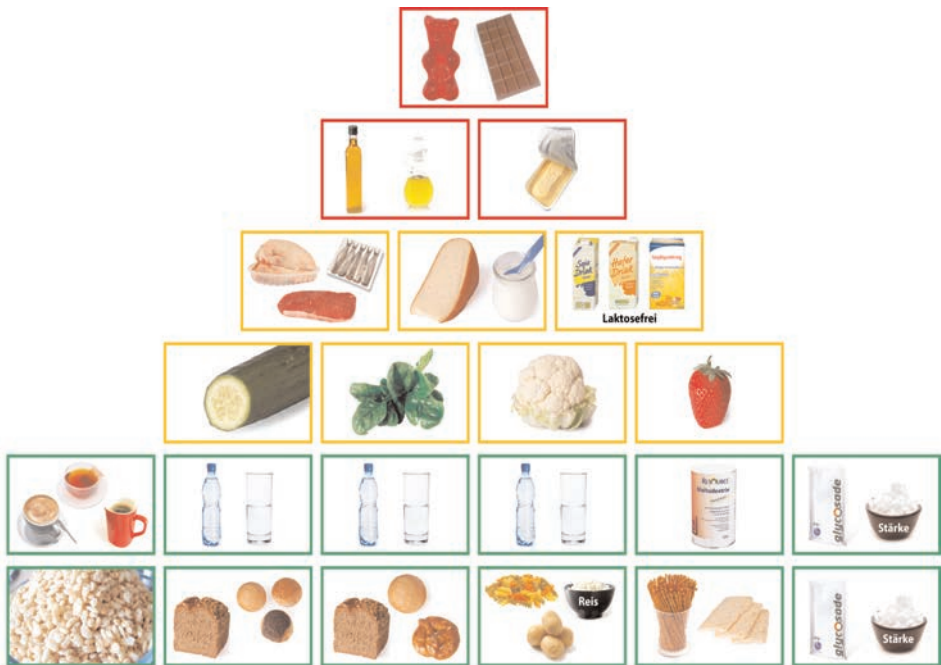




Selbsthilfegruppe Glykogenose Deutschland e.V.



# Glykogenose Typ I Diättherapie

Maike Grotzke-Leweling



**Impressum:**

Herausgeber:  
Selbsthilfegruppe Glykogenose Deutschland e.V.

Autorin:  
Maike Grotzke-Leweling,  
Diätassistentin/metabolic dietetics

Dieser Diätratgeber ist zu beziehen über:  
Selbsthilfegruppe Glykogenose Deutschland e. V.  
Borgsheider Weg 9, 45770 Marl  
Internet [www.glykogenose.de](http://www.glykogenose.de)  
E-Mail [shg@glykogenose.de](mailto:shg@glykogenose.de)



## INHALTSVERZEICHNIS

<b>1. Der Stoffwechsel</b>	2
<b>2. Diät und Ernährung</b>	6
2.1 Kleine Kohlenhydratkunde	6
2.2. Blutzuckersteigernde Wirkung verschiedener Kohlenhydrate	8
2.3 Fruktose und Galaktose – ganz besondere Kohlenhydrate	9
2.4 Regelmäßige Mahlzeiten	12
2.5 Kohlenhydratmengen	13
2.6 Ernährung im 1. Lebensjahr	14
2.7 Ernährung von Klein- und Schulkindern	16
2.8 Behandlung in der Nacht	17
2.9 Lebensmittelauswahl	18
2.10 Ernährungspyramide für die Ernährung bei Glykogenose Typ I	22
2.11 Vitamine, Mineralstoffe und Spurenelemente	23
2.12 Die Verwendung von Stärke	24
2.13 Süßungsmittel – Süßen ohne Zucker	26
2.14 Berechnung von Kohlenhydraten	28
2.15 Maßnahmen bei Sport	29
2.16 Umgang mit Alkohol	29
2.17 Diät im Alltag	31
2.17.1 <i>Breimahlzeiten</i>	31
2.17.2 <i>Beispielpläne</i>	36
<b>3. Anhang</b>	
3.1 Vorlage für ein Ernährungsprotokoll – Blutzuckertagesprofil	44
3.2 Austauschtable Kohlenhydratmengen	48
3.3 Austausch Tabellen Fruktose	50
3.4 Austausch table Galaktose	55
3.5 Literatur	56
3.6 Notfallausweis	57



## 1. DER STOFFWECHSEL

Unter Stoffwechsel, auch Metabolismus genannt, wird die Gesamtheit aller chemischen Prozesse verstanden. Es umfasst die Aufnahme, den Transport und die Umwandlung von Stoffen, z. B. Nährstoffen wie Eiweißbausteinen oder Sauerstoff durch die Atmung. Dazu gehört auch die Abgabe von Stoffwechsellendprodukten. Diese Vorgänge dienen dem Aufbau und der Erhaltung der Körpersubstanz.

Des Weiteren wird im Energiestoffwechsel Energie für z. B. die Aufrechterhaltung von Körperfunktionen gewonnen. Die einzelnen Schritte werden durch Enzyme beschleunigt und gelenkt. Der Stoffwechsel ist also die Grundlage für alle lebenswichtigen Vorgänge im Körper. Zuführte Nährstoffe werden in den Zellen abgebaut, umgebaut oder zu neuen Produkten aufgebaut: „der Stoff wechselt“. Aufbau des Organismus findet z. B. beim Wachstum statt, Abbau z.B. bei Gewichtsabnahme.

Für den Stoffwechsel von besonderer Bedeutung sind die Stoffe, die mit der Nahrung zugeführt werden, die Nährstoffe.

Nährstoffe sind **Eiweiß (Protein)** genannt, z. B. in Fleisch), **Fett** (z. B. Öl), **Kohlenhydrate** (z. B. Zucker, Stärke), **Mikronährstoffe** (Mineralstoffe, Spurenelemente und Vitamine) und **Wasser**.

Eiweiß besteht aus Aminosäuren. Es gibt 20 verschiedene Aminosäuren, wovon 8 als essentielle Aminosäuren bezeichnet werden, die der Organismus nicht selber aufbauen kann. Eiweiß ist Hauptbestandteil der Muskulatur und dient dem Körper vorwiegend als Baumaterial. Es ist Bestandteil von z. B. Enzymen, Antikörpern oder der Magensäure.

Fett ist ein wichtiger Energielieferant. Es liefert doppelt soviel Energie wie Eiweiß und Kohlenhydrate. Fette bestehen aus Glycerin, das mit drei Fettsäuren verbunden ist. Dies wird auch Triglycerid genannt. Es gibt gesättigte Fettsäuren, einfach ungesättigte Fettsäure und mehrfach ungesättigte Fettsäuren. Bei den mehrfach ungesättigten Fettsäuren sind besonders die Omega-3-Fettsäuren und Omega-6-Fettsäuren wichtig, da der Körper diese nicht selber herstellen kann.

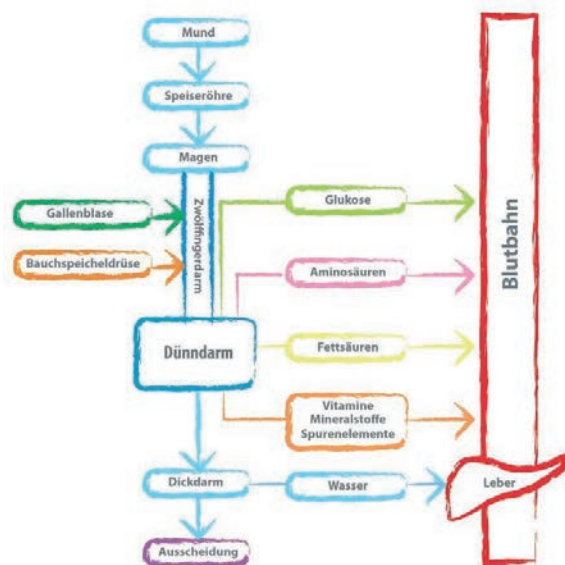
Kohlenhydrate sind neben Fett Energielieferanten, die sich durch ihre Kettenlänge, Aufbau, Vorkommen in den Lebensmitteln und Geschmack unterscheiden. Genauere Informationen sind dem Kapitel „kleine Kohlenhydratkunde“ zu finden.

Der Stoffwechsel beginnt mit der Verdauung. Bei der Verdauung werden in Mund, Magen und Darm die Nährstoffe aus der Nahrung herausgelöst und in kleinere Einheiten zerlegt. Dabei entstehen aus den Kohlenhydraten verschiedene Einfachzucker, aus den Proteinen die Aminosäuren und aus Fetten kleinere Fetteinheiten. Diese Stoffe gelangen ins Blut und werden zu den verschiedenen Organen transportiert. In den Organen werden sie durch che-



mische Reaktionen schrittweise in kleinere Bruchstücke zerlegt. Bei jedem Schritt wird Energie freigesetzt. Energie ist wichtig für das tägliche Leben und Voraussetzung für geistige und körperliche Leistungen. Viele Bruchstücke der zerlegten Nährstoffe dienen auch als Baustoffe für Zellen, Gewebe und Organe des Körpers.

### Abbildung: Stoffwechsel



Quelle: Grotzke-Leweling M, Schulungsunterlagen für die Diättherapie der hepatischen Glykogenosen, VitaFlo Deutschland 2015.

Der Auf- und Abbau von (Nähr-)Stoffen im Körper erfolgt in Tausenden, sehr genau aufeinander abgestimmten chemischen Schritten. Bei jedem Schritt wechselt ein Stoff in einen anderen – „**Stoffwechsel**“. Für jeden einzelnen dieser Stoffwechselschritte wird ein spezielles Protein benötigt. Solche spezialisierten Proteine sind **Enzyme und Transporter**.

Enzyme und Transporter werden im Körper hergestellt und sind unbedingt erforderlich, damit die Stoffwechselschritte regelrecht ablaufen können. Jedes Enzym und jeder Transporter haben einen einzigartigen Aufbau. Sie sind immer nur für einen ganz bestimmten Schritt im gesamten Stoffwechsel verantwortlich. Jedes Enzym und jeder Transporter werden nach einem bestimmten Bauplan hergestellt, der im Erbgut des Menschen jeweils in einer Erbanlage festgelegt ist. Die einzelnen Erbanlagen werden auch als **Gene** bezeichnet.



Von einer Stoffwechselstörung spricht man, wenn bei einem Menschen ein bestimmter Schritt im Stoffwechsel nicht richtig abläuft. Ein solcher Fehler im Stoffwechsel ist meist angeboren und Folge einer gestörten Funktion eines Enzyms oder eines Transporters. Der Grund dafür ist ein Fehler im Bauplan, d. h. in der Erbanlage für dieses Enzym oder diesen Transporter, der dem Kind von seinen Eltern übertragen wurde.

Bei einer gestörten Funktion eines Enzyms oder eines Transporters kann der Schritt im Stoffwechsel, für den das Enzym oder der Transporter erforderlich ist, nicht stattfinden. Dies führt zum Anstau von Produkten, aber auch zum Fehlen von Stoffwechselprodukten.

Ein bildhafter Vergleich: Besteht ein Hindernis in einem Bachlauf, wird das Wasser davor gestaut und überschwemmt das Land. Hinter dem Hindernis hingegen kann es zu einem Wassermangel kommen. Gleiches geschieht bei einem Hindernis im Stoffwechsel. Der Körper wird von einem angestauten Stoffwechselprodukt „überschwemmt“. Die Überschwemmung kann dem Körper schaden und führt dann zu Krankheitszeichen. Andererseits kann auch der Mangel eines Stoffwechselprodukts nach dem Hindernis Krankheitszeichen hervorrufen.

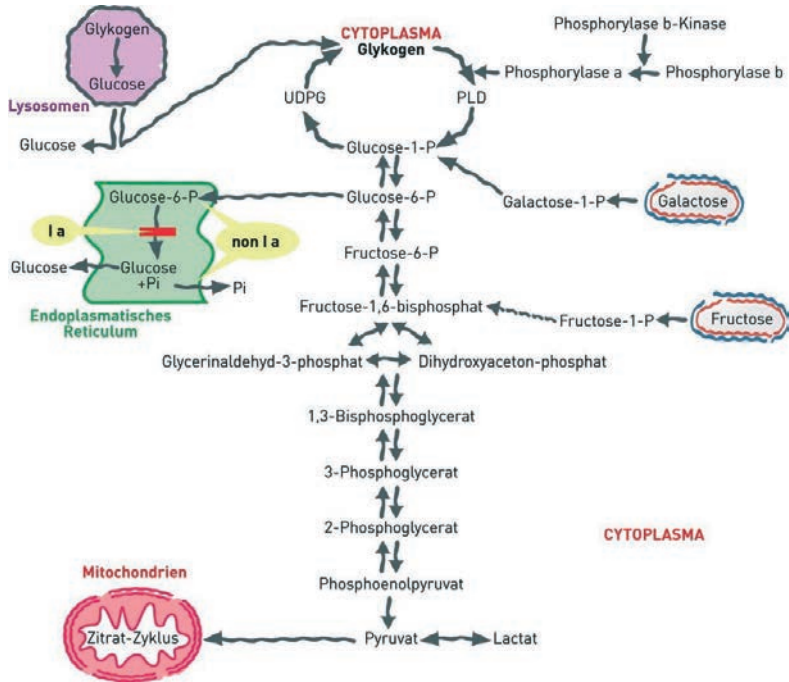
Die Glykogenosen Ia und Ib (GSD Ia und Ib) sind solche Stoffwechselstörungen.

Bei der Glykogenose Typ I besteht ein Fehler im Stoffwechsel der Kohlenhydrate. Kohlenhydrate, die mit der Nahrung aufgenommen werden, können ganz normal verdaut und über die Blutbahn transportiert werden. Der Zucker (Glukose) im Blut dient dem Körper als direkte, schnelle Energiequelle. Wenn jedoch mehr Zucker im Blut ist, als benötigt wird, ist der Körper in der Lage, Zucker in der Leber und in geringem Umfang im Muskel zu speichern. Das Speicherkohlenhydrat im menschlichen Körper ist das Glykogen. In Zeiten ohne Zuckerezufuhr baut der Körper diesen Vorrat ab und stabilisiert so den Blutzuckerspiegel. Dieses geschieht bereits nach wenigen Stunden. Sofort nach Freisetzung der einzelnen Glukoseeinheiten aus Glykogen werden diese noch in der Leber an Phosphatmoleküle gehängt. Bei der Glykogenose Typ I ist der Abbau von Glykogen und damit die Bereitstellung von Glukose gestört. Durch den Mangel des Enzyms Glukose-6-Phosphatase (GSD Ia) bzw. des Glukose-6-Phosphat-Transporters (GSD Ib) kann das Glykogen nicht in Glukose verwandelt werden. Es kommt also zu einem Mangel an Glukose im Blut. Dies führt zu einer Unterzuckerung des Blutes – einer Hypoglykämie. Gleichzeitig entsteht aus dem nicht abgebauten Glukose-6-Phosphat Milchsäure (Laktat). Das Laktat wird z. T. ins Blut abgegeben, so dass das Blut eine erhöhte Milchsäurekonzentration aufweist und sauer wird. Zu einer vermehrten Laktatproduktion kommt es also bei Patienten mit GSD I bei tiefen Blutzuckerspiegeln.

Die Therapie besteht nun darin, diesen Prozess zu vermeiden. Dies ist ausschließlich durch eine diätetische Behandlung möglich, die das Ziel hat tiefe Blutzucker, also Hypoglykämien zu vermeiden.



### Schema: Stoffwechselstörung Glykogenose I



Quelle: Grotzke-Leweling M, Schulungsunterlagen für die Diättherapie der hepatischen Glykogenosen, Vitaflor Deutschland 2015.



## 2. DIÄT UND ERNÄHRUNG

Die Glykogenose I (GSD I) ist eine seltene erbliche Störung im Kohlenhydratstoffwechsel. Um diesen Stoffwechseldefekt und seine Folgen verstehen zu können, ist es sinnvoll, sich mit den Besonderheiten des veränderten Stoffwechsels zu beschäftigen. Nur dann werden Symptome und die daraus folgende Therapie verständlich.

Die einzige Möglichkeit, die schädlichen Folgen der Stoffwechselstörung für einen Patienten mit GSD I möglichst gering zu halten, ist die Behandlung mit einer geeigneten Diät. Das Grundprinzip der Diät besteht in der regelmäßige Zufuhr von Kohlenhydraten. Dem Organismus müssen tagsüber und nachts ständig genügend große Mengen geeigneter Kohlenhydrate zugeführt werden. Die Kohlenhydratmenge muss ausreichend hoch sein, um Hypoglykämien zu vermeiden. Zu viele Kohlenhydrate auf einmal würden unter dem Einfluss eines hohen Insulinblutspiegels die Bildung und Speicherung von Glykogen in der Leber fördern. Bei der GSD I steht aber Leberglykogen nicht für die Blutzuckerregulation zur Verfügung. Es bedarf einer genauen Kalkulation der Kohlenhydratmenge.

### 2.1 Kleine Kohlenhydratkunde

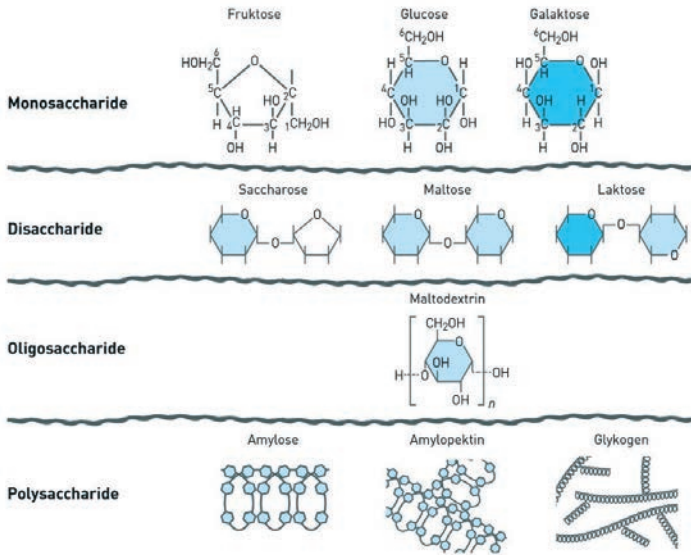
Zum besseren Verständnis der Therapie werden an dieser Stelle die Kohlenhydrate genauer erläutert.

Es gibt in der Gruppe der Kohlenhydrate verschiedene Zuckerarten. Die verschiedenen Kohlenhydrate unterscheiden sich durch ihre Größe/Kettenlänge, ihren chemischen Aufbau, ihr Vorkommen in Nahrungsmitteln und ihren Geschmack. Bedingt durch Unterschiede im Aufbau haben sie eine unterschiedliche blutzuckersteigernde Wirkung.

Kohlenhydrate sind Energielieferanten. Sie liefern pro 1 Gramm Kohlenhydrat 4 kcal. Dies ist ungefähr die Hälfte der Energie aus Fett.



## Tabelle: Kohlenhydrate



Quelle: Grotzke-Leweling M, Schulungsunterlagen für die Diättherapie der hepatischen Glykogenosen, Vitafo Deutschland 2015.

Kohlenhydraten bestehen aus Kohlenstoffatomen, die ringförmig zusammengesetzt sind. Ein einziger „Kohlenstoffring“ wird als „Einfachzucker“ bezeichnet. Ein anderes Wort dafür ist Monosaccharid. Monosaccharide bestehen also aus einem Zuckerbaustein. Es gibt verschiedene Einfachzucker, die sich in ihrem ringförmigen Aufbau unterscheiden. Zu den Einfachzuckern gehört die Glukose, Fruktose und Galaktose. Glukose ist Traubenzucker und die Kohlenhydratart, aus der unser Körper direkt Energie gewinnen kann. Im Blut befindet sich das Kohlenhydrat Glukose. Fruktose wird auch als Fruchtzucker bezeichnet und kommt wieder der Name schon sagt in Früchten (Obst) vor. Galaktose wird auch als Schleimzucker bezeichnet und ist Bestandteil des Milchzuckers.

Eine weitere Gruppe der Kohlenhydrate sind die Zweifachzucker – Disaccharide. Diese sind aus zwei Monosacchariden zusammengesetzt. Zu ihnen zählen Saccharose (Haushaltszucker/Kristallzucker), Laktose (Milchzucker) und Maltose (Malzzucker). Saccharose setzt sich aus Glukose und Fruktose zusammen. Saccharose wird als Süßungsmittel in Süßwaren, Konfitüren, Limonaden, Kuchen etc. eingesetzt. Er ist aber auch natürlicher Bestandteil von Honig oder Obst.



Laktose besteht aus Glukose und Galaktose. Die Laktose ist natürlicher Bestandteil von Milch und Produkten, die aus Milch hergestellt werden. Das sind z. B. Joghurt, Buttermilch oder Quark. Butter enthält aufgrund des hohen Fettgehalts fast keine Laktose mehr. Bei der Käseherstellung wird der Milchzucker durch die Milchsäurebakterien im Käse abgebaut. Somit ist gereifter Käse laktoseärmer als Quark.

Bei der Maltose sind zwei Glukosebausteine verbunden. Sie kommt in Malzbonbons, Bier oder Malzbier vor.

Ein **Oligosaccharid** (Mehrfachzucker) ist das künstlich hergestellte Maltodextrin, welches aus 5–15 Glukosebausteinen besteht. Maltodextrin hat eine ähnliche Blutzuckerwirkung wie Glukose. Es schmeckt im Vergleich zu Saccharose deutlich weniger süß.

**Polysaccharide** (Vielfachzucker) bestehen aus über 1000 Bausteinen. Dazu gehört die Pflanzenstärke, aber auch das Glykogen (tierische Stärke). Als Pflanzenstärke sind z. B. Maisstärke, Kartoffelstärke, Weizenstärke oder Reisstärke bekannt. Getreide enthält große Mengen Stärke.

Alle mit der Nahrung aufgenommenen Kohlenhydrate müssen im Darm zu den Einfachzuckern verdaut werden. Von den Einfachzuckern kann Glukose unmittelbar für die Energiegewinnung genutzt werden. Was die beiden anderen wichtigen Einfachzucker betrifft, so muss die Galaktose zuvor in der Leber in Glukose umgewandelt werden, während aus Fruktose in der Leber direkt Energie gewonnen werden kann.

## 2.2 Die blutzuckersteigernde Wirkung verschiedener Kohlenhydrate

Die blutzuckersteigernde Wirkung der Kohlenhydrate ist von mehreren Faktoren abhängig. Zum einen beeinflusst die Konsistenz eines Lebensmittels die Aufnahme der in ihm enthaltenen Kohlenhydrate aus dem Darm ins Blut. So führt zum Beispiel ein Glas Apfelsaft deutlich schneller zu einem Blutzuckeranstieg als ein Apfel. Die Erklärung ist, dass der Apfelsaft unmittelbar getrunken den Magen-Darm-Trakt erreicht und auch dort nicht mehr zerkleinert werden muss. Der Apfel muss hingegen gekaut und dann in weitere kleine Stücke zermahlen werden.

Ein anderer Grund ist der Gehalt an Ballaststoffen und Fett. Dies lässt sich mit einem Beispiel veranschaulichen: Ein Stück Apfelkuchen mit Sahne hat deutlich mehr Fett als Apfelkompott. Das Fett verlangsamt die Aufnahme der Kohlenhydrate. Ein anderes Beispiel ist: eine Scheibe Vollkornbrot gegenüber einer Scheibe Weißbrot. Aufgrund des hohen Schalenanteils im Vollkornbrot ist der Ballaststoffgehalt höher als im Weißbrot. Die Ballaststoffe verlangsamen ähnlich wie Fett die Aufnahme der Kohlenhydrate.



Des Weiteren werden die verschiedenen Kohlenhydratarten unterschiedlich schnell in Glukose „verstoffwechselt“. Vereinfacht gesagt gilt: je länger die „Zuckerkette“, desto langsamer ist die blutzuckersteigernde Wirkung. Daraus lässt sich schließen, dass die Einnahme von reiner Glukose sehr schnell und die von Stärke viel langsamer den Blutzucker ansteigen lässt. Bei den Zweifachzuckern sind Saccharose und Laktose zu berücksichtigen. Nach deren Spaltung im Darm wird nur der Glukoseanteil direkt blutzuckerwirksam. Der Fruktose- und Galaktoseanteil ist nicht in gleichem Maße, sondern verzögert blutzuckerwirksam. Fruktose kann in der Leber direkt als Energiequelle genutzt werden. Galaktose muss zunächst in Glukose umgewandelt werden.

Maltodextrin besteht aus Traubenzuckerketten mittlerer Länge und gehört ebenfalls zu den rasch blutzuckersteigernden Kohlenhydraten.

### 2.3 Fruktose und Galaktose – ganz besondere Kohlenhydrate

Ein Teil der Kohlenhydrate in der Nahrung wird in Form von Saccharose (Haushaltszucker), Fruktose (in Früchten) oder Laktose (in Milch) zugeführt. Bei der Verdauung von Saccharose und Laktose entstehen neben Glukose auch Fruktose und Galaktose. Diese beiden Einfachzucker sind für die Behandlung der GSD I von großer Bedeutung. Während Galaktose vor der Nutzung vollständig in Glukose umgewandelt werden muss, gilt das auch für einen Teil der Fruktose in der Nahrung. Aufgrund des Enzym- bzw. Transporterdefekts kann bei der GSD I aus beiden Zuckern nicht die gewünschte freie Glukose entstehen, sondern es entsteht Laktat. Für die beiden Zweifachzucker Saccharose und Laktose bedeutet das, dass nur die Hälfte des Moleküls, nämlich ausschließlich der Glukoseanteil blutzuckersteigernd wirkt. Aus der jeweils anderen Hälfte entsteht Laktat. Dieses kann durch eine Reduktion von Fruktose und Galaktose in der Ernährung vermindert werden. Die Nahrung bei GSD I ist also arm an Fruktose, Galaktose, Saccharose und Laktose. Über die Menge der tolerablen Mengen gibt es weltweit verschiedene Empfehlungen. Zu beachten ist, dass Babys und Kleinkinder im Vergleich zu Jugendlichen und Erwachsenen geringere Mengen Fruktose bzw. Galaktose vertragen. Es hat sich aber gezeigt, dass fruktosearme Gemüsesorten und kleine Mengen fruktosearmer Obstsorten meist gut toleriert werden. Saccharose sollte als Fruktosequelle weitestgehend vermieden werden. Saccharose wird häufig zum Süßen von Speisen eingesetzt und kann z. B. durch Glukose gut ersetzt werden. Damit hergestellte Produkte wie Limonaden, Süßwaren oder Konfitüren enthalten zu viel Fruktose und sind nicht empfehlenswert.

Auch der Verzehr von galaktosearmen Milchprodukten stellt meist kein Problem dar. Trinkmilch führt aufgrund der verzehrten Mengen schnell zu einer großen Menge Galaktose und sollte durch Soja- oder Getreidemilchen ersetzt werden. Joghurt in kleinen Mengen kann in



den Speiseplan eingebaut werden. Käse stellt eine gute Kalziumquelle dar und kann gegessen werden.

Die aufgeführten Mengen beruhen auf Erfahrungswerten verschiedener Stoffwechselzentren in Deutschland, sowie europäischen und amerikanischen Kliniken. Diese Angaben beruhen nicht auf wissenschaftlichen Studien. Sie geben eine praxisorientierte Limitierung für die tägliche Zufuhr von Fruktose und Galaktose. Die Begrenzung erfolgt durch Vorgabe von Portionsgrößen. Diese Portionsgrößen orientieren sich an den Gramm-Angaben für Fruktose und Galaktose und wurden nach der empfohlenen Höchstmenge für eine Altersgruppe ermittelt.

Die Berechnung nach Gramm-Angaben für den Verzehr an einem Tag kann weiterhin für die Bilanzierung der täglichen Zufuhr praktiziert werden. Die Berechnung des Fruktose- bzw. Galaktosegehalts in einem Lebensmittel mit Hilfe einer Nährwert- oder Austauschabelle ermöglicht dem Patienten eine flexible und genaue Aufnahme. Hier muss jeder Patient bzw. jedes Elternpaar für sich entscheiden, welche Variante bevorzugt wird.

### Praxisorientierte Empfehlung für die Fruktose- und Galaktosezufuhr

Alter	Fruktosezufuhr	Galaktosezufuhr	Anmerkung
<b>0–5 Monate</b>	fruktosefrei	<ul style="list-style-type: none"> <li>● 1–2 Mahlzeiten</li> <li>    Muttermilch möglich</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Saccharosefrei</li> <li>● Laktosefrei</li> </ul>
<b>6–12 Monate</b>	0,5–1,0 g	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Bei Flaschennahrung</li> <li>    Umstellung auf galaktosefreie Flaschennahrung (z. B. Humana SL/Humana, Aptamil Soja/Milupa)</li> </ul>	
<b>2–10 Jahre</b>	Keine Berechnung der Fruktose! <b>Täglich:</b> 2 Portionen Gemüse mit < 1 g Fruktose/100 g <b>ODER</b> 1 Portion Gemüse mit < 1,5 g Fruktose/100 g <b>ODER</b> 1 Portion Gemüse mit > 1,5 g Fruktose/100 g nach Berechnung (max. 2 g Fruktose)	Käse ohne Einschränkung (alle Sorten außer Speisequark) <b>Täglich:</b> 1/3 Portion (50 g) Speisequark, Joghurt Galaktosefreie Milch (Soja-, Getreidemilch)	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Saccharosefrei</li> <li>● Hülsenfrüchte, Nüsse ohne Einschränkung</li> </ul>



	<p><b>Wöchentlich:</b> 1 Portion Beerenobst <b>ODER</b> 1/2 Portion Obst mit &lt; 5 g Fruktose/100 g</p>		(1 Portion = Handgröße)*	
<b>11–15 Jahre</b>	<p>Keine Berechnung der Fruktose! <b>Täglich:</b> ● 3 Portionen Gemüse mit &lt; 1 g Fruktose/100 g <b>ODER</b> 2 Portion Gemüse mit &lt; 1,5 g Fruktose/100 g <b>ODER</b> 1 Portion Gemüse mit &gt; 1,5 g Fruktose/100 g ● 1 Portion Beerenobst <b>ODER</b> 1/2 Portion Obst mit &lt; 5 g Fruktose/100 g</p>	<p>Käse ohne Einschränkung (alle Sorten außer Speisequark) <b>Täglich:</b> 1/2 Portion (100 g) Speisequark, Joghurt, Galaktosefreie Milch (Soja-, Getreidemilch)</p>	<p>● Saccharosefrei ● Hülsenfrüchten, Nüssen ohne Einschränkung</p>	(1 Portion = Handgröße)*
<b>ab 16 Jahre / Erwachsene</b>	<p>Keine Berechnung der Fruktose! <b>Täglich:</b> ● 4 Portionen Gemüse mit &lt; 1 g Fruktose/100 g <b>ODER</b> 3 Portion Gemüse mit &lt; 1,5 g Fruktose/100 g <b>ODER</b> 2 Portion Gemüse mit &gt; 1,5 g Fruktose/100 g ● 1 Portion Beerenobst <b>ODER</b> 1/2 Portion Obst mit &lt; 5 g Fruktose/100 g <b>ODER</b> 1/4 Portion Obst mit &gt; 5 g Fruktose</p>	<p>Käse ohne Einschränkung (alle Sorten außer Speisequark) <b>Täglich:</b> 1 Portion (150 g) Speisequark, Joghurt, Galaktosefreie Milch (Soja-, Getreidemilch)</p>	<p>● Saccharosefrei ● Hülsenfrüchten, Nüssen ohne Einschränkung</p>	(1 Portion = Handgröße)*

\* Eine „Hand voll“ Gemüse oder Obst ist das Maß für 1 Portion Gemüse oder Obst z. B. Gurke, Tomate, Mandarine. Zwei Hände – „zur Schale gehalten“ – sind das Maß für zerkleinertes oder tiefgefrorenes Gemüse, Obst und Salat z. B. Feldsalat, Erdbeeren oder Erbsen. Durch diese praktikable Mengenangabe ist eine Portionsgröße altersgerecht. Kleine Kinder haben kleine Hände, Erwachsene haben große Hände.



### Angaben zur Fruktose-, Galaktosezufuhr in Gramm-Angaben

Alter	Fruktosezufuhr	Galaktosezufuhr	Anmerkung
<b>0 – 5 Monate</b>	fruktosefrei	<ul style="list-style-type: none"> <li>● 1–2 Mahlzeiten Muttermilch möglich</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Saccharosefrei</li> <li>● Laktosefrei</li> </ul>
<b>6 – 12 Monate</b>	0,5 – 1,0 g/Tag	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Bei Flaschennahrung Umstellung auf galaktosefreie Flaschennahrung (z. B. Humana SL/Humana, Aptamil Soja/Milupa)</li> </ul>	
<b>2 – 10 Jahre</b>	2 g/Tag	Käse ohne Einschränkung (alle Sorten außer Speisequark) 2 g/Tag	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Saccharosefrei</li> <li>● Hülsenfrüchten, Nüssen ohne Einschränkung</li> </ul>
<b>11 – 15 Jahre</b>	4 g/Tag	Käse ohne Einschränkung (alle Sorten außer Speisequark) 3 g/Tag	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Saccharosefrei</li> <li>● Hülsenfrüchten, Nüssen ohne Einschränkung</li> </ul>
<b>ab 16 Jahre/ Erwachsene</b>	4(–6) g/Tag	Käse ohne Einschränkung (alle Sorten außer Speisequark) 4 g/Tag	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Saccharosefrei</li> <li>● Hülsenfrüchten, Nüssen ohne Einschränkung</li> </ul>

## 2.4 Regelmäßige Mahlzeiten

Ein Grundprinzip der diätetischen Behandlung ist die regelmäßige Zufuhr von Kohlenhydraten, um den Blutzucker im gewünschten Bereich von 80–120 mg/dl einzustellen. Bei stoffwechselgesunden Menschen stellt der Körper entweder durch Nahrung oder aus seinen Speichern (Glykogen) über 24 Stunden kontinuierlich Kohlenhydrate zur Verfügung. Dieses ist bei einer GSD I nicht möglich. Die Glykogenspeicher können nicht geleert werden. Die einzige Quelle sind die Kohlenhydrate, die mit der Nahrung aufgenommen werden. Dies ist aber gerade tagsüber als kontinuierliche Zufuhr nicht möglich. Der Mensch nimmt seine Nahrung portionsweise in Mahlzeiten auf und isst nicht den ganzen Tag. Umso wichtiger ist es aber, auf regelmäßige Mahlzeiten zu achten. Denn nur so stehen immer ausreichende Mengen an Kohlenhydraten zur Verfügung.

Die Anzahl der Mahlzeiten hängt von den individuell erforderlichen Kohlenhydratmengen ab. Dies bedeutet, dass für jeden Patienten ermittelt wird, wie viele Kohlenhydrate er braucht, um seinen Blutzucker im angestrebten Bereich zu halten. Nun wird geschaut, wie groß der Abstand zur nächsten Mahlzeit ist, und dann wird die Kohlenhydratmenge für die Mahlzeit



festgelegt. Ein Patient benötigt für eine Mahlzeit, die 2 Stunden den Blutzucker stabil halten soll, weniger Kohlenhydrate als für eine Mahlzeit, die für 3 Stunden geplant ist. Er muss also für 2 Stunden weniger essen als für 3 Stunden. Dies ist gerade für Kleinkinder ein wichtiges Kriterium, wie viele Mahlzeiten sie benötigen. Häufig werden größere Mahlzeiten nicht geschafft. Kinder benötigen etwa alle 2–3 Stunden eine Mahlzeit. Bei Jugendlichen und Erwachsenen ist der Abstand oft 3–4 Stunden.

## 2.5 Kohlenhydratmengen

Die Menge der Kohlenhydrate, die für einen stabilen Blutzucker erforderlich sind, müssen für jeden Patienten individuell ermittelt und auch im Verlauf überprüft werden. Es gibt für jedes Alter Erfahrungswerte, die auf der endogenen (körpereigenen) Produktionsrate von Glukose beruhen. Diese ist altersabhängig. Säuglinge haben eine endogene Glukoseproduktionsrate von etwa 6 mg/kg KG/min und bei Erwachsenen liegt sie etwa bei 2,5 mg/kg KG/min.

### Erfahrungswerte für die Kohlenhydratzufuhr

Alter in Jahren	Kohlenhydrate tagsüber	Kohlenhydrate nachts
< 1	11–14	7–9
1–3	10–14	6–8
3–6	8–11	5–7
7–11	7–10	4–6
12–17	5–7	3–4

Angabe in mg/kg Körpergewicht/Minuten (mg KH/kg KG/min)

Diese Erfahrungswerte ergeben unter Beachtung der Blutzuckerspiegel die jeweilig benötigten Kohlenhydratmengen.

### BEISPIEL

#### 4-jähriges Kind, Gewicht 16 kg

#### Kohlenhydratbedarf: 10 mg KH / kg Körpergewicht / Minute

$$10 \text{ mg} \times 16 \text{ kg} = 160 \text{ mg}$$

⇒ 160 mg KH für 1 Minute.

$$160 \text{ mg} \times 60 \text{ Minuten} = 9.600 \text{ mg}$$

⇒ 9.600 mg KH Menge für 1 Stunde

$$9.600 \text{ mg} : 1.000 = 9,6 \text{ g}$$

$$9,6 \text{ g KH für 1 Stunde}$$

⇒ ca. 1/2 Scheibe Brot

**Das Kind benötigt für 1 Stunde eine halbe Scheibe Brot.**



## 2.6 Ernährung im 1. Lebensjahr

Grundlage der Ernährung in den ersten Lebensmonaten ist eine „Milchnahrung“, die lakto- und fruktosefrei ist. Handelsübliche Säuglingsnahrungen sind in der Zusammensetzung der Muttermilch angepasst und enthalten Laktose und zum Teil auch Fruktose. Diese Nahrungen sind alle nicht geeignet. Es gibt jedoch Säuglingsnahrungen auf Sojabasis, die lakto- und fruktosefrei sind. Diese sind geeignet und enthalten alle wichtigen Nährstoffe. Als Beispiele seien Humana SL oder Aptamil Soja genannt. Reine Soja- oder Getreidemilchen (z. B. Reismilch) sind für die Ernährung von Säuglingen nicht geeignet!

Diese Flaschennahrung muss mit Kohlenhydrate angereichert werden, da sie meist zu wenige Kohlenhydrate enthält. Dies kann in Form von Maltodextrin oder später durch Getreideflocken erfolgen. Diese Mahlzeiten werden tagsüber etwa alle 2 Stunden angeboten. Der Abstand der Mahlzeiten ist abhängig vom Blutzucker, der Kohlenhydratmenge in der Mahlzeit, der Trinkmenge und dem individuellen Bedarf. In der Nacht hat sich eine kontinuierliche Sondierung mit Maltodextrin bewährt. In Einzelfällen kann eine nächtliche Sondierung mit einer geeigneten Sondennahrung oder Säuglingsnahrung erforderlich sein.

Säuglinge, die bis zur Diagnose der Glykogenose I gestillt wurden, haben durch die Muttermilch Laktose und damit auch Galaktose erhalten. Der Glukoseanteil aus dem Milchzucker konnte für die Aufrechterhaltung des Blutzuckers genutzt werden. Die Galaktose führte zu einer Laktatbildung. Sehr wahrscheinlich war der Anteil der verwertbaren Glukose durch diese Ernährung zu gering. Hypoglykämien waren die Folge. Die Folgen einer ausschließlichen Ernährung mit Muttermilch müssen zukünftig vermieden werden. Es hat sich aber gezeigt, dass Stillen durchaus möglich ist und die Vorteile von Muttermilch berücksichtigt werden sollten. Entscheidend beim Stillen ist, dass die Mahlzeit mit einer laktosefreien Säuglingsnahrung ergänzt wird. Dieser Flaschennahrung werden weitere Kohlenhydrate in Form von Maltodextrin oder Getreideflocken zugesetzt. Dadurch lässt sich der Blutzucker sehr gut stabilisieren. Es wird also eine Kombination aus Muttermilch und angereicherter Flaschennahrung gefüttert.

Wie bei Kindern ohne Glykogenose wird im Alter von 5–7 Monaten der erste Brei eingeführt. Dabei wird versucht, sich an den Empfehlungen für die Ernährung gesunder Kinder zu orientieren. Diese müssen aber an die Notwendigkeiten der Diät bei Glykogenose I angepasst werden. Der erste empfohlene Brei ist ein Gemüse-Kartoffel-Fleisch-Brei. Handelsübliche Gläschen können aufgrund des hohen und meist unklaren Fruktosegehalts durch das Gemüse nicht gefüttert werden. Hinzu kommt, dass die Kohlenhydratmenge meist viel zu gering ist. Ein geeigneter Brei kann aber sehr gut selber hergestellt werden. Aus fruktosearmen Gemüsesorten, kleinen Mengen Kartoffeln, Fleisch und Getreideflocken als Kohlenhydratlieferant entsteht eine Breimahlzeit. Die genaue Zusammensetzung sollte mit der Ernährungsfachkraft besprochen werden.





Als nächsten Brei wird allen Kindern ein Milch-Getreide-Brei empfohlen. Dieser ist sehr gut für die Ernährung bei GSD I geeignet. Er hat einen hohen Anteil Kohlenhydrate und wenn die Kuhmilch durch die Säuglingsmilch ersetzt wird, ist er laktosefrei. Die genaue Kohlenhydratmenge muss berechnet und die Zusammensetzung des Breis an die Bedürfnisse angepasst werden. Bei handelsüblichen Breipulvern ist darauf zu achten, dass sie laktose- und fruktosefrei sind. Fertige Glaskost, die z. B. als „Gute-Nachtbrei“ oder „Abendbrei“ angeboten wird, enthalten Milch und Zucker und sind damit ungeeignet. Es kann auch aus reinen Getreideflocken oder Grieß mit Säuglingsnahrung ein Brei gekocht werden.

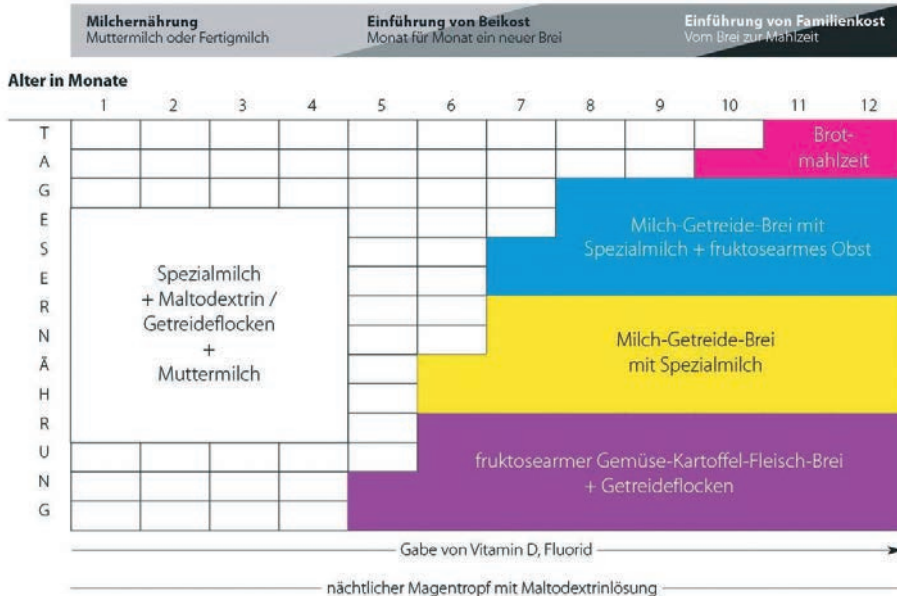
Ein weiterer Brei, der auch als Glaskost angeboten wird, ist der Obst-Getreidebrei. Dieser Brei weist durch das Obst einen hohen Fruktosegehalt auf. Er ist daher eher ungeeignet und kann sehr gut durch einen weiteren Milch-Getreidebrei ersetzt werden. Hier kann nach Absprache mit dem Stoffwechselteam fruktosearmes Obst z. B. Erdbeeren in kleinen Mengen zugesetzt werden.

Auch mit Einführung der Beikost bleibt die nächtliche Sondierung erhalten.

Kinder mit einer Glykogenose Typ I können aus verschiedenen Gründen Schwierigkeiten haben zu essen. Gerade die Umstellung auf festere Breinahrung ist eine große Herausforderung. Das Essen mit einem Löffel ist für alle Kinder eine Veränderung und muss gelernt werden. Kinder entdecken in dieser Zeit neue Lebensmittel. Sie möchten sie probieren, fühlen, riechen, schmecken. Es ist gerade für Kinder mit einer GSD wichtig all dieses erfahren zu können. Häufig bedarf es großer Geduld und Durchhaltevermögen seitens der Eltern motivierend auf ihr Kind einzuwirken. Es ist schwierig, angesichts einer möglichen Unterzuckerung ruhig zu bleiben und Essen anzubieten. Kleinste Mengen sind ein Erfolg! Hilfe und Unterstützung kann durch das behandelnde Stoffwechselteam und besonders durch andere betroffene Familien erfolgen.



## Abbildung: Ernährungsplan für das erste Lebensjahr



Quelle: Grotzke-Leweling M, Schulungsunterlagen für die Diättherapie der hepatischen Glykogenosen, VitaFlo Deutschland 2015.

## 2.7 Ernährung von Kleinkindern und Schulkindern

Die Breie werden nach und nach durch feste Nahrung ersetzt. Wichtig ist nach wie vor, dass jede Mahlzeit Kohlenhydrate enthält. Lebensmittel wie Brot, Nudeln, Reis, Kartoffeln, Grieß, Salzgebäck bilden die Grundlage einer Mahlzeit. Diese Lebensmittel liefern die benötigten Kohlenhydrate. Die genaue Menge dieser Lebensmittel muss in Hinblick auf die Kohlenhydratmenge berechnet werden. Entweder ist auf einem Diätplan die Menge angegeben, oder sie kann mit Hilfe von Nährwerttabellen ermittelt werden. Ergänzt wird das Essen durch fruktosearme Gemüsesorten, fettarmes Fleisch oder Fisch, Käse oder Wurst. Kinder, die nicht gerne essen oder die notwendigen Mengen nicht schaffen, können auch kleinere Mengen essen und die fehlenden Kohlenhydrate werden sondiert. Wichtig ist, dass das Kind immer wieder an Lebensmittel herangeführt wird. Gemeinsames Essen mit der Familie, wiederkehrende Rituale oder ähnliches fördern ein positives Erlebnis beim Essen. Zum Essen gehört neben der Aufnahme von Nährstoffen auch die familiäre Situation am Tisch mit Gesprächen und sozialen Kontakten. Es kann möglich sein, dass das Kind eher kohlenhydratfreie Lebens-



mittel wie Gurken oder Würstchen isst. Damit schafft es nicht, seine notwendigen Kohlenhydrate zu essen, aber es isst! Es kann immer wieder an Nudeln oder Brot erinnert werden um so auch „Kohlenhydrate“ zu essen. Fehlende Kohlenhydrate können über die Sonde gegeben werden.

In dieser Phase lernen Kinder auch, welche Lebensmittel sie essen können und welche nicht. Sie wissen, dass Brot, Nudeln etc. für den Blutzucker wichtig sind oder dass sie vom Überraschungsei das Spielzeug bekommen und das Geschwisterkind die Schokolade. Sie lernen, dass Gurken wenig und Möhren viel Fruktose enthalten. Je älter die Kinder werden, umso mehr sollten sie miteinbezogen werden. Schulkinder können Lebensmittel mit Hilfe abwägen, sie können mitkochen, sie lernen, was ein „guter“ Blutzucker ist und was sie bei einer Unterzuckerung machen müssen.

## 2.8 Behandlung in der Nacht

Für eine gute Behandlung der GSD I ist es unbedingt erforderlich, dass auch nachts der Blutzucker in einem Bereich von 80–120 mg/dl liegt. Hierzu wird eine kontinuierliche Sondierung mit einer Kohlenhydratlösung (Maltodextrin) empfohlen. Diese wird durch eine Magensonde mit Hilfe einer Ernährungspumpe zugeführt. Auf diese Weise gelingt es sehr gut, den Blutzucker in der gewünschten Höhe zu halten, ohne dass die Kinder geweckt werden müssen.

Bei der „nächtlichen Magen-Tropfinfusion“ werden die Kohlenhydrate in Form einer Maltodextrin-Auflösung in berechneter Menge sondiert. Durch eine Ernährungspumpe kann die Menge und Geschwindigkeit der Sondierung genau bestimmt werden. Im Darm wird Maltodextrin rasch in Glukose gespalten. Diese wird sofort ins Blut aufgenommen und sorgt so für einen konstanten Blutzucker. Die benötigte Menge an Maltodextrin-Auflösung pro Stunde muss für jeden Patienten individuell ermittelt werden.

Es ist äußerst wichtig, sich klarzumachen, dass in dem Augenblick, in dem die Magen-Tropfinfusion unterbrochen wird, kein Maltodextrin mehr in den Magen gelangt und der Blutzucker rasch absinkt.

Morgens bedeutet das, dass das Frühstück bei noch laufender Magen-Tropfinfusion eingenommen oder aber ein Bolus gegeben wird. Für den Bolus wird eine kleine Menge Maltodextrin in Wasser aufgelöst und getrunken. Nur so lässt sich die Zeit überbrücken, bis die im Frühstück enthaltenen Kohlenhydrate – in der Regel „langsam resorbierbare“ Kohlenhydrate verdaut und als Glukose im Blut angekommen sind. Ansonsten besteht die Gefahr einer Hypoglykämie.

In der Regel wird nachts eine reine Maltodextrin-Wasser-Mischung verwendet. In seltenen Fällen, z. B. wenn Säuglinge oder Kleinkinder tagsüber ihre Nahrungsmenge nicht schaffen,



lässt sich die problematische Essenssituation durch nächtliche Sondierung einer mit Maltodextrin angereicherten laktosefreien Säuglingsnahrung oder geeigneten Sondennahrung entspannen.

Die für die Nacht benötigte Maltodextrin-Lösung wird jeden Abend frisch zubereitet. Die Anweisung für die Herstellung der Maltodextrin-Lösung und die Förderrate der Pumpe müssen von Zeit zu Zeit aktualisiert werden; sie sind dem jeweils aktuellen Diätplan zu entnehmen. Die Flüssigkeitsmenge für die Nacht sollte nicht zu groß gewählt werden, um dem Kind möglichst nachts den Gang zur Toilette zu ersparen. Von praktischer Bedeutung ist es, etwa 10% mehr Lösung herzustellen als voraussichtlich gebraucht wird. Diese Menge wird benötigt, um die Leitung durch die Pumpe bis zur Magensonde zu befüllen und um unvorhersehbare Verzögerungen des Frühstücks überbrücken zu können.

### BEISPIEL

**Für 10 Stunden werden 50 g Maltodextrin in 200 ml Wasser benötigt (25%ige Lösung)**

10% Zuschlag = 5 g Maltodextrin + 20 ml Wasser

**Zubereitet werden also:**

**55 g Maltodextrin in 220 ml Wasser**

## 2.9 Lebensmittelauswahl

Bei der Auswahl der Lebensmittel ist darauf zu achten, in welcher Weise die enthaltenen Kohlenhydrate den Blutzucker ansteigen lassen und wie viel Fruktose und Galaktose enthalten ist. Lebensmittel mit einem hohen Gehalt an Kohlenhydraten – in der Regel Stärke – bilden die Grundlage für die Berechnung der individuell erforderlichen Mengen an Kohlenhydraten pro Mahlzeit. Zu diesen Lebensmitteln gehören unter anderem Brot, Kartoffeln, Reis, Nudeln, Salzgebäck und eine Reihe von Backwaren.

Nur eingeschränkt verwendet werden sollten Lebensmittel, die reichlich Fruktose oder Galaktose enthalten, z. B. viele Gemüsesorten, Obst oder Joghurt. Lebensmittel mit großen Mengen an Saccharose, Fruktose oder Laktose sollten möglichst vollständig gemieden werden. Das sind z. B. Limonaden, Süßigkeiten oder Trinkmilch.

Bei Lebensmitteln, die keine oder sehr wenig Kohlenhydrate enthalten, ist der Fettgehalt zu beachten. Ansonsten müssen diese Lebensmittel nicht berechnet werden. Dazu gehören z. B. Fleisch, Wurst, Fisch oder Käse. Der Fettgehalt sollte berücksichtigt werden, da aufgrund der hohen Kohlenhydratmenge im Essen bereits auch viele Kalorien zugeführt werden. Ein zu viel an Energie führt zu Übergewicht und ist möglichst zu vermeiden.



Die folgende Tabelle zeigt anhand eines Ampelsystems die Einordnung der Lebensmittel in drei Gruppen: **Rote Gruppe:** Lebensmittel sollten vollständig gemieden werden. **Gelbe Gruppe:** Vorsicht! Unter Berechnung begrenzt zugelassen. **Grüne Gruppe:** „freie Fahrt“, können ohne Berechnung gegessen werden.

<b>Ampelsystem-Tabelle</b>			
<b>Lebensmittelgruppe</b>	<b>GRÜNE GRUPPE geeignet</b>	<b>GELBE GRUPPE begrenzt geeignet</b> Kohlenhydrate berechnen Fruktose/Galaktose beachten	<b>ROTE GRUPPE ungeeignet</b> Fruktose-, galaktose-, fettreich
<b>Milch, -produkte „Milchersatzprodukte“</b>	Sojacreme (Fettgehalt beachten) „Getreidesahne“ Galaktosefreie Sahne	Joghurt 1,5 % Fett, Kefir, Dickmilch 1,5 % Fett Quark bis 10 % Fett, Sahne, Creme fraiche, Schmand (Fettgehalt beachten), Saure Sahne; Sojamilch, Getreidemilch z. B. Reis-, Hafermilch	Milch von allen Tieren z. B. Kuh-, Ziegen-, Schafs-, Stutenmilch; Buttermilch, Molke, Fruchtmolke, mit Zucker oder Früchten zubereitete Milchprodukte; Laktosefreie Milch, Milchprodukte!
<b>Säuglingsnahrung</b>		Muttermilch, laktose-, fruktosefreie Säuglingsnahrung; Milchfreies Breipulver; Glaskost mit reinem fruktosearmen Gemüse	Säuglingsnahrung auf Kuhmilchbasis oder mit Fruktose/Saccharose; Breipulver auf Milchbasis; Glaskost, die Milch, Sahne, Obst, fruktosereiches Gemüse, Zucker enthält
<b>Käse</b>	Käse bis 30% Fett i.Tr. (15 g/100 g) Frischkäse bis 10 % Fett		Käse > 30 % Fett i.Tr. Käse mit Früchten
<b>Fleisch Wild Geflügel</b>	Fettarme Sorten vom Rind, Kalb, Schwein, Lamm, Hasse, Kaninchen, Reh, Hirsch, Wildschwein wie z. B. Filet, Schnitzel, Rehrücken, Kalbskeule, Rinderhackfleisch; Huhn/Pute ohne Haut, sichtbares Fett entfernen		Fettreiches Fleisch z. B. Speck



<b>Wurstwaren</b>	Fettarme Sorten, wie z. B. gekochter Schinken ohne Fettrand, Bratenaufschnitt, Corned Beef, Geflügelwurst, Geflügel in Aspik, Lachsschinken,		Fettreiche Sorten wie Salami, Streichwurst, Leberwurst, Mettwurst, Brühwurst, Blutwurst, Pasteten, Fleischsalat
<b>Fisch/ Schalen- und Krustentiere</b>	Fettarme Sorten, wie Kabeljau, Seelachs, Rotbarsch, Scholle, Seezunge; Austern, Garnelen, Krabben, Krebse, Muscheln, Tintenfisch		fettreiche Sorten wie Aal, Hering, Lachs, Matjes, Brathering, Fisch in Soßen, Fischsalat
<b>Ei</b>	Eiklar, Eigelb (1–2/Woche)		
<b>Fette</b>	Pflanzenöl, z. B. Rapsöl Margarine ohne Zusatz von Milch, Joghurt		Butter, Butterschmalz, Schmalz, Kokosfett, Palmkernfett, Plattenfette
<b>Getreide</b>		Sämtliche Arten von Getreide (Weizen, Dinkel, Roggen, Hafer, Gerste, Hirse, Amaranth, Quinoa, Grünkern etc.) und daraus hergestellte Produkte: Grieß, Mehl, Flocken, Stärke, Sago; Reis; Teigwaren/Nudeln ohne Ei	Gezuckerte Frühstücksflocken, Flakes, Pops, Smacks, Puddingpulver mit Zucker
<b>Brot/ Backwaren</b>		Brot, Brotkonfekt, Brötchen ohne Zucker, Früchte oder Milch, Reiswaffeln, Cracker, Salzgebäck, Grissini; Vollkornprodukte bevorzugt ➔ günstigere Wirkung auf den Blutzucker; fettarme Kuchen und Gebäck ohne Zusatz von Zucker oder Milch, z. B. Hefeteig, Quark-Öl-Teig, Biskuit; fruktosearmer Obstkuchen	Alle Sorten mit Zusätzen von Zucker, Milch oder Trockenfrüchten, z. B. Milchbrötchen, Rosinenbrot; Handelsüblicher Zwieback; Kuchen, Gebäck Kekse, Torten mit Zusatz von Milch, Zucker, Sahne

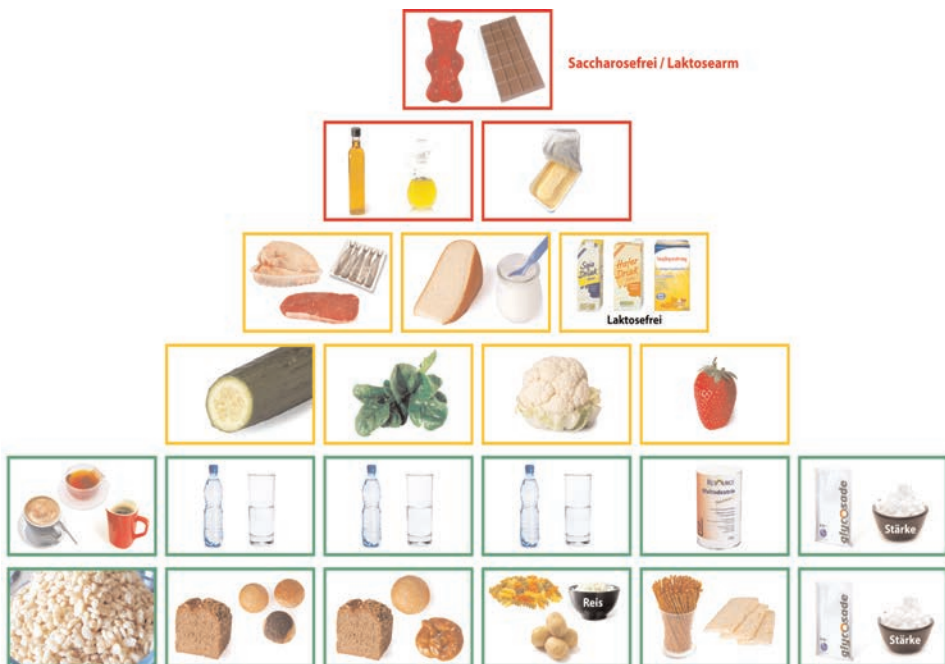


<b>Kartoffeln</b>		Salzkartoffel, Pellkartoffel, Ofenkartoffel, fettarme Bratkartoffeln, Kartoffelpüree mit Soja-Getreidemilch hergestellt, Kartoffelknödel, Gnocchi	Pommes frites, Kartoffelchips
<b>Gemüse</b>	Rhabarber	alle Sorten unter Beachtung des Fruktosegehalts	
<b>Hülsenfrüchte</b>		Erbsen, Bohnen, Linsen, Mais; Sojabohnen (fruktosereich!); Tofu (Fruktose beachten)	
<b>Obst</b>	Zitronensaft, Limettensaft	alle Sorten unter Beachtung des Fruktosegehalts	Trockenfrüchte
<b>Samen/Nüsse</b>		alle Sorten unter Beachtung des Fruktosegehalts (Fettgehalt beachten!)	
<b>Zucker / Süßungsmittel</b>	<i>siehe Tabelle Süßungsmittel</i>	<i>siehe Tabelle Süßungsmittel</i>	<i>siehe Tabelle Süßungsmittel</i>
<b>Süßwaren / Knabberartikel</b>	Zuckerfreie Kaugummi/ Bonbons	Traubenzuckerbonbons, -lutscher, fruktose-, galaktosearme Schokolade/ Gummibärchen; selbsthergestellte Eiscreme, Gebäck, Kuchen; fruktosearme Konfitüre; salziges Popcorn	Konfitüre, Marmelade, Honig, Sirup, Nuss-Nougat-Creme, Süßwaren mit Zucker/Milch, z. B. Weingummi, Schokolade, Eis, Bonbons
<b>Getränke</b>	Mineralwasser, alle Sorten ungesüßter Tee, Kaffee, Malzkaffee, Getreidekaffee, Light-Getränke ohne Zusatz von Frucht oder Zuckeraustauschstoffen		Gezuckerte Getränke, Limonaden, Frucht- und Gemüsesäfte, Eistee; Light-Getränke können Fruktose enthalten!
<b>Gewürze Würzsoßen</b>	alle Sorten Gewürze, Senf, Meerrettich, Light-Mayonaise	fruktosesarmer Tomatenketchup	Würzsoßen, Grillsoßen, Tomatenketchup, Mayonnaise, Remoulade
<b>Sonstiges</b>	Kakaopulver, Backpulver, Gelatine,	Sofortgelatine (Maltodextrin)	Getränkepulver, Kinderzahnpaste kann Fruktose enthalten

## 2.10 Ernährungspyramide für die Ernährung bei Glykogenose Typ I

Die Ernährungspyramide ist eine Darstellungsform aus dem Bereich gesunde Ernährung. Sie stellt die Ernährungsempfehlungen bildhaft da. Jedes Bild steht stellvertretend für 1 Portion am Tag. Die Farben grün, gelb und rot verdeutlichen die Bedeutung einzelner Lebensmittelgruppen. Die Basis der Pyramide sind Lebensmittel die den Hauptanteil in der täglichen Ernährung darstellen. Je weiter oben die Lebensmittel in der Pyramide stehen, desto kleiner ist die tägliche Verzehrsmenge. An der Spitze stehen Lebensmittel, die für eine gesunde Ernährung nicht erforderlich, in kleinen Mengen aber tolerabel sind.

### Abbildung: Ernährungspyramide GSD



Quelle: Grotzke-Leweling M, Schulungsunterlagen für die Diättherapie der hepatischen Glykogenosen, Vitaflö Deutschland 2015.





Dieses System wurde auf die Ernährung bei Glykogenose übertragen.

Die Basis bilden kohlenhydratliefernde Lebensmittel, wie Brot, Nudeln, Stärke und Maltodextrin. Auch Getränke nehmen einen großen Stellenwert ein.

Die mittlere, gelbe Ebene ist durch Lebensmittel, die Eiweiß liefern, geprägt. Dies sind z. B. Fleisch, Fisch, Sojamilch oder Käse.

In der oberen, roten Ebene stehen Lebensmittel mit einem hohen Fettgehalt, wie Pflanzenöle. Die Pyramidenspitze bilden Süßwaren und Snacks, die in kleinen Mengen gegessen werden können.

### 2.11 Vitamine, Mineralstoffe und Spurenelemente

Im Rahmen einer gesunden Ernährung ist neben dem Gehalt an Eiweiß, Fett und Kohlenhydraten auch die Deckung der Mikronährstoffe – Vitamine, Mineralstoffe und Spurenelemente – wichtig. Durch eine ausgewogene und abwechslungsreiche Ernährung sollen „stoffwechselgesunde Menschen“ ausreichend mit allen Mikronährstoffen versorgt werden. Das gleiche gilt natürlich auch für Menschen mit einer Stoffwechselstörung. Häufig ist bei diesen allerdings ein ausreichendes Angebot an Mikronährstoffen in „natürlichen Lebensmitteln“ aufgrund einer sehr eingeschränkten Lebensmittelauswahl nicht möglich. Bei der GSD I können viele Lebensmittel z. B. aufgrund ihres Gehalts an Fruchtzucker oder Milchzucker nur in beschränkten Mengen verzehrt werden. Milch ist z. B. ganz zu meiden, und Käse oder Joghurt können nur in geringen Mengen gegessen werden. Bekanntlich sind Milchprodukte aber wichtige Lieferanten für Kalzium, das für den Knochenaufbau benötigt wird.

Ähnliches gilt für eine Reihe von Vitaminen, die besonders in Obst und Gemüse enthalten sind, also in Lebensmitteln, die Patienten mit GSD I nur in eingeschränkten Mengen zur Verfügung stehen. Die Ernährung von Patienten mit GSD I enthält also eine Reihe von Vitaminen, Mineralstoffen und Spurenelementen in zu geringen Mengen. Um Mängel zu vermeiden, empfiehlt es sich dringend, Multivitamin- und Mineralstoffpräparate zu verordnen. Selbstverständlich müssen solche Präparate frei von Fruktose und Galaktose sein. Außerdem sollte ihre Zusammensetzung auf die verschiedenen Altersgruppen abgestimmt sein, so dass eine ausgewogene Versorgung für Patienten jeden Alters gewährleistet ist. Die infrage kommenden Präparate und ihre Dosierung finden bei der Erstellung des Diätplans Berücksichtigung.



## 2.12 Die Verwendung von Stärke

Der Tagesablauf eines Patienten mit GSD I ist von regelmäßigen Mahlzeiten geprägt. Nicht selten muss alle 2 Stunden gegessen werden. Dann ist oftmals die Verlängerung der Abstände zwischen den Mahlzeiten oder auch eine Verminderung der Nahrungsmenge erwünscht. Beides ist bei Verwendung von Getreideflocken, Sojamilch, Brot oder Nudeln als Kohlenhydratlieferant nur schwer möglich. Eine alternative Kohlenhydratquelle stellt reine Stärke dar. Stärke ist ein langsam wirkendes Kohlenhydrat, das über einige Stunden den Blutzucker im angestrebten Bereich halten kann. Diese Wirkung lässt sich weiter verbessern, indem die Stärke nicht erhitzt wird. Lebensmittel, die reich an Stärke sind wie Nudeln, Kartoffeln, Reis, Puddingpulver müssen vor dem Verzehr durch Erhitzen zubereitet werden. Dabei quellen die Stärkekörner durch Wasseraufnahme und werden auf diese Weise in eine gut verdaubare Form überführt. Wenn auf diesen Prozess verzichtet wird und die Stärke „roh“, also nicht gequollen und erhitzt eingenommen wird, findet der Vorgang im Darm und damit deutlich verzögert statt. Die Stärke beginnt also erst im Darm zu quellen und wird dadurch nur sehr langsam verdaut. Letztlich findet nur eine langsame Aufnahme der Kohlenhydrate ins Blut statt und der Blutzucker wird über einen längeren Zeitraum stabilisiert. Es ist dieser Depoteffekt, den man bei der GSD I gezielt ausnutzt, um auf diese Weise die Abstände zwischen den Mahlzeiten zu verlängern. In der Regel wird ungekochte Stärke mit anderen stärkehaltigen Lebensmitteln (z. B. Brot mit Belag) in einer Mahlzeit kombiniert. So entsteht eine vollwertige Mahlzeit. Stärke enthält ausschließlich Kohlenhydrate und keine weiteren Nährstoffe.

Im Allgemeinen hat sich der Einsatz von Maisstärke bewährt. Aber auch andere Sorten von Stärke wie Reis- oder Kartoffelstärke sind geeignet. Beim Einsatz von ungekochter Stärke muss zunächst die Verträglichkeit getestet werden, da Blähungen, Übelkeit oder Durchfall auftreten können. Zum Test sollte mit ungekochter Stärke in kleinen Mengen begonnen werden. Die Verträglichkeit ist individuell sehr verschieden. Gerade Kleinkinder können sehr empfindlich mit Symptomen darauf reagieren. Hier ist zu Beginn eine Menge von 3–5 g sicherlich sinnvoll. Die Menge wird in kleinen Stufen gesteigert. Säuglinge dürfen keine ungekochte Stärke erhalten. Das Enzym ( $\alpha$ -Amylase), welches im Darm die Verdauung der Stärke bewerkstelligt, reift erst zum Ende des ersten Lebensjahres aus.

Ungekochte Stärke kann auch nachts als Alternative zur Magen-Tropfinfusion eingesetzt werden. Sie ist als Behandlungsprinzip im Ausland erprobt und es bestehen gute Erfahrungen mit dieser Variante. Die Möglichkeit, dass unter dieser Behandlungsform der Blutzucker über einige Stunden auf ein unzureichendes Niveau absinkt, sollte bedacht werden. Es kommt dann zu einer unerwünscht hohen Laktatbildung, die z. B. das Wachstum stören kann. Die Einnahme ungekochter Stärke in der Nacht bietet eine Unabhängigkeit von der Sonde und schließt die Gefahren z. B. eines Abknicken der Sonde aus.



Bei jedem Patienten wird die Portionsgröße der Stärke sorgfältig ausgetestet. Es muss auch darauf geachtet werden, dass der Patient einen ausreichend hohen Blutzuckerspiegel aufweist, wenn die aus der ungekochten Stärke freigesetzte Glukose im Blut ankommt. Eine Portion Stärke reicht in der Regel nur für einen konstanten Blutzucker über 5–6 Stunden, so dass danach – in den frühen Morgenstunden – eine weitere Portion eingenommen werden muss.

### BEISPIEL

#### **Einsatz von ungekochter Stärke tagsüber**

Es werden 10 g Kohlenhydrate (KH) pro Stunde benötigt.

*Mahlzeit für 2 Stunden ohne Stärke: 20 g KH*

150 ml Sojamilch	12,0 g KH
------------------	-----------

10 g Reisflocken	8,0 g KH
------------------	----------

---

<i>Summe:</i>	<i>20,0 g KH</i>
---------------	------------------

Der Mahlzeitenabstand soll auf 3 Stunden mit gleichem Volumen verlängert werden.

*Mahlzeit für 3 Stunden mit Stärke: 30 g KH*

150 ml Sojamilch	12,0 g KH
------------------	-----------

10 g Reisflocken	8,0 g KH
------------------	----------

12 g ungekochte Stärke	10,0 g KH
------------------------	-----------

---

<i>Summe:</i>	<i>30,0 g KH</i>
---------------	------------------

Beim Einsatz ungekochter Stärke ist zu beachten, dass die Stärke unmittelbar vor dem Verzehr mit der Flüssigkeit verrührt werden muss. Nur dann ist gewährleistet, dass die Stärke erst im Darm quillt und so die verzögerte Wirkung eintritt. Zum Anrühren kann Wasser oder Sojamilch verwendet werden. Das optimale Mischungsverhältnis liegt bei einem Teil Stärke zu zwei Teilen Wasser. Die Mischung kann in gut verschließbaren Bechern, Schüttelbechern oder Flaschen zubereitet werden.

Eine Alternative zu ungekochter Stärke aus Mais, Reis oder Kartoffeln ist Glykosade (Vitaflo). Glykosade ist eine technisch-hydrothermisch veränderte Maisstärke. Glykosade enthält zu 99,9 % Amylopektine im Unterschied zu Maisstärke mit einem Gehalt von 73 % Amylopektine. Damit wurde der glykämische Index auf 30 (Maisstärke 70) verringert. Der glykämische Index ist ein Wert, der die Wirkung eines Lebensmittels auf den Blutzucker angibt. Je kleiner der Wert ist, umso langsamer steigt der Blutzucker an. Glykosade wird noch langsamer als andere Stärken im Darm gespalten und kann somit zu einer längeren Nüchterntoleranz führen. So ist es möglich, den Blutzucker z. B. in der Nacht über mehr als 6 Stunden zu stabilisie-



ren. In der Regel kann Glykosade zunächst in der gleichen Menge wie Stärke eingesetzt werden. Häufig tritt die Wirkung von Glykosade gerade in der Nacht erst nach mehreren Tagen auf. Dann ist im Vergleich zu Stärke eine geringere Menge Glykosade erforderlich. In dieser Zeit sind regelmäßige Blutzuckerkontrollen unerlässlich.

### 2.13 Süßungsmittel – Süßen ohne Zucker

Übliche Süßungsmittel wie Kristallzucker oder Honig können aufgrund des Fruktosegehalts nicht zum Süßen oder Backen verwendet werden. Wenn ein süßer Geschmack gewünscht ist, kann auf Süßstoffe bzw. Zuckersersatzprodukte zurückgegriffen werden. Süßstoffe wie z. B. Aspartam oder Cyclamat können verwendet werden. Zuckeraustauschstoffe sind meist Zuckeralkohole, und können zum Teil verstoffwechselt und in sehr geringen Mengen aufgenommen werden. Außerdem ist zu bedenken, wie groß die tatsächlich aufgenommene Menge ist. Häufig werden nur kleinere Mengen eines gesüßten Lebensmittels verzehrt. Somit kann in den meisten Fällen die Aufnahme von Zuckeraustauschstoffen erlaubt werden. Bei selbsthergestellten Backwaren wie z. B. Kuchen kann Zucker durch Zuckeraustauschstoffe oder Glukose ersetzt werden. Hier sollte beachtet werden, dass z. B. Sorbit über den gleichen Weg wie Fruktose verstoffwechselt wird und damit eher ungeeignet ist. Weitere Angaben können der unten stehenden Tabelle entnommen werden.

#### Übersicht Süßungsmittel

##### Süßstoffe

	Süßkraft im Vergleich Haushaltszucker = 1,0	Einsatzmöglichkeit Besonderheiten
Acesulfam K (E 950) 🇩🇪	200	Backen, Süßen
Aspartam (E 951) 🇩🇪	200	Süßen, Getränke
Cyclamat (E 952) 🇩🇪	30–40	Backen, Süßen, Getränke
Neohesperidin DC (E 959) 🇩🇪	1000–1800	Arzneimittelindustrie, Süßwaren
Neotam (E 961) 🇩🇪	7000–13000	Süßwaren
Saccharin (E 954) 🇩🇪	300–500	Backen, Eiscreme, Getränke
Sucralose (E 955) 🇩🇪	400–800	Backen, Süßwaren, Fruchtaufstriche
Steviolglycoside (E 960) 🇩🇪	200–300	Backen, Milchprodukte, Süßwaren
Thaumatococin (E 957) 🇩🇪	2000–3000	Süßwaren, Backen



### Zuckeraustauschstoffe

	Süßkraft im Vergleich Haushaltszucker = 1,0	Herkunft	Einsatzmöglichkeit
Erythrit (E 968) 🍃	0,6	Stärke	Süßwaren, Backen, Tafelsüße <i>nicht verstoffwechselt</i>
Isomalt (E 953) 🍃	0,5–0,6	Saccharose	Süßwaren, Backen <i>max. 10% resorbiert</i>
Laktit (E 966) 🍃	0,4	Laktose	Tafelsüße <i>ca. 2% resorbiert</i>
Maltit (E 965) 🍃	0,9	Stärke	Süßwaren, Getränke
Mannit (E 42) 🍃	0,5	Fruktose, Stärke	Arzneimittelindustrie
Sorbit (E 420) 🍃🍃	0,6	Glukose, Stärke	<i>bedingt geeignet, über Fruktoseweg verstoffwechselt</i>
Xylit (E 967) 🍃	1,0	Xylose	Tafelsüße, Kaugummi, Süßwaren
Polyglycitolirup (E 964) 🍃	Geringere Süßkraft	Glukose, Mal- tose, Glukose- verbindungen	brennwertverminderte Süßwaren, Konfitüre, Backwaren

### sonstige Süßungsmittel

#### Zusammensetzung und Einsatzmöglichkeit

Ahornsirup 🍃	<i>enthält Saccharose, Fruktose</i>
Dextrose, Glukose, Traubenzucker ➡ 🍃	Süßen, Backen <i>geringe Süßkraft</i>
Glukosesirup 🍃	Süßen <i>kann Spuren von Fruktose enthalten</i>
Haushalts-, Kristall- zucker, Saccharose, Puderzucker, Raffinade, brauner Zucker, Rohr- zucker, Kandis ➡ 🍃	<i>enthält Fruktose, Saccharose</i>
Honig, Rübensirup 🍃	<i>enthält Fruktose, Saccharose</i>
Reissirup 🍃	Süßen, Backen
Getreidezucker 🍃	Süßen, Backen

🍃 = geeignet; 🍃 = ungeeignet; 🍃🍃 = bedingt geeignet

Quelle: aid Infodienst; Zucker, Sirupe, Honig, Zuckeraustauschstoffe und Süßstoffe, 2014



## 2.14 Berechnung von Kohlenhydrate

Für die Zusammenstellung einer Mahlzeit ist der Gehalt an Kohlenhydraten wichtig.

Die benötigte Kohlenhydratmenge kann dem aktuellen Diätplan entnommen werden. Die eigene Berechnung der Kohlenhydrate in einer Mahlzeit bietet im Alltag Abwechslung und Flexibilität. Die Berechnung erfolgt anhand einer Nährwerttabelle. In ihr ist der Gehalt der Nährstoffe (Eiweiß, Fett, Kohlenhydrate, Energie) in jeweils 100 g eines Lebensmittels verzeichnet. Mit Hilfe der Dreisatz-Regel wird das Portionsgewicht des Lebensmittels mit dem in der Tabelle angegebenen Wert für Kohlenhydrate multipliziert und anschließend durch 100 geteilt:

### BEISPIEL

#### Menge der Kohlenhydrate (KH) in einer Portion

*Rechenweg:*  $\text{Portionsgewicht} \times \text{KH}/100 \text{ g} : 100 = \text{Gramm KH/Portion}$

**Fragestellung:** Wie viele Kohlenhydrate enthalten 30 g Salzstangen?

Nährwerttabelle: 100 g Salzstangen = 75,0 g KH

Rechenweg:  $30 \times 75 : 100 = 22,5 \text{ g}$

**Ergebnis:** 30 g Salzstangen enthalten 22,5 g KH

Denkbar ist auch, dass noch eine bestimmte Menge an Kohlenhydraten gegessen werden soll und deshalb die Portionsmenge ermittelt werden muss.

### BEISPIEL

#### Menge der Portion mit gewünschter KH-Menge

*Rechenweg:*  $\text{KH-Menge} \times 100 : \text{KH}/100 \text{ g} = \text{Gramm Portionsgröße}$

**Fragestellung:** Wie viele Kartoffeln enthalten 25 g KH?

Nährwerttabelle: 100 g Kartoffeln = 14,8 g KH

Rechenweg:  $25 \times 100 : 14,8 = 169 \text{ g}$

**Ergebnis:** 169 g Kartoffeln enthalten 25 g KH

Für eine möglichst genaue Einhaltung der Ernährungsvorgaben sollten alle Lebensmittel, die Kohlenhydrate enthalten, berechnet und anfänglich gewogen werden. Mit der Zeit entwickelt sich in vielen Familien ein sehr gutes Augenmaß für Portionsgrößen. Somit muss z. B. ein Brötchen nicht mehr abgewogen werden. Die Kohlenhydratmenge ist bekannt und man weiß, wie viel Brötchen gegessen werden muss. Lebensmittel wie Stärke oder Maltodextrin



sollten immer abgewogen werden, da hier Portionen kaum geschätzt werden können. Jede Familie muss für sich einen Weg finden, der ihr die notwendige Sicherheit, aber auch Gelassenheit eröffnet.

### 2.15 Maßnahmen bei Sport

Bei körperlicher Anstrengung verbraucht der Körper mehr Energie als im Ruhezustand. Die Muskulatur verbraucht neben Fett auch vermehrt Glukose. Dieses hat zur Folge, dass eine Kohlenhydratmenge, die für eine normale körperliche Bewegung, wie z. B. spazieren gehen oder fernsehen berechnet ist, dann nicht mehr ausreicht. Die Kohlenhydrate sind schneller verbraucht und der Blutzucker sinkt. Dies kann unmittelbar während der sportlichen Aktivität sein. Es kann aber gerade bei längerer Belastung wie z. B. Wanderung, Fahrradtour erst nach der Aktivität zu einem Absinken des Blutzuckers kommen.

Der Grad der körperlichen Belastung hängt stark von der einzelnen Aktivität und der individuellen Fitness eines Jeden ab. Hier sollte jeder Patient austesten, wie viel Kohlenhydrate zusätzlich benötigt werden. Während der Aktivität und nach Ende des Sports sollten regelmäßige Blutzuckertestungen erfolgen. Gerade bei Tagesaktivitäten müssen ausreichend Essen und „Notfallkohlenhydrate“ mitgenommen werden.

### 2.16 Umgang mit Alkohol

Jugendliche sprechen spätestens nach der ersten Feier im Freundeskreis das Thema Alkohol an. Häufig herrscht Unsicherheit bei der Beantwortung der Fragen: „Darf ich überhaupt Alkohol trinken?“ – „Wenn ja, was kann ich trinken?“ – „Was muss ich beachten?“ Dies sind wichtige Fragen, mit denen sich Jugendliche auf dem Weg ins Erwachsenenleben beschäftigen. Dies Fragen können mit dem behandelnden Stoffwechselteam besprochen werden. Jede Familie muss dann eine gemeinsame Regelung finden, mit der alle Familienmitglieder gut zurechtkommen.

Einige Regeln gelten für Jugendliche mit und ohne Glykogenose. Einige Maßnahmen sind für Jugendliche mit einer Glykogenose extrem wichtig:

#### **Darf ich Alkohol trinken?**

- Ja, ab dem 16. Lebensjahr
- In angemessenen Mengen „Genuss in Maßen!“

#### **Was kann ich trinken?**

- Grundsätzlich sind „reine“ Getränke“ günstiger als Mixgetränke
- Mixgetränke enthalten Zucker, Fruchtsaft und damit Fruktose



### Was muss ich beachten?

- Jeder Mensch reagiert unterschiedlich auf Alkohol.
- Die Wirkung von Alkohol kann je nach Verfassung unterschiedlich sein.
- Wichtig für jeden ist zu wissen, wie er auf Alkohol reagiert.
- Alkohol beeinflusst den Blutzucker. Der Einfluss ist individuell aber sehr unterschiedlich.
- Alkohol senkt den Blutzucker! Zum Teil auch erst einige Stunden später!
- Feiern in Begleitung einer zuverlässigen Freundin / eines zuverlässigen Freundes. Sollte es zu Unterzuckerungen kommen, so ist jemand vor Ort, der auf Anzeichen aufmerksam wird, Blutzucker testen kann und bei Bedarf Glukose oder Maltodextrin verabreichen kann
- **WICHTIG:** Die nächtliche Versorgung mit Kohlenhydraten muss immer gewährleistet sein!
- **WICHTIG:** Mahlzeiten dürfen nicht vergessen werden!

### Kohlenhydratgehalt alkoholischer Getränke

Sorte	Menge (l)	KH (g)	Fruktose (g)
Alkoholfreies Bier	Flasche 0,33	17,8	–
Altbier	Glas à 0,2	5,6	–
Pils/Kölsch	Glas à 0,2	5,8	–
	Glas à 0,3	8,7	–
Weizen	Glas à 0,5	15,0	0,06
Rotwein	Glas à 0,2	4,8	0,5
Weißwein	Glas à 0,2	5,2	0,8
Sekt	Glas à 0,1	5,1	1,4
Apfelwein, Cidre	Glas à 0,2	5,2	2,6
Weinbrand, Cognac	Glas à 0,02	0,4	0,2
Whisky	Glas à 0,02	+	–
Liköre	Glas à 0,02	30,0	15,6
Dessertwein	Glas à 0,1	15,0	7,5
Rum, Gin, Wodka, Genever etc.	Glas à 0,02	0,0	
Alcopos	<i>enthalten Limonade und damit Fruktose</i>		
Biermischgetränke wie z. B. Radler, Alster	<i>enthalten Limonade und damit Fruktose wenn, dann selber mit Light-Limonade mischen</i>		

Quelle: Souci, Fachmann, Kraut. 6. Auflage ; Deutsche Winzervereinigung





## 2.17 Diät im Alltag

Das theoretische Wissen im Alltag umzusetzen ist nicht immer einfach. Jede Mahlzeit wird nach den Bedürfnissen und Wünschen des Patienten abgestimmt. Der Kohlenhydratgehalt, das Volumen, Zusammensetzung der Mahlzeit, Konsistenz werden berücksichtigt. Mahlzeiten müssen täglich mehrfach zusammengestellt und neu berechnet werden.

Im Folgenden sind exemplarisch einige Beispiele aufgeführt.

### 2.17.1 Breimahlzeiten

#### Breimahlzeiten – Getreidebreie

##### Milchbrei mit Reisflocken

	Menge (g)	KH (g)	Fruktose (g)
Säuglingsnahrung auf Sojabasis, flüssig	60	5,0	
Reisflocken	6	5,0	–
<b>Summe:</b>		<b>10,0</b>	<b>–</b>

**Nährwerte:** 65 kcal · 1,5 g Eiweiß · 2,5 g Fett

**Zubereitung:** Säuglingsnahrung zubereiten und warm über die Reisflocken geben. Verrühren und kurz quellen lassen.

##### Milchbrei mit Obst

	Menge (g)	KH (g)	Fruktose (g)
Säuglingsnahrung auf Sojabasis, flüssig	60	5,0	–
Reisflocken	6	5,0	–
Erdbeere	15	+	0,5
<b>Summe:</b>		<b>10,0</b>	<b>0,5</b>

**Nährwerte:** 70 kcal · 1,5 g Eiweiß · 2,5 g Fett

**Zubereitung:** Siehe oben. Zusätzlich Erdbeeren in feine Stücke schneiden oder pürieren und zum Brei geben.



### Reisbrei

	Menge (g)	KH (g)	Fruktose (g)
Säuglingsnahrung auf Sojabasis, Pulver	9	5,0	–
Wasser	60		
Reis, roh (Rundkornreis)	7	5,5	–
<b>Summe:</b>		<b>10,5</b>	–

**Nährwerte:** 65 kcal · 1,5 g Eiweiß · 2,0 g Fett

**Zubereitung:** Wasser aufkochen und den Reis darin garen. Das Milchpulver dazugeben und gegebenenfalls pürieren.

### Pudding

	Menge (g)	KH (g)	Fruktose (g)
Säuglingsnahrung auf Sojabasis, Pulver	9	5,0	–
Wasser	75		
Puddingpulver	5	4,5	
ggf. Süßstoff			
<b>Summe:</b>		<b>9,5</b>	–

**Nährwerte:** 60 kcal · 1,0 g Eiweiß · 2,0 g Fett

**Zubereitung:** Puddingpulver mit einem Esslöffel kaltem Wasser glatt rühren. Restliches Wasser aufkochen. Das Puddingpulver dazugeben, einmal kurz aufkochen lassen. Milchpulver unterrühren.



## Breimahlzeiten – Gemüsebreie

### Brei mit Zucchini, Kartoffel und Fleisch

	Menge (g)	KH (g)	Fruktose (g)
Kartoffel	50	7,5	+
Zucchini	45	+	0,5
Tatar, Rinderhackfleisch	20		
Reisflocken	3	2,5	
Rapsöl	3		
<b>Summe:</b>		<b>10,0</b>	<b>0,5</b>

**Nährwerte:** 105 kcal · 6,5 g Eiweiß · 3,5 g Fett

**Zubereitung:** Hackfleisch bei hoher Hitze in Öl kurz anschmoren und mit wenig Wasser ablöschen. Kartoffeln und Zucchini waschen. Kartoffeln schälen, beides in Stücke schneiden und zum Fleisch geben (gegebenenfalls Wasser nachgießen). Alles aufkochen und bei schwacher Hitze mit Deckel garen. Öl und Reisflocken dazugeben und alles pürieren.

### Brei mit Kartoffel und Spinat

	Menge (g)	KH (g)	Fruktose (g)
Kartoffel	50	7,5	+
Spinat	100	+	0,5
Reisflocken	3	2,5	
Rapsöl	3		
<b>Summe:</b>		<b>10,0</b>	<b>0,5</b>

**Nährwerte:** 90 kcal · 4,0 g Eiweiß · 3,0 g Fett

**Zubereitung:** Spinat waschen, putzen und fein hacken. Tiefgekühlten Spinat im Topf erhitzen. Kartoffeln waschen, schälen, in Stücke schneiden und mit wenig Wasser kochen. Spinat dazugeben, garen und zusammen mit Öl und Reisflocken pürieren.



### Brei mit Blumenkohl und Hirse

	Menge (g)	KH (g)	Fruktose (g)
Blumenkohl	50	+	0,5
Hirse	15	10,5	
Rapsöl	3		
<b>Summe:</b>		<b>10,5</b>	<b>0,5</b>

**Nährwerte:** 90 kcal · 3,0 g Eiweiß · 3,5 g Fett

**Zubereitung:** Blumenkohl waschen, putzen und in Röschen teilen. In wenig Wasser garen. Hirse mit Wasser übergießen und quellen lassen. Zusammen mit Öl und Blumenkohl pürieren.

### Brei mit Kürbis, Reis und Fleisch

	Menge (g)	KH (g)	Fruktose (g)
Reis, gekocht	55	10,5	+
Hokkaido-Kürbis	30	+	0,5
Tatar, Rinderhackfleisch	20		
Rapsöl	3		
<b>Summe:</b>		<b>10,5</b>	<b>0,5</b>

**Nährwerte:** 110 kcal · 6,0 g Eiweiß · 3,5 g Fett

**Zubereitung:** Hackfleisch bei hoher Hitze kurz anschmoren und mit wenig Wasser ablöschen. Kürbis waschen, putzen und in Stücke schneiden. Mit dem Fleisch zusammen garen. Zusammen mit dem gekochten Reis und Öl pürieren.



### Brei mit Nudeln, Schinken und Tomate

	Menge (g)	KH (g)	Fruktose (g)
Nudeln, roh	15	11,0	
Kochschinken	20		
Tomate	35	+	0,5
Rapsöl	3		
<b>Summe:</b>		<b>11,0</b>	<b>0,5</b>

**Nährwerte:** 110 kcal · 7,5 g Eiweiß · 3,5 g Fett

**Zubereitung:** Nudeln in Salzwasser al dente garen. Tomaten waschen und entkernen. Zusammen mit fein gewürfeltem Schinken in einer Pfanne mit etwas Öl andünsten. Als mischen und pürieren.

Die Breie gegebenenfalls direkt in der doppelten Menge zubereiten.



### 2.17.2 Beispielpläne

#### Tagesplan für ein Kleinkind

**Alter:** 10 Monate      **KH-Bedarf: tagsüber:** 11,5 mg/kg KG/min ⇒ **7,6 g KH/h**  
**Gewicht:** 11 kg      **nachts:** 8,0 mg/kg KG/min ⇒ **5,3 g KH/h**

Lebensmittel	Menge	KH	kcal	Fruktose/ Galaktose
<b>8:00 Uhr: Flaschennahrung/Sondennahrung</b> (15 g KH für 2 Stunden)				
Säuglingsnahrung (Soja), Pulver	15 g	8,5 g	75	
Reisflocken	3 g	2,5 g	10	
Maltodextrin	4 g	4,0 g	15	
Wasser	100 ml			
<b>Summe:</b>		<b>15,0 g</b>	<b>100</b>	
<b>10:00 Uhr: Flaschennahrung/Sondennahrung</b> (15 g KH für 2 Stunden)				
Säuglingsnahrung (Soja), Pulver	15 g	8,5 g	75	0
Reisflocken	3 g	2,5 g	10	0
Maltodextrin	4 g	4,0 g	15	0
Wasser	100 ml			
<b>Summe:</b>		<b>15,0 g</b>	<b>100</b>	
<b>12:00 Uhr: Gemüsebrei</b> (15 g KH für 2 Stunden)				
Kartoffel	70 g	10,5 g	50	0,5 g
Tatar	20 g		30	
Pastinake	30 g	+	15	0,5 g
Reisflocken	5 g	4,5 g	20	
Rapsöl	3 g		25	
<b>Summe:</b>		<b>15,0 g</b>	<b>140</b>	
<b>14:00 Uhr: Flaschennahrung/Sondennahrung</b> (15 g KH für 2 Stunden)				
Säuglingsnahrung (Soja), Pulver	15 g	8,5 g	75	0
Reisflocken	3 g	2,5 g	10	0
Maltodextrin	4 g	4,0 g	15	0
Wasser	100 ml			
<b>Summe:</b>		<b>15,0 g</b>	<b>100</b>	

**16:00 Uhr: Milchbrei** (11,5 g KH für 1,5 Stunden)

Reisflocken	7 g	6,0 g	25
Säuglingsnahrung (Soja), Pulver	10 g	6,0 g	50
Wasser	40 ml		
<b>Summe:</b>		<b>12,0 g</b>	<b>75</b>

**17:30 Uhr: Laugenbrezel** (4 g KH für 0,5 Stunden)

Laugenbrezel	10 g	5,5 g	30
--------------	------	-------	----

**18:00 Uhr: Flaschennahrung/Sondennahrung** (19 g KH für 2,5 Stunden)

Säuglingsnahrung (Soja), Pulver	10 g	6,0 g	50	0
Schmelzflocken	10 g	6,0 g	35	0
Maltodextrin	8 g	7,5 g	30	0
Wasser	140 ml			
<b>Summe:</b>		<b>19,5 g</b>	<b>115</b>	

**20:00 Uhr: Magentropf** (Lauftrate: 22 ml/h ♦ 5,3 g KH/Stunde = 5,5 g Maltodextrin/Stunde)

*Menge ohne Zuschlag berechnet! Zubereitet werden mind. 10% mehr für Überleitsystem, ggf. Bolus*

Maltodextrin	66 g	63,5 g	255
Wasser	265 ml		

<b>Tagessumme:</b>	915 kcal	19,5 g Eiweiß (9%) 21,0 g Fett (21%) 163,0 g Kohlenhydrate (70%)	1,0 g Fruktose
--------------------	----------	--	----------------



### Tagesplan für ein Kindergartenkind

**Alter:** 4 Jahre      **KH-Bedarf: tagsüber:** 10,0 mg/kg KG/min ⇒ **12,0 g KH/h**  
**Gewicht:** 20 kg      **nachts:** 6,3 mg/kg KG/min ⇒ **7,5 g KH/h**

Lebensmittel	Menge	KH	kcal	Fruktose/ Galaktose
<b>7:30 Uhr: Flaschennahrung/Sondennahrung</b> (12 g KH für 1 Stunde)				
Säuglingsnahrung (Soja), Pulver	12 g	7,0 g	60	
Schmelzflocken	8 g	5,0 g	30	
Wasser	100 ml			
<b>Summe:</b>		<b>12,0 g</b>	<b>90</b>	
<b>8:30 Uhr: Brötchen mit Belag und Milch</b> (18 g KH für 1,5 Stunden)				
Brötchen	15 g	8,5 g	45	
Margarine	3 g		20	
Fruktosearme Konfitüre (selbst-hergestellt oder z. B. Firma Frusano)	5 g	2,5 g	10	
Reisdrink	70	7,0 g	35	
<b>Summe:</b>		<b>18,0 g</b>	<b>110</b>	
<b>10:00 Uhr: Milchreis</b> (24 g KH für 2 Stunden)				
Säuglingsnahrung (Soja), Pulver	15 g	8,5 g	75	
Wasser	120 ml			
Reis, roh	10 g	8,0 g	35	
Vanillepuddingpulver zum Kochen	8 g	7,5 g	30	
Erdbeere	35 g	+	10	1,0 g
<b>Summe:</b>		<b>24,0 g</b>	<b>150</b>	
<b>12:00 Uhr: Nudeln mit Spinatsoße</b> (24 g KH für 2 Stunden)				
Nudeln, gekocht	85 g	22,0 g	110	
Spinat	50 g	+	10	+
Speisestärke	2 g	1,5 g	5	
Sahne	5 g		15	
<b>Summe:</b>		<b>23,5 g</b>	<b>140</b>	



**14:00 Uhr: Flaschennahrung/Sondennahrung** (24 g KH für 2 Stunden)

Säuglingsnahrung (Soja), Pulver	17 g	10,0 g	85
Schmelzflocken	15 g	9,0 g	55
Maltodextrin	5 g	5,0 g	20
Wasser	170 ml		

**Summe:** **24,0 g** **160**

**16:00 Uhr: Salzstangen** (12 g KH für 1 Stunde)

Salzstangen	16 g	12,0 g	55
-------------	------	--------	----

**17:00 Uhr: Flaschennahrung/Sondennahrung** (18 g KH für 1,5 Stunden)

Säuglingsnahrung (Soja), Pulver	12 g	7,0 g	60
Schmelzflocken	10 g	6,0 g	35
Maltodextrin	5 g	5,0 g	20
Wasser	110 ml		

**Summe:** **18,0 g** **115**

**18:30 Uhr: Pfannkuchen** (18 g KH für 1,5 Stunden)

Weizenmehl	25 g	18,0 g	85
Ei	1/2		40
Schinken, gekocht	20 g		40
Wasser	30 ml		

**Summe:** **18,0 g** **165**

**19:30 Uhr: Magentropf** (Lauftrate: 31 ml/h ♦ 7,5 g KH/Stunde = 7,8 g Maltodextrin/Stunde)

*Menge ohne Zuschlag berechnet! Zubereitet werden mind. 10% mehr für Überleitsystem, ggf. Bolus*

Maltodextrin	94 g	90,0 g	360
Wasser	380 ml		

**Tagessumme:** 1.335 kcal      31,0 g Eiweiß (10%)      1,0 g Fruktose  
 26,5 g Fett (19%)  
 240,5 g Kohlenhydrate (70%)



### Tagesplan für ein Schulkind

**Alter:** 9 Jahre      **KH-Bedarf: tagsüber:** 8,7 mg/kg KG/min ⇒ **18,0 g KH/h**  
**Gewicht:** 35 kg      **nachts:** 6,0 mg/kg KG/min ⇒ **12,6 g KH/h**

Lebensmittel	Menge	KH	kcal	Fruktose/ Galaktose
<b>6:30 Uhr: Milch-Getränk/Sondennahrung</b> (18 g KH für 1 Stunde)				
Säuglingsnahrung (Soja), Pulver	10 g	6,0 g	50	
Reisflocken	9 g	7,5 g	35	
Maisstärke	5 g	4,5 g	15	
Wasser	120 ml			
<b>Summe:</b>		<b>18,0 g</b>	<b>100</b>	
<b>7:30 Uhr: Brotmahlzeit und Maisstärke</b> (36 g KH für 2 Stunden)				
Graubrot	40 g	18,5 g	90	
Margarine	5 g	35,0 g		
Käse 20% Fett i.Tr.	20 g		50	
Maisstärke	20 g	17,0 g	70	
Wasser	40 ml			
<b>Summe:</b>		<b>35,5 g</b>	<b>245</b>	
<b>9:30 Uhr: Brotmahlzeit und Maisstärke</b> (36 g KH für 2 Stunden)				
Laugenbrezel	40 g	23,0 g	125	
Maisstärke	15 g	13,0 g	50	
Wasser	30 ml			
Paprika	75 g	+	15	1 g Fruktose
<b>Summe:</b>		<b>36,0 g</b>	<b>190</b>	
<b>11:30 Uhr: Milch-Getränk</b> (45 g KH für 2,5 Stunden)				
Säuglingsnahrung (Soja), Pulver	15 g	8,5 g	75	
Reisflocken	12 g	10,0 g	45	
Maisstärke	30 g	26,0 g	105	
Wasser	200 ml			
<b>Summe:</b>		<b>18,0 g</b>	<b>100</b>	

**14:00 Uhr: Reisolette** (54 g KH für 3 Stunden)

Reis, roh	70 g	54,0 g	240	
Hühnerei	1,5 Stück		125	
Rapsöl	5 g		45	
Champignons	30 g	+	5	+ Fruktose
<b>Summe:</b>		<b>54,0 g</b>	<b>405</b>	

**17:00 Uhr: Snack** (18 g KH für 1 Stunde)

Dinkelstange	30 g	18,0 g	130	
--------------	------	--------	-----	--

**18:00 Uhr: Kartoffeln mit Zaziki und Maisstärke** (45 g KH für 2,5 Stunden)

Kartoffeln	125 g	18,0 g	85	
Magerquark	50 g	+	35	1 g Galaktose
Gurke	30 g	+	5	0,3 g Fruktose
Walnussöl	5 g		45	
Maisstärke	30 g	26,0 g	105	
Wasser	60 ml			
<b>Summe:</b>		<b>45,0 g</b>	<b>275</b>	

**20:00 Uhr: Magentropf** (Lauftrate: 40 ml/h ♦ 12,6 g KH/Stunde = 13,1 g Maltodextrin/Stunde)

*Menge ohne Zuschlag berechnet! Zubereitet werden mind. 10% mehr für Überleitsystem, ggf. Bolus*

Maltodextrin	138 g	132,5 g	530	
Wasser	530			

<b>Tagessumme:</b>	2.115 kcal	47,5 g Eiweiß (9%)	1,3 g Fruktose
		39,5 g Fett (17%)	1,0 g Galaktose
		240,5 g Kohlenhydrate (74%)	



### Tagesplan für einen Jugendlichen

**Alter:** 15 Jahre      **KH-Bedarf: tagsüber:** 6,7 mg/kg KG/min ⇒ **22,0 g KH/h**  
**Gewicht:** 55 kg      **nachts:** 4,5 mg/kg KG/min ⇒ **14,8 g KH/h**

Lebensmittel	Menge	KH	kcal	Fruktose/ Galaktose
<b>6:30 Uhr: Milch-Getränk / Sondennahrung</b> (33 g KH für 1,5 Stunden)				
Säuglingsnahrung (Soja), Pulver	25 g	14,5 g	125	
Glycosade	22 g	19,0 g	75	
Wasser	50 ml			
<b>Summe:</b>		<b>33,5 g</b>	<b>200</b>	
<b>8:00 Uhr: Brotmahlzeit</b> (36 g KH für 1,5 Stunden)				
Brötchen	60 g	33,5 g	170	
Margarine	5 g		35	
Rindersalami	30 g		80	
<b>Summe:</b>		<b>33,5 g</b>	<b>285</b>	
<b>9:30 Uhr: Stärke</b> (44 g KH für 2 Stunden)				
Säuglingsnahrung (Soja), Pulver	16 g	9,0 g	80	
Glycosade	40 g	34,5 g	135	
Wasser	140 ml			
<b>Summe:</b>		<b>43,5 g</b>	<b>215</b>	
<b>11:30 Uhr: Brotmahlzeit mit Stärke</b> (55 g KH für 2,5 Stunden)				
Graubrot	60 g	27,5 g	135	
Margarine	5 g		35	
Gouda, fettreduziert	20 g		50	
Aprikose	1 Stk/30 g	+	15	1 g Fruktose
Glycosade	30 g	26,0 g	105	
Wasser	60 ml			
<b>Summe:</b>		<b>53,5 g</b>	<b>340</b>	
<b>14:00 Uhr: Lasagne</b> (66 g KH für 3 Stunden)				
Lasagneblätter, roh	75 g	55,0 g	260	
Olivenöl	5 g		45	
Rinderhackfleisch	50 g		110	
Zwiebel	10 g	+	5	



Tomatenmark	3 g	+	+	
Tomaten, Konserve	25 g	+	5	0,3 g Fruktose
Mehl	8 g	6,0 g	25	
Sojamilch mit Calcium	200 ml	5,0 g	80	
Parmesan	20 g		80	
<b>Summe:</b>		<b>66,0 g</b>	<b>610</b>	

**17:00 Uhr: Pikante Muffins** (33 g KH für 1,5 Stunden)

Mehl	30 g	22,0 g	105	
Haferflocken	13 g	8,0 g	55	
Reisdrink	25 g	3,5 g	15	
Rapsöl	10 g		90	
Schinken, gekocht	20 g		25	
Paprika	50 g	+	10	0,7 g Fruktose
<b>Summe:</b>		<b>33,5 g</b>	<b>300</b>	

**18:30 Uhr: Selbstgemachte Pommes frites mit Salat und Stärke** (44 g KH für 2 Stunden)

Kartoffeln	200 g	31,0 g	145	
Olivenöl	10 g		90	
Kopfsalat	40 g	+	5	0,2 g Fruktose
Joghurt, 0,1% Fett	20 g	+	5	0,5 g Galaktose
Glycosade	15 g	13,0 g	55	
Wasser	30 ml			
<b>Summe:</b>		<b>44,0 g</b>	<b>300</b>	

**20:30 Uhr: Haferdrink mit Getreideflocken** (44 g KH für 2 Stunden)

Haferdrink	150 ml	10,5 g	65	
Amaranth, gepufft	20 g	12,5 g	80	
Dinkelflocken	33 g	21,0 g	115	
<b>Summe:</b>		<b>44,0 g</b>	<b>260</b>	

**22:00 Uhr: Stärke** → für 7,5 Stunden

*14,1 g Kohlenhydrate/Stunde = 16 g Glycosade/Stunde ♦ 2,2 g Glycosade/kg Körpergewicht*

Glycosade	120 g	106,0 g	425	
Wasser	250 ml			

<b>Tagessumme:</b>	2.940 kcal	82,4 g Eiweiß (12%)	2,2 g Fruktose
		81,3 g Fett (26%)	0,5 g Galaktose
		462,0 g Kohlenhydrate (64%)	



## 3. ANHANG

### 3.1 Vorlage für ein Ernährungsprotokoll – Blutzuckertagesprofil

Anleitung zum Führen des Protokolls:

Bitte alles, was gegessen, getrunken und sondiert wird, abwiegen und konsequent aufschreiben. Wichtig ist, dass auch jede Kleinigkeit, jeder Bissen notiert wird.

Vitaminpräparate, Maltodextrin etc. vermerken.

Für jeden Tag bitte ein neues Blatt verwenden. Name und Datum angeben!

#### Spalte Uhrzeit:

- Jeden gemessenen Blutzucker mit Uhrzeit notieren, z. B. 12:20
- Jede Mahlzeit mit Uhrzeit notieren, z. B. 12:25

#### Spalte Blutzucker:

- Alle gemessenen Blutzucker notieren, z. B. 93 mg/dl oder 5,4  $\mu\text{mol/l}$
- Blutzuckermessung: mindestens vor jeder Mahlzeit, Beginn Magentropf bzw. vor Stärkergabe, Ende Magentropf, 2 x in der Nacht z. B. 1:00 Uhr/3:00 Uhr

#### Spalte Menge:

- Alle Lebensmittel getrennt abwiegen und aufschreiben  
Beispiel: nicht: „Flasche mit Humana“, sondern:  
14 g Humana SL, Pulver  
3 g Maltodextrin  
4 g Reisflocken, Hipp  
100 ml Wasser
- Bei Speisen, die aus mehreren Zutaten bestehen, wie z. B. Suppen oder Kuchen, das Rezept angeben. Dafür kann die Tabelle „Rezept“ genutzt werden.

#### Beispiel: Nudelauflauf

- 500 g gekochte Nudeln
- 200 g Brokkoli,
- 100 g Champignon
- 200 ml Soja Creme light
- 2 Eier
- jodiertes Salz mit Folsäure
- Muskat
- 30 g geriebener Parmesan

In das Ernährungsprotokoll eintragen: „300 g Nudelauflauf, siehe Rezept“

**Spalte Lebensmittel/Getränke:**

- Alle Lebensmittel/Zutaten einer Mahlzeit angeben
- Lebensmittel korrekt und so genau wie möglich beschreiben
- Markennamen: nicht „Cracker“, sondern z. B. TUC-Kekse
- Sorte: nicht „Wurst“, sondern Rindersalami, Corned beef
- Fettgehalt: Joghurt 1,5 % Fett, Magerquark, Gouda 40 % Fett in Tr.
- Fertigprodukte: Produktnamen notieren, Nährwertanalyse der Packung angeben oder mitgeben

**Spalte KH-Menge:**

- Wenn möglich: anzurechnende Kohlenhydratmenge des Lebensmittels angeben









### 3.2 Austauschtablelle Kohlenhydratmengen

#### 10 g Kohlenhydrate (KH) sind enthalten in:

Lebensmittel	Menge	Lebensmittel	Menge
<b>Brot &amp; Co</b>		<b>Mehl, Körner &amp; Co</b>	
Brötchen	20 g	4-Korn-Getreidebrei	13 g
Brot	20 g	Amaranth	20 g
Brotkonfekt	20 g	Amaranth, gepufft	15 g
Knäckebrot	15 g	Buchweizengrütze, roh	15 g
➔ <i>siehe Verpackung</i>		Buchweizengrütze/Bulgur, gekocht	45 g
Toastbrot	20 g	Buchweizenmehl	15 g
Vollkornbrot, Pumpernickel	25 g	Cornflakes ohne Zucker	15 g
<b>Gebäck &amp; Cracker &amp; Snacks</b>		Dinkelvollkornmehl	15 g
3 Korn-Waffeln	12 g	Dinkelflocken	15 g
Dinkelcracker	15 g	Graupen, roh	15 g
Dinkelstangen	15 g	Graupen, gekocht	45 g
Grissini	15 g	Grieß-Getreidebrei	12 g
Hirsebällchen	13 g	Hafer-Getreidebrei	15 g
Maischips	15 g	Haferflocken	15 g
Maiswaffel	12 g	Hirse	15 g
Salzcracker	15 g	Hirseflocken	15 g
Salzstangen, Salzbrezeln	15 g	Mais	15 g
Kartoffelchips	20 g	Maisgrieß, Polenta	15 g
➔ <i>Fettgehalt beachten</i>		Maismehl	15 g
Käsegebäck aus Blätterteig	30 g	Maisstärke	12 g
➔ <i>Fettgehalt beachten</i>		Mehrkorn-Getreidebrei	13 g
		Paniermehl, Semmelbrösel	15 g
		Reis, gekocht	45 g
		Reisflocken, z. B. von Hipp/Milupa	12 g
		Reisflocken, z. B. von Hipp/Milupa	12 g



Lebensmittel	Menge
Nudeln, gekocht (bissfest)	45 g
Schmelzflocken	15 g
Puddingpulver	12 g
Quinoa	15 g
Weizengrieß	15 g
Weizenmehl	15 g

#### Kartoffel & Co

Kartoffel	65 g
Kartoffelflocken (Püree)	15 g
➔ kann Milch (Galaktose/Laktose) enthalten	
Kartoffelknödel aus rohen Kartoffeln	50 g
Kartoffelklöße halb und halb	40 g
Pommes frites	30 g
Semmelknödel	40 g

Lebensmittel	Menge
<b>Sojadrink &amp; Co</b>	
Aptamil Soja, Pulver (Milupa)	18 g
Aptamil Soja, trinkfertig (Milupa)	140 ml
Humana SL, Pulver	17 g
Hafer-Drink	145 ml
Humana SL, trinkfertig	130 ml
Reis Drink ungesüßt	110 ml
Soja-Drink mit Calcium	400 ml
Soja-Reis Drink, ungesüßt	155 ml

#### Sirup & Co

Dinkelsirup	14 g
Getreidezucker	10 g
Reissirup	17 g



### 3.3 Austausch Tabellen Fruktose

#### Einteilung der Gemüse- und Obstsorten nach Fruktosegehalt

##### Ohne Berechnung

(Angabe in Klammern:  
Fruktose/100 g)

Avocado	Salate
Kaktusfeige (0,6 g)	Sauerkraut
Karambole (1,6 g)	Spinat
Limette (1,0 g)	Wildkräuter (Portulak, Löwenzahn, Giersch, Gartenmelde etc.)
Mangold	Zitronensaft (1,2 g)
Pilze	
Olive	

##### In kleinen Mengen ohne Berechnung

Ingwer	Meerrettich
Knoblauch	Zwiebel
Kräuter	

##### Gemüse < 1 g Fruktose/100 g

(Angabe in Klammern:  
Fruktose/100 g)

Bohnen, grün	Kohlrübe/Steckrübe (0,6 g)
Dose/Glas (0,6 g)	Radieschen (0,8 g)
Chicoree (0,9 g)	Rettich (0,7 g)
Chinakohl (0,6 g)	Rhabarber (0,6 g)
Erbse frisch (0,6 g)	Spargel Glas (0,7 g)
Gurke (0,9 g)	

##### Gemüse 1,0–1,5 g Fruktose/100 g

(Angabe in Klammern:  
Fruktose/100 g)

Aubergine (1,1 g)	Rosenkohl (1,4 g)
Bärlauch (1,5 g)	Rotkohl (1,5 g)
Bleichsellerie/Stangen- sellerie (1,1 g)	Schwarzwurzel (1,1 g)
Blumenkohl (1,0 g)	Sellerie, Knolle (1,0 g)
Bohne, grün. frisch (1,5 g)	Okra (1,2 g)
Broccoli (1,4 g)	Spargel, frisch (1,1 g)
Fenchel (1,3 g)	Tomate, frisch (1,4 g)
Grünkohl (1,4 g)	Tomate, Dose (1,3 g)
Möhre, Dose (1,0 g)	Wirsing (1,5 g)
Paprika (1,3 g)	Zucchini (1,2 g)
Pastinake (1,5 g)	Zuckermais (1,5 g)

##### Gemüse > 1,5 g Fruktose/100 g

(Angabe in Klammern:  
Fruktose/100 g)

Artischocke (1,8 g)	Petersilienwurzel (3,1 g)
Batate/Süßkartoffel (2,2 g)	Rote Bete/Rote Rübe (4,2 g)
Erbse, grün, Dose (1,6 g)	Squash (2,3 g)
Kohlrabi (1,8 g)	Tomatenmark (2,8 g*)
Kürbis (1,9 g)	Topinambur (2,0 g)
Lauch/Porree (1,7 g)	Weißkohl (1,9 g)
Möhre, frisch (2,4 g)	* Angabe errechnet aus Tomate

**Obst < 5,0 g Fruktose / 100 g**

(Angabe in Klammern:  
Fruktose / 100 g)

Apfelsine/Orange (4,3 g)  
Aprikose (3,4 g)  
Grapefruit/Pampelmuse (3,6 g)  
Guave (3,6 g)  
Kiwi (4,7 g)  
Japanische Mispel/Loquate (4,8 g)

Mandarine (4,9 g)  
Papaya (3,5 g)  
Passionsfrucht (4,4 g)  
Pfersich (4,1 g)  
Pflaume (3,7 g)  
Sauerkirsche (4,5 g)  
Quitte (3,7 g)

**Obst > 5,0 g Fruktose / 100 g**

(Angabe in Klammern:  
Fruktose / 100 g)

Ananas (6,4 g)  
Apfel (7,0 g)  
Banane (8,6 g)  
Birne (7,6 g)  
Cashew-Apfel (5,2 g)  
Cashew-Birne (5,2 g)  
Feige (6,5 g)  
Granatapfel (8,4 g)  
Hagebutte (8,1 g)  
Honigmelone (6,1 g)

Jackfrucht (5,2 g)  
Kaki (8,5 g)  
Kirsche, süß (6,4 g)  
Litchi (7,5 g)  
Mango (7,1 g)  
Marone (7,0 g)  
Mirabelle (6,6 g)  
Reineclaude (5,5 g)  
Wassermelone (5,1 g)  
Weintraube (7,3 g)

Werte aus Souci – Fachmann – Kraut, 7. Auflage; berechnet aus Fruktose, Saccharose, Invertzucker



### Fructose-Tabelle für Obst

Lebensmittel	Fructose / 100 g	Lebens- mittelmenge mit 1 g Fructose	Lebensmittel	Fructose / 100 g	Lebens mittelmenge mit 1 g Fructose
Acerola, West- indische Kirsche	1,5 g	65 g	Johannisbeere, weiß	3,3 g	30 g
Ananas	6,4 g	15 g	Kaki	8,5 g	10 g
Apfel	7,0 g	15 g	Kirsche, sauer	4,5 g	20 g
Apfelsine	4,3 g	25 g	Kirsche, süß	6,4 g	15 g
Aprikose	3,4 g	30 g	Kiwi	4,7 g	20 g
Banane	8,6 g	10 g	Mango	7,1 g	15 g
Birne	7,6 g	15 g	Marone	7,0 g	15 g
Blaubeere	3,5 g	30 g	Mirabelle	6,6 g	15 g
Boysenbeere	4,1 g	25 g	Nektarine*	5,8 g	15 g
Brombeere	3,2 g	30 g	Papaya	3,5 g	30 g
Cashew-Apfel, Cashew-Birne	5,2 g	20 g	Passionsfrucht	4,4 g	25 g
Clementine*	4,6 g	20 g	Pfirsich	4,1 g	25 g
Erdbeere	2,7 g	35 g	Pflaume	3,7 g	25 g
Feige	6,5 g	15 g	Physalis, Kapstachelbeere*	6,7 g	15 g
Granatapfel	8,4 g	10 g	Preiselbeere, Kronsbeere	3,0 g	35 g
Grapefruit	3,6 g	30 g	Quitte	3,7 g	25 g
Guave	3,6 g	30 g	Reineclaude	5,5 g	20 g
Hagebutte	8,1 g	10 g	Sanddornbeere	1,7 g	60 g
Heidelbeere	3,5 g	30 g	Stachelbeere	3,7 g	25 g
Himbeere	2,5 g	40 g	Tamarillo*	5,3 g	20 g
Holunderbeere	3,3 g	30 g	Wassermelone	5,1 g	20 g
Honigmelone	6,1 g	15 g	Weintraube	7,3 g	15 g
Jackfrucht	5,2 g	20 g			
Johannisbeere, rot	2,6 g	40 g			
Johannisbeere, schwarz	3,5 g	30 g			

*(Souci – Fachmann – Kraut, Die Zusammensetzung der Lebensmittel, 7. Auflage, \* = BLS 3.01)*



### Fruktose-Tabelle für Gemüse

Lebensmittel	Fruktose / 100 g	Lebensmittelmenge mit 1 g Fruktose	Lebensmittel	Fruktose / 100 g	Lebensmittelmenge mit 1 g Fruktose
Artischocke	1,8 g	55 g	Mangold	0,4 g	250 g
Aubergine	1,1 g	90 g	Meerrettich	3,5 g	30 g
Bärlauch	1,5 g	65 g	Möhre, frisch	2,4 g	40 g
Batate/ Süßkartoffel	2,2 g	45 g	Möhre Dose	1,0 g	100 g
Bleichsellerie	1,1 g	90 g	Paprika	1,3 g	75 g
Blumenkohl	1,0 g	100 g	Pastinake	1,5 g	65 g
Bohne, grün frisch	1,5 g	65 g	Petersilienwurzel	3,1 g	30 g
Bohne, grün Dose	0,6 g	165 g	Radicchio*	0,3 g	335 g
Broccoli	1,4 g	70 g	Radieschen	0,8 g	125 g
Chicoree	0,9 g	110 g	Rettich	0,7 g	145 g
Chinakohl	0,6 g	165 g	Rhabarber	0,6 g	165 g
Endivie	0,7 g	145 g	Rosenkohl	1,4 g	70 g
Erbse, grün frisch	0,6 g	165 g	Rote Beete/ Rote Rübe	4,2 g	25 g
Erbse, grün Dose	1,6 g	65 g	Rotkohl	1,5 g	65 g
Fenchel	1,3 g	75 g	Rucola, Rauke*	0,6 g	165 g
Grünkohl	1,4 g	70 g	Sauerkraut	0,3 g	335 g
Gurke	0,9 g	110 g	Schwarzwurzel	1,1 g	90 g
Kochbanane*	0,5 g	200 g	Sellerie, Knolle	1,0 g	100 g
Kohlrabi	1,8 g	55 g	Sellerie, Stange	1,1 g	90 g
Kohlrübe/ Steckrübe	0,6 g	165 g	Spargel, frisch	1,1 g	90 g
Kopfsalat	0,6 g	165 g	Spargel Dose	0,7 g	145 g
Kürbis	1,9 g	55 g	Spinat	0,2 g	500 g
Lauch/Porree	1,7 g	60 g	Stielmus, Rübstiel*	1,9 g	55 g
			Tomate, frisch	1,4 g	70 g



<b>Lebensmittel</b>	<b>Fruktose/ 100 g</b>	<b>Lebens- mittelmenge mit 1 g Fruktose</b>
Tomate Dose	1,3 g	75 g
Topinambur	2,0 g	50 g
Weißkohl	1,9 g	55 g
Wirsing	1,5 g	65 g
Zucchini	1,2 g	85 g
Zuckermais	1,5 g	65 g
Zwiebel	2,3 g	45 g
Alfalfasprossen, Luzerne*	0,5 g	200 g
Bambussprossen, roh*	0,5 g	200 g
Bambussprossen, Dose*	0,3 g	335 g
Bohnensprossen, roh*	1,5 g	65 g
Sojasprossen, roh*	2,3 g	45 g

(Souci – Fachmann – Kraut, *Die Zusammensetzung der Lebensmittel*, 7. Auflage)





### 3.4 Austauschabelle Galaktose

#### Galaktose-Tabelle

Lebensmittel	Galaktose/ 100 g	Lebens- mittelmenge mit 1 g Galaktose	Lebensmittel	Galaktose/ 100 g	Lebens- mittelmenge mit 1 g Galaktose
Dickmilch 3,5% Fett	2,0 g	50 g	Schichtkäse 40% Fett	1,6 g	65 g
Doppelrahm- frischkäse 60% Fett	1,3 g	75 g	Schmand 24% Fett	1,6 g	65 g
Frischkäse 50% Fett	1,7 g	60 g	Speisequark mager	1,6 g	65 g
Hüttenkäse	1,7 g	60 g	Speisequark 20% Fett	1,4 g	70 g
Joghurt 3,5% Fett	2,2 g	45 g	Speisequark 40% Fett	1,3 g	75 g
Joghurt 1,5% Fett	2,3 g	45 g			
Joghurt	2,4 g	40 g			
Kaffeesahne 10% Fett	2,0 g	50 g			
Kefir	1,8 g	55 g			
Kondensmilch 7,5% Fett	4,7 g	20 g			
Sahne 30% Fett	1,6 g	65 g			
Sauerrahm 20% Fett	1,7 g	60 g			
Saure Sahne 10% Fett	1,9 g	55 g			
Schichtkäse 10% Fett	1,9 g	55 g			
Schichtkäse 20% Fett	1,8 g	55 g			

(Souci-Fachmann-Kraut, Die Zusammensetzung der Lebensmittel, 7. Auflage, Eifamdfa, GU Nährwerttabelle 2014)



### 3.5 Literatur

aid Infodienst (Hrsg.) (2014): Zucker, Sirupe, Honig, Zuckeraustauschstoffe und Süßstoffe. 12. Aufl. Bonn: aid Infodienst.

aps Empfehlungen: Empfehlung zur Diagnostik und Behandlung der Glykogenose I (GSDI) (1999), www.aps-med.de (Oktober 2014)

Bodamer, Olaf (Hg.) (2008): Update zu Glykogenosen – Galaktosämie und Glykosylierungsdefekte. 1. Aufl. Heilbronn: SPS Publ (Symposia proceedings).

Burgard, Peter; Lee, Philip J.; Wendel, Udo (2004): Inborn errors of metabolism. Pathways into adulthood. 1st ed. Heilbronn: SPS Publications (Symposia proceedings).

Bührdel Peter; Wendel, Udo; Schweitzer, Susanne; Ullrich, Kurt (1999): Diagnostik und Behandlung der Glykogenose I; Monatsschrift Kinderheilkunde

DACH-Referenzwerte für die Nährstoffzufuhr (2000). 1. Aufl. Frankfurt am Main: Umschau/Braus.

Deutsche Forschungsanstalt für Lebensmittelchemie; (2008): Souci-Fachmann-Kraut, Food Composition and Nutrition Tables: Die Zusammensetzung der Lebensmittel; Stuttgart: Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft

Elmadfa, I; Aign, W; (2013): Die große GU-Nährwert-Kalorien-Tabelle 2014/15; München: Gräfe und Unzer Verlag

Grotzke, Maike; Müller, Edith (Hrsg.) (2003): Klinik und Behandlung angeborener Störungen im Kohlenhydrat- und Energiestoffwechsel; sps Verlag

Grotzke-Leweling M, Schulungsunterlagen für die Diättherapie der hepatischen Glykogenosen, Vitaflo Deutschland 2015.

Glykogenose Conference, Heidelberg, November 2014

Nährwertberechnungsprogramm Diät2000; Soft&Hard

Mönch, Eberhard (2006): Diagnostik und Therapie bei angeborenen Stoffwechselstörungen. 2., überarb. und erw. Aufl. Heilbronn: SPS Publications.


Mönch, Eberhard; Moses, Shimon W. (2012): Angeborene Störungen des Kohlenhydratstoffwechsels. Glykogenosen und Defekte des Monosaccharidstoffwechsels. 1. Aufl. Bremen [u.a.]: UNI-MED-Verl. (UNI-MED science).

Müller, Edith (Hrsg.) (2003): Praktische Diätetik in der Pädiatrie. Grundlagen für die Ernährungstherapie. 1. Aufl. 1 Band. Heilbronn: SPS Verlagsgesellschaft mbH.

Selbsthilfegruppe Glykogenose Deutschland e.V.: So schmeckt's richtig – Kochen und Backen mit Glykogenose Typ I



### 3.6 Notfallausweis

<p><b>Zu benachrichtigende Ärzte</b></p> <p>_____</p> <p>_____</p> <p>_____</p> <p>_____</p> <p>_____</p> <p>_____</p> <p><b>Behandelnde Klinik</b></p> <p>_____</p> <p>_____</p> <p>_____</p>	<p><b>Persönliche Informationen</b></p> <p>_____</p> <p>_____</p> <p>_____</p> <p>_____</p> <p>Dieser Patienten-Ausweis ist eine Initiative der Selbsthilfegruppe Glykogenose Deutschland e.V.</p> <p><b>Ansprechpartner der Selbsthilfegruppe:</b></p> <p>Vorname / Nachname _____</p> <p>Telefonnummer _____</p> <p>Mobilnummer _____</p>	<div style="text-align: center;">  <p>Selbsthilfegruppe Glykogenose Deutschland e.V.</p> </div> <div style="text-align: center; background-color: #f9e79f; padding: 10px;"> <p><b>Patienten-Notfall-Ausweis Glykogenose Typ I</b> – von Gierke –</p> <p>Nachname _____</p> <p>Vorname _____</p> <p>Geburtsdatum _____</p> <p>Straße _____</p> <p>PLZ / Wohnort _____</p> </div>
--	---	--

<p><b>Im Notfall benachrichtigen</b></p> <p><b>1. Adresse</b></p> <p>Nachname _____</p> <p>Vorname _____</p> <p>Telefonnummer _____</p> <p>Mobilnummer _____</p> <p><b>2. Adresse</b></p> <p>Nachname _____</p> <p>Vorname _____</p> <p>Telefonnummer _____</p> <p>Mobilnummer _____</p>	<p><b>Allgemeine Informationen</b></p> <div style="background-color: #fff9c4; padding: 5px; text-align: center;"> <p>Der Inhaber dieses Notfall-Ausweises leidet unter einer</p> </div> <div style="background-color: #e91e63; color: white; text-align: center; padding: 5px;"> <p><b>Glykogenose Typ I</b></p> </div> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Die/der Betroffene ist nicht in der Lage, in Phasen ohne Nahrungsaufnahme den Blutzuckerspiegel im Normbereich zu halten.</li> <li>• Die/der Betroffene unterzuckert sofort, in Folge mit schweren Krampfanfällen.</li> <li>• Die/der Betroffene kann aus der Leber keine Glucose bereitstellen.</li> </ul> <div style="text-align: center; background-color: #e0e0e0; padding: 5px;"> <p><b>Weitere Infos unter:</b> <a href="http://www.glykogenose.de">www.glykogenose.de</a></p> </div>	<div style="background-color: #fff9c4; padding: 10px; text-align: center;"> <p>Bei Symptomen einer Unterzuckerung, wie</p> <p><b>kalter Schweiß</b> <b>Müdigkeit</b> <b>Teilnahmslosigkeit</b> <b>Durchfall</b> <b>Erbrechen</b> <b>Nahrungsverweigerung</b></p> </div> <div style="text-align: center; background-color: #fff9c4; padding: 5px;"> <p><b>sofort</b></p> <div style="display: flex; justify-content: space-between; align-items: center;"> <div style="color: #e91e63;">➔</div> <div style="text-align: center;"> <p>Traubenzucker, Malto Dextrin</p> <p>➔ zuckerhaltige Getränke geben.</p> </div> <div style="color: #e91e63;">➔</div> </div> </div> <div style="background-color: #e91e63; color: white; text-align: center; padding: 5px;"> <p><b>Kein Glucagon!</b></p> </div> <div style="background-color: #fff9c4; padding: 5px; text-align: center;"> <p>10% Glucose i. V. anlegen. Bei Krämpfen sind krampflösende Mittel zu verabreichen.</p> </div>
--	--	--

Der Notfallausweis ist über die Selbsthilfegruppe Glykogenose Deutschland e.V. zu beziehen.



Selbsthilfegruppe Glykogenose Deutschland e.V.