

Ernährungsempfehlungen bei Alpha-1-Antitrypsin-Mangel



Vorworte

Diese Broschüre wurde im Rahmen der Bachelorarbeit “Optimierung der Ernährung bei Alpha-1-Antitrypsin-Mangel: Ein Überblick über die aktuellen Ernährungsempfehlungen” am Studiengang Diätologie an der FH JOANNEUM erstellt.

Die Verfasserin wollte die in ihrer wissenschaftlichen Arbeit gewonnenen Erkenntnisse nicht nur theoretisch darstellen, sondern sie auch so aufbereiten, dass sie praktisch anwendbar und für jedermann leicht verständlich sind. Die Broschüre richtet sich an betroffene Personen sowie deren Angehörige und soll als fundierte Informationsquelle dienen. Sie bietet einen Überblick über zentrale Inhalte der Bachelorarbeit und möchte dabei unterstützen, ernährungsbezogene Fragestellungen im Alltag besser zu verstehen und zu bewältigen.

Die enthaltenen Informationen wurden bis April 2025 recherchiert und entsprechen dem bis dahin aktuellen Stand der wissenschaftlichen Erkenntnisse.

Erklärung der Broschüre

Diese Broschüre bietet eine strukturierte Übersicht über ernährungsbezogene Empfehlungen bei Alpha-1-Antitrypsinmangel (AATD). Die Ernährung spielt eine wichtige Rolle in der Unterstützung der Gesundheit – insbesondere, wenn Lunge oder Leber betroffen sind. Deshalb findet man hier gezielte Hinweise, die auf unterschiedliche Krankheitsausprägungen abgestimmt sind.

Die Broschüre startet mit einer verständlichen Einführung zum Alpha-1-Antitrypsin-Mangel und möglichen begleitenden Erkrankungen. Danach folgen praxisnahe Ernährungstipps, die individuell auf unterschiedliche Krankheitsverläufe abgestimmt sind.

Zur besseren Orientierung ist die Broschüre farblich gegliedert:

- **Grün:** Allgemeine Ernährungsempfehlungen bei AATD
- **Blau:** Ernährungsempfehlungen bei Lungenbeteiligung
- **Orange:** Ernährungsempfehlungen bei Leberbeteiligung

Innerhalb der Kapitel sind weitere Unterteilungen vorgenommen worden – je nach Ausprägung und Verlauf der Erkrankung. So kann man schnell die Informationen finden, die für die persönliche Situation relevant sind. Die Inhalte dieser Broschüre basieren auf aktuellen Empfehlungen und wissenschaftlichen Quellen, die im Quellenverzeichnis am Ende aufgeführt sind. Die in Klammern stehenden Zahlen verweisen auf die entsprechenden Quellen. Neben wissenschaftlich fundierten Empfehlungen wurden auch praktische Erfahrungswerte berücksichtigt. Diese Maßnahmen haben sich im Alltag vieler Betroffener als hilfreich erwiesen, ihre Wirkung ist jedoch individuell unterschiedlich und nicht wissenschaftlich belegt.

Was ist ein Alpha-1-Antitrypsin-Mangel und wie entsteht er?

Der Alpha-1-Antitrypsin-Mangel (AATD) ist eine seltene, genetisch bedingte Erkrankung, die in den 1960er-Jahren entdeckt wurde (1). Ursache ist eine Mutation im SERPINA1-Gen (2,3), das für die Bildung des Proteins Alpha-1-Antitrypsin (AAT) zuständig ist. Dieses Protein wird in der Leber gebildet und übernimmt eine zentrale Schutzfunktion, indem es das Lungen- und Körpergewebe vor der schädlichen Überaktivität von Enzymen wie beispielsweise der neutrophilen Elastase bewahrt (4,5).

Bei AATD wird entweder zu wenig AAT gebildet oder es wird nicht richtig freigesetzt. Folgend kann die Elastase ungehindert körpereigenes Gewebe abbauen, vor allem in der Lunge – was zu Erkrankungen wie einem Emphysem oder Bronchiektasen führen kann (2,6-8). Auch die Leber kann betroffen sein, z. B. durch Proteinablagerungen, die schon im Säuglingsalter zu Funktionsstörungen führen können (2,9). In manchen Fällen sind auch die Haut oder Blutgefäße betroffen (10).

AATD wird autosomal-rezessiv vererbt, das heißt: Jeder Mensch erhält je eine Genkopie von beiden Elternteilen. Wer eine gesunde und eine veränderte Kopie trägt, gilt als Träger:in – oft ohne Symptome (6,9,11). Erhält ein Kind jedoch von beiden Eltern eine defekte Genkopie, kann es zum Ausbruch der Erkrankung kommen (9). Die genetische Grundlage erklärt auch, warum Betroffene bereits ab Geburt den Gendefekt in sich tragen, die Symptome aber oft erst im Erwachsenenalter auftreten (9,11). Dadurch kommt es häufig zu Fehldiagnosen, etwa als chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD) oder Asthma (4,5,12).

Nur etwa 1 von 1.500 bis 3.500 Menschen europäischer Herkunft ist von AATD betroffen (6), in Deutschland schätzt man rund 8.000 bis 12.000 Erkrankte. Weltweit gibt es etwa 1,1 Millionen Menschen mit schwerem AATD und 116 Millionen Träger:innen (5). Aufgrund dieser Zahlen gilt AATD als seltene Erkrankung (1) – und wird deshalb häufig nicht oder erst spät erkannt. Zwischen dem ersten Auftreten von Symptomen und der richtigen Diagnose vergehen im Schnitt 6 bis 8 Jahre (12). Laut Weltgesundheitsorganisation (WHO) bleibt ein Großteil der Betroffenen sogar völlig undiagnostiziert (13), wobei Schätzungen davon ausgehen, dass weniger als 10 % der Fälle erkannt wurden (1,10).

Welche Erkrankungen werden mit einem Alpha-1-Antitrypsin-Mangel in Verbindung gebracht?

Ein Alpha-1-Antitrypsin-Mangel (AATD) kann sich auf verschiedene Organsysteme auswirken – insbesondere auf Lunge und Leber. Die folgenden Erkrankungen treten im Zusammenhang mit AATD besonders häufig auf:

Erkrankungen der Lunge

- COPD, Emphysem und Asthma
 - AATD erhöht das Risiko für chronische Lungenerkrankungen wie COPD, Lungenemphysem (8) und Asthma (3).
- Lungenemphysem
 - Entsteht durch eine unzureichende Hemmung der neutrophilen Elastase. Diese führt zu Gewebeschäden, insbesondere im unteren Lungenbereich (5).
- Bronchiektasen
 - Erweiterung und Verdickung der Atemwege mit chronischem Husten, häufigen Infektionen und verminderter Lebensqualität (14).
- Frühe Symptome bei bestimmten Genotypen
 - Besonders PI*ZZ und PI*SZ gelten als Risikofaktoren. Symptome wie Husten, Atemnot (Dyspnoe) und verlegte Atemwege können schon früh auftreten (15).

Erkrankungen der Leber

- Lebererkrankungen durch Proteinablagerungen
 - Nicht funktionsfähiges Alpha-1-Antitrypsin sammelt sich in den Leberzellen an und kann zu chronischer Leberschädigung führen (8,16,17).
- Leberzirrhose
 - Rund 15% der Erwachsenen mit AATD entwickeln eine Zirrhose – meist schleichend und spät erkennbar (18).
- Hepatozelluläres Karzinom (Leberkrebs)
 - Das Risiko ist erhöht; oft erfolgt die Diagnose erst im Spätstadium bei Routineuntersuchungen (19).
- Nicht-alkoholische Fettleber (NAFLD)
 - AATD-Patient:innen haben ein um etwa 40% höheres Risiko, an einer Fettleber zu erkranken, verglichen mit der Allgemeinbevölkerung (20).

Ernährungsempfehlungen bei Alpha-1-Antitrypsin-Mangel

Warum ist Ernährung wichtig bei AATD?

Untersuchungen zeigen, dass Menschen mit AATD und einem zu niedrigen Körpergewicht ein höheres Risiko für eine geringere Lebenserwartung aufweisen (8,21,22). Deshalb spielt die Ernährung eine zentrale Rolle in der Behandlung.

Regelmäßige Kontrollen empfohlen

Bei AATD sollte der Ernährungszustand regelmäßig überprüft werden – am besten alle 6 bis 12 Monate zum Beispiel bei Routineuntersuchungen. Dabei achten Ärzt:innen und Diätolog:innen besonders auf Anzeichen für Mangelernährung (8,22). Eine Mangelernährung ist ein Zustand, bei dem dem Körper über längere Zeit nicht ausreichend Energie, Eiweiß oder lebenswichtige Nährstoffe zugeführt werden, um die normalen Körperfunktionen aufrechtzuerhalten.

Wichtige Warnzeichen

Folgende Punkte können auf eine Mangelernährung hinweisen:

- Gewichtsverlust auf 90 % des Idealgewichts oder weniger (8,22)
- BMI $\leq$ 20 (8,22)
- Allgemeiner ungewollter Gewichtsverlust oder Muskelabbau (8,22)
- Wenig Appetit oder geringe Nahrungsaufnahme (8,22)
- Entzündungen durch chronische Erkrankungen (z. B. Lunge oder Leber betroffen) (8,22)

Diese Punkte werden auch durch die Europäische Gesellschaft für klinische Ernährung und Stoffwechsel (ESPEN) beschrieben (23). Bei Auftreten dieser Warnzeichen sollte eine gezielte Ernährungstherapie durch Ärzt:innen und/oder Diätolog:innen gestartet werden (8,22).



Blutwerte geben zusätzliche Hinweise

Auch bestimmte Laborwerte können eine Mangelernährung anzeigen. Die Leber ist für den Eiweiß- und Nährstoffstoffwechsel besonders wichtig.

Folgende Blutwerte sind aussagekräftig:

- Albumin (8,22)
- Präalbumin (8,22)
- Retinol-bindendes Protein (RBP) (8,22)

Veränderte Werte können auf zu geringe Eiweißreserven im Körper hinweisen – ein weiteres Anzeichen für eine mögliche Mangelernährung (8,22).

Ziele der Ernährungstherapie

Bei AATD ist es besonders wichtig:

- Ausreichend Kalorien aufzunehmen (24)
- Die Muskelmasse zu erhalten (24)
- Einer Mangelernährung vorzubeugen oder sie zu behandeln (24)

Ernährung individuell anpassen

AATD kann die Lunge, die Leber oder beides betreffen. Deshalb sollte die Ernährung immer auf die jeweilige Krankheitsform abgestimmt sein. Für beide Fälle gibt es spezielle Empfehlungen, die Ärzt:innen oder Diätolog:innen individuell anpassen (8).



Lungenerkrankungen

Warum ist Ernährung bei AATD-Lungenerkrankungen wichtig?

Bei AATD kann das Enzym Alpha-1-Antitrypsin (AAT) die Lunge nicht ausreichend schützen. Dadurch greift ein anderes Enzym – die neutrophile Elastase – das gesunde Lungengewebe an. Das kann auf Dauer zu Lungenerkrankungen wie COPD führen (25).

COPD

Ziele der Ernährung bei COPD durch AATD

Die Ernährung sollte:

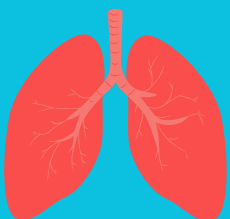
- Den Kalorienbedarf decken (8)
- Muskelabbau verhindern (8)
- Einer Mangelernährung vorbeugen oder sie behandeln (8)

Kalorienbedarf je nach BMI (8)

BMI	Empfehlung
Unter 18,5 kg/m ²	Mehr Kalorien (hyperkalorisch)
18,5 – 30 kg/m ²	Normal viele Kalorien (normokalorisch)
Über 30 kg/m ²	Weniger Kalorien (hypokalorisch)

Nährstoffverteilung bei COPD

- ca. 30 % Kohlenhydrate (8)
- bis zu 50 % Fette (8)
- 20 % Eiweiß (Protein) (8)



Eiweißbedarf pro Tag:

- Zur Vorbeugung: 1–1,2 g/kg Körpergewicht (8)
- Bei bestehendem Muskelabbau: 1,5 g/kg Körpergewicht (8)

Beispiel zur Vorbeugung (1–1,2 g Eiweiß pro kg Körpergewicht):

Die Person wiegt 60 kg.

·Minimum: $60 \text{ kg} \times 1 \text{ g} = 60 \text{ g Eiweiß pro Tag}$

·Maximum: $60 \text{ kg} \times 1,2 \text{ g} = 72 \text{ g Eiweiß pro Tag}$

Tagesbeispiel:**Frühstück:**

- Griechischer Joghurt (200 g): ca. 10 g Eiweiß
- Haferflocken (25 g): ca. 3 g Eiweiß
- Etwas Marmelade

Frühstück insgesamt: **13 g Eiweiß**

Mittagessen:

- Hähnchenbrust (150 g): ca. 33 g Eiweiß
- Gemüse (200 g)
- Vollkornreis (100 g)

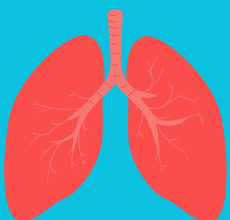
Mittagessen insgesamt: **33 g Eiweiß**

Abendessen:

- Topfen (150 g): ca. 12 g Eiweiß
- Tomaten und Gurken (100 g)
- 2 Scheiben Brot (70g): ca. 5 g Eiweiß

Abendessen insgesamt: **17 g Eiweiß**

Gesamt für den Tag = 63 g Eiweiß



Beispiel bei bestehendem Muskelabbau (1,5 g Eiweiß pro kg Körpergewicht):

Die Person wiegt 60 kg.

Eiweißbedarf: $60 \text{ kg} \times 1,5 \text{ g} = 90 \text{ g Eiweiß pro Tag}$

Tagesbeispiel:

Frühstück:

- Griechischer Joghurt (250 g): ca. 15 g Eiweiß
- Haferflocken (50 g): ca. 6 g Eiweiß
- Sojaflocken (10 g): ca. 5 g Eiweiß
- Honig (10g)
- Nussmix

Frühstück insgesamt: **26 g Eiweiß**

Mittagessen:

- Hähnchenbrust (150 g): ca. 33 g Eiweiß
- Gemüse (200 g)
- Vollkornreis (100 g)
- Sauce

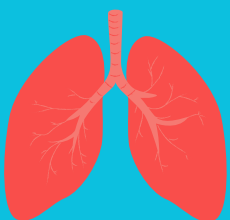
Mittagessen insgesamt: **33 g Eiweiß**

Abendessen:

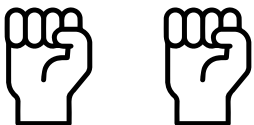
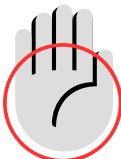
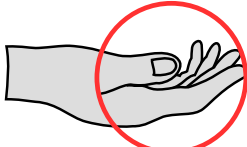
- Topfen (200 g): ca. 16 g Eiweiß
- Avocado (1 Stück)
- 2 hartgekochte Eier: ca. 14 g Eiweiß
- 2 Scheiben Vollkornbrot
- Salat (100 g)

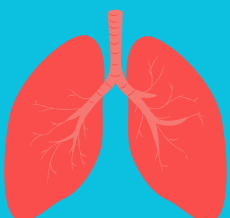
Abendessen insgesamt: **30 g Eiweiß**

Gesamt für den Tag = 89 g Eiweiß



Richtlinien für Portionsgrößen:

Lebensmittel	Symbolisch	1 Portion
Getränke		1 Glas (=ca. 250ml)
Gemüse		2 Fäuste voll
Obst		1 Faust voll
Brot und Gebäck		1 Handfläche voll
Getreideprodukte (Hafer-, Dinkelflocken, usw.), und Reis		1 Faust voll
Fisch und Fleisch		1 Handballen groß
Öl, Fette (z.B. Butter), Zucker		1 Daumenspitze groß
Nüsse und Samen		1 Hand voll



Wichtige Ernährungstipps für den Alltag

Obst & Gemüse (8)

- 5 Portionen täglich
 - Bevorzuge Sorten mit viel Vitamin C: Zitrusfrüchte, Beeren, Kiwis, Paprika, Tomaten, Spinat, Brokkoli, Kopfsalat

Fette & Fisch (8)

- Bevorzuge mehrfach ungesättigte Fettsäuren
- Omega-3-Fettsäuren sind besonders wichtig
 - Beispielsweise enthalten in:
 - Lachs, Makrele, Hering, Thunfisch, Sardine
 - Leinöl
 - Chiasamen, Walnüsse
- Empfehlung: 4 Portionen Fisch pro Woche + 30 g Nüsse pro Tag

Fleisch (8)

- 3 Portionen weißes Fleisch pro Woche
 - z.B. Hühnchen, Truthahn, ...
- 1 Portion rotes Fleisch pro Woche
 - z.B. Rindfleisch, Schweinefleisch, ...

Milch & Milchprodukte (8)

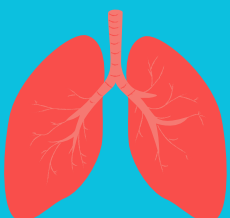
- 2 Portionen täglich, davon 1x Joghurt
- Käse: 2x pro Woche, jeweils 1 Portion

Eier (8)

- 2 Portionen pro Woche

Hülsenfrüchte (8)

- 3 Portionen pro Woche



Ballaststoffe (8)

- 25 g pro Tag
- Tipp: Vollkornprodukte wählen

Beispieltag:**Frühstück:**

- 50 g Haferflocken (4 g Ballaststoffe)
- 1 Apfel (4 g Ballaststoffe)
- 200 g Joghurt

= 8 g Ballaststoffe

Mittagessen:

- 2 Scheiben (à 40 g) Vollkornbrot (6 g Ballaststoffe)
- 1/2 Avocado (5 g Ballaststoffe)
- 150 g Gemüsesticks (Karotten, Sellerie, Gurke) (3 g Ballaststoffe)

= 14 g Ballaststoffe

Snack:

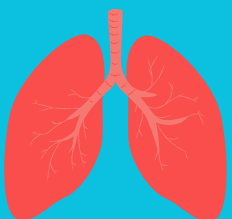
- 30 g Mandeln (3 g Ballaststoffe)

= 3 g Ballaststoffe

Gesamt: 25 g Ballaststoffe

Kalzium (8)**Wichtig zur Vorbeugung von Osteoporose (Knochenschwund):**

- Bedarf: 1000 mg pro Tag
- Zufuhr über Milchprodukte oder kalziumreiches Mineralwasser



Tagesbeispiel für 1000 mg Kalzium:**Frühstück:**

- 250 g Joghurt (ca. 200 mg Kalzium)
- 50 g Haferflocken (ca. 30 mg Kalzium)
- 1 Apfel (ca. 10 mg Kalzium)
- Etwas Honig

= 240 mg Kalzium

Mittagessen:

- 2 Scheiben (à 40 g) Vollkornbrot (ca. 40 mg Kalzium)
- 1/2 Avocado (ca. 15 mg Kalzium), 150 g Brokkoli (ca. 90 mg Kalzium)
- Gewürze
- Hartgekochtes Ei

= 145 mg Kalzium

Snack:

- 30 g Mandeln (ca. 75 mg Kalzium)
- 1 Birne (ca. 10 mg Kalzium)

= 85 mg Kalzium

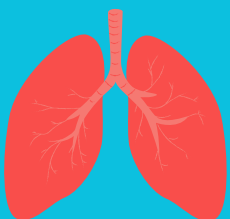
Abendessen:

- 150 g Grünkohl (ca. 150 mg Kalzium)
- Naturreis mit Sauce (ca. 120 g, ca. 12 mg Kalzium)
- Gewürze

= 162 mg Kalzium

Über den Tag verteilt: Liter Mineralwasser (1,5 Liter, ca. 450 mg Kalzium) -
Beispiele: Sicheldorfer, Johannisbrunnen, Preblauer, Longlife, Juvina, ...

Gesamt = 1.082 mg Kalzium



Weitere Tipps für den Alltag (26)

- Kleine Mahlzeiten, über den Tag verteilt (4-6 Mahlzeiten)
- Gerichte anreichern (z. B. mit Butter, Öl, Nüssen)
- Vorkochen und einfrieren – das spart Energie
- Essen auf Rädern oder Fertigprodukte können unterstützen (auf Qualität achten)
- In Ruhe essen – langsam und bewusst
- Erst nach dem Essen trinken, am besten kohlenensäurearm
- Nahrungsergänzungsmittel nur bei nachgewiesenem Mangel empfohlen
- Die zusätzliche Einnahme von Vitaminen und Mineralstoffen ist in der Regel nicht notwendig, wenn man sich ausgewogen ernährt.

Ergänzende Trinknahrung – Wann ist sie sinnvoll?

Entscheidung abhängig vom Ernährungszustand!

Ob eine zusätzliche Trinknahrung (Supplement) notwendig ist, hängt vom Ernährungsstatus der betroffenen Person ab (1).

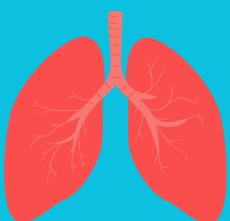


Kleine Portionen – bessere Wirkung (26)

Mehrere kleine Portionen bringen oft bessere Ergebnisse als große Mengen auf einmal.

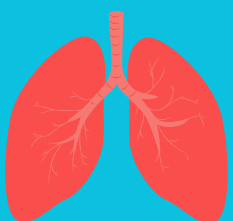
Zusätzlich wurde beobachtet, dass kleinere Mengen:

- Weniger Luftnot verursachen
- Das vorzeitige Sättigungsgefühl verringern



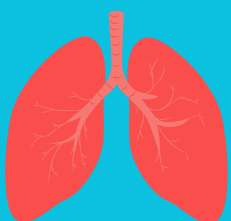
Tipps bei COPD aus der Praxis :

- **Tägliche morgendliche Gewichtskontrolle:** Überwache regelmäßig dein Gewicht. Am besten täglich, ohne Kleidung und nach der Blasenentleerung. Eine unerklärte plötzliche Gewichtsabnahme kann ein Warnzeichen für ein gesundheitliches Problem, wie zum Beispiel der Ausbruch eines Infekts, sein.
- **Vermeidung blähender Lebensmittel:** Meide Lebensmittel, die Blähungen verursachen, da sie einen Zwerchfellhochstand verstärken können. Ein zu hoher Zwerchfellstand kann die Atmung erschweren.
 - **Einweichen:** Weiche Hülsenfrüchte über Nacht in Wasser ein und kochen Sie sie dann in frischem Wasser. Das reduziert Blähungen.
 - **Kochen mit Gewürzen:** Verwende Gewürze wie Kreuzkümmel, Fenchel oder Ingwer, um die Verdauung zu unterstützen.
 - **Gut kochen:** Koche die Hülsenfrüchte gut und lange, damit sie weicher werden und leichter verdaulich sind.
 - **Langsame Einführung:** Führe Hülsenfrüchte langsam in deine Ernährung ein, damit sich dein Körper daran gewöhnen kann.
 - **Hülsenfrüchte als Aufstrich:** Fertige Hülsenfruchtpasten (z. B. Hummus) sind leichter verdaulich.
 - **Nicht zu viele auf einmal:** Vermeide zu viele Hülsenfrüchte in einer Mahlzeit zu essen.
- **Appetitlosigkeit:** Richte deine Mahlzeiten ansprechend an, um den Appetit zu steigern. Achte darauf, dass die Mahlzeiten die richtige Temperatur haben und leicht verdaulich sind, um das Essen zu erleichtern.
- **Dunstabzug beim Kochen:** Schalte den Dunstabzug beim Kochen ein, um zu vermeiden, dass Dämpfe den Hustenreiz verstärken. Frischluft hilft, unangenehme Reizstoffe zu reduzieren.



Tipps bei COPD aus der Praxis :

- **Vorsicht beim Grillen:** Achte darauf, dass beim Grillen zu keiner übermäßige Rauchentwicklung kommt, da Rauch Hustenanfälle auslösen kann. Wenn möglich, grille in gut belüfteten Bereichen.
- **Geregelter Stuhlgang:** Sorge für einen regelmäßigen und problemlosen Stuhlgang. Starkes Drücken beim Stuhlgang können Atemnot oder Hustenanfälle verursachen, daher ist eine ausgewogene Ernährung mit ausreichend Ballaststoffen wichtig.
- **Medikamenteneinnahme vor den Mahlzeiten:** Inhaliere vor den Mahlzeiten bronchienweitende Medikamente. Beispielsweise können für diese Inhalativa Salbutamol und Ipratropiumbromid genannt werden. Diese können Atemnot während des Essens reduzieren. Kortisonhaltige Medikamente sollten vor dem Essen inhaliert werden, da der Speisebrei Gaumen und Rachen von abgelagerten Kortisonresten reinigt.
 - **Wichtig:** Bei kortisonhaltigen Sprays den Mund nach der Anwendung ausspülen, da es sonst zu Nebenwirkungen im Magen-Darm-Trakt kommen kann.



Bronchiectasen (ohne zystische Fibrose) (27)

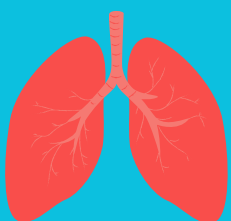
Bei Bronchiectasen wurde ein klarer Zusammenhang zwischen niedrigem Body-Mass-Index (BMI) und eingeschränkter Lungenfunktion festgestellt.

Wichtig:

Untergewicht verringert die Lebenserwartung. Daher sollte bei der Ernährungstherapie besonders auf ein gesundes Körpergewicht geachtet werden.

Tipps aus der Praxis um Untergewicht zu vermeiden und die Nahrungszufuhr sicher zu stellen:

- Kleine Mahlzeiten, über den Tag verteilt (4-6 Mahlzeiten)
- Gerichte anreichern (z. B. mit Butter, Öl, Nüssen)
- Vorkochen und einfrieren – das spart Energie
- Essen auf Rädern oder Fertigprodukte können unterstützen (auf Qualität achten)
- In Ruhe essen – langsam und bewusst
- Wenn benötigt Trinknahrungen anwenden



Lungenemphysem (8)

Ein Lungenemphysem, vor allem in Kombination mit COPD, erhöht das Risiko für einen Mangelernährungszustand deutlich.

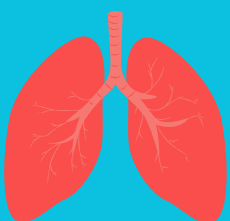
- 25–40 % der COPD-Patient:innen sind untergewichtig
- 25 % zeigen einen moderaten bis schweren Gewichtsverlust
- 35 % haben eine extrem geringe Muskelmasse

Wichtig:

- Regelmäßige Untersuchungen auf Mangelernährung (alle 6 bis 12 Monate)
- Ernährungstherapie, wenn Untergewicht oder Muskelabbau festgestellt wird

Tipps aus der Praxis :

- Kleine Mahlzeiten, über den Tag verteilt (4-6 Mahlzeiten)
- Gerichte anreichern (z. B. mit Butter, Öl, Nüssen)
- Vorkochen und einfrieren – das spart Energie
- Essen auf Rädern oder Fertigprodukte können unterstützen (auf Qualität achten)
- In Ruhe essen – langsam und bewusst
- Wenn benötigt Trinknahrungen anwenden



Lebererkrankungen

Warum Ernährung bei AATD mit Leberbeteiligung wichtig ist

Für durch AATD verursachte Lebererkrankungen gibt es derzeit keine spezifische Therapie. Deshalb spielt die Ernährung eine zentrale Rolle in der Behandlung und Vorsorge (29).

Da AATD-Lebererkrankungen ähnlich ablaufen wie mit Übergewicht assoziierte Fettlebererkrankungen, orientieren sich die Empfehlungen an den ESPEN-Leitlinien (8).

Nicht-alkoholische Fettleber (NAFLD / NASH)

Empfehlungen für Betroffene:

- **Überernährung vermeiden:** Sie fördert Fettleber & Zirrhose (30).
- **Gewichtsreduktion bei Übergewicht:**
 - Ziel: 7–10 % weniger Körpergewicht (30)
 - Verbessert Leberwerte (30)
- **Fruktose einschränken:**
 - Fruktose & Fruktose-Glukose-Sirup fördern Leberfibrose (30)

Tipps aus der Praxis:

- **Augenmerk auf Softdrinks und Limonaden legen:** Diese enthalten eine hohe Menge an Fruktose-Glukose-Sirup.
- **Keine hohen Mengen Fruchtsaft konsumieren:** Diese enthalten eine hohe Konzentration an Fructose.
- **Auf die Zutatenliste achten:** In vielen Fertigprodukten ist Fruktose-Glukose-Sirup enthalten. Diese sollten nicht regelmäßig konsumiert werden.
- **Achtung bei Saucen und Dressings:** Viele Saucen und Dressings enthalten oft Fruktose-Glukose-Sirup.
- **Alkoholverzicht:** Schützt die Leber zusätzlich (29)
- **Fettlösliche Vitamine (A, D, E, K) ergänzend zuführen:** Nur nach ärztlicher Rücksprache (29)



Leberzirrhose

Auch bei AATD kann es zu Leberzirrhose kommen – oft lange ohne spürbare Einschränkungen (29).

Herausforderungen & Empfehlungen (29)

- AATD-bedingte Zirrhose verläuft oft lange stabil
- Häufig besteht ein Risiko für Mangelernährung
- Fortschreitende Zirrhose = höheres Risiko für:
 - Aszites (Flüssigkeitsansammlung in der Bauchhöhle)
 - Proteinmangel, Sarkopenie (zunehmender Abbau der Muskelmasse)
 - Elektrolytstörungen (v. a. Kalium & Magnesium)
 - Mangel an B-Vitaminen

Ernährungsempfehlungen (30,31):

- Alkoholverzicht empfohlen!
- Mangelernährung vermeiden und behandeln
- Eiweißzufuhr: 1,2–1,5 g/kg Körpergewicht/Tag
- 3–5 Mahlzeiten pro Tag
- Supplementation bei Mängeln (Vitamine, Mineralstoffe) – nach ärztlicher Absprache
- Trinknahrung bei Bedarf:
 - Besonders geeignet als Spätmahlzeit (nach 20 Uhr / vor dem Schlafengehen)
 - Fördert Proteinaufnahme & Stickstoffbilanz



Berechnung des Eiweißbedarfs bei Leberzirrhose:

- 1,2 g pro kg Körpergewicht: $70 \text{ kg} \times 1,2 \text{ g} = 84 \text{ g Eiweiß pro Tag}$
- 1,5 g pro kg Körpergewicht: $70 \text{ kg} \times 1,5 \text{ g} = 105 \text{ g Eiweiß pro Tag}$

Beispieltag:**Frühstück:**

- 250 g Griechischer Joghurt (ca. 10 g Eiweiß)
- 50 g Haferflocken (ca. 6 g Eiweiß)
- Etwas Marmelade
- 20 g Nussmischung

Mittagessen:

- 150 g Hähnchenbrust (ca. 32 g Eiweiß),
- 100 g Quinoa (ca. 8 g Eiweiß)
- 100 g Brokkoli (ca. 3 g Eiweiß)
- 20 g Sauce

Abendessen:

- 150 g Räuchertofu (ca. 20 g Eiweiß)
- 100 g Vollkornreis (ca. 7 g Eiweiß)
- 200 g gemischter Salat (z. B. mit Spinat, Gurke, Tomaten) (ca. 3 g Eiweiß)
- 20 g selbstgemachtes Joghurtdressing (ca. 2 g)

Gesamt = 91 g Eiweiß

Leberkarzinom

Fakten & Risiken (32)

- 31–81 % der Betroffenen verlieren Körpergewicht
- 15 % der Betroffenen verlieren über 10 % → wirkt sich negativ auf Prognose & Therapie aus
- Häufige Folge: Sarkopenie (starker Muskelabbau)
- Typische Beschwerden:
 - Fatigue (extreme Müdigkeit oder Erschöpfung, die nicht durch Schlaf oder Ruhe behoben werden kann), Appetitverlust, Muskelschwund
 - Gegebenenfalls Kachexie (Mangelernährung aufgrund schwerer systemischer Erkrankungen)

Ernährungsempfehlungen bei Leberkrebs (32)

- Mangelernährung vermeiden – zentrale Voraussetzung für Therapieerfolg
- Individuell angepasste Energie- & Nährstoffzufuhr
- Enterale oder parenterale Ernährung nur bei Bedarf & Zustimmung
 - Enterale Ernährung bezieht sich auf die Zufuhr von Nährstoffen über den Magen-Darm-Trakt, meist durch eine Sonde, während parenterale Ernährung die Nährstoffversorgung direkt in den Blutkreislauf über eine Infusion erfolgt, wenn eine orale oder enterale Ernährung nicht möglich ist.
- Körpergewicht stabilisieren
- Keine "Krebsdiäten"!:
 - Einschränkende Diäten sind nicht empfehlenswert, da sie das Risiko einer Mangelernährung erhöhen
- Gastrointestinale Beschwerden behandeln:
 - z. B. Übelkeit, Geschmacksveränderungen, Reflux, Durchfall etc.



Tipps bei Magen-Darm-Beschwerden aus der Praxis:

Übelkeit

- Kleine, häufige Mahlzeiten statt großer Portionen
- Fettarme, leicht verdauliche Speisen bevorzugen (z. B. Zwieback, Reis, Kartoffeln)
- Stark riechende Speisen meiden (z. B. frittierte oder stark gewürzte Speisen)
- Ingwer kann helfen (z. B. als Tee oder in Wasser)
- Getränke zwischen den Mahlzeiten trinken, nicht während dem Essen
- Während dem Essen gut lüften, das reduziert den Essensgeruch
- Bei Bedarf kalte Speisen bevorzugen (weniger Geruch)

Erbrechen

- Nach dem Abklingen zunächst mit Tee (Kamille, Pfefferminze) und Zwieback starten
- Langsam wieder zu leichter Kost übergehen (Kartoffelbrei, Gemüsesuppen)
- Elektrolyte ausgleichen – gegebenenfalls mit speziellen Elektrolytgetränken aus der Apotheke oder durch Tee mit etwas Salz und Zucker
- Auslösende Gerüche oder Speisen konsequent meiden
- Nicht die Lieblingsspeise zubereiten!

Geruchs- und Geschmacksveränderungen

- Optisch ansprechende, farbenfrohe Speisen regen den Appetit an
- Frische Kräuter und milde Gewürze statt Salz verwenden
- Bei metallischem Geschmack Kunststoffbesteck verwenden



Tipps bei gastrointestinalen Beschwerden aus der Praxis:

Orale Mukositis (Entzündung der Mundschleimhaut)

- Keine heißen, scharfen, sauren oder stark gewürzte Speisen
- Milde, nicht säurehaltige Getränke bevorzugen (z. B. stilles Wasser, Kamillentee)
- Eiswürfel oder kühle Getränke können Linderung verschaffen
- Gute Mundhygiene vor und nach dem Essen
- Selbstgemachte Eislutscher aus Ananassaft können lindernd wirken

Obstipation (Verstopfung)

- Ballaststoffreiche Ernährung: Vollkorn, Gemüse, Hülsenfrüchte
- Ausreichende Flüssigkeitszufuhr (mind. 1,5–2 Liter/Tag)
- Bewegung fördert die Darmtätigkeit
- Trockenfrüchte wie Pflaumen können helfen - am besten über Nacht in Flüssigkeit einweichen lassen und diese trinken
- Achtung: Ballaststoffe nur bei ausreichender Flüssigkeitszufuhr – sonst gegenteiliger Effekt

Diarrhoe (Durchfall)

- Flüssigkeits- und Elektrolytausgleich (z. B. Brühe, Rehydratationslösungen)
- Stopfende Lebensmittel: Banane, Apfelmus, Reis, Zwieback
- Getrocknete Heidelbeeren (am besten wirken sie in Form von Heidelbeertee aus getrockneten Früchten, nicht als frische Beeren oder in gezuckerten Müslimischungen)
- Milch und fettreiche Speisen vermeiden
- Probiotische Lebensmittel (z. B. Naturjoghurt) können hilfreich sein, wenn verträglich



Tipps bei gastrointestinalen Beschwerden aus der Praxis:

Reflux (Sodbrennen)

- Mehrere kleine Mahlzeiten über den Tag verteilt
- Spätes Essen und schwer verdauliche Speisen am Abend vermeiden
- Auf fettreiche, scharfe, saure und süße Speisen verzichten
- Aufrechte Körperhaltung nach dem Essen (nicht direkt hinlegen!) - dies kann Refluxsymptome auslösen.
- Bei Bedarf: leicht erhöhte Schlafposition (z. B. durch Keilkissen)

Abdominelles Druckgefühl / Blähungen

- Luftschlucken vermeiden: langsam essen, wenig sprechen beim Essen
- Schwer verdauliche Speisen meiden (z. B. Kohl, Hülsenfrüchte, kohlenensäurehaltige Getränke)
- Kümmel, Fenchel oder Anis können entblähend wirken (z. B. als Tee)
- Leichte Bewegung nach dem Essen kann helfen (z. B. Spaziergang)

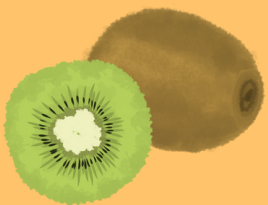


Quellen:

1. Craig TJ, Henao MP. Advances in managing COPD related to α 1-antitrypsin deficiency: An under-recognized genetic disorder. Allergy [Internet]. 2018 [zitiert 18. Januar 2025];73(11):2110–21. Verfügbar unter: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/all.13558>
2. Meseeha M, Sankari A, Attia M. Alpha-1 Antitrypsin Deficiency. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 [zitiert 17. Januar 2025]. Verfügbar unter: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK442030/>
3. Greulich T, Fähndrich S, Clarenbach C, Gleiber W, Hautmann H, Heine R, u. a. Alpha-1-Antitrypsin-Mangel (AATM) – Ein Expertenstatement. Pneumologie [Internet]. Juli 2020 [zitiert 2. März 2025];74(07):436–42. Verfügbar unter: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/a-1143-8186>
4. SERPINA1-Gen - Altmeyers Enzyklopädie - Fachbereich Innere Medizin [Internet]. 2024 [zitiert 29. Januar 2025]. Verfügbar unter: <https://www.altmeyers.org/de/innere-medizin/serpina1-gen-157052>
5. Schroth S, Koczulla R, Herr C, Greulich T, Walthers EM, Vogelmeier C, u. a. Alpha-1-Antitrypsin-Mangel: Diagnose und Therapie der pulmonalen Erkrankung. In Stuttgart · New York: Thieme Verlag KG; 2009 [zitiert 11. November 2024]. S. 335–45. Verfügbar unter: <https://www.thieme-connect.de/products/ejournals/pdf/10.1055/s-0029-1214718.pdf>
6. Alpha-1 Foundation [Internet]. [zitiert 10. November 2024]. What is Alpha-1? Verfügbar unter: <https://alpha1.org/what-is-alpha1/>
7. What is Alpha-1? – AAA [Internet]. [zitiert 10. November 2024]. Verfügbar unter: <https://alpha1.org.au/information/what-is-alpha-1/>
8. Rondanelli M, Gasparri C, Razza C, Ferraris C, Perna S, Ferrarotti I, u. a. Practical dietary advices for subjects with alpha-1 antitrypsin deficiency. Biomed Pharmacother [Internet]. 1. Juli 2023 [zitiert 10. November 2024];163:114753. Verfügbar unter: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0753332223005425>
9. Alpha1Brochure-2.pdf [Internet]. [zitiert 17. Januar 2025]. Verfügbar unter: <https://alpha1.org/wp-content/uploads/2023/06/Alpha1Brochure-2.pdf>
10. Brochure-What-is-Alpha-1-Antitrypsin-Deficiency.pdf [Internet]. [zitiert 18. Januar 2025]. Verfügbar unter: <https://www.a1oa.org.au/wp-content/uploads/2023/04/Brochure-What-is-Alpha-1-Antitrypsin-Deficiency.pdf>
11. Liver Foundation [Internet]. [zitiert 10. November 2024]. Alpha-1 Antitrypsin Deficiency. Verfügbar unter: <https://liver.org.au/your-liver/liver-diseases/alpha-1-antitrypsin-deficiency/>
12. Vogelmeier C, Hamacher J, Steveling H, Steinkamp G. Alpha-1-Antitrypsin-Mangel: Update Ergebnisse eines wissenschaftlichen Symposiums beim Kongress der Schweizerischen Gesellschaft für Pneumologie am 16. April 2009 [Internet]. Schweizerischen Gesellschaft für Pneumologie; 2009 [zitiert 30. Januar 2025]. Verfügbar unter: <https://www.thieme-connect.com/products/ejournals/pdf/10.1055/s-0029-1215207.pdf>
13. Unbekannter Verfasser. Alpha 1-antitrypsin deficiency: memorandum from a WHO meeting. Bulletin of the World Health Organization [Internet]. 75. Aufl. 1997 [zitiert 20. Januar 2025];397–415. Verfügbar unter: <https://iris.who.int/bitstream/handle/10665/264283/PMC2487011.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

14. Ringshausen FC, Baumann I, De Roux A, Dettmer S, Diel R, Eichinger M, u. a. Management erwachsener Patientinnen und Patienten mit Bronchiektasen-Erkrankung: Eine S2k-Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e. V. (DGP) (AWMF-Registernummer 020-030). Pneumologie [Internet]. November 2024 [zitiert 26. März 2025];78(11):833–99. Verfügbar unter: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/a-2311-9450>
15. Fregonese L, Stolk J. Hereditary alpha-1-antitrypsin deficiency and its clinical consequences. Orphanet J Rare Dis [Internet]. 19. Juni 2008 [zitiert 9. März 2025];3(1): <https://doi.org/10.1186/1750-1172-3-16>
16. de Serres FJ, Blanco I. Prevalence of α 1-antitrypsin deficiency alleles PI*S and PI*Z worldwide and effective screening for each of the five phenotypic classes PI*MS, PI*MZ, PI*SS, PI*SZ, and PI*ZZ: a comprehensive review. Ther Adv Respir Dis [Internet]. 1. Oktober 2012 [zitiert 8. März 2025];6(5):277–95. Verfügbar unter: <https://doi.org/10.1177/1753465812457113>
17. Sandhaus RA, Turino G, Brantly ML, Campos M, Cross CE, Goodman K, u. a. The Diagnosis and Management of Alpha-1 Antitrypsin Deficiency in the Adult. Chronic Obstr Pulm Dis J COPD Found [Internet]. [zitiert 9. März 2025];3(3):668–82. Verfügbar unter: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5556762/>
18. Alpha-1-Antitrypsin-Mangel: Ursachen, Symptome und Behandlung [Internet]. 2025 [zitiert 8. März 2025]. Verfügbar unter: <https://liverfoundation.org/de/Leberkrankheiten/Informationszentrum-f%C3%BCr-p%C3%A4diatrische-Leber/Lebererkrankung-bei-Kindern/Alpha-1-Antitrypsin-Mangel/>
19. Gesundheitsportal [Internet]. 2021 [zitiert 9. März 2025]. Leberkrebs - Ursachen, Vorbeugung, Symptome, Diagnose, Therapie. Verfügbar unter: <https://www.gesundheit.gv.at/krankheiten/krebs/therapie.html>
20. Gesundheitsportal [Internet]. [zitiert 9. März 2025]. Fettleber. Verfügbar unter: <https://www.gesundheit.gv.at/lexikon/F/lexikon-fettleber.html>
21. Seersholm N. Body mass index and mortality in patients with severe α 1-antitrypsin deficiency. Respir Med [Internet]. 1. Februar 1997 [zitiert 28. Februar 2025];91(2):77–82. Verfügbar unter: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0954611197900718>
22. Piitulainen E, Areberg J, Linde'n M, Eriksson S, Mattsson S, Wollmer P. Nutritional Status and Muscle Strength in Patients with Emphysema and Severe α 1-Antitrypsin Deficiency. CHEST [Internet]. 1. Oktober 2002 [zitiert 28. Februar 2025];122(4):1240–6. Verfügbar unter: [https://journal.chestnet.org/article/S0012-3692\(15\)37790-4/abstract](https://journal.chestnet.org/article/S0012-3692(15)37790-4/abstract)
23. Cederholm T, Bosaeus I, Barazzoni R, Bauer J, Gossuin AV, Klek S, u. a. Diagnostic criteria for malnutrition – An ESPEN Consensus Statement. Clin Nutr [Internet]. 1. Juni 2015 [zitiert 28. Februar 2025];34(3):335–40. Verfügbar unter: [https://www.clinicalnutritionjournal.com/article/S0261-5614\(15\)00075-8/fulltext](https://www.clinicalnutritionjournal.com/article/S0261-5614(15)00075-8/fulltext)
24. Rahaghi F, Omert L, Clark V, Sandhaus RA. Managing the Alpha-1 patient in the ICU: Adapting broad critical care strategies in AATD. J Crit Care [Internet]. 1. Dezember 2019 [zitiert 28. Februar 2025];54:212–9. Verfügbar unter: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0883944119300760>
25. Alpha-1 Foundation [Internet]. [zitiert 29. November 2024]. Lung Disease. Verfügbar unter: <https://alpha1.org/about-alpha-1-lung-disease/>
26. Biesalski HK, Bischoff SC, Pirlich M, Weimann A, Heilmann M. Kardiale und pulmonale Kachexie. In: Ernährungsmedizin - Nach dem Curriculum Ernährungsmedizin der Bundesärztekammer. 5. vollständig überarbeitete und erweiterte Ausgabe. Thieme Verlag KG; 2018. S. 780–5.

27. Despotes KA, Choate R, Addrizzo-Harris D, Aksamit TR, Barker A, Basavaraj A, u. a. Nutrition and Markers of Disease Severity in Patients With Bronchiectasis. *Chronic Obstr Pulm Dis Miami Fla.* Oktober 2020;7(4):390–403.
28. Alwarith J, Kahleova H, Crosby L, Brooks A, Brandon L, Levin SM, u. a. The role of nutrition in asthma prevention and treatment. *Nutr Rev* [Internet]. 1. November 2020;78(11):928–38. Verfügbar unter: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32167552/>
29. Patel D, McAllister SL, Teckman JH. Alpha-1 antitrypsin deficiency liver disease. *Transl Gastroenterol Hepatol* [Internet]. 5. April 2021 [zitiert 28. Februar 2025];6(0). Verfügbar unter: <https://tgh.amegroups.org/article/view/5843>
30. Bischoff SC, Bernal W, Dasarathy S, Merli M, Plank LD, Schütz T, u. a. ESPEN practical guideline: Clinical nutrition in liver disease. *Clin Nutr* [Internet]. 1. Dezember 2020 [zitiert 10. März 2025];39(12):3533–62. Verfügbar unter: [https://www.clinicalnutritionjournal.com/article/S0261-5614\(20\)30457-X/fulltext](https://www.clinicalnutritionjournal.com/article/S0261-5614(20)30457-X/fulltext)
31. Redaktion Gesundheitsportal. Gesundheitsportal. 2019 [zitiert 9. März 2025]. Leberzirrhose - Endstadium der Leberschädigung. Verfügbar unter: <https://www.gesundheit.gv.at/krankheiten/leber/leberzirrhose.html>
32. Arends J, Bertz H, Bischoff S, Fietkau R, Herrmann H, Holm E, u. a. S3-Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Ernährungsmedizin e. V. (DGEM) in Kooperation mit der Deutschen Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie e. V. (DGHO), der Arbeitsgemeinschaft „Supportive Maßnahmen in der Onkologie, Rehabilitation und Sozialmedizin“ der Deutschen Krebsgesellschaft (ASORS) und der Österreichischen Arbeitsgemeinschaft für klinische Ernährung (AKE). *Aktuelle Ernährungsmedizin* [Internet]. 2. November 2015 [zitiert 25. März 2025];40(05):e1–74. Verfügbar unter: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/s-0035-1552741>



Impressum

Autor:innen:

© Julia Katharina Wimmer (julia.wimmer@outlook.com)

Prim. Dr. Gert Wurzinger

Wolfgang Staubmann, BSc MSc

Kontakt:

Wolfgang Staubmann, BSc MSc

FH JOANNEUM GmbH

Institut Diätologie

Kaiser-Franz-Josef-Straße 24

8344 Bad Gleichenberg

www.fh-joeanneum.at

Mai 2025

Bildquellen: ChatGPT 4o

Diese Broschüre wurde im Rahmen des Bachelor-Studiums Diätologie erstellt. Alle Rechte an diesem Werk liegen bei der Autorin. Jegliche Vervielfältigung, Verbreitung oder Nutzung des Inhalts ohne ausdrückliche Genehmigung ist untersagt.