

Hereditäre Fruktoseintoleranz

Definition

Hereditäre Fructoseintoleranz (HFI) ist eine **seltene Krankheit**, die durch eine erbliche **Störung des Fruktosestoffwechsels** bedingt ist, bei der Fruktose (Fruchtzucker) nicht oder nicht in ausreichenden Mengen abgebaut werden kann. **Als Folge** ist der **Fruchtzuckergehalt in den Leber-Zellen** mit einer **toxischen Wirkung** erhöht, der wiederum die Verstoffwechselung der Glukose stört und eine **Unterzuckerung verursacht**. Sie darf nicht mit der sehr viel häufiger vorkommenden intestinalen Fruktoseintoleranz aufgrund von Fruktosemalabsorption verwechselt werden. Die **Häufigkeit** der hereditären Fructoseintoleranz beträgt lediglich **1:130.000**, während von der Fruktosemalabsorption etwa 30–40 % der Mitteleuropäer betroffen sind, davon rund die Hälfte mit Symptomen.

Quelle: Wikipedia 2014

1

Hereditäre Fruktoseintoleranz

- Die hereditäre Fructoseintoleranz ist ein **sehr seltener Enzymdefekt**, der den **Fructoseabbau in der Leber betrifft**. Die **Aldolase B**, die normalerweise das Fructose-1-Phosphat spaltet, **fehlt**. Stattdessen ist nur die **Aldolase A** vorhanden, ein Enzym der Glykolyse, das nur mit fünfzigfach geringerer Geschwindigkeit spaltet.
- Die Fruktose gelangt in die **Leberzelle**, und kann die **Zelle nicht mehr verlassen**.
- Aufgrund des Enzymdefekts kann das F-1-P aber nicht gespalten werden, sondern häuft sich an und **hemmt Enzyme** der **Glykolyse**, der **Gluconeogenese** und des **Glykogenstoffwechsels**.
- **Hypoglycämien** können dadurch die Folge sein, da im Hungerzustand das Glykogen dann nicht mehr oder nur noch vermindert abgebaut wird und auch keine Glucose aus Aminosäuren oder Glycerin gebildet werden kann.

2

Die Fruktoseintoleranz

Definition

- Die Bedeutung der Intestinalen Fruktoseintoleranz hat in der Vergangenheit zugenommen, da sich die Menge an Fructose in der Nahrung in den letzten Jahren durch industriell bereitgestellte **Süßungsmittel (Zuckerersatzstoffen)** dramatisch erhöht hat.
- Die übliche tägliche Aufnahme von Fruchtzucker mit der Nahrung in verschiedenen Ländern liegt bei **11–54 g** je Person.
- In der Evolution des Menschen spielte Fruktose kaum eine Rolle, die tägliche Zufuhr war sehr gering.

3

Intestinale Fruktoseintoleranz

Definition

- Die Bedeutung der Intestinalen Fruktoseintoleranz hat in der Vergangenheit zugenommen, da sich die Menge an Fructose in der Nahrung in den letzten Jahren durch industriell bereitgestellte **Süßungsmittel (Zuckerersatzstoffen)** dramatisch erhöht hat.
- Die übliche tägliche Aufnahme von Fruchtzucker mit der Nahrung in verschiedenen Ländern liegt bei **11–54 g** je Person.
- In der Evolution des Menschen spielte Fruktose kaum eine Rolle, die tägliche Zufuhr war sehr gering.

4

Intestinale Fruktoseintoleranz

Ursachen

- Unterdurchschnittliche Anzahl von GLUT-5 in der Dünndarmwand
- unterdurchschnittliche Leistung von GLUT-5 in der Dünndarmwand
- eine zu schnelle Dünndarmpassage des Speisebreis, d. h. eine kurze Transitzeit.

Es wird allgemein unterschieden zwischen zwei Arten von FM

- bei der **primären FM** funktionieren GLUT-5 oder Dünndarmtransit von Natur aus schlecht
- bei der **sekundären FM** wird die Malabsorption durch eine Schädigung der Dünndarmschleimhaut durch andere Krankheiten verursacht, wie **Zöliakie**, eine akute Magen-Darm-Entzündung, **Morbus Crohn**, bei **Reizdarm** oder **Medikamente**.

Monosaccharide

- ✖ **Glukose** = Traubenzucker
- ✖ **Fruktose** = Fruchtzucker
- ✖ **Galaktose** = Schleimzucker

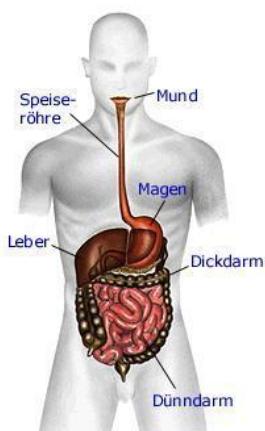
Zuckeraustauschstoffe

(Zuckeralkohole)

- **Isomalt, Lactit, Maltit, Mannit, Sorbit, Xylit**
- Liefert 2.4 kcal / g
- Führt zu geringem Anstieg des Blutzuckers
- Werden nur teilweise im Dünndarm aufgenommen
- Grosse Mengen wirken abführend (ab 20g-30g/d)
- Nicht so süß wie Zucker
- In Diabetikerprodukten, Kaugummis, Zeltli, Getränken enthalten
- Sind als E-Nummer als Zusatzstoffe deklariert

7

Resorptionsstörung



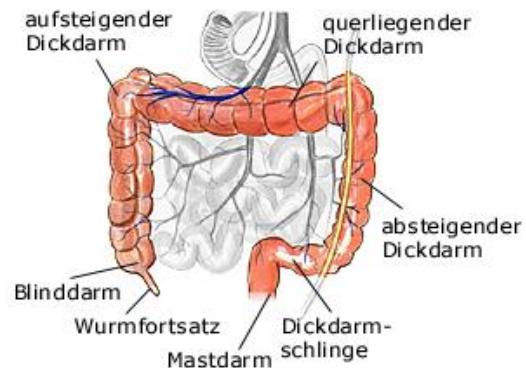
Dünndarm

Die Fruktose oder ähnliche Zuckerarten (Zuckerer-austauschstoffe) werden teilweise nicht aufgenommen und gelangen in den Dickdarm

8

Symptome im Dickdarm

- **Blähungen durch bakterielle Gasbildung**
- **Bauchschmerzen**
- **Hohe Stuhlfrequenz mit Durchfall**
- **Flüssigkeitsverlust**
- **Elektrolytverluste**



9

Ernährungstherapie

Fructose kommt vorwiegend in Früchten vor. Auch Zuckeraus-tauschstoffe (ZAS) sollten weitgehend gemieden werden. Es gibt viele Fertigprodukte, welche Fructose oder ZAS enthalten, obwohl es nicht draufsteht.

Fructosehaltige Nahrungsmittel

- In den meisten Früchten
- Diätprodukte für Diabetiker oder Lightprodukte
- Dörrobst allgemein und alle Produkte die diese enthalten
- Limonaden, Energiedrinks, Fruchtsaft
- Honig und Marmelade
- Saucen (Ketchup, Mayonnaise, Sweet'n'sour etc.)
- Gummibärli, Süßigkeiten, Kaugummi

10

Ernährungstherapie

- **Toleranzbereich herausfinden**
- **Konsum von fruktosehaltigen Nahrungsmitteln über den Tag verteilen**
- **Zuckerersatzstoffe meiden oder reduzieren**
- **Nahrungsmittel mit sehr hohem Fruktosegehalt (über 10g/100g) reduzieren oder meiden**
- **Fertigprodukte sowie industriell hergestellte Backwaren möglichst meiden**

11

Tabelle 1: Fruktosegehalt einzelner Lebensmittel (5, 6)

Lebensmittel	g/100 g
Diabetikerschokolade	55
Honig	36
Rosinen	33
Studentenfutter	12
Diätkonfitüre/-marmelade	11
Frucht-Honig-Riegel	10
Weintrauben	8
Traubensaft	7
Mango	7
Birne	7
Diäterdbeerjoghurt	6
Cornflakes mit Zucker/Honig	6
Apfel, Kernobst	6
Apfelsaft	6
Müesli mit Milch, Zucker und Obst	5
Limonaden	5
Zitrusfrüchte	4
Orangensaft	4
Melone, Banane	4