



Definition

Der Begriff Fructoseintoleranz umfasst drei Störungen des Fructose- bzw. Fructosestoffwechsels:

Fructosämie / Fructosurie

Darunter versteht man eine durch den **Ausfall der Fructokinase** (Enzym) in der Leber hervorgerufene Anhäufung von Nahrungs-Fructose in Blut (Fructosämie) und Harn (Fructosurie). Die essentielle Fructosurie ist nicht behandlungsbedürftig und wird meist nur zufällig diagnostiziert.

Hereditäre Fructoseintoleranz

Bei der hereditären Fructoseintoleranz handelt es sich um eine **erbliche Stoffwechselerkrankung**. Verursacht wird sie durch einen Defekt der Fructose-1-Phosphataldolase B (Enzym), in dessen Folge es zu einer Anreicherung von Fructose-1-Phosphat in der Darmwand, der Leber und den Nieren kommt.

Symptome dieser Form der Fructoseintoleranz sind u.a.:

- Erbrechen
- Vergrößerung der Leber mit späterem Übergang in Zirrhose
- Eiweißausscheidung über die Nieren (Proteinurie)

Intestinale Fructoseintoleranz

Diese Form der Fructoseintoleranz wird auch als **Fructosemalabsorption** bezeichnet und kann in ihrem Auftreten sowohl vorübergehend als auch lebenslang sein. Eine Fructosemalabsorption äußert sich meist in Verdauungsstörungen wie Blähungen oder wässrigem Durchfall. Die Ursache für diese Symptome ist im bakteriellen Abbau des in den Dickdarm übergetretenen Fructose zu sehen. Dadurch kommt es zu einer vermehrten Gasproduktion. Werden Fructose und Saccharose (Haushaltszucker, besteht aus Fructose und Glucose) aus der Nahrung weitgehend ausgeschlossen, gehen die Symptome zurück.

Vorkommen

Fructose kommt sowohl in freier Form als auch in folgenden Verbindungen vor:

- Haushaltszucker: Gemisch aus Fructose und Glucose
- Inulin: Kohlenhydrat, das aus Fructose aufgebaut ist

- Sorbit: chemischer Abkömmling der Glucose, der im Körper in Fructose umgewandelt und als Zuckeraustauschstoff vor allem bei Diabetiker-Produkten verwendet wird
- Honig: Gemisch aus Fructose und Glucose
- Invertzucker: Gemisch aus Fructose und Glucose

Therapie der hereditären Fructoseintoleranz

Die Therapie einer Fructoseintoleranz besteht darin, alle fructosehaltigen Lebensmittel weitgehend zu meiden.

Verboten

- alle zuckerhaltigen Lebensmittel wie:
Süßigkeiten aller Art, Obst- und Gemüsekonserven, alle nicht ausdrücklich erlaubten Obst- und Gemüsesorten, Fruchtsäfte, Weißbrot, Vollkornbrot, Pumpernickel, Haushalts-, Invert- und Diabetikerzucker, Honig, Marmelade, Mayonnaise, Ketchup, Fertigsaucen
- alle inulinhaltigen Lebensmittel wie:
Topinambur, Artischocken
- alle mit Sorbit (Sorbitol) hergestellten Lebensmittel (Zutatenliste beachten, Sorbit hat E-Nummer 420!)

Wir haben Ihnen eine [Liste mit dem Fructosegehalt](#) und eine [Liste mit dem Sorbitgehalt](#) verschiedener Lebensmittel zusammengestellt.

Erlaubt

Während des ersten Lebensjahres sollte völlig auf Obst und Gemüse verzichtet werden. Allerdings müssen Vitamine in Tablettenform zugeführt werden. Nach dem ersten Lebensjahr bzw. im Erwachsenenalter sind erlaubt:

- selbst zubereitete Breikost, grüne Bohnen, Kopfsalat, Feldsalat, Chicoree, Broccoli, Blumenkohl, Spargel, Gurken, Spinat, Erbsen, Pilze, Rettiche, Radieschen, Weißkohl, Tomaten, Rhabarber, Zitronen
- Begrenzt sind auch Kartoffeln erlaubt, wenn diese mindestens 10-20 Tage gelagert, dann geschält, zerschnitten und einen Tag gewässert wurden.

Therapie der intestinalen Fructoseintoleranz

Bei der intestinalen Fructoseintoleranz muss **individuell** ermittelt werden, welches Obst vertragen wird und welches nicht. Obstsorten mit einem besonders hohen Fructose- bzw. Sorbitgehalt (z.B. Rosinen, getrocknete Pflaumen, Weintrauben) müssen in der Regel gemieden werden.

Die gleichzeitige Anwesenheit von Glucose (Traubenzucker) in einem Lebensmittel scheint sich günstig auf die Resorption der Fructose auszuwirken. Bei einer Fructosemalabsorption ist daher eine ausgewogene Ernährung in der Regel möglich. Verzichtet werden sollte hingegen auf industrielle Lebensmittel mit einem Zusatz von Fructose oder Sorbit.

Definition

Bei der Galaktosämie handelt es sich um eine autosomal rezessiv erbliche **Stoffwechselerkrankung**. Ein Defekt des Enzyms Galaktose-1-Phosphat-Uridyltransferase führt zur Anhäufung von Galaktose-1-Phosphat in den roten Blutkörperchen, wodurch die toxische Wirkung entsteht. Das gleichzeitig anfallende Galaktit (Zuckeralkohol) ist an der Bildung des Grauen Stars (Katarakt) der Augenlinse beteiligt.

Unterschieden wird zwischen einem vollständigen (klassische Galaktosämie) und einem teilweisen Enzymausfall.

Klassische Galaktosämie

Bei der Geburt der betroffenen Säuglinge treten noch keine Symptome auf. Erst mit der ersten Milchnahrung entwickeln sich **lebensbedrohende Schäden** an Leber, Nieren, Gehirn sowie die Kataraktbildung (grauer Star). Klinische Symptome sind u.a.:

- Trinkschwäche
- Erbrechen
- Lethargie
- Krampfanfälle

Aufgrund der Schwere der gesundheitlichen Folgen werden Neugeborene im Rahmen des **Guthrie-Tests** auf Galaktosämie getestet. Sofortiges Absetzen der Milchfütterung und ggf. Blutaustausch können lebensrettend sein.

Galaktose- bzw. Maltosemalabsorption

Bei einer Galaktose- bzw. Maltosemalabsorption handelt es sich um **Verwertungsstörungen** der beiden Kohlenhydrate Galaktose und Maltose (Malzzucker). Je nach Schweregrad werden unterschiedliche Mengen toleriert. Bei den Malabsorptionen kommt es in der Regel nicht zu den schweren Folgeschäden der Galaktosämie.

Da Galaktose in der menschlichen Ernährung im wesentlichen nur als Bestandteil des Milchzuckers (Laktose) vorkommt, reicht zur Linderung der Symptome meist eine Einschränkung des Milchkonsums. Gleiches gilt für die Zufuhr von Maltose (Malzzucker) und ggf. von Saccharose bzw. Haushaltszucker (bei Saccharose-Isomaltose-Malabsorption).

Wir haben Ihnen eine [Liste mit dem Maltosegehalt](#) verschiedener Lebensmittel zusammengestellt.

Therapie

Grundprinzip ist eine **lebenslange** Streichung aller laktosehaltigen Lebensmittel aus dem Speiseplan.

Für die Ernährung von Säuglingen muss auf Milchpräparate ohne Laktose zurückgegriffen werden. Hierfür eignet sich Milch auf Soja- und Fleischproteinbasis.

Vorsicht

Bei der Produktion folgender Produkte kann unter Umständen Milch oder Milchpulver zugesetzt worden sein.

- Konserven
- Wurst
- Brot
- Nudeln
- Süßigkeiten

Auch Tabletten sowie die meisten Zahnpasten enthalten Laktose.

Verboten

Neben Milch und Milchprodukten sollten auch folgende Lebensmittel unbedingt aus dem Speiseplan gestrichen werden. In ihnen kommt Galaktose in freier Form vor.

- Sojasauce
- fermentierte Gemüse (z.B. Sauerkraut)
- Bohnen
- Hülsenfrüchte (Linsen, braune Bohnen, Sojabohnen)
- Innereien (Leber, Gehirn)
- Butter muss durch laktosefreie Margarine ersetzt werden

Erlaubt

Unbegrenzt gegessen werden darf:

- Fleisch
- Fisch
- Eier
- Kartoffeln
- Reis
- Mais
- Mehle
- Pflanzenöl
- Obst
- Gemüse

Untersuchungen zeigten, dass auch in bestimmten Obst- und Gemüsesorten Galaktose enthalten ist. Dazu zählen z.B. Tomaten, Papaya, Datteln, Wassermelonen und Bananen. Diese Sorten sind dann bei Bedarf einzuschränken.

Kontrolle

Der Erfolg der diätetischen Therapie wird regelmäßig durch Messungen der Galaktose-1-Phosphat-Konzentration in den roten Blutkörperchen überprüft.

Wird die Mutter eines Kindes, das an Galaktosämie leidet, erneut schwanger, sollte sie sich galaktosearm ernähren.

Definition

Der Begriff Saccharoseintoleranz umfasst die beiden folgenden Stoffwechselstörungen:

- [hereditäre Fructoseintoleranz](#)
- Saccharose-Isomaltose-Malabsorption

Saccharose-Isomaltose-Malabsorption

Primäre Form

Die primäre Saccharose-Isomaltose-Malabsorption ist eine vererbte Stoffwechselkrankheit. Sie kommt sehr selten vor. Aufgrund der fehlenden bzw. unzureichenden Aktivität des Saccharase-Isomaltase-Komplexes im Dünndarm wird die Saccharose (Haushaltszucker) nicht oder nur teilweise gespalten. Sie gelangt in den Dickdarm, wodurch sie Bauchkrämpfe, Erbrechen und Durchfall verursachen kann.

Ursache für diese Form der Malabsorption ist ein Gendefekt (Punktmutation). Dadurch wird verhindert, dass das Enzym an der Darmschleimhaut "verankert" wird. Das Enzym kann seine Funktion nur noch unzureichend erfüllen.

Die Saccharose-Isomaltose-Malabsorption manifestiert sich in der Regel erst ab dem 6. Monat. Zu diesem Zeitpunkt wird meist die Beikost eingeführt, welche Saccharose enthält.

Sekundäre Form

Hier ist die Malabsorption Folge einer akuten Darmentzündung oder anderer Schäden an der Darmschleimhaut. Auch bei einer Zöliakie kann diese Form der Saccharose-Isomaltose-Malabsorption auftreten.

Therapie

Lebensmittel, die Saccharose enthalten, werden aus dem Speiseplan gestrichen bzw. stark eingeschränkt. Dazu gehören auch die **meisten Obstsorten**. Aufgrund des Verzichts müssen bestimmte Vitamine unter Umständen zusätzlich zugeführt werden.

Weitere Einschränkungen sind nicht notwendig.

Bei Kindern ist es sehr schwer, eine konsequent zuckerfreie Kost einzuhalten. In diesen Fällen können **lebende Hefen** eingesetzt werden. Mit zunehmendem Alter steigt die Saccharosetoleranz der Kinder an.

Definition

Bei einer Sorbitintoleranz ist die Verwertung von Sorbit im Dünndarm ganz oder teilweise gestört.

Was ist Sorbit?

Sorbit entsteht durch sogenannte "**katalytische Hydrierung**" aus Glucose, wird im Körper in Fructose umgewandelt und als Zuckeraustauschstoff vor allem bei Diabetiker-Produkten und energiereduzierten Lebensmitteln (z.B. Kaugummi) verwendet. Sorbit (Sorbitol) hat die E-Nummer 420.

Therapie

Die Therapie besteht in der **Reduktion** der Aufnahme von Sorbit durch die Nahrung, wobei die noch gerade tolerable Menge von Fall zu Fall variieren kann und ausgetestet werden muss. In der Regel liegt diese Menge bei 10- 20 g Sorbit/Tag, gelegentlich auch weniger.

Bei einer Sorbitintoleranz sollten Obstsorten mit einem besonders hohen Sorbitgehalt gemieden werden. Welche Mengen der jeweiligen Nahrungsmittel vertragen werden, muss individuell ermittelt werden.