auszuschließen.

Epidemiologie

Transienter Laktasemangel bei Frühgeborenen. Bis zur 34.–36. SSW besteht, im Gegensatz zu anderen Disaccharidasen, ein relativer Mangel an Laktase.

Kongenitaler Laktasemangel (Alaktasie). Er wurde insbesondere in Finnland beschrieben; seine Inzidenz liegt bei 1:60.000.

Adulte Hypolaktasie. Sie ist bei Skandinaviern (2%), Kaukasiern (20–25%), Afroamerikanern (80%) und Südasiaten (100%) unterschiedlich stark ausgeprägt [17]. In der deutschen Bevölkerung sind etwa 15% Laktosemalabsorber vorhanden [14]. Molekulargenetisch ist sie mit einem C/T-Polymorphismus 13910 Basenpaare (bp) und weniger stark mit einem G/A-Polymorphismus 22018 bp oberhalb des Laktasegens innerhalb des Introns 13 des *MCM6*-Gens (Minochromosome-Maintenance-Gen) auf Chromosom 2q21–22 assoziiert, was die Expression der Laktase (LTC) beeinflusst [6]. Der (homozygote) Genotyp ► **LCT –13910 C/C** liegt bei etwa 21% der Deutschen vor [8]. Obwohl die

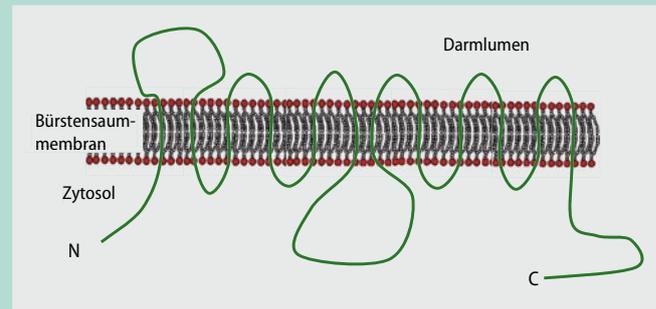
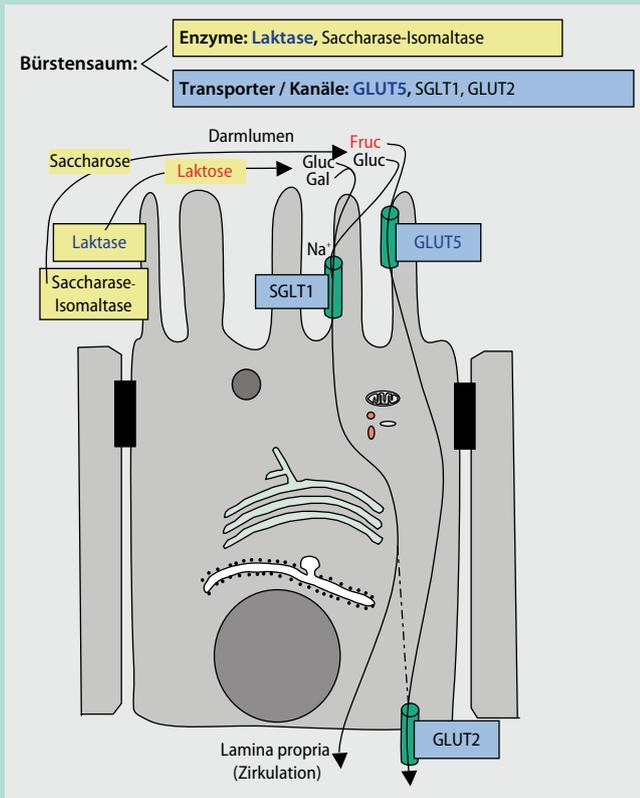


Abb. 2 ▲ GLUT5, 12 transmembranöse Helices

Abb. 1 ◀ Molekulare Pathophysiologie der Laktose- und Fruktosemalabsorption im Enterozyten; im Zentrum der Störung: Laktase bei Laktosemalabsorption und GLUT5-Transporter des Bürstensaums bei Fruktosemalabsorption, Beförderung von Glukose und Galaktose nach Hydrolyse aus Laktose und Glukose nach Hydrolyse aus Saccharose durch Na⁺-gekoppelten Glukose-Galaktose-Transporter (SGLT1)

meisten Individuen mit diesem Genotyp eine erniedrigte Laktaseaktivität besitzen, meiden lediglich etwa 5% dieses Kollektivs Milch.

Die ► **Laktasepersistenz** ist autosomal-dominant determiniert. Man geht davon aus, dass die adulte Hypolaktasie in voragrarischer Zeit weit verbreitet war und die Laktasepersistenz bzw. Laktosetoleranz erst mit der Entwicklung der Milchviehwirtschaft und dem Verzehr von Milchzeugnissen einen Selektionsvorteil darstellten.

Fruktosemalabsorption. Prävalenzdaten zur Fruktosemalabsorption sind kritisch zu bewerten, insbesondere wenn die klinische Relevanz außer Acht gelassen wurde. Schätzungsweise sind weniger als 5% der Bevölkerung mit therapeutischer Konsequenz betroffen.

Physiologie der Monosaccharidresorption

Im Bürstensaum der Dünndarmschleimhaut ist Laktase als Membranprotein vorhanden und hydrolysiert Laktose zu Glukose und Galaktose. Letztere werden über den Natrium-D-Glukose-Kotransporter SGLT1 in die Enterozyten aufgenommen, um mit oder ohne Hilfe des Glukosetransporters GLUT2 basolateral in die Lamina propria bzw. die Zirkulation zu gelangen; GLUT2 ist beim Fanconi-Bickel-Syndrom defekt (■ **Abb. 1**). Unter den Disaccharidasen ist Laktase beim Frühgeborenen erst ab der 34.–36. SSW ausreichend exprimiert.

Laktose ist in der Muttermilch in einer Konzentration von 7 g/100 ml enthalten. Sie stellt nicht nur den Hauptenergielieferant für den Säugling dar, sondern begünstigt durch Vergärung im Dickdarm die Bildung der ► **physiologischen Darmflora** (inklusive Bifidusbakterien).

Über den Bürstensaumtransporter GLUT5 nimmt die apikale Membran des Enterozyten intrazellulär Fruktose auf (■ **Abb. 2**) [12]. Dieser Transporter bleibt bei der Glukose-Galaktose-Malabsorption, der ein Defekt des SGLT1-Kotransporters zugrunde liegt, intakt. GLUT2 transportiert Fruktose über die basolaterale Membran in die Lamina propria; von dort aus kann sie in die Zirkulation des Pfortadersystems gelangen. Die Expression von GLUT5 erfolgt gewebe- und ontogenespezifisch und wird durch Zufuhr von Fruktose über die Nahrung induziert. Bereits vor dem Abstillen wird vermehrt GLUT5 im proximalen Dünndarm (in der unteren und mittleren Villusregion) gebildet. Der Transporter funktioniert unabhängig von Insulin (im Gegensatz zu GLUT4). Da er nicht im Gehirn exprimiert wird, kann

► Laktasepersistenz

Laktase ist beim Frühgeborenen erst ab der 34.–36. SSW ausreichend exprimiert

► Physiologische Darmflora

Fruktose kann aufgrund des Fehlens von GLUT5 im Gehirn keine Sättigungssignale erzeugen

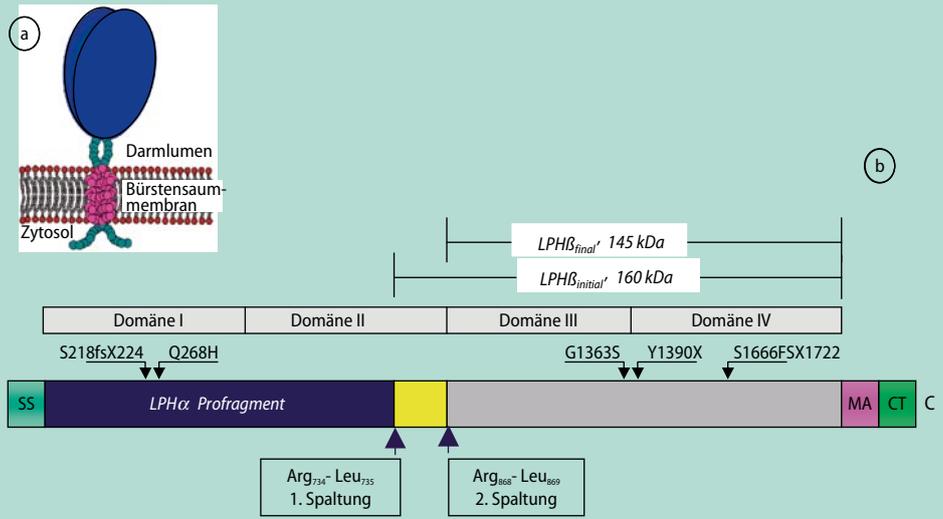


Abb. 3 ▲ Struktur der Laktase (Laktase-Phlorizin-Hydrolase), **a** Dimerstruktur, Hauptteil ($LPH\beta_{\text{final}}$) ins Darmlumen ragend, Verankerung in der Membran des Bürstensaums, **b** Nonsense-Mutation $Y1390X$ [“Fin (Major)”] bei etwa 80% der Patienten mit kongenitalem Laktasemangel, Deletionen ($S1666fsX1722$, $S218fsX224$) oder Punktmutationen ($Q268H$ and $G1363S$) bei restlichen Patienten (compound heterozygot), *SS* Signalsequenz, *MA* Membranverankerung, *CT* zytosolischer Teil

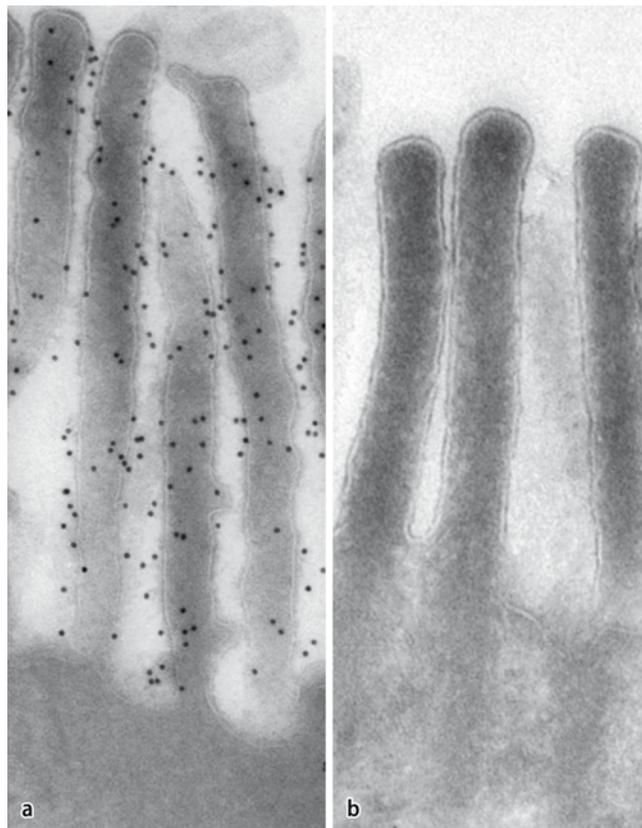


Abb. 4 ◀ Immunoelektronenmikroskopische Lokalisierung von Laktase im Bürstensaum, **a** normaler Bürstensaum mit reichhaltigem Nachweis von Laktase, **b** Bürstensaum bei Patienten mit Laktasemangel

Fruktose keine Sättigungssignale erzeugen. Im Gegensatz zu Glukose (und Galaktose) wird Fruktose weniger effektiv und langsamer vom Enterozyten absorbiert. Die Anwesenheit von Glukose (sowie von Galaktose und L-Alanin) verstärkt (über die Erhöhung des Wassernettoflusses, den so genannten Solventdrag-Mechanismus) die Resorption von Fruktose. GLUT5 ist ein (energieunabhängiger) erleichterter (engl. „facilitative“) Transporter, der den Diffusionsgradienten von Zuckern über der apikalen Membran nutzt. Eine Malabsorption tritt nur bei Überschuss von Fruktose gegenüber Glukose, d. h. nicht bei Zufuhr von Saccharose, auf. Zwischen 40 und 80% gesunder Erwachsener zeigen bei einer Dosis von 50 g Fruktose in einer 10%igen Lösung einen H_2 -Anstieg in der Ausatemluft; dieser verhält sich proportional

Der H_2 -Anstieg in der Ausatemluft verhält sich proportional zur verabreichten Fruktosedosis

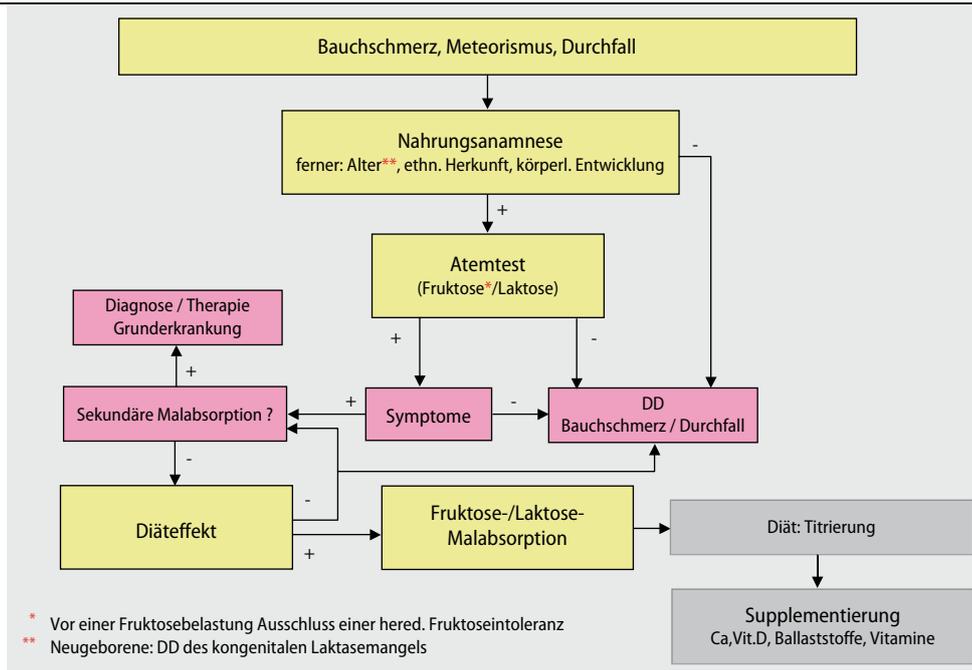


Abb. 5 ▲ Algorithmus bei Verdacht auf Laktose- oder Fruktosemalabsorption

zur verabreichten Fruktosedosis (10–50 g) [15]. Nur ein geringer Teil der Probanden entwickelt unter diesen Testbedingungen Symptome. Der höchste H_2 -Anstieg in der Ausatemluft nach einer Fruktosebelastung von 1 g/kg Körpergewicht kommt im Alter von 1–3 Lebensjahren vor. Fruktose wird bei Glukose-Galaktose-Malabsorption und viraler Gastroenteritis relativ gut vertragen.

D-Fruktose stellt das süßeste natürlich vorkommende Kohlenhydrat dar. Die höchste körpergewichtsbezogene Einnahme von Fruktose liegt bei Kleinkindern vor (2,2 g/kg Körpergewicht). Der Anteil der Fruktose an der Kohlenhydrat- bzw. Energiezufuhr beträgt 16–20% bzw. 7–9%. Der Fruktosekonsum in der Ernährung von Wohlstandsgesellschaften hat in den letzten Jahrzehnten stark zugenommen. So stieg in den USA der Fruktosegehalt in der Nahrung von 1960–2000 um fast 30% auf ungefähr 92 g/Person/Tag an.

Ätiologie und Pathogenese

Pathogenese der Malabsorption

Wird aufgrund von fehlender Laktaseaktivität Laktose nicht in Glukose und Galaktose hydrolysiert oder wird Fruktose aufgrund eines ungenügenden Transports durch GLUT5 nicht absorbiert, verbleiben vermehrt Laktose und Fruktose im Darmlumen, die durch die Aktivität von Bakterien im Dickdarm (Bildung von Wasserstoff, Methan, Kohlendioxid und volatilen kurzkettigen Fettsäuren, Alkoholen, Aldehyden und Ketonen) ► **Meteorismus** und eine ► **osmotische Diarrhö** mit Abfall des Stuhl-pH-Werts verursachen.

Für die phänotypische Heterogenität der Laktose- und der Fruktosemalabsorption sind verantwortlich:

- Menge an zugeführter Laktose bzw. Fruktose,
- Intestinale Transitzeit (inklusive Magenentleerungszeit),
- Bakterielle Darmbesiedlung,
- Residuale Enzym- bzw. Transporteraktivität,
- Mit dem Alter abnehmende Symptomatik (Ausnahme: bei der adulten Hypolaktasie mit dem Alter zunehmend).

Eine Beschleunigung der intestinalen Motilität und die individuelle Darmflora tragen beispielsweise beim Colon irritabile oder bei der unspezifischen Diarrhö des Kleinkindes (► **Toddler's diarrhea**) dazu bei, dass Fruktose und Laktose vermehrt als Substrat für Bakterien im Dickdarm zur Verfügung stehen.

In der Ernährung von Wohlstandsgesellschaften hat der Fruktosekonsum in den letzten Jahrzehnten stark zugenommen

- **Meteorismus**
- **Osmotische Diarrhö**

- **Toddler's diarrhea**

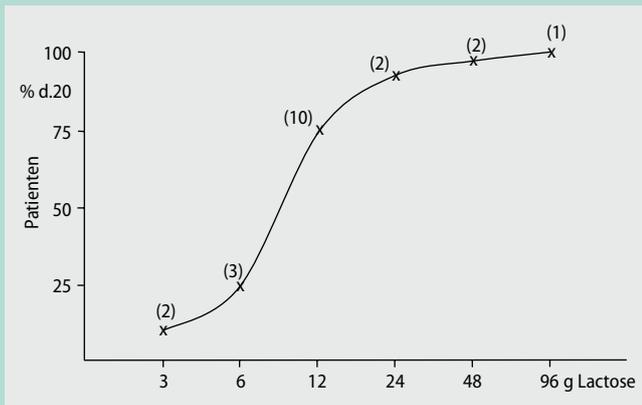


Abb. 6 ▲ Schwellendosis der Laktosemalabsorption, verträgliche Laktosemenge: bei etwa 25% der untersuchten 20 Erwachsenen mit enzymatisch gesichertem Laktasemangel (Laktase <2 U/g, Saccharase >4 U/g) mehr als 24 g Laktose (etwa 500 ml Milch), bei etwa 25% weniger als 6 g Laktose (etwa 125 ml Milch). Nach [19]

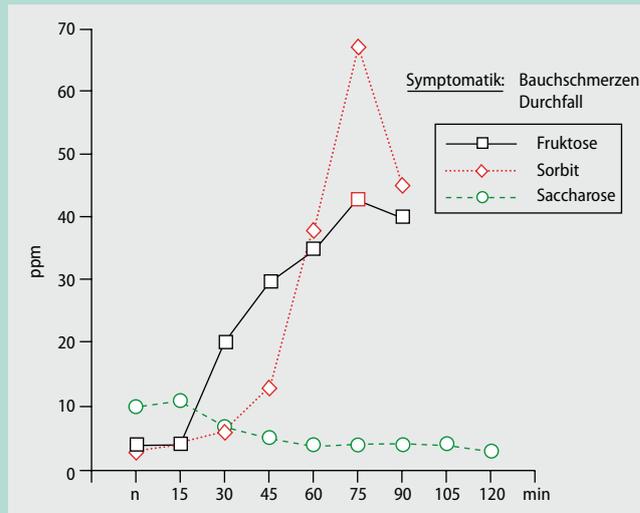


Abb. 7 ▲ Diagnostischer Nachweis der Fruktosemalabsorption im Atemtest, Demonstration des H₂-Anstiegs nach Belastung mit Sorbit für Diagnose nicht erforderlich, klinische Reaktion mit Bauchschmerzen und Durchfall unter gezielter und dokumentierter Belastung mit Fruktose diagnostisch entscheidender, bei Durchführung einer Saccharosebelastung Ausschluss eines Saccharase-Isomaltase-Mangels sowie einer sekundären Form der Fruktosemalabsorption durch negatives Testergebnis

Ätiopathogenese

Laktosemalabsorption

Molekulargenetisch tritt beim autosomal-rezessiven kongenitalen Laktasemangel neben 4 seltenen Mutationen eine Nonsense-Mutation [Y1390X, genannt „Fin (Major)“] besonders häufig auf (■ **Abb. 3**) [11].

Die autosomal-rezessive adulte Hypolaktasie entwickelt sich nach dem Abstillen und wird allmählich im Kleinkindes- bis zum Erwachsenenalter manifest (■ **Abb. 4**). Die Expression der Laktase wird beim Genotyp LCT -13910 C/C nach dem Abstillen herunterreguliert. Allerdings ist bekannt, dass Saharahirten mit diesem Genotyp Milch trinken und dass die Laktasepromotoraktivität damit nur abgeschwächt (aber nicht inaktiviert) wird.

Der sekundären Form der Laktosemalabsorption liegt eine meist infektiologisch oder immunologisch bedingte Erkrankung der Darmschleimhaut zugrunde.

Fruktosemalabsorption

Bisher wurden keine Mutationen in den Exons und Introns des GLUT5-Gens gefunden [4, 19]. Es wird vermutet, dass von einer Fruktosemalabsorption Betroffene eine verminderte Expression, d. h. eine geringere Anzahl von GLUT5-Transportern in der Bürstensaummembran im Vergleich zu Individuen, die Fruktose vertragen, aufweisen. Da in den letzten Jahrzehnten der Konsum an fruktosehaltigen Nahrungsmitteln (Obst, Säfte) erheblich zugenommen hat [3], besteht die Möglichkeit, dass die phylogenetische Expression des GLUT5-Transporters an diese Zunahme der Fruktosezufuhr nicht angepasst ist. Es wird diskutiert, ob beim Colon irritabile des Kleinkindes (Toddler's diarrhoea) ein Fruktosemalabsorptionsmechanismus beteiligt ist [5].

Diagnose

Diagnostisch wegweisende Parameter (■ **Abb. 5**) sind

1. die Nahrungsanamnese (Cave: kausales Bedürfnis),
2. die Symptomatik,
3. der Atemtest mit dem induzierbaren Beschwerdebild und
4. der positive Therapieeffekt (diätetische Reduktion von Laktose oder Fruktose).

Beim Genotyp LCT -13910 C/C ist die Laktaseaktivität nur abgeschwächt, nicht inaktiviert

Möglicherweise ist beim Colon irritabile des Kleinkindes ein Fruktosemalabsorptionsmechanismus beteiligt

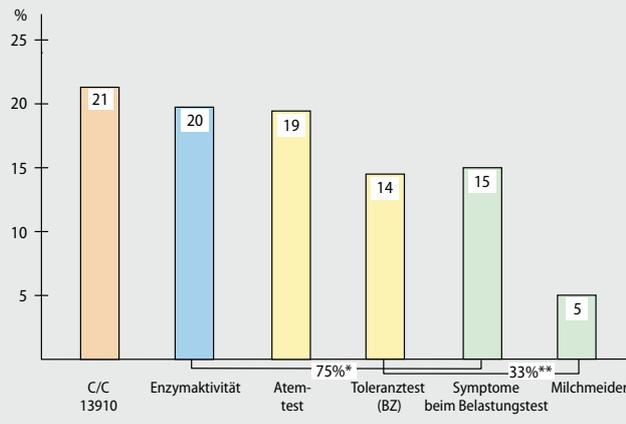


Abb. 8 ▲ Adulte Hypolaktasie: Prävalenz, diagnostische Parameter und klinische Relevanz (geschätzt), verminderte Aktivität der Laktase (insgesamt 20%) und pathologischer Atemtest (insgesamt 19%) bei fast allen Trägern des Genotyps LCT –13910 C/C (etwa 21% der Bevölkerung), Beschwerden unter Laktosebelastung bei etwa 75% der Betroffenen mit erniedrigter Laktaseaktivität (insgesamt 15%), konsequente Meidung von Milchprodukten durch 1/3 der Probanden mit pathologischem Toleranztest (insgesamt 5%), d. h. durch etwa 1/4 aller Individuen mit dem Genotyp LCT –13910 C/C

Symptomatologie

Die Kardinalsymptome der Fruktose- und Laktosemalabsorption sind:

- Bauchschmerzen,
- Meteorismus,
- Durchfall.

Die Schmerzsymptomatik kann zu Bauchkrämpfen führen, die Durchfälle sind manchmal mit Schleim, aber nie mit Blut versehen. Nach Perioden mit Durchfall kann eine vorübergehende Obstipation bestehen. Nicht selten wird die Diagnose „Reizdarmsyndrom“ gestellt.

Beim ► **kongenitalen Laktasemangel** entwickelt das Neugeborene bereits kurz nach dem Beginn des Stillens eine lebensbedrohliche Symptomatik mit schweren Durchfällen, Dehydratation, Azidose und Gewichtsverlust.

Die ► **adulte Hypolaktasie** wird erst nach dem Abstillen und bei allmählich abfallender Enzymaktivität zunehmend mit dem Alter symptomatisch. Etwa 30% der Patienten mit fehlender Laktaseaktivität meiden tatsächlich Laktose [1]. Die Symptome entstehen meist innerhalb von 3–4 h nach oraler Zufuhr von 12 g Laktose (etwa 240 ml Milch). Einzelne Malabsorber empfinden schon bei kleineren (3 g), andere erst bei größeren (>24 g) Mengen Laktose Beschwerden (■ **Abb. 6**).

Bei der Fruktosemalabsorption trinken die betroffenen Kinder typischerweise größere Mengen an Fruchtsäften (>15 ml/kg Körpergewicht). Im Gegensatz zur Fruktoseintoleranz besteht keine Abneigung gegenüber fruktosehaltigen Nahrungsprodukten. Meist lösen auch größere Mengen von ► **Sorbit** die Symptomatik aus. Mit zunehmendem Alter vertragen die Betroffenen steigende Mengen an Fruktose, bis im Schulalter die Malabsorptionsproblematik meist deutlich zurückgebildet ist. Allerdings stehen bei älteren Kindern und Erwachsenen eher Bauchschmerzen als Durchfall im Vordergrund.

Komplikationen sind beim kongenitalen Laktasemangel in Form von ► **Gedeihstörung**, metabolischer Azidose, Hyperkalzämie und Nephrokalzinose möglich. In der Regel führt die Fruktosemalabsorption nicht zu einer Gedeihstörung, sie kann als zusätzlicher (sekundärer) Faktor bei der nicht-organischen Gedeihstörung beteiligt sein [16]. Es wird ferner diskutiert, dass Fruktose- und Laktosemalabsorption (über einen Serotoninmangel, bedingt durch verminderte Resorption von Tryptophan) mit einer Depressionsneigung assoziiert sein können [18].

Labordiagnostik

Als nichtinvasives diagnostisches Mittel der Wahl dient der ► **Atemtest** im Rahmen einer oralen Belastung mit 1 g/kg Körpergewicht (maximal 25 g) Fruktose bzw. 2 g/kg Körpergewicht (maximal

► **Kongenitaler Laktasemangel**

► **Adulte Hypolaktasie**

► **Sorbit**

► **Gedeihstörung**

► **Atemtest**

Tab. 1 Differenzialdiagnosen der kongenitalen Diarrhö

Chloriddiarrhö
Natriumdiarrhö
Glukose-Galaktose-Malabsorption
Gallensäurenmalabsorption
Enterokinase-mangel
Tufting-Enteropathie
Mikrovilluseinschlusskrankheit
Autoimmune Enteropathie (IPEX: „immune dysregulation, polyendocrinopathy, enteropathy, X-linkage“)
CDGS („carbohydrate deficient glycoprotein syndrome“)

Tab. 2 Differenzialdiagnose der sekundären Fruktose-/Laktosemalabsorption

„intractable diarrhea“
Darminfektion (postenteritisches Syndrom)
Zöliakie
Nahrungsmittelallergie (insbesondere Kuhmilchallergie)
Chronisch-entzündliche Darmerkrankung (Morbus Crohn, Colitis ulcerosa)
Immundefekte
Unterernährung
Kurzdarm
Bakterielle Fehlbesiedlung

► Bakterielle Fermentation

Vor Durchführung einer Fruktosebelastung sind eine Fruktoseintoleranz und ein Fruktose-1,6-Diphosphatase-Mangel auszuschließen

50 g) Laktose in einer 10%igen Lösung und dem endexpiratorischen Anstieg von H₂ über 20 ppm, der durch ► **bakterielle Fermentation** (der nicht resorbierten Fruktose und der nicht hydrolysierten Laktose im Dünndarm) zustande kommt (■ **Abb. 7**); im Atemtest wird beispielsweise aber nicht die Fruktoseresorption gemessen.

Vor Durchführung einer Fruktosebelastung bei Verdacht auf Fruktosemalabsorption ist anamnestisch auszuschließen, ob Hinweise für eine Fruktoseintoleranz und einen Fruktose-1,6-Diphosphatase-Mangel bestehen.

Da bei 5–25% aller Menschen die Darmflora kein H₂ bildet, ist die Sensitivität eingeschränkt; „H₂ non-producer“ können durch den negativen Belastungstest mit Laktulose bestätigt werden. Auch bei einer Magenentleerungsstörung oder nach Antibiotikaeinnahme kann ein falsch-negativer Befund entstehen. Umgekehrt wird durch eine beschleunigte Darmassage ein positives Testergebnis begünstigt. Ferner ist zu beachten, dass in einer Studie bei 57 gesunden Kindern unterhalb des 6. Lebensjahres bei einer Fruktosebelastung mit 2 g/kg Körpergewicht bei allen und mit 1 g/kg bei 44% ein Anstieg im Atemtest über 20 ppm zu verzeichnen war [10]. Unter diesen Testbedingungen entwickelt allerdings nur ein Teil der Probanden (<50%) in Abhängigkeit vom Alter Symptome wie Blähungen oder Durchfall.

Die Diagnose einer Fruktosemalabsorption kann nicht allein aufgrund des Atemtests gestellt werden. Unter den Testbedingungen muss eine klinische Symptomatik in Form von Übelkeit, Blähungen, Bauchschmerzen oder Durchfall dokumentierbar sein. Ansonsten drohen eine undifferenzierte bzw. überflüssige Diagnostik und Diät Empfehlung. Ein Verzicht auf standardisierte Testbedingungen mit dem (objektivierbaren) Anstieg von H₂ könnte eine zusätzliche Zahl von falsch-positiv diagnostizierten Kindern bedeuten, da das Problem von Suggestion und kausalem Bedürfnis bei Nahrungsmittelunverträglichkeiten nicht zu unterschätzen ist.

Der Nachweis von reduzierenden Substanzen und die Bestimmung des pH-Werts im Stuhl sind für den Nachweis einer Laktose- oder Fruktosemalabsorption von geringer Bedeutung. Der Laktosetoleranztest mit der Bestimmung des kapillaren bzw. venösen Blutzuckeranstiegs, der sich anbietet, wenn die Gewinnung von Atemluft problematisch ist, ist im Vergleich zum Atemtest weniger sensitiv.

Der molekulargenetische Nachweis des Genotyps LCT –13910 C/C ist für die adulte Hypolaktasie von begrenztem diagnostischem Wert, da er letztlich wenig über die klinische und therapeutische Relevanz aussagt (■ **Abb. 8**). Sein Einsatz als alleiniger diagnostischer Parameter führt zum diagnostischen und therapeutischen Overkill. Seine Abwesenheit schließt eine adulte Hypolaktasie, nicht aber eine sekundäre Form der Laktosemalabsorption aus.

Beim kongenitalen Laktasemangel ist die Bestätigung der Diagnose (bzw. Ausschluss einer sekundären Laktosemalabsorption) durch Enzymbestimmung (Laktaseaktivität: 0–10 U/g Protein) mit Hilfe einer duodenalen Biopsie notwendig. Eine molekulargenetische Diagnostik ist in diesem Fall sinnvoll.

Differenzialdiagnose

Der kongenitale Laktasemangel stellt eine von zahlreichen Differenzialdiagnosen der kongenitalen Diarrhö dar (■ **Tab. 1**). Eine laktosefreie Ernährung ex juvantibus ist diagnostisch hinweisend.

Der Nachweis des Genotyps LCT –13910 C/C hat kaum klinische und therapeutische Relevanz

Tab. 3 Fruktose- und Sorbitgehalt von Nahrungsmitteln

Zucker	Nahrungsmittel	Gehalt [g/100g]
Fruktose (als Monosaccharid)	Honig	45,0
	Rosine	33,8
	Feige, getrocknet	26,0
	Pflaume, getrocknet	14,8
	Apfel	7,6
	Apfelsaft	4,0
	Birne	6,4
	Birnenensaft	4,2
	Artischocke	3,9
Saccharose	Rote Rübe	6,0
	Erbse	4,5
	Sojamehl	4,5
	Honig	3,0
	Zwiebel	2,9
Sorbit	Pflaume	<18,8
	Birne	<3,5
	Kirsche	<2,1
	Apfel	<1,0

Hypolaktasie) ist die Laktase bei unauffälliger Histologie der Mukosa isoliert auf 0–10 U/g Protein erniedrigt. Die Disaccharidaktivitäten im proximalen Duodenum sind niedriger als die im proximalen Jejunum.

Da der Saccharase-Isomaltase-Mangel auch nach Zufuhr von Obst, Gemüse und Säften symptomatisch wird, ist er differenzialdiagnostisch gegenüber der Fruktosemalabsorption auszuschließen. Dazu bedient man sich der reduzierenden Substanzen nach Hydrolyse (Kerry-Test) oder des Atemtests.

Therapie

Der Grad der Laktose- und Fruktoserestriktion ist symptomabhängig bzw. titrierbar. Im Gegensatz zur gluten- oder allergenfreien Diät, bei der kleinste Substratmengen einen immunologischen Prozess auslösen, handelt es sich bei der Fruktose- und Laktosemalabsorption um einen **nichtimmunologischen Pathomechanismus** mit dem Defekt eines Enzyms bzw. eines Transporters, bei dem die Einnahme geringer Substratmengen keine negativen Langzeitfolgen bewirkt. Mit zunehmendem Alter und günstiger Entwicklung des Colon irritabile nimmt die Menge an tolerierter Fruktose eher zu. Bei der adulten Hypolaktasie nimmt mit dem Alter die Akzeptanz laktosehaltiger Produkte tendenziell ab.

Laktosereduzierte Ernährung

Eine Laktosemalabsorption, bei der ein klinisches Beschwerdebild unter standardisierten Belastungsbedingungen nachweisbar ist, wird mit einer laktosearmen bis -freien Diät behandelt. Laktosefrei wird eine Ernährung beim Erwachsenen bezeichnet, wenn täglich weniger als 1 g Laktose zugeführt werden, laktosearme Kost enthält maximal 5–10 g Laktose/Tag.

Bei einer laktosefreien Diät sind mit Milch zubereitete Produkte wie Puddings, Süß- und Eisspeisen, Soßen, Schokolade, Pralinen, Frischkäse sowie Kuchen, Gebäcke, einige Brotsorten und verarbeitete laktosehaltige Lebensmittel zu meiden. Im Säuglingsalter stehen laktosefreie Proteinhydrolysatnahrungen, Formelnahrungen aus Aminosäuregemischen sowie aus Säuglingssojamilch zur Verfügung (sojamilchbasierte Formelnahrung ab dem 6. Lebensmonat).

Laktose wird in der Lebensmittelindustrie in Gewürzmischungen, Wurst- und Fertigartikelzubereitungen und in der pharmazeutischen Industrie in Medikamenten als Hilfsstoff eingesetzt. Grundnahrungsmittel wie Gemüse, Obst, Fleisch, Fisch, Eier, Pflanzenöle, Margarine, Zucker (inklusive Rohrzucker), reine Gewürze und Getreide können verabreicht werden. Die klinische Remission unter

Bei der adulten Hypolaktasie und der Fruktosemalabsorption ist eine sekundäre Form insbesondere bei Hinweisen für eine generalisierte Malabsorption (z. B. zusätzlicher Eisenmangel) sorgfältig auszuschließen.

Die Differenzialdiagnose der sekundären Fruktose-/Laktosemalabsorption ist breit (■ **Tab. 2**).

Wird beim Verdacht auf eine sekundäre Laktosemalabsorption eine duodenale Biopsie inklusive Enzymbestimmung durchgeführt, wird diese Diagnose durch den Mangel an sämtlichen Disaccharidasen und eine pathologische Mukosa (z. B. Villusatrophie) bestätigt. Beim kongenitalen Laktosemangel (und bei der adulten

Ein Mangel an sämtlichen Disaccharidasen und eine pathologische Mukosa (z. B. Villusatrophie) bestätigen die Diagnose sekundäre Laktosemalabsorption

► Nichtimmunologischer Pathomechanismus

Laktosefreie Ernährung beim Erwachsenen enthält <1 g, laktosearme Kost maximal 5–10 g Laktose/Tag

Laktose wird in der Lebensmittelindustrie sowie der Pharmazie häufig als Hilfsstoff eingesetzt

► Osteoporoseprophylaxe

► Kalziumsubstitution

Laktasesupplementierung ist durch Joghurt oder Laktasepräparate möglich

Eine fruktosefreie Diät schließt neben Fruktose auch Saccharose und Sorbit aus

Im Verhältnis 1:1 mit Glukose in der Nahrung zugeführte Fruktose verursacht keine Beschwerden

dieser Diät ist (als diagnostisches Kriterium) zu dokumentieren, um letztlich eine mittel- und langfristige Diät Empfehlung aussprechen zu können.

Da Kuhmilch viel (an Kasein gebundenes) Kalzium enthält und die Resorption von Kalzium verbessert, verursacht eine kuhmilch- bzw. laktosefreie Ernährung eine verminderte Knochendichte und Osteoporose.

In 240 ml Kuhmilch sind 12,8 g Laktose und 276 mg Kalzium (+24–72 µg Vitamin D) vorhanden. Zur ► **Osteoporoseprophylaxe** sollen täglich 200 IU (5 µg) Vitamin D und 200–1300 mg Kalzium (altersabhängig: 1.–3. Lebensjahr: 500 mg/Tag, 9.–18. Lebensjahr: 1300 mg/Tag) zugeführt werden [7]. Eine laktosefreie Ernährung muss spätestens nach 4 Wochen eine ► **Kalziumsubstitution** beinhalten. Geringe Milchmengen, die beschwerdefrei zugeführt werden können, sollten weiterhin in der täglichen Ernährung enthalten sein. Alternative Kalziumquellen im Rahmen einer laktosefreien Ernährungsweise sind Früchte, Gemüse oder laktosefreie Milch. Durch Joghurt und Käse kann die Kalziumzufuhr verbessert werden.

Supplementierung mit Laktase

Joghurt enthält *Lactobacillus bulgaricus* und *Streptococcus thermophilus*, die beide Laktaseaktivität besitzen. Diese ist zusätzlich in Hefen (*Kluyveromyces lactis*) und Pilzen (*Aspergillus oryzae* und *Aspergillus niger*) vorhanden. Laktasepräparate (Lactaid®, Lactrase®, Laluk®, Kerulac®) werden in unterschiedlichen Darreichungsformen (Pulver, Kautabletten, Tropfen) jeweils zu den Mahlzeiten eingenommen.

Es wird diskutiert, ob Laktasemangel vor Malaria (sowie Atherosklerose und Ovarialkarzinom) schützt. Laktosetolerante Individuen entwickeln häufiger galaktoseinduzierte senile kortikale Katarakte. Das präbiotische Potenzial von Laktose könnte umgekehrt vor entzündlichen Erkrankungen des Darms schützen.

Fruktosearme Ernährung

Im Gegensatz zur Fruktoseintoleranz, bei der eine fruktose-, sorbit- und saccharosefreie Diät strikt einzuhalten ist (ab dem 2. Lebensjahr 0,5–1 g, im Erwachsenenalter bis 6 g Fruktose/Tag tolerierbar), ist der Gehalt an Fruktose und Sorbit in der Ernährung eines Fruktosemalabsorbers austitrierbar bzw. nach dem Beschwerdebild reduzierbar.

Eine fruktosefreie Diät schließt freie Fruktose in Form von Obst und Gemüse, aber auch Saccharose in Form von Rohr- und Rübenzucker aus. Ferner sind saccharose- oder fruktosehaltige Lebensmittel, Zuckeraustauschstoffe und Zuckeralkohole wie Sorbit, Invertzucker, Isomalt und Lycasit zu vermeiden (■ Tab. 3).

Sorbit, ein stark süßender Polyalkohol, wird in der Leber und im Darm zu Fruktose dehydriert. Es scheint GLUT5 kompetitiv mit Fruktose zu benutzen und verstärkt die Anhäufung von nicht resorbierter Fruktose im Dickdarm und die damit verbundenen Gärungsprozesse und Symptome. Sorbit ist insbesondere in Kandiszucker, Minze, Kaugummi und als Zusatzstoffe in Nahrung (für Diabetiker) und Medikamenten enthalten.

Fruktose, Sorbit und Saccharose sind in Süßigkeiten, Süßspeisen, Eis, süßen Brotaufstrichen mit Honig, Konfitüre, Gelee, Nuss-Nougat-Creme, gesüßten Milchprodukten, Kuchen, Gebäck, aber auch gesüßten Soßen (inklusive Ketchup, Mayonnaise, Dressings) enthalten. Weißer Pampelmusen-, Orangen- und trüber Apfelsaft (im Vergleich zu klarem Apfel- und Birnensaft) verursachen bei Individuen mit Fruktosemalabsorption weniger Beschwerden. Weißer Pampelmusensaft enthält Fruktose und Glukose fast äquimolar und ist sorbitfrei. Fruktose, die im Verhältnis 1:1 mit Glukose z. B. in Form von Saccharose in der Nahrung zugeführt wird, verursacht keine Beschwerden. Eine komplette Eliminierung der Fruktose aus der Ernährung ist in der Regel nicht erforderlich. Auch bei der so genannten Toddler's diarrhea führt eine Reduktion der Fruktose- bzw. Sorbitzufuhr oft zu einer deutlichen Verbesserung der Symptomatik. Als Ersatz für Fruktose bei fruktosefreier Diät bieten sich Glukose, Laktose, Maltodextrine und Süßstoffe (Mannit, Aspartam, Cyclamat, Saccharin) an. Ferner dürfen ungesüßte Grundnahrungsmittel (Milchprodukte, Fleisch, Fisch, Eier, Pflanzenöle, Margarine u. a.) verwendet werden.

Die fruktosefreie Diät beinhaltet die Gefahr einer vermehrten Aufnahme von Eiweiß und tierischer Fette, sodass auf fettarme Eiweißträger zu achten ist. Sie kann zu einer verstärkten Zufuhr von

Glukose, Laktose oder Maltodextrin führen; umgekehrt können durch das Fehlen von Obst und Gemüse ungenügend Ballaststoffe und Mikronährstoffe (wasserlösliche Vitamine wie Vitamin C, Folsäure und Zink) eingenommen werden.

Da der Gehalt an Fruktose in der Nahrung von Wohlstandsgesellschaften (z. B. in den USA von 72 g auf 92 g/Person/Tag) stark zugenommen hat, spiegelt die Fruktosemalabsorption möglicherweise eine bisher nicht erfolgte Adaptation der GLUT5-Expression an diesen Bedarf wider. In Anbetracht des angestiegenen Fruktosekonsums und der damit beschriebenen (kausalen?) Assoziation von ► **Übergewicht** bleibt zu diskutieren, ob die Fruktosemalabsorption einen Selektionsvorteil gegenüber Adipositas darstellt [3].

Die mittel- bis langfristige klinische Verlaufskontrolle mit positiver Verstärkung der diätetischen Bemühungen ist Teil der Behandlung der Fruktose- und Laktosemalabsorption.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. K.-P. Zimmer

Abteilung Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Gießen und Marburg GmbH, Justus-Liebig-Universität Feulgenstraße 12, 35385 Gießen
klaus-peter.zimmer@paediat.med.uni-giessen.de

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor versichert, dass keine Interessenkonflikte bestehen. Die Präsentation des Themas ist unabhängig, die Darstellung der Inhalte ist produktneutral.

Literatur

1. Bayless TM, Rothfeld B, Massa C et al. (1975) Lactose and milk intolerance: clinical implications. *N Engl J Med* 292: 1156–1159
2. Bedine MS, Bayless TM (1973) Intolerance of small amounts of lactose by individuals with low lactase levels. *Gastroenterology* 65: 735–743
3. Bray GA, Nielsen SJ, Popkin BM (2004) Consumption of high-fructose corn syrup in beverages may play a role in the epidemic of obesity. *Am J Clin Nutr* 79: 537–543
4. Corpe CP, Burant CF, Hoekstra JH (1999) Intestinal fructose absorption: clinical and molecular aspects. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 28: 364–374
5. Duro D, Rising R, Cedillo M et al. (2002) Association between infantile colic and carbohydrate malabsorption from fruit juices in infancy. *Pediatrics* 109: 797–805
6. Enattah NS, Sahi T, Savilahti E et al. (2002) Identification of a variant associated with adult-type hypolactasia. *Nat Genet* 30: 233–237
7. Greer FR, Krebs NF (2006) Optimizing bone health and calcium intakes of infants, children, and adolescents. *Pediatrics* 117: 578–585
8. Gugatschka M, Dobnig H, Fahrleitner-Pammer A et al. (2005) Molecularly-defined lactose malabsorption, milk consumption and anthropometric differences in adult males. *QJM* 98: 857–863
9. Heyman MB (2006) Lactose intolerance in infants, children, and adolescents. *Pediatrics* 118: 1279–1286
10. Hoekstra JH, Kempen AA van, Bijl SB et al. (1993) Fructose breath hydrogen tests. *Arch Dis Child* 68: 136–138
11. Kuokkanen M, Kokkonen J, Enattah NS et al. (2006) Mutations in the translated region of the lactase gene (LCT) underlie congenital lactase deficiency. *Am J Hum Genet* 78: 339–344
12. Martin MG, Wright EM (2004) Congenital intestinal transport defects. In: Walker WA, Goulet O, Kleinman RE et al. (eds) *Pediatric gastrointestinal disease*. Decker, Hamilton, pp 898–921
13. Naim HY, Zimmer KP (2004) Congenital disease of dysfunction and absorption. 1. Genetically determined disaccharidase deficiency. In: Walker WA, Goulet O, Kleinman RE et al. (eds) *Pediatric gastrointestinal disease*. Decker, Hamilton, pp 880–897
14. Flatz G, Howell JN, Doench J, Flatz SD (1982) Distribution of Physiological Adult Lactase Phenotypes Lactose Absorber and Malabsorber, in Germany. *Hum Genet* 62: 152–157
15. Rumessen JJ (1992) Fructose and related food carbohydrates. Sources, intake, absorption, and clinical implications. *Scand J Gastroenterol* 27: 819–828
16. Smith MM, Lifshitz F (1994) Excess fruit juice consumption as a contributing factor in nonorganic failure to thrive. *Pediatrics* 93: 438–443
17. Swallow DM (2003) Genetics of lactase persistence and lactose intolerance. *Annu Rev Genet* 37: 197–219
18. Varea V, Carpi JM de, Puig C et al. (2005) Malabsorption of carbohydrates and depression in children and adolescents. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 40: 561–565
19. Wasserman D, Hoekstra JH, Tolia V et al. (1996) Molecular analysis of the fructose transporter gene (GLUT5) in isolated fructose malabsorption. *J Clin Invest* 98: 2398–2402

Bei einer fruktosefreien Diät ist auf die Zufuhr von fettarmen Eiweißträgern und Mikronährstoffen zu achten

► Übergewicht

Bitte beachten Sie:

Antwortmöglichkeit nur online unter: CME.springer.de

Die Frage-Antwort-Kombinationen werden online individuell zusammengestellt.

Es ist immer nur eine Antwort möglich.

CME-Fragebogen

Welche Erkrankung sollte vor Durchführung eines Atemtests mit Fruktosebelastung bei Verdacht auf Fruktosemalabsorption ausgeschlossen sein?

- Hereditäre Fruktoseintoleranz.
- Galaktosämie.
- Kongenitaler Laktasemangel.
- Enterokinasemangel.
- Saccharase-Isomaltase-Mangel.

Seit dem 3. Lebensjahr gibt ein asiatischer Junge immer öfter nach Verzehr von einem Glas Milch Bauchschmerzen an. Auch nach Frischkäse und Milchspeiseeis beklagt der Junge Bauchschmerzen, teilweise sogar Durchfall. Er wurde bis zum 6. Lebensmonat problemlos gestillt. Getreideprodukte, Obst und Gemüse verträgt er sehr gut. Welche Form der Laktosemalabsorption liegt bei diesem Patienten, der körperlich altersentsprechend entwickelt ist, am ehesten vor?

- Pandisaccharidasenmangel.
- Sekundäre Laktosemalabsorption.
- Transienter Laktasemangel.
- Adulte Hypolaktasie.
- Kongenitaler Laktasemangel.

Eine duodenale Biopsie inklusive Disaccharidasenbestimmung bei Verdacht auf Laktosemalabsorption ist zur Lösung folgender Fragestellung nicht geeignet:

- Verdacht auf kongenitalen Laktasemangel.
- Ausschluss einer sekundären Laktosemalabsorption.
- Nachweis einer sekundären Laktosemalabsorption.

- Nachweis einer Zöliakie.
- Nachweis einer Fruktosemalabsorption.

Welche Bedeutung der Laktose trifft für die Ernährung des Kindes nicht zu?

- Laktose stellt die Hauptenergiequelle für den gestillten Säugling dar.
- In der Kuhmilch sind wertvolle Mengen an Kalzium und Vitamin D vorhanden.
- Die Laktose in der Muttermilch fördert das Wachstum der normalen Darmflora.
- Laktose stellt das einzige Kohlenhydrat der Muttermilch dar.
- Zur Durchführung einer laktosefreien Diät kann problemlos über längere Zeit auf eine Milchzufuhr verzichtet werden.

Welche Grunderkrankung geht in der Regel nicht mit einer Laktosemalabsorption einher?

- Zöliakie.
- Rotavirusenteritis.
- Bakterielle Fehlbesiedlung des Darms.
- Saccharase-Isomaltase-Mangel.
- Kuhmilchallergie.

Welche Empfehlungen sind bei einem Kind mit Fruktosemalabsorption angebracht?

- Die Gabe von Fruktose und Glukose im Verhältnis 1:1 kann eine Malabsorptionssymptomatik verursachen.
- Weißer Pampelmusen-, Orangen- und trüber Apfelsaft werden im Vergleich zu klarem Apfel- und Birnensaft schlechter vertragen.
- Saccharose ist wie Sorbit zu meiden.

- Der Fruktosegehalt der Nahrung ist nur so weit zu senken, bis keine Symptomatik mehr besteht.
- Fruktose muss komplett aus der Ernährung entfernt werden.

Bei einem 6 Jahre alten gesunden Mädchen, das bei einer Laktosebelastung einen positiven und symptomatischen Atemtest zeigt, wird die Diagnose einer Laktosemalabsorption gestellt. Welche Beratung sollte die Mutter erhalten?

- Verzicht auf jegliche Milchprodukte, auch wenn kleinere Mengen davon vertragen werden.
- Tägliche Gabe von 200 IE Vitamin D und 1000 mg Kalzium über die Dauer der milchfreien Ernährung.
- Gemüse und Obst sind als Grundnahrungsmittel zu meiden.
- Laktose als Hilfsstoff in Fertigartik zubereitungen der Lebensmittelindustrie kommt als Auslöser von Malabsorptionssymptomen nicht in Frage.
- Die Laktaseaktivität von Bakterien, Pilzen und Hefen ist zur Supplementierung der täglichen Nahrung ungeeignet.

Welche Erkrankung kommt bei der differenzialdiagnostischen Abklärung der kongenitalen Diarrhö bei einem 1 Woche alten Neugeborenen nicht in Betracht?

- Chlorididiarrhö.
- Mikrovillusinklusionserkrankung.
- Glukose-Galaktose-Malabsorption.

- Fruktosemalabsorption.
- Tufting-Enteropathie.

Bei einem 6-jährigen gesunden deutschen Mädchen wurde molekulargenetisch der Genotyp LCT 13910 C/C nachgewiesen. Bei der Vorstellung in der Poliklinik wünscht die Mutter eine Beratung über eine laktosefreie Diät. Welche Empfehlung sollte für die Patientin im Vordergrund stehen?

- Angabe der laktosehaltigen und -freien Nahrungsprodukte.
- Bestätigung der Verdachtsdiagnose adulte Hypolaktasie durch Nahrungsanamnese und Laktosebelastung mittels Atemtest.
- Verordnung von Kalzium und Vitamin D.
- Bestätigung der Laktosemalabsorption durch eine Enzymbestimmung mit Hilfe einer duodenalen Biopsie.
- Bestimmung des C/C-13910-Polymorphismus bei den Geschwistern der Patientin.

In welchem Nahrungsmittel ist der Gehalt an Fruktose am größten?

- Honig.
- Apfelsaft.
- Birnensaft.
- Artischocken.
- Datteln.

Diese Fortbildungseinheit ist 12 Monate auf CME.springer.de verfügbar. Den genauen Einsendeschluss erfahren Sie unter CME.springer.de



Mitmachen, weiterbilden und CME-Punkte sichern durch die Beantwortung der Fragen im Internet unter CME.springer.de