

Die Therapie der Fruktose-Malabsorption besteht in einer Kostumstellung. Nach einer Karenzphase wird eine Toleranzgrenze für die individuelle Verträglichkeit für Fruktose ermittelt. Ein langfristig einzuhaltender Ernährungsplan soll eine ausreichende Versorgung mit Nährstoffen, auch über den Genuss von Obst und Gemüse im tolerablen Bereich, sicherstellen. Ein vollständiger Verzicht auf Obst und Gemüse ist bei Einhaltung bestimmter Vorgaben im Gegensatz zur hereditären Fruktose-Intoleranz in der Regel nicht notwendig.

Weitere Informationen

Die Untersuchung zum Nachweis von Mutationen im Aldolase B-Gen wird im MVZ Labor Diagnostik Karlsruhe GmbH durchgeführt. Das Labor gewährleistet hohe Qualitätsstandards und weist diese durch seine Akkreditierung nach ISO 15189 nach.



Auskünfte zu den Laboruntersuchungen und zu den Kosten der Analysen erteilen gerne:

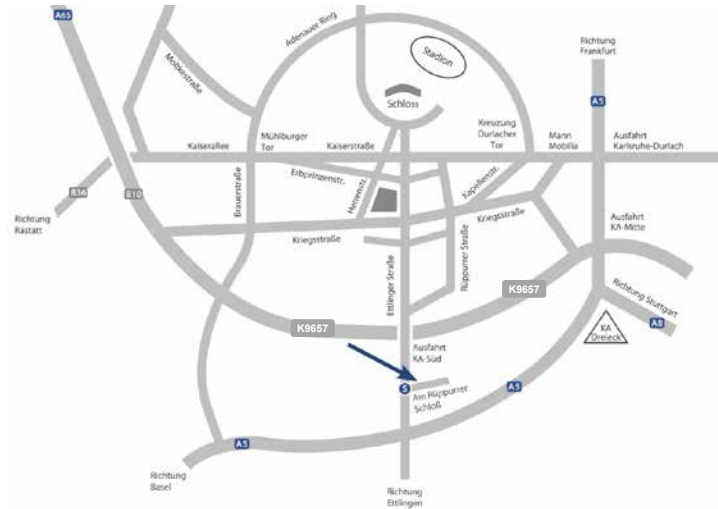
Dr. Hans Ehrfeld 0721 6277-524
 Peter Degenhard 0721 6277-532
 Dr. Caroline Kastilan 0721 6277-630

Ausgewählte Fachgesellschaften und Selbsthilfegruppen

Deutsche Gesellschaft für Ernährung e.V.
www.dge.de

Selbsthilfegruppe hereditäre Fruktose-intoleranz
www.fructoseintoleranz.de

Für Sie vor Ort



Mit dem Auto erreichen Sie uns von Norden, Süden oder Osten kommend über die Autobahn A5, Anschlussstelle „Karlsruhe Mitte“. Fahren Sie auf die Südtangente (K9657) Richtung „Landau“ und nehmen Sie dann die Ausfahrt Richtung „Weiherfeld/Dammerstock, Rüppurr“. Folgen Sie der Ettlinger Allee, bis Sie links in „Am Rüppurrer Schloß“ abbiegen.

Aus Rheinland-Pfalz kommend, fahren Sie auf der A65, welche in Wörth auf die Südtangente (B10, später K9657) Richtung Karlsruhe übergeht und fahren ebenfalls an der Ausfahrt Richtung „Weiherfeld/Dammerstock, Rüppurr“ ab.

Wenn Sie mit der Bahn anreisen, steigen Sie auf dem Bahnhofsvorplatz in die Linie S1/S11 Richtung Ettlingen und fahren Sie bis zur Haltestelle „Schloß Rüppurr“. Unser Labor befindet sich gegenüber der Haltestelle auf der anderen Straßenseite.



Wir sind Ihr Labor!

Bioscientia MVZ Labor Karlsruhe GmbH
 Am Rüppurrer Schloß 1 Tel. 0721 6277-500
 76199 Karlsruhe Fax 0721 6277-900
www.bioscientia.de/standorte/karlsruhe

Informationen für Ärzte und Patienten

Hereditäre Fruktose-Intoleranz

Fruktose-Malabsorption



BIOSCIENTIA
 LABOR KARLSRUHE

Wir sind Ihr Labor!

April 2020

Bei vielen Menschen treten nach dem Genuss bestimmter Lebensmittel gesundheitliche Beschwerden auf. Diese Reaktionen können durch Allergien gegen Nahrungsmittelbestandteile oder durch Nahrungsmittelintoleranzen ausgelöst werden.

Hereditäre Fruktose-Intoleranz

Die **hereditäre Fruktose-Intoleranz** (HFI) ist mit einer Häufigkeit von 1:20000 eine **seltene Form der Nahrungsmittelintoleranz**. Bei dieser angeborenen Stoffwechselstörung ist der Abbau von Fruchtzucker (Fruktose) in der Leber durch einen Defekt des Enzyms Aldolase B (Fruktose-1-Phosphat-Aldolase) beeinträchtigt.

Die Aldolase B erfüllt eine zentrale Aufgabe bei der Verstoffwechslung von Fruktose. Mutationen im Aldolase-B-Gen führen zu einer stark herabgesetzten Aktivität des Enzyms. In Folge dessen kann das Stoffwechselzwischenprodukt Fruktose-1-Phosphat nicht abgebaut werden und reichert sich mit toxischer Wirkung in den Zellen von Leber, Niere und Dünndarm an. Eine fortgesetzte Aufnahme von Fruktose kann bei einer nicht erkannten hereditären Fruktose-Intoleranz irreversible Organschäden verursachen und zu Leber- und Nierenversagen mit tödlichem Ausgang führen. Besonders betroffen sind Säuglinge und Kleinkinder im Zuge der Umstellung ihrer Ernährung von Muttermilch auf fruktosehaltige Kindernahrung (z. B. Obstbrei).

Vorkommen von Fruktose

Fruktose kommt in freier Form v. a. in Früchten, Fruchtsäften, Trockenfrüchten, Marmeladen und Honig sowie mit einem geringen Anteil in Gemüse vor. Als Bestandteil der Saccharose ist die Fruktose in vielen Lebensmitteln, die mit Haushaltszucker (Rüben-, Rohrzucker) gesüßt werden, enthalten. Ein hoher Anteil an Fruktose findet sich in Süßig-

keiten, Eis und Limonaden, aber auch in Nahrungsmitteln wie Salatdressings und Tomatenketchup. Fruktose ist als Zuckeraustauschstoff Sorbit, Xylit oder Mannit in Diabetikerprodukten enthalten und dient als Trägerstoff bei Medikamenten.

Symptome

Nach der Aufnahme von fruktosehaltiger Nahrung treten v. a. bei Säuglingen und Kleinkindern gastrointestinale Beschwerden sowie Schweißausbrüche, Zittern, Übelkeit und Erbrechen als Zeichen einer Hypoglykämie (Unterzuckerung) auf. Die betroffenen Kinder entwickeln oft eine instinktive starke Abneigung gegen Süßes und Obst, so dass eine hereditäre Fruktose-Intoleranz bis ins Erwachsenenalter unerkant bleiben kann.

Therapie

Die hereditäre Fruktose-Intoleranz kann nicht medikamentös behandelt werden. Die einzige Therapie ist daher der lebenslange, möglichst vollständige Verzicht auf fruktosehaltige Nahrungsmittel, um irreversible Organschäden zu vermeiden.

Diagnostik

Bei Verdacht auf eine hereditäre Fruktose-Intoleranz kann die Diagnose durch eine molekulargenetische Untersuchung gesichert werden. Dazu wird eine Blutprobe oder bei Kindern ein Wangenschleimhautabstrich auf das Vorhandensein der in Europa am häufigsten gefundenen Mutationen untersucht. Liegt eine entsprechende Indikation vor, werden die Kosten für diesen Test von den Krankenkassen übernommen. Da es sich um eine genetische Untersuchung handelt, ist gemäß Gendiagnostikgesetz eine Einwilligungserklärung erforderlich.

Fruktose-Malabsorption

Von der hereditären Fruktose-Intoleranz abzugrenzen ist die **Fruktose-Malabsorption**. Die Fruktose-Malabsorption, von der etwa 20 % der Erwachsenen betroffen sind, **gehört zu den am häufigsten auftretenden Nahrungsmittelunverträglichkeiten**.

Bei dieser Störung kann die Fruktose nur unzureichend vom Dünndarm aufgenommen werden. Die Fruktose gelangt daher unverdaut in den Dickdarm, wird dort von Bakterien „vergärt“ und führt durch eine verstärkte Gasbildung zu gastrointestinalen Beschwerden wie Blähungen, Völlegefühl, Bauchkrämpfen oder Durchfall. Im Gegensatz zur hereditären Fruktose-Intoleranz treten keine lebensbedrohlichen Reaktionen auf.

Diagnostiziert werden kann die Fruktose-Malabsorption über einen H₂-Atemtest. Gelangt Fruktose unverdaut in den Dünndarm, entsteht beim Abbau der Fruktose durch Bakterien Wasserstoff (H₂), welcher über die Darmwand in den Blutkreislauf gelangt und über die Lunge abgeatmet wird. Die Konzentration des Wasserstoffes in der Atemluft kann dann mit einem speziellen Gerät gemessen werden.

Achtung: Bei Verdacht auf eine Fruktose-Malabsorption sollte daher – insbesondere bei Kindern – vor Durchführung eines H₂-Atemtests eine sorgfältige Nahrungsmittelanamnese durchgeführt und ggf. eine genetisch bedingte Fruktose-Intoleranz (HFI) ausgeschlossen werden, da schon geringe Mengen an Fruktose bei HFI-Patienten eine Hypoglykämie oder einen hypoglykämischen Schock auslösen können!