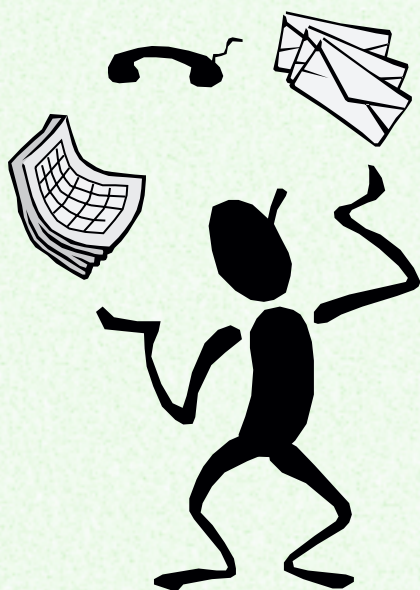


---

**Wir hoffen, dass wir Ihnen  
mit dieser Lektüre eine kleine  
Hilfestellung leisten können.**



**Für weitere Fragen stehen wir  
Ihnen gerne zur Verfügung.**

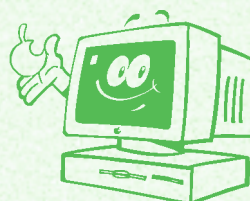
**LVA Nordseeklinik  
Abteilung für  
Ernährungsberatung  
Telefon 0 49 22 / 921 - 30 31  
oder 921 - 30 29**

**Mit freundlicher Unterstützung durch die**

Selbsthilfegruppe Erwachsene mit CF  
im CF-Selbsthilfe Bundesverband e.V. – Hilfe bei Mukoviszidose –  
Rhenusallee 25 · 53227 Bonn · Fax 02 28 / 4 22 35 26  
Vorsitzender: Thomas Malenke, Bonn  
Kassierer: Ralf Wagner, Dresden  
Beisitzer: Klaus Jeschag, Jena

**Im Internet: [www.klopfzeichen.de](http://www.klopfzeichen.de)**

mit ECards, Online-Forum, Literaturliste (Ratgeber)  
Mit Mukoviszidose (CF) leben



# Therapiebegleiter für Patienten mit Mukoviszidose



---

# Therapiebegleiter für Patienten mit Mukoviszidose

## Liebe Patientin, lieber Patient,

es ist lange bekannt, dass die Mangelernährung bei Mukoviszidose mit einem ungünstigen Verlauf der Lungenfunktion und der Lebenserwartung einhergeht. Um einen optimalen Ernährungszustand zu erreichen, möchten wir Ihnen mit dieser Broschüre eine kleine Hilfestellung geben.

## Was ist Mukoviszidose?

Die Mukoviszidose (wird auch zystische Fibrose oder CF genannt) ist die häufigste Erbkrankheit in unseren Breiten, ca. jeder 25. Bundesbürger in Deutschland (6000-8000 Kinder und Erwachsene) trägt ein krankes Gen in sich. Ein gestörter Natrium/Chlorid-Haushalt ist die Folge dieses Gendefektes. Das bedeutet, alle körpereigenen Sekrete werden eingedickt produziert; die Sekrete des Darms, der Geschlechtsorgane, der Atemwege und der Anhangsorgane des Darms wie Bauchspeicheldrüse und Gallenblase.

Die Funktionen der einzelnen Organe werden mehr oder minder schwer beeinträchtigt:

### ● **Bauchspeicheldrüse (Pankreas)**

Das zähflüssige Sekret verstopft die Ausführungsgänge der Bauchspeicheldrüse und blockiert die Abgabe der Verdauungsenzyme Lipase, Amylase, Protease (zuständig für die Verdauung von Fett, Kohlenhydraten und Eiweiß) und zum Teil auch die Abgabe des Hormons Insulin. Fehlen diese Verdauungsenzyme, treten Bauchschmerzen, Blähungen und Durchfall auf. Mangelndes Insulin führt zu erhöhten Blutzuckerwerten.

### ● **Galle/Leber**

Das zähflüssige Gallensekret staut sich bei einigen Patienten in die Leber zurück. Das Lebergewebe wird dadurch verändert und kann sich zu einer Leberzirrhose entwickeln. Außerdem führt das zähflüssige Gallensekret eventuell zur Bildung von Gallenblasen- und Gallenwegssteinen.

### ● **Atemwege**

Die Atemwege sind mit einem Film aus Schleim und Wasser ausgekleidet, der bei CF zäh und dickflüssig ist. Der zähe Film auf der Lunge erschwert die Atmung (erhöhter Energieverbrauch). Außerdem wird die Selbstreinigung der Atemwege von Keimen und Fremdstoffen empfindlich gestört. Auf dem Schleim siedeln sich Bakterien an, welche chronisch schwelende Lungenentzündungen verursachen können.

Außerdem führt die hohe Elektrolytkonzentration in den Sekreten zu erheblichen Verlusten an Natrium und Chlorid über den Schweiß. Besonders bei körperlicher Anstrengung, hochsommerlichen Temperaturen oder Fieber droht dem Körper eine akute Austrocknung mit Verarmung an Salzen.

---

**Als Folge dieser Symptome haben die Betroffenen einen erhöhten Energieverbrauch und eine verminderte Energiezufuhr, was bei den meisten Patienten zu einer Mangelernährung führt:**

**erhöhter Energieverbrauch durch:**

erschwerter Atemarbeit,  
Husten

akute oder chronische Infekte

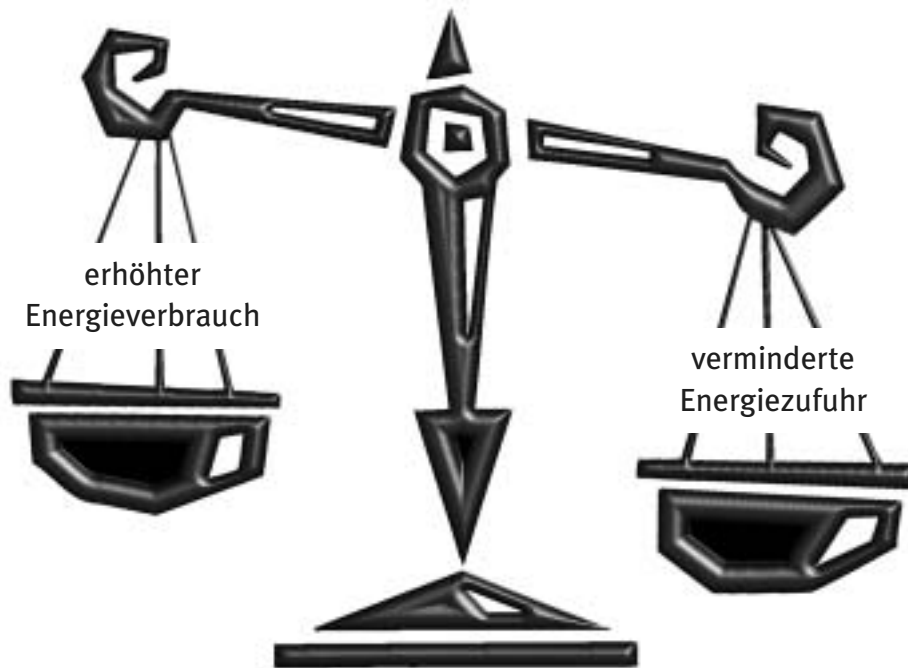
Physiotherapie und Sport

vermehrte Sputum- und Sekretbildung

**verminderte Energiezufuhr durch:**

Fehlverdauung und mangelnde Resorption  
(fehlende Bauchspeicheldrüsenenzyme)

Appetitlosigkeit, Bauchschmerzen, Erbrechen



**In der Praxis** bedeutet das für die Betroffenen, dass sie ...

1. ... eine hochkalorische Nahrung zu sich nehmen müssen, um die gestörte Energiebilanz auszugleichen und den erhöhten Nährstoffbedarf zu decken.
2. ... Pankreasenzyme zur Nahrung einnehmen müssen, um die in der Nahrung enthaltenen Nährstoffe für den Körper verfügbar zu machen.
3. ... die über die zähflüssigen Sekrete verursachten hohen Elektrolyt- und Wasserverluste ausgleichen müssen.

---

# Hochkalorische Ernährung bei Mukoviszidose

## Das ideale Gewicht

Der Energiebedarf ist bei Mukoviszidose-Patienten um mindestens 30-50% erhöht.

Nur wenige Patienten können diesen wesentlich erhöhten Bedarf decken, was zur Folge hat dass die meisten CF-Patienten stark untergewichtig sind.

Um den exakten Energiebedarf zu ermitteln muss festgestellt werden, ob das Längen-Soll-Gewicht (LSG) im Rahmen der Empfehlung von 90-100% liegt.

$$\text{LSG (100\%)} = \text{Körpergröße in cm minus 100}$$

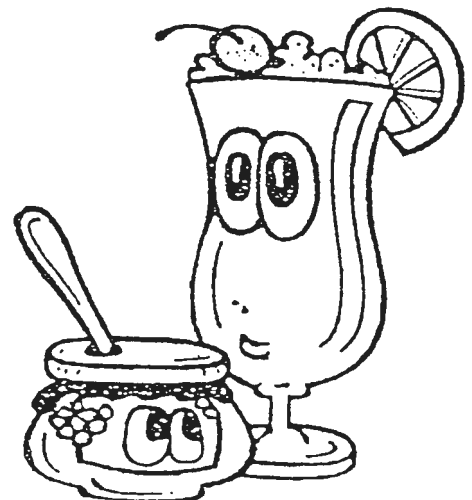
## Beispiel:

Körpergröße 170 cm      minus 100    = 70,0 Kg (**Längensollgewicht 100%**)

minus 10% = 63,0 Kg (LSG 90%)

minus 15% = 59,5 Kg (LSG 85%)

**Ein LSG von 90-100% wäre wünschenswert!**



---

## Berechnung des Energiebedarfs

Der Energiebedarf setzt sich aus dem Grundumsatz und dem Leistungsumsatz zusammen. Der Grundumsatz ist die Energie, die der Körper bei völliger Ruhe zur Aufrechterhaltung der Körperfunktionen benötigt. Dazu kommt der Leistungs- oder Arbeitsumsatz, abhängig von der zusätzlichen körperlichen Anstrengung (Sport, Arbeit, Physiotherapie...).

$$\begin{aligned} \text{Normalgewicht (LSG 100\%)} \times 24 \text{ Stunden} &= \text{Grundumsatz} \\ + \text{Leistungsumsatz (1/3 des Grundumsatzes)} & \\ \hline &= \text{Energiebedarf 100\%} \end{aligned}$$

Bei einer Deckung des Energiebedarfes mit 100% wird dem Körper für alle Leistungen genügend Energie zur Verfügung gestellt. Um eine Gewichtszunahme zu erreichen, muss entsprechend mehr Energie zur Verfügung gestellt werden, je nach schwere des Untergewichtes 30-50% mehr Energie.

### Beispiel:

Normalgewicht (LSG 100%)	70kg x 24 Stunden	1680 kcal
	+ 1/3 Leistungsumsatz	+ 560 kcal
	<hr/>	
	= Grundumsatz	2240 kcal
	+30% zur Gewichtszunahme	+ 672 kcal
	<hr/>	
	<b>Energiebedarf pro Tag (Gewichtszunahme!)</b>	<b>= 2912 kcal</b>

---

## Empfehlungen für die Energie- und Nährstoffzufuhr:

- bei normalem Gedeihen (LSG 90%-100%)

Energie 100-110%

35% Fett, davon 5% mehrfach ungesättigte Fettsäuren\*\*

45% Kohlenhydrate

20% Eiweiß

- bei Untergewicht (LSG weniger als 90%)

Energie 130-150%

35-40% Fett, davon 5% MUFS\*\*

35-40% Kohlenhydrate

20% Eiweiß

evtl. nährstoffdefinierte hochkalorische Diäten (z.B. Scandi oder Fresubin...)

\*\*MUFS (oder mehrfach ungesättigte Fettsäuren) enthalten lebenswichtige Fettsäuren welche der Körper nicht selber herstellen kann. Bei CF-Patienten ist der Bedarf an diesen Fettsäuren erhöht, ein Mangel kann die Abwehrkräfte beeinträchtigen und sich auf die Lungenfunktion auswirken. Zu bevorzugen sind pflanzliche Fette und Öle wie Margarine, Maiskeimöl, Distelöl, Walnussöl, Olivenöl, Rapsöl, Sonnenblumenkernöl...

**Um festzustellen, ob die aktuelle Nährstoffzufuhr ausreichend ist, kann das Führen eines Ernährungstagebuches sehr hilfreich sein!**



---

## Steigerung der Kalorienzufuhr

Weil Fett doppelt soviel Energie liefert wie Eiweiß oder Kohlenhydrate, kann man mit „fettreicheren Lebensmitteln“ mehr Energie zuführen:

- Suppen, Soßen und Desserts mit Pflanzenöl, Eigelb, Sahne, Käse über 45% Fett, Butter oder Margarine „verfeinern“
- Speisen frittieren oder braten
- reichlich Aufstrichfette verwenden
- Kartoffeln als Brei, Bratkartoffeln, Pommes Frites, Kroketten oder Reibekuchen verzehren
- Nüsse, Mini-Salami, Kräcker, Schokolade oder Trockenfrüchte mitnehmen
- Zwischenmahlzeiten einfügen: fettreiche Kuchen mit Blätterteig oder Rührteig, Sahnejogurt, Sahnequark, Milchshakes mit Obst und Sahne oder Pflanzenöl
  
- Maltodextrin 19 (Maizena) in flüssige oder breiige Speisen einrühren. MD19 ist ein geschmacksneutrales, gut lösliches Kohlenhydratpulver.  
1 Messlöffel = 25g = 95 Kcal
- Duocal (SHS) kann in Flüssigkeit aufgelöst werden. Es ist ein Kohlenhydrat-Fettgemisch.  
1 geh. Esslöffel = 25g = 123 Kcal

Außerdem bietet die Industrie hochkalorische Zusatznahrungen verschiedener Geschmacksrichtungen an. Sofern es nicht möglich ist, den Energiebedarf mit herkömmlichen Nahrungsmitteln zu decken, werden diese per Rezept verordnet.

Da sie sehr stark sättigen, sollen sie erst nach den Mahlzeiten (zusätzlich!!) getrunken werden und keine festen Mahlzeiten verdrängen.

### Allgemeine Tips rund um den Esstisch

- 6-8 kleine Mahlzeiten über den Tag verteilt sind bekömmlicher
- sich Zeit zum Essen nehmen, eine ruhige, angenehme Atmosphäre schaffen
- die Mahlzeiten appetitlich anrichten, das Auge isst mit!
- sich selbst für Gewichtszunahme belohnen

### **Wichtig:**

**Auch bei den „Extra-Mahlzeiten“ an die Pankreas-Enzyme denken!**



---

# Fettverdauende Enzyme

Mehr als 85% der Patienten leiden im Laufe ihrer Erkrankung unter einer exokrinen Pankreasinsuffizienz. Das bedeutet, die Bauchspeicheldrüse produziert weniger oder keine Verdauungsenzyme (Amylase, Lipase, Protease). Somit können Eiweiß, Fett und Kohlenhydrate schlechter verdaut werden.

Besonders das Fehlen des für die Fettverdauung verantwortlichen Enzyms Lipase führt zu einer vermehrten Fettausscheidung über den Stuhl. Die Patienten leiden unter Bauchschmerzen, Blähungen und mehreren massigen Stuhlentleerungen am Tag die sehr übel riechen und fettig glänzen.

Wird zu viel Fett über den Stuhl ausgeschieden (prüft der Arzt!), müssen so genannte Pankreasenzyme zu den Mahlzeiten eingenommen werden. Es stehen mehrere Präparate in unterschiedlichen Dosierungen zur Verfügung:

<b>Präparat</b>	<b>Lipase pro Kapsel in internationalen Einheiten (IE)</b>
Kreon und Kreon f. Kinder	5000, 10000, 20000 (Granulat), 25000, 40000 IE
Panzytrat	10000, 25000, 40000 IE
Pangrol	10000, 25000 IE
Cotazym	10000, 20000, 30000, 40000 IE

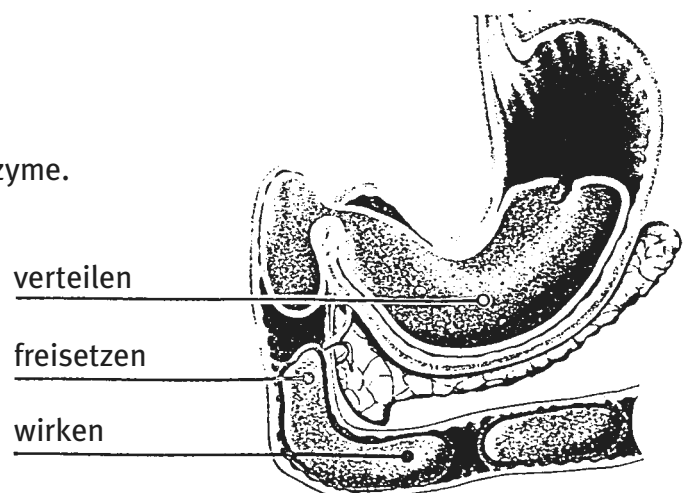
Alle oben genannten Präparate enthalten die fehlenden Enzyme Lipase, Amylase, und Protease. Die Enzyme müssen mit dem Essen eingenommen werden und gewährleisten die weitere Verdauung der Nahrung. Somit stehen die Nährstoffe dem Körper für alle Aufgaben zur Verfügung.

## Pro Tag darf max. das 15000- bis 20000fache des Körpergewichtes an Enzymen genommen werden:

### Beispiel:

Maximale Enzymdosis

bei 50 kg Körpergewicht x 15000 = 750000 IE Enzyme.



---

## Dosierung

Die Dosis der Enzympräparate muss immer individuell angepasst werden, dabei gilt folgende Faustregel:

**2000-3000 IE pro 1 g Nahrungsfett**

Die meisten der Betroffenen schätzen den Fettgehalt der einzelnen Nahrungsmittel zu niedrig ein, sie nehmen zu wenig Enzyme und verlieren deshalb zu viele Nährstoffe über den Stuhl. Also ist es wichtig, den Fettgehalt der einzelnen Nahrungsmittel genau abschätzen zu lernen (siehe Fett-Tabelle auf den letzten Seiten)!

### Beispiel:

<b>Lebensmittel</b>	<b>Fett</b>
2 Scheiben Roggenbrot (100 g)	1,00 g
Butter 30g	26,96 g
Schinken 50g	6,5 g
Konfitüre	–
<b>Fett =</b>	<b>34,46 g</b>

Pro Gramm Nahrungsfett sollen 2500 IE Pankreasenzyme genommen werden:

$2500 \text{ IE} \times 34,46 \text{ g Fett} = 86150 \text{ IE Enzyme}$

2 Kapseln à 40000 IE

+ 1 Kapsel à 10000 IE müssen zu dieser Mahlzeit eingenommen werden!

Die Enzyme müssen zu jeder fetthaltigen Mahlzeit (siehe Tabelle) eingenommen werden. Wichtig dabei ist, dass die Enzyme unmittelbar mit dem Essen eingenommen werden, d.h. unmittelbar vor Beginn, während und unmittelbar nach dem Essen. Die Fettverdauung kann nicht erfolgen, wenn die Enzyme zu früh und/oder zu spät eingenommen werden.

Die Enzympellets (geöffnete Kapseln) dürfen vor dem Einnehmen nicht in Flüssigkeit verweilen (höchstens 20 Minuten), da sie sonst aufweichen und der Wirkstoff von der Magensäure zerstört wird. Außerdem dürfen die Mikro-Pellets aus den geöffneten Kapseln nicht zerkaut werden. Auf eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr muss geachtet werden.

# Lebensmitteltabelle zur Berechnung der Enzymdosis

Produkt	Portion	Fettmenge	Enzyme	Enzyme
			2000 IE / 1 g Fett	3000 IE / 1 g Fett

## 1. Milch und Milchprodukte

Buttermilch	200 ml	1 g	2000 E	3000 E
Fettarme Milch (1,5% Fett)	200 ml	3 g	6000 E	9000 E
Vollmilch (3,5% Fett)	200 ml	7 g	14000 E	21000 E
Sahne-Dickmilch (10% Fett)	200 ml	20 g	40000 E	60000 E
Schlagsahne (30% Fett)	1 EL = 15 g	5 g	10000 E	15000 E
Schmand (24% Fett)	1 EL = 15 g	4 g	8000 E	12000 E
Kaffeesahne (10% Fett)	7,5 g	1 g	2000 E	3000 E
Joghurt (3,5% Fett)	150 g	5 g	10000 E	15000 E

## 2. Käse (pro Scheibe)

Appenzeller (50% Fett i. Tr.)	30 g	10 g	20000 E	30000 E
Bergkäse (50% Fett i. Tr.)	30 g	10 g	20000 E	30000 E
Emmentaler (45% Fett i. Tr.)	30 g	9 g	18000 E	27000 E
Edamer (30% Fett i. Tr.)	30 g	5 g	10000 E	15000 E
Edamer (40% Fett i. Tr.)	30 g	7 g	14000 E	21000 E
Edamer (45% Fett i. Tr.)	30 g	9 g	18000 E	27000 E
Gouda (30% Fett i. Tr.)	30 g	5 g	10000 E	15000 E
Gouda (45% Fett i. Tr.)	30 g	9 g	18000 E	27000 E
Tilsiter (30% Fett i. Tr.)	30 g	5 g	10000 E	15000 E
Tilsiter (45% Fett i. Tr.)	30 g	8 g	16000 E	24000 E

<b>Produkt</b>	<b>Portion</b>	<b>Fettmenge</b>	<b>Enzyme</b> 2000 IE / 1 g Fett	<b>Enzyme</b> 3000 IE / 1 g Fett
Tilsiter (60% Fett i. Tr.)	30 g	11 g	22000 E	33000 E
Toastscheibletten (45% Fett i. Tr.)	30 g	5 g	10000 E	15000 E
Camembert (30% Fett i. Tr.)	30 g	4 g	8000 E	12000 E
Camembert (40% Fett i. Tr.)	30 g	6 g	12000 E	18000 E
Schmelzkäse (10% Fett)	31,25 g	1 g	2000 E	3000 E
Schmelzkäse (20% Fett)	31,25 g	2 g	4000 E	6000 E
Schmelzkäse (30% Fett)	31,25 g	4 g	8000 E	12000 E
Schmelzkäse (40% Fett)	31,25 g	7 g	14000 E	21000 E
Schmelzkäse (60% Fett)	31,25 g	9 g	18000 E	27000 E
Schmelzkäse (70% Fett)	31,25 g	12 g	24000 E	36000 E

### 3. Öle und Fette

Öl	1 EL = 12 g	12 g	24000 E	36000 E
Butter	20 g	17 g	34000 E	51000 E
Butter	100 g	83 g	166000 E	249000 E
Margarine standard	20 g	16 g	32000 E	48000 E
Margarine pflanzlich	100 g	80 g	160000 E	240000 E
Butterschmalz	10-20 g	11 g	22000 E	33000 E
Mayonnaise (50% Fett)	1 EL = 25 g	13 g	26000 E	39000 E

### 4. Fleisch und Fleischwaren

<b>Rindfleisch:</b>				
mager, Hüfte, Wade	125 g	3 g	6000 E	9000 E
Brust	125 g	18 g	36000 E	54000 E

<b>Produkt</b>	<b>Portion</b>	<b>Fettmenge</b>	<b>Enzyme</b> 2000 IE / 1 g Fett	<b>Enzyme</b> 3000 IE / 1 g Fett
Nuss	125 g	5 g	10000 E	15000 E
Filet	125 g	5 g	10000 E	15000 E
Hals, Kamm	125 g	10 g	20000 E	30000 E
Roastbeef, Lende	125 g	6 g	12000 E	18000 E
Roulade	125 g	4 g	8000 E	12000 E
Schulter, Bug	125 g	5 g	10000 E	15000 E
Tafelspitz	125 g	15 g	30000 E	45000 E

#### Schweinefleisch:

mager, Nuss, schier	125 g	1 g	2000 E	3000 E
Bauch	125 g	26 g	52000 E	78000 E
Dicke Rippe	125 g	20 g	40000 E	60000 E
Eisbein	125 g	15 g	30000 E	45000 E
Filet	125 g	3 g	6000 E	9000 E
Kamm	125 g	17 g	34000 E	51000 E
Kotelett	125 g	6 g	12000 E	18000 E
Lende, Steak, Hüfte	125 g	3 g	6000 E	9000 E
Schnitzel	125 g	2 g	4000 E	6000 E

#### 5. Wurst



Bierwurst	30 g	6 g	12000 E	18000 E
Edelsalami	30 g	12 g	24000 E	36000 E
Fleischwurst	30 g	8 g	16000 E	24000 E

<b>Produkt</b>	<b>Portion</b>	<b>Fettmenge</b>	<b>Enzyme</b> 2000 IE / 1 g Fett	<b>Enzyme</b> 3000 IE / 1 g Fett
Gelbwurst	30 g	8 g	16000 E	24000 E
Göttinger Wurst	30 g	12 g	24000 E	36000 E
Kalbswurst	30 g	11 g	22000 E	33000 E
Leberkäse fein	30 g	7 g	14000 E	21000 E
Leberwurst	30 g	8 g	16000 E	24000 E
Lyoner	30 g	8 g	16000 E	24000 E
Mortadella	30 g	10 g	20000 E	30000 E
Kochschinken	30 g	1 g	2000 E	3000 E
Salami	30 g	10 g	20000 E	30000 E
Teewurst	30 g	11 g	22000 E	33000 E

## 6. Schokolade

Alpenmilch, Milka	100 g	32 g	64000 E	96000 E
Blockschokolade	25 g	8 g	16000 E	24000 E
Weisse - Nestlé	100 g	31 g	62000 E	93000 E
Nuss-Nougat-Schokolade	100 g	31 g	62000 E	93000 E

## 7. Pralinen



After Eight	8 g	8 g	16000 E	24000 E
I love Milka, Pralinen	100 g	28 g	56000 E	84000 E
Toffee	5 g	1 g	2000 E	3000 E
Mon Chéri	2 g	2 g	4000 E	6000 E

---

<b>Produkt</b>	<b>Portion</b>	<b>Fettmenge</b>	<b>Enzyme</b> 2000 IE / 1 g Fett	<b>Enzyme</b> 3000 IE / 1 g Fett
----------------	----------------	------------------	--	--

## 8. Riegel

Balisto	100 g	29 g	58000 E	87000 E
Banjo	100 g	36 g	72000 E	108000 E
Bounty	30 g	8 g	16000 E	24000 E
Hanuta	22,5 g	7 g	14000 E	21000 E
Mars	60 g	11 g	22000 E	33000 E
Lion	45 g	10 g	20000 E	30000 E
Müsli-Riegel	25 g	4 g	8000 E	12000 E
Milky-Way	30 g	5 g	10000 E	15000 E

## 9. Nüsse und Samen

Erdnüsse, geröstet	1 Beutel = 50 g	25 g	50000 E	75000 E
Haselnüsse	125 g	77 g	154000 E	231000 E
Kastanien, Maronen	125 g	2 g	4000 E	6000 E
Kokosnuss, frisch	50 g	18 g	36000 E	54000 E
Kürbiskerne	1 EL = 20 g	10 g	20000 E	30000 E
Mandeln, süß	10 Kerne = 15 g	8 g	16000 E	24000 E
Pistazienkerne	25 g	13 g	26000 E	39000 E
Sesamsamen	10 g	5 g	10000 E	15000 E
Sonnenblumenkerne	1 EL = 25 g	12 g	24000 E	36000 E
Walnüsse	5 Kerne = 20 g	12 g	24000 E	36000 E

Quelle: [www.muko.net/ernaehrung](http://www.muko.net/ernaehrung)

---

---

# Kalorienreiche Rezeptideen

## Scandi-Pudding

### Zutaten:

1 Päckchen Scandi-Shake  
400 ml Sahne  
100 ml Milch  
1 Pck. Puddingpulver (gleicher Geschmack wie Scandi!)  
ca. 6 EL Zucker  
1 TL Pflanzenöl

### Zubereitung:

Das Puddingpulver wie auf der Packung angegeben mit Zucker und Milch anrühren. Sahne und Scandi-Shake zufügen, gut verrühren und ca. 1 Minute kochen (rühren nicht vergessen!).

100g Pudding enthalten:  
350 Kcal/27g Fett

## Kartoffelsuppe (4 Portionen)

### Zutaten:

500 ml klare Brühe  
1/2 Zwiebel  
10 Kartoffeln (mehlig)  
250 ml Sauerrahm  
1 EL Mehl  
2 Scheiben Schwarzbrot  
4 EL Öl  
1 TL Majoran

### Zubereitung:

Zwiebel und Kartoffeln schälen, klein schneiden und in der Brühe weichkochen. Sauerrahm mit dem Mehl verrühren, in die Suppe geben und 2 Minuten köcheln. Mit Salz, Pfeffer und Muskat würzen und pürieren. Die Brotscheiben würfeln und in dem heißen Öl knusprig braten. Suppe auf Teller füllen und mit den Brotwürfeln bestreuen.

1 Portion enthält:  
675 Kcal/ 48g Fett