

Ernährung bei chronischen Lebererkrankungen

T. Lang

- 39.1 Pathophysiologie der Malnutrition bei chronischen Lebererkrankungen – 690**
- 39.2 Energiezufuhr – 690**
- 39.3 Fettzufuhr – 690**
- 39.4 Kohlenhydratzufuhr – 690**
- 39.5 Proteinzufuhr – 691**
- 39.6 Zufuhr von Vitaminen und Spurenelementen – 691**
 - 39.6.1 Vitamin A – 691
 - 39.6.2 Vitamin E – 691
 - 39.6.3 Vitamin K – 692
 - 39.6.4 Spurenelemente – 692
- 39.7 Parenterale Ernährung – 692**
 - Literatur – 692**

Die Ernährung leberkranker Kinder erfordert Erfahrung und eingehende Kenntnisse der pathophysiologischen Zusammenhänge. Sie stellt neben der erforderlichen medikamentösen Therapie eine entscheidende Säule in der Behandlung chronisch leberkranker Patienten dar. Nur durch eine ausreichende Gewichtszunahme kann für diese Patientengruppe eine normale körperliche und geistige Entwicklung gewährleistet werden, und Komplikationen lassen sich bei einem guten Ausgangsgewicht in ihrer Bedrohung für den Patienten verringern. Eine zufriedenstellende Gewichtsentwicklung ist im Fall einer Lebertransplantation der wichtigste prognostische Faktor für deren Gelingen.

39.1 Pathophysiologie der Malnutrition bei chronischen Lebererkrankungen

Die Leber spielt eine zentrale Rolle in der Bereitstellung von Energie, der Synthese von Proteinen und Peptiden sowie der Metabolisierung von Lipiden und Kohlenhydraten. Chronische Erkrankungen der Leber führen unweigerlich zu erheblichen Problemen der körperlichen Entwicklung, einer verminderten Gewichtszunahme und einem verzögerten Längenwachstum bis hin zum Wachstumsstillstand. Gerade Kleinkinder mit chronischen cholestatischen Erkrankungen sind durch eine **Malnutrition** gefährdet.

➤ **Etwa 50–80 % der Kinder mit einer chronischen Erkrankung der Leber leiden unter einer Malnutrition.**

Eine **verminderte Gewichtszunahme** ist durch mehrere Faktoren bedingt. Einer zu geringen Kalorienzufuhr steht häufig ein deutlich erhöhter Kalorienbedarf gegenüber. Störungen der Syntheseleistung und der Metabolisierungskapazität des erkrankten Organs führen zu Beeinträchtigungen im Lipidstoffwechsel und im Proteinmetabolismus sowie zu einer gestörten Verwertung von Kohlenhydraten. Eine hormonelle Dysregulation wirkt sich zusätzlich negativ auf die Gewichtsentwicklung der Patienten aus.

■ Tab. 39.1 fasst die wichtigsten Defizite bei Kindern mit chronischen Lebererkrankungen zusammen, ■ Abb. 39.1 stellt schematisch die Ernährung leberkranker Kinder dar.

39.2 Energiezufuhr

Eine chronische Lebererkrankung geht in vielen Fällen mit einer **Anorexie** einher. Durch die Entwicklung einer portalen Hypertension und einer chronischen Cholestase wird der klinische Verlauf zusätzlich durch ein **Malabsorptionssyndrom** kompliziert. Die Folge ist eine mangelnde Gewichtszunahme bis hin zur massiven Dystrophie. Letztere wiederum wirkt sich negativ auf die Funktion der Leber aus, so dass ein *Circulus vitiosus* entsteht, der nur schwer zu durchbrechen ist.

Aufgrund eines erhöhten Kalorienbedarfs bei chronischer Lebererkrankung muss, um eine befriedigende **Gewichtszunahme** zu erreichen, die Kalorienzufuhr auf 140–200 % des altersentsprechenden Bedarfs erhöht werden. Der Bedarf

ist u. U. noch höher, wenn das Kind bereits ein erhebliches Defizit aufweist. Ziel muss eine normale Gewichtsentwicklung sein, die nur dann erreichbar ist, wenn die Ernährung rechtzeitig optimiert wird. Eine erhöhte Kalorienzufuhr kann durch spezielle Nahrungen mit hoher Kaloriendichte (1 kcal/ml) sowie den Zusatz von komplexen Kohlenhydraten und mittelkettigen Triglyceriden erreicht werden. Da die Kinder nicht selten appetitlos sind, leicht ein Völlegefühl empfinden und vielfach die Nahrung verweigern, muss in diesen Fällen auf eine nasogastrale Sondierung zurückgegriffen werden. Vorsicht ist bei nächtlicher Sondenernährung geboten, da unerwartetes Erbrechen mit einer erhöhten Aspirationsgefahr verbunden ist. Durch Zusatz von komplexen Kohlenhydraten und mittelkettigen Triglyceriden erhöht sich die Osmolarität der Nahrung erheblich. Dies kann zu einer osmotischen Diarrhö und damit zu einer zusätzlichen Malabsorption führen. Dem lässt sich durch eine langsame Steigerung der Zufuhr entgegenwirken.

39.3 Fettzufuhr

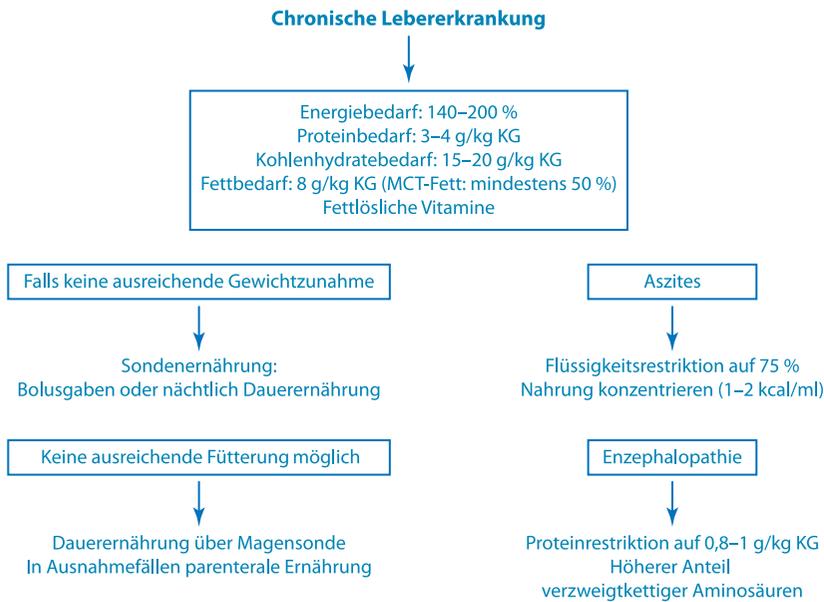
Fett stellt aufgrund seiner hohen Kaloriendichte den wichtigsten Energielieferanten dar. Eine chronische Lebererkrankung, insbesondere cholestatische Krankheitsbilder, führen zu einer verminderten Synthese und Bereitstellung von Gallensäuren, die für die Resorption von Lipiden essenziell sind. Komplizierend hinzu kommen häufig die portale Hypertension, bei Kindern nach Kasai-Operation eine bakterielle Fehlbesiedelung des Dünndarms sowie häufig eine notwendige medikamentöse Therapie mit Cholestyramin. Diese ungünstigen Faktoren führen mehr oder weniger ausgeprägt zu einer Malabsorption von Fetten und damit zu einer **Steatorrhö**. Bei Patienten mit Alagille-Syndrom kann in etwa 7 % der Fälle eine Pankreasinsuffizienz vorliegen.

Mittelkettige Triglyceride können im Dünndarm aufgrund ihrer Hydrophilie ohne das Vorhandensein von Gallensäuren resorbiert werden und sichern so selbst bei schwerer Cholestase eine ausreichende Versorgung mit Fetten. Sie können normaler Formulanahrung zugesetzt werden oder aber man verabreicht spezielle Nahrungen, die sich durch einen hohen Anteil an mittelkettigen Triglyceriden auszeichnen. Es ist bei der Fettzufuhr darauf zu achten, dass reine mittelkettige Triglyceride zu einem Defizit an essenziellen Fettsäuren führen. Der Bedarf an essenziellen Fettsäuren kann durch Zusatz von Rapsöl, Maiskeimöl und Fischöl kompensiert werden.

Der Bedarf an Fett liegt bei 6–8 g/kg KG, das Verhältnis mittelkettiger und langkettiger Triglyceride sollte ausgeglichen sein.

39.4 Kohlenhydratzufuhr

Bei chronischer Leberinsuffizienz wird der Kohlenhydratstoffwechsel durch eine Depletion der Glykogenreserven oder die mangelnde Bereitstellung von Glukose aus den Glykogenspeichern kompliziert. Durch Zufuhr komplexer Kohlenhydrate



■ **Abb. 39.1** Schema zur Ernährung chronisch leberkranker Kinder. MCT mittelkettige Triglyceride

wie **Maltodextrin** oder **Glukosepolymere** kann die Energiezufuhr gesteigert werden, ohne die Osmolarität der Nahrung zu stark zu erhöhen. Eine Kohlenhydratzufuhr von 20 g/kg KG sollte so möglich sein.

39.5 Proteinzufuhr

Die Leber synthetisiert 10–15 % der Plasmaproteine. Essenzielle aromatische Aminosäuren werden in der Leber synthetisiert, die verzweigtkettigen Aminosäuren werden hauptsächlich im Muskel hergestellt. Im Rahmen einer Leberinsuffizienz werden rasch die Glykogenreserven aufgebraucht; Fett und Proteine dienen als alternative Energielieferanten. Es kommt rasch zu einer Depletion von verzweigtkettigen Aminosäuren sowie zum Abbau von körpereigenen Proteinen und von Muskulatur. Komplizierend kommen eine Reduktion von Serumproteinen, insbesondere Albumin, eine Hyperammonämie bei dekompensierter Leberzirrhose, eine Verminderung von Lipoproteinen und eine Hypotriglyceridämie als Folge der Fettoxidation hinzu.

- **Entgegen früherer Auffassungen sollte selbst bei Vorliegen einer hepatischen Enzephalopathie die Proteinzufuhr nicht unter 1 g/kg KG reduziert werden, da es ansonsten durch eine Metabolisierung der endogenen Proteinreserven zu einer generellen Verschlechterung des Krankheitsbildes kommt. Besteht keine Enzephalopathie, sollte die Proteinzufuhr 3–4 g/kg KG betragen. Eine Anreicherung der Nahrung mit verzweigtkettigen Aminosäuren führt bei Kindern mit Gallengangatresie zu einem verbesserten Muskelaufbau. Die Verwendung von Proteinhydrolysaten ist aufgrund der ungestörten Proteinresorption nicht notwendig.**

39.6 Zufuhr von Vitaminen und Spurenelementen

Eine chronische Erkrankung der Leber geht mit einem Defizit an fett- und wasserlöslichen Vitaminen sowie mit einem erhöhten Bedarf an Spurenelementen einher. In der Regel ist eine orale Supplementierung fettlöslicher Vitamine ausreichend, in Einzelfällen kann eine i.m. Applikation notwendig werden.

39.6.1 Vitamin A

Es stehen verschiedene Präparate zur Verfügung. Eine Dosis von 5000–10.000 E/Tag sollte ausreichend sein.

Vorsicht ist vor einer Überdosierung geboten. Eine regelmäßige Bestimmung der Serum-Vitamin-A-Spiegel ist erforderlich. Durch die gleichzeitige Applikation von wasserlöslichem Vitamin E kann es zu einer verbesserten Resorption von Vitamin A kommen.

39.6.2 Vitamin E

Die Konzentration von Vitamin E ist bei Kindern mit chronischen Lebererkrankungen häufig vermindert.

- **Liegt gleichzeitig eine durch eine Cholestase bedingte Hypercholesterinämie vor, sind die Serum-Vitamin-E-Spiegel nicht verlässlich. Es sollte daher immer die Vitamin-E-Serumlipid-Ratio als Maß für den Vitamin-E-Status herangezogen werden.**

Eine Vitamin-E-Gesamtlipid-Ratio von <0,6 mg/g bei Kindern unter einem Jahr und eine Ratio von <0,8 mg/g bei älteren Kindern bedarf der Vitamin-E-Supplementierung.

Tab. 39.1 Klinische Auswirkungen einer Malnutrition bei Kindern mit chronischen Lebererkrankungen

Ernährungsdefizit	Klinische Folgen
Verminderte Kalorienzufuhr	<ul style="list-style-type: none"> – Mangelnde Gewichtszunahme – Mobilisierung endogener Reserven
Proteinminder- versorgung	<ul style="list-style-type: none"> – Muskelabbau – Motorische Retardierung – Hypalbuminämie – Aszites – Immunglobulinmangel – Infektanfälligkeit
Fettmalabsorption	<ul style="list-style-type: none"> – Steatorrhö – Verbrauch endogener Fettreserven
Mangel an essen- ziellen Fettsäuren	<ul style="list-style-type: none"> – Trophische Störungen der Haut und der Schleimhäute
Mangel an Vitamin A	<ul style="list-style-type: none"> – Nachtblindheit – Dry-eye-Syndrom
Mangel an Vitamin D	<ul style="list-style-type: none"> – Rachitis – Osteopenie
Mangel an Vitamin E	<ul style="list-style-type: none"> – Periphere Neuropathie – Ataxie – Hämolyse
Mangel an Vitamin K	<ul style="list-style-type: none"> – Blutungsneigung
Mangel an Bereit- stellung von Gallen- säuren	<ul style="list-style-type: none"> – Fettmalabsorption
Zinkmangel	<ul style="list-style-type: none"> – Trophische Störungen der Haut – Appetitlosigkeit – Wachstumsstörung
Selenmangel	<ul style="list-style-type: none"> – Trophische Störungen der Haut und der Schleimhäute

Vitamin E kann als Fettemulsion in Form von **α -Tocopherol-Acetat** in einer Dosierung von 30–200 E/kg KG zugeführt werden. Gerade bei Kindern mit Cholestase gelingt es mit diesen Präparaten jedoch häufig nicht, eine ausreichende Versorgung mit Vitamin E zu gewährleisten. In vielen Fällen ist die Gabe von wasserlöslichem Vitamin E (d- α -Tocopheryl-Polyethylenglykol-1000-Succinat, TPGS) in einer Dosierung von 15–25 E/kg KG notwendig.

- **Wasserlösliches TPGS kann sich zum einen negativ auf die Osmolarität der Nahrung auswirken, zum anderen kann es einen Vitamin-K-Mangel verstärken. Eine genaue Überwachung der Blutgerinnung ist während einer Therapie mit TPGS unbedingt erforderlich.**

39.6.3 Vitamin K

Die Resorption von Vitamin K ist bei chronischer Lebererkrankung häufig vermindert, eine **Koagulopathie** ist die Folge. Bei cholestatischen Erkrankungen ist eine Vitamin-K-Supplementierung in den meisten Fällen erforderlich. Der Vitamin-K-Status eines Patienten kann am besten über die Bestimmung der Prothrombinzeit überprüft werden, nur in seltenen Fällen ist eine Konzentrationsbestimmung der Einzelfaktoren (II, VII, IX und X) erforderlich.

- **Aufgrund seiner geringeren Toxizität ist dem Vitamin K₁ der Vorzug zu geben.**

Mizelläre Lösungen werden besser resorbiert. Als Dosis werden 2,5–5 mg Vitamin K, 2- bis 7-mal pro Woche, empfohlen. Alternativ kann Aquamephyton alle 3–4 Wochen i.m. verabreicht werden.

39.6.4 Spurenelemente

Zink wird als Zinksulfat in einer Dosis von 1–2 mg/kg KG/Tag verabreicht, **Selen** in Form von Natriumselenit in einer Dosierung von 1–2 μ g/kg KG/Tag und **Eisen** als elementares Eisen in einer Dosis von 5–6 mg/kg KG/Tag.

39.7 Parenterale Ernährung

Die parenterale Ernährung wird eingehend an anderer Stelle besprochen (► Kap. 37).

- **Bei Kindern mit chronischer Lebererkrankung sollte eine parenterale Ernährung nur in Ausnahmefällen eingesetzt werden.**

Die parenterale Ernährung sollte nur kurzzeitig zum Einsatz kommen und ist in der Regel nur dann erforderlich, wenn sich aus Gründen von massiven Ösophagusvarizen oder im Fall einer spontanen bakteriellen Peritonitis eine enterale Gabe von Nahrung verbietet oder aber es nicht gelingt – und dies ist die Ausnahme –, mittels enteraler Ernährung eine ausreichende Gewichtszunahme oder ein Aufholwachstum zu sichern. **Standardaminosäurenlösungen** und **Lipidlösungen** werden in der Regel gut toleriert.

Literatur

- Cabre E, Gassull MA (1999) Nutritional issues in cirrhosis and liver transplantation. *Curr Opin Nutr Metab Care* 2: 373–380
- Chin SE, Shepherd RW, Thomas BJ et al. (1992) The nature of malnutrition in children with endstage liver disease. *Am J Clin Nutr* 56: 164–168
- Feranachak AP, Ramirez RO, Sokol RJ (2001) Medical and nutritional management of cholestasis. In: Suchy FJ, Sokol RJ, Balistreri WF (eds)

Literatur

- Liver disease in children. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp 195–237
- Glasgow JFT, Hamilton JR, Sass-Kortsak A (1973) Fat absorption in congenital obstructive liver disease. *Arch Dis Child* 48: 601–617
- Kaufman SS, Murray ND, Wood RP et al. (1987) Nutritional support for the infant with extrahepatic biliary atresia. *J Pediatr* 110: 679–687
- Kelley DA (2003) Acute and chronic liver disease. In: Walker AW, Watkins JB, Duggan C (eds) *Nutrition in pediatrics*. Decker, Hamilton, pp 686–698
- McLin VA, Balistreri WF (2004) Approach to neonatal cholestasis. In: Walker AW, Goulet O, Kleinman RE et al. (eds) *Pediatric gastrointestinal disease*. Decker, Hamilton, pp 1079–1093
- Novy MA, Schwartz KB (1997) Nutritional considerations and management of the child with liver disease. *Nutrition* 13: 177–184