

Mangelernährung (Malnutrition) bei Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit Duchenne Muskeldystrophie (DMD) oder Spinaler Muskelatrophie (SMA)



Stand: Januar 2020

Muskeldystrophie vom Typ Duchenne und Spinale Muskelatrophie sind fortschreitende Muskelerkrankungen, die zunächst zu einem sukzessiven Abbau der Skelettmuskulatur führen. Die Muskelstränge verkürzen sich und üben Zug auf die Gelenke aus. Gelenkkontrakturen und -versteifungen sind die Folge. Der Gehverlust erfolgt meist im Kindesalter. Im weiteren Verlauf der Erkrankung sind auch die Atemmuskulatur und die Herzmuskulatur betroffen, wodurch die Lebenserwartung derzeit stark eingeschränkt ist.

Im jungen Erwachsenenalter führt die nachlassende Muskelkraft im Bereich des Kauapparates und des Kehlkopfes häufig zu **Problemen beim Kauen und Schlucken**. Einerseits fehlt die Kraft, um lange genug zu kauen, damit die Nahrungsmittel ausreichend zerkleinert werden, andererseits ist die Kehlkopffunktion beeinträchtigt, so dass Nahrungspartikel oder Flüssigkeit versehentlich in die Atemwege geraten können. Meist ist eine **Aspirationspneumonie** die Folge. Aus Angst vor dem Verschlucken kauen die Jugendlichen sehr lange und benötigen für eine Mahlzeit extrem viel Zeit. Diese Zeit nehmen sie sich oft nicht, der Appetit bleibt nach und nach aus und die Lust zu essen nimmt ab. Dies führt insgesamt dazu, dass es ihnen dauerhaft nicht möglich ist, die erforderliche Menge an Kalorien zu sich nehmen.

Viele junge DMD oder SMA-Patient*innen verlieren sehr stark an Gewicht und entwickeln eine **chronische Mangelernährung**. Begünstigt wird diese noch zusätzlich, wenn auch die Sauerstoffversorgung nicht mehr ausreicht, dies jedoch zunächst unbemerkt bleibt.

Um dem massiven Gewichtsverlust entgegenzuwirken, greifen die Eltern meist zu stark **fett- und zuckerhaltigen Lebensmitteln**, Fastfood und Produkten mit kurzkettigen Kohlenhydraten. Ärzte verordnen zusätzlich hochkalorische Drinks. Hierbei wird jedoch außer Acht gelassen, dass z.B. diese Drinks zwar stark sättigen, der Körper jedoch die zugeführten Kalorien aufgrund der oben dargestellten physiologischen Zusammenhänge nicht verwerten kann. Der*die Patient*in verspürt keinen Hunger mehr und isst dadurch noch weniger. **Die erhoffte Gewichtszunahme bleibt aus**, stattdessen wird der Organismus mit schwer verdaulichen und ungesunden Nahrungsbestandteilen zusätzlich belastet.

Die jungen Muskelkranken stehen unter dem ständigen Druck, essen zu müssen. Eltern fühlen sich belastet, weil sie merken, dass ihr Kind nicht genug Nährstoffe bekommt. Das Thema Essen wird zum Stressfaktor, der die ganze Familie in Mitleidenschaft zieht.

Häufig wird dieser drastische Gewichtsverlust von den Betroffenen und ihren Eltern aber auch nicht ernst genommen oder gar heruntergespielt. Das Untergewicht kann dadurch mitunter erstaunlich **bedrohliche Ausmaße** annehmen, ohne dass ein Arzt aufgesucht oder Gegenmaßnahmen erwogen werden.

Chronische Mangelernährung ist kein kosmetisches Problem, sondern ein gefährlicher Mangelzustand, der zu einer **schwerwiegenden Veränderung von Körperfunktionen** führt. Allgemeine Schwäche, Müdigkeit, Antriebslosigkeit, Abbau der Skelettmuskulatur, Verlust an Muskelkraft, Abnahme der Herzmuskelmasse und der Pumpkraft, Herzrhythmusstörungen, Abnahme der Atemmuskulatur mit schwächeren und kürzeren Atemzügen, ein geschwächtes Immunsystem und dadurch eine erhöhte Anfälligkeit für Infektionen, verzögerte Wundheilung, Neigung zu Dekubitus und neurologische Störungen sind Folgen einer dauerhaften Malnutrition.

Es liegt auf der Hand, dass gerade der durch die Malnutrition verursachte Verlust an Muskulatur ein schwerwiegendes Problem bei Muskelerkrankungen darstellt. Im Falle einer Infektion wie z.B. einer Lungenentzündung, fehlt dem Körper die Kraft, die Infektion zu bekämpfen. Es kann zu einem Zusammenbruch des Elektrolythaushalts und zu sehr kritischen Situationen wie z.B. einer metabolischen Azidose (Übersäuerung des Blutes) kommen. Auch die Sterblichkeit ist bei einer Mangelernährung deutlich erhöht.

Abhilfe schafft in diesen Fällen eine **PEG-Magensonde (Perkutane endoskopische Gastrostomie)**. Über diese Sonde wird Sondennahrung mittels Pumpe oder Bolus direkt in den Magen eingeführt. Der nicht mehr voll funktionsfähige Kau- und Schluckapparat wird umgangen und die täglich erforderliche Menge an Kalorien und Flüssigkeit wird zugeführt. Zusätzlich kann der*die Patient*in weiterhin normal Nahrung zu sich nehmen, wenn er*sie dies möchte. Unter örtlicher Betäubung wird ein Endoskop in den Magen eingeführt und von außen ein Zugang durch die Bauchdecke gelegt. Der Eingriff ist kurz und verläuft meist ohne Komplikationen. Auch die Pflege und der Umgang mit der PEG sind schnell erlernt.

Menschen mit einer PEG empfinden es in der Regel als große Erleichterung, wenn sie nicht mehr unter dem Druck stehen, essen zu müssen. Für die Angehörigen ist es ebenfalls eine große Entlastung, weil sie sich um die Kalorienzufuhr keine Sorgen mehr machen müssen.

Kontakt:

Deutsche Muskelschwund-Hilfe e.V.

Alstertor 20

20095 Hamburg

040/323231-0

info@muskelschwund.de

www.muskelschwund.de