

# Fallbericht Zertifikatskurs Klinische Ernährung

Ernährungstherapie bei Chorea Huntington im fortgeschrittenen Stadium

Marianne Gurtner Graf

dipl. Ernährungsberaterin HF

Marianne Gurtner Graf

Brunnadernsstrasse 81

3006 Bern

[marianne.gurtner@ch.nestle.com](mailto:marianne.gurtner@ch.nestle.com)

## **Zusammenfassung:**

Für eine 72 – jährige Pflegeheim-Patientin mit Chorea Huntington, welche seit 6 Jahren enteral ernährt wurde, wurde eine Ernährungsberatung gewünscht. Gründe für diese Konsultation waren der aufgeblähte, ballonierte Bauch und die zunehmenden Verträglichkeitsproblemen (Erbrechen und Durchfall). Der aufgeblähte Bauch erwies sich als Aszites. Im nachfolgenden Bericht werden die häufigsten Ursachen für die Entstehung eines Aszites und ein möglicher Ernährungszusammenhang diskutiert. Der krankheitsbedingte, erhöhte Energiebedarf wurde berechnet; die Verträglichkeit durch die Umstellung der Sondennahrung optimiert.

Im Rahmen dieser progredienten chronischen und nicht heilbaren Erkrankung werden auch die Möglichkeiten und Grenzen der Ernährungstherapie sichtbar.

**Schlüsselwörter:** Chorea Huntington; Aszites - Diagnose und Therapie, Palliativ Care und Ernährung; enterale Ernährung,

### **1. Anamnese und Befunde**

Die 72 jährige durch Chorea Huntington (Erstdiagnose 2000) schwerst behinderte Frau wohnte seit November 2001 in einem Pflegeheim. Sie konnte aufgrund der fortgeschrittenen neurologischen Symptomatik (Athetose, spastische Tetraplegie/-parese, Aphasie, Demenz, Schluckstörung) nur noch beschränkt mit der Umwelt in Kontakt treten und auch zunehmend schlechter essen. Ein Exmann und ein freiwilliger Helfer kümmerten sich regelmässig um sie. Im Verlaufe des Jahres 2006 verlor sie ungefähr 10 kg an Gewicht. Ausserdem kam es zu rezidivierenden Aspirationen; worauf im Februar 2007 eine PEG-Sonde eingelegt wurde. Aus dem Spital wurde sie mit 2000ml isokalorischer nahrungsfaserhaltiger Sondennahrung (Novasource GI Control) entlassen. Im Pflegeheim wurde die Nahrung umgestellt auf ein hochkalorisches, faserfreies Produkt (Fresubin HP Energie) 1000ml / Tag entsprechend 1500 kcal und 75g Protein. Seit Sommer 2011 wurde die Sondennahrung aufgrund von Verträglichkeitsproblemen auf 750 ml reduziert (1125 kcal und 56g Protein). Wegen häufigem Erbrechen und Durchfall wurde zudem ab Herbst 2012 die Nahrungszufuhr immer wieder unterbrochen, durch Wasser oder Tee ersetzt und dann wieder aufgebaut. Das Körpergewicht betrug im März 2013 68 kg bei einer Körpergrösse von 156 cm. Dies entspricht einem BMI von 27.9 kg /m<sup>2</sup>. Die Patientin wies jedoch seit Monaten ein stark balloniertes Abdomen auf, welches bisher als Darmpassagebehinderung unklarer Ursache beurteilt wurde. Der Verdacht auf Aszites wurde aber immer wahrscheinlicher. Somit war das Körpergewicht nicht genau ermittelbar. Die medikamentöse Behandlung bestand aus 1 Tablette ESOMEPRAN 40mg morgens und homöopathischen Tropfen (Pelargonium sinoides D4 gegen chronische und akute Infektionen der oberen Atemwege und Weleda Amara-Tropfen (5-5-5) zur Anregung der Verdauung.

Tabelle 1 / **Übersicht Gewichtsverlauf nach PEG-Einlage im Februar 2007**

2007 – Feb. 2010	60 - 64 kg	BMI 24,6-26 kg / m <sup>2</sup>
Dezember 2010	73 kg	BMI 30 kg/ m <sup>2</sup>
Feb. 2011	76 kg	BMI 31,2 kg / m <sup>2</sup>
Dezember 2011	73 kg	BMI 30 kg / m <sup>2</sup>
Feb. 2012	70 kg	BMI 28,8 kg / m <sup>2</sup>
Dezember 2012	65 kg	BMI 26,7 kg / m <sup>2</sup>
März 2013	68 kg	BMI 27,9 kg / m <sup>2</sup>

## 2. Differentialdiagnostische Überlegungen

Chorea Huntington ist eine genetisch bedingte neurologische Erkrankung, welche mit charakteristischen Bewegungsstörungen aber auch Verhaltensveränderungen einhergeht. Auf den ersten Blick war ein direkter Zusammenhang zwischen Chorea Huntington und dem Auftreten von Aszites nicht vorhanden.

Tabelle 3 / **Differentialdiagnosen bei Aszites (UpTo Date 2013)**

- **Portale Hypertonie**
  - Leberzirrhose
  - Alkoholische Hepatitis
  - Akutes Leberversagen
  - Herzfehler
  - Konstriktive Perikarditis
- **Hypoalbuminämie**
  - Nephrotisches Syndrom
  - Enteropathie mit Proteinverlust
  - Schwere Mangelernährung
- **Peritoneale Erkrankungen**
  - Maligner Aszites (Ovarialkrebs, Mesotheliom)
  - Infektiöse Peritonitis
  - Eosinophile Gastroenteritis
  - Granulomatöse Peritonitis
  - Peritonealdialyse
- **Andere Ursachen**
  - Chylus Aszites
  - Pankreatischer Aszites
  - Myxödem
  - Hämoperitoneum

75-85% der Patienten haben eine hepatologische Erkrankung als Ursache des Aszites. Eine Leberzirrhose und die damit verbundene Entstehung einer portalvenösen Hypertonie ist der häufigste Grund (1)

Eine weitere häufige Ursache von Aszites sind Malignome (ca. 7-10%) (1). Bei ungefähr 5 % der Patienten mit einem Aszites sind mehrere Ursachen vorhanden (UpTo Date 2013).

Aus ärztlicher Sicht galt der Verdacht eines Malignomes (Ovarialkarzinomes ?) als die wahrscheinlichste Ursache. Die Patientin wurde seit 6 Jahren enteral ernährt und dadurch war eine gewisse Nährstoffzufuhr gewährleistet. Die Energiezufuhr war aber schon immer eher knapp bemessen und in letzten 2 Jahren wurde die Nahrungszufuhr wegen der beschriebenen Verträglichkeitsproblemen immer wieder reduziert resp. unterbrochen. Aufgrund der fehlenden Laborwerte konnte eine Hypoproteinämie als Aszites-(Mit-) Ursache nicht ausgeschlossen werden.

### 3. Weitere Abklärungsschritte und Verlauf

Auf Wunsch des Heimarztes wurde ich zur Beurteilung und wenn möglich Optimierung der Ernährung beigezogen. Zur Beurteilung des Ernährungsstatus wurden einige Laboruntersuchungen gemacht (s. Tabelle 2).

Tabelle 2 / Albumin, Transferrin und Serumeiweiss

	Referenz	April/2013
Albumin	(33 – 48 g / l)	40 g / l
Transferrin	(174-348 mg /dl)	205 mg /dl
Eiweiss, Serum	(62-83 g/l)	68g/l

Aus ernährungstherapeutischer Sicht wurde die momentane Energiezufuhr mit dem errechneten Energiebedarf verglichen. Zur Ermittlung des krankheitsbedingten erhöhten Energiebedarfs von Patienten mit Chorea Huntington haben *Gaba et al.* eine angepasste *Harris-Benedict Formel* entwickelt. Dabei wird ein krankheitsspezifischer Aktivitätsfaktor anhand des aktuellen BMI errechnet (2).

$$\text{Aktivitätsfaktor} = 1.748 + (0.0071 \times \text{BMI}) - (0.0004 \times \text{BMI}^2)$$

Der Grundumsatz nach *Harris Benedict* beträgt für die Patientin 1250 kcal. Der nach der oben erwähnten Formel errechnete Aktivitätsfaktor ist 1,64. Damit müsste bei der Patientin die tägliche Energiezufuhr auf gut 2000 kcal erhöht werden. Zur empfohlenen Proteinzufuhr konnte ich keine krankheitsspezifischen Angaben finden und habe daher in Anbetracht der bisher eher tiefen Energie- und Proteinzufuhr 1,2g / kg Körpergewicht als Zielgrösse definiert – entsprechend der Empfehlung der Leitlinien Geriatrie (3). Wegen den Verträglichkeitsproblemen wurde auf eine molkenbasierte, hochkalorische und proteinreiche Sondennahrung (500ml Peptamen HN & 500ml Peptamen AF) umgestellt.

Damit konnte die errechnete Proteinmenge problemlos erreicht werden; die Energiezufuhr konnte um 25% erhöht werden, blieb aber nach wie vor unter dem errechneten Bedarf. Zur Optimierung der Nahrung wurden 5 später 10g lösliche Nahrungsfasern zugesetzt (4) und täglich Vitamin D (800 IU) sowie jeden 2. Tag ein Multivitaminpräparat (Supradyn) verabreicht. Die Bewohnerin hatte in den ersten Wochen nach der Ernährungsumstellung deutlich weniger Beschwerden (Erbrechen oder Durchfälle). Der Bauchumfang nahm leicht ab von 109 auf 106 cm. Der Allgemeinzustand wurde von den Pflegefachfrauen als besser bezeichnet. Die Patientin schien wacher und konnte stundenweise in den Rollstuhl mobilisiert werden.

Drei Wochen später kam es erneut zu vermehrtem Husten bei Sondengabe. Daraufhin wurde erstmals Spirinolacton (kaliumsparendes Diuretikum) eingesetzt und die Flüssigkeitszufuhr um 300ml pro Tag reduziert. Das Abdomen blieb aufgetrieben, prallelastisch, jedoch nicht dolent. Zudem wurde eine vermehrt karchelnde Atmung festgestellt.

Als Massnahme wurde angeordnet, dass der Oberkörper bei Sondengabe immer gut hochgelagert sein müsse. Die Hustenanfälle konnten jedoch nicht verhindert werden und einige Tage später wurde auf Grund einer Verschlechterung des Allgemeinzustandes (verlängertes Expirium, karchelnde Atmung, SaO<sub>2</sub> 87%) der Verdacht auf eine Aspirationspneumonie erhoben.

In Anbetracht der Gesamtsituation wurde vom Hausarzt in Absprache mit dem Pflegeteam ein palliatives Vorgehen beschlossen:

- Keine Gabe von Antibiotika
- Reduktion der Sondennahrung zur Entlastung des Gastrointestinaltraktes
- Absetzen aller nicht zwingend notwendigen Medikamente

Die Beiständin wurde über dieses Vorgehen informiert. Nach Rücksprache mit dem Ex-Ehemann wurde dann aber seitens Beiständin die Antibiotika-Gabe verlangt. Somit erfolgte eine Therapie mit Dalacin 300mg 1-1-1 während mind. 7 Tagen je nach CRP Wert.

Die Patientin reagierte mit Durchfall und daher wurde nach 2 Wochen die Antibiotika-therapie umgestellt auf Flagyl 500mg 1-1-1.

Da der Bauchumfang wieder zugenommen hatte auf 112 cm wurde 4 Tage später eine ambulante Ultraschografie zur Bestätigung des Verdachts auf Aszites verordnet. Am 17. Juni 2013 wurde bei der Patientin in einem Berner Stadtpital ein Abdomen-Ultraschall mit Aszitespunktion durchgeführt. Insgesamt wurden 3,5 l bräunlich, trüber Aszites abgelassen und eine chemisch/bakteriologische und zytologische Untersuchung veranlasst:

	Resultat	Einheit	Referenz
Erythrozyten	0.01	Tera/l	
Protein	22	g/l	11-22
Albumin	13.3	g/l	

Zytopathologisch konnte reichlich Detritus von Blut, jedoch keine auf maligne Neoplasie verdächtigen Zellen nachgewiesen werden. Im zusammenfassenden Bericht wurde ein Aszites wahrscheinlich rheumatologischer Genese diagnostiziert.

#### **4. Diagnosen**

- Aszites (wahrscheinlich rheumatologischer Genese)
- Chorea Huntington mit fortgeschrittener neurologischer Symptomatik

#### **5. Therapie**

Unmittelbar nach der Aszitespunktion atmete die Patientin leichter und sie hustete praktisch nicht mehr. Unter der Metronidazol-Therapie kam es zu einem CRP-Rückgang von 100 auf 46 mg/l. Die Patientin litt aber weiterhin an persistierendem Durchfall.

Die enterale Ernährung sollte im Sinne einer palliativen Therapie vor allem möglichst wenig Beschwerden verursachen (5,6). Eine Deckung des Energiebedarfs wurde nicht mehr primär angestrebt. 1000ml Peptamen HN (1330 kcal; 66g Protein) und 5g lösliche Nahrungsfasern pro Tag wurden von der Patientin gut toleriert. Ziele der Ernährungstherapie waren Wohlbefinden und Lebensqualität.

2 Wochen später kam es erneut zu einer plötzlichen Verschlechterung des Allgemeinzustandes mit Blässe, Tachypnoe, Tachykardie, arterieller Hypotonie und Hypoxämie und Verdacht auf eine Lungenembolie. Sie wurde ab sofort nur noch mit Sauerstoff und Morphin behandelt. Zur Erleichterung der Atmung wurde nochmals eine Aszitespunktion (Ablassen von 2,5 l Aszites) vorgenommen.

Einen Tag später verstarb die Patientin im Pflegeheim. Als wahrscheinliche Todesursache wurde Rechtsherzversagen bei Lungenembolie aufgeführt.

#### **6. Kommentar / Diskussion**

Am Anfang der soeben publizierten Leitlinien „Klinische Ernährung in der Neurologie“ steht beim Kapitel Ernährungstherapie bei Patienten mit Huntingtonkrankheit die Empfehlung(7):

*„Ernährungsmedizinische Massnahmen und Ernährungsberatung sollten ein integraler Bestandteil der Behandlung von Patienten mit Huntingtonkrankheit sein.“* (B; starker Konsens)

Chorea Huntington ist eine bis heute unheilbare, vererbliche Erkrankung des Gehirns. Die Krankheit nimmt immer einen schweren Verlauf und führt im Durchschnitt nach 15-20 Jahren nach dem Auftreten von ersten Symptomen zum Tod. Das Voranschreiten der Krankheit kann durch Stress beschleunigt werden, umgekehrt haben günstige Lebensumstände mit einer angepassten Aktivierung und Ernährung einen günstigen Einfluss auf den Verlauf der Krankheit.

Eine enterale Ernährung wird empfohlen sobald die orale Nahrungsaufnahme unzureichend ist und / oder die Patienten Zeichen einer Dysphagie mit und ohne Gewichtsverlust und Aspirationspneumonien entwickeln (8). Bei der beschriebenen Patientin wurde dies frühzeitig und richtig umgesetzt.

Der Energiebedarf ist bei Patienten mit Huntingtonkrankheit erhöht, abhängig vom Krankheitsstadium resp. vom Schweregrad der Bewegungsstörung oder auch einem systemisch metabolischen Defekt, der zu einem hypermetabolischen Zustand führt (9,10). Bei der von *Gaba et al.* adjustierten *Harris-Benedict-Formel*, welche mittels indirekter 24-h-Kalometrie entwickelt wurde, konnte ein mittlerer Energiebedarf von 2688 +/- 439 kcal berechnet werden. Die Patientin hatte auf Grund der zunehmenden Schluckstörungen bereits massiv an Gewicht verloren. Die enterale Ernährung konnte diesen Gewichtsverlust dann zuerst einmal zumindest vordergründig stoppen. Später aber kam es wegen den Verträglichkeitsproblemen sicherlich zu einer Unterversorgung. Das Körpergewicht konnte auf Grund des massiven Aszites nur begrenzt als Kontrollgrösse herangezogen werden. Bei der Interpretation der einmalig bestimmten Serumproteine muss berücksichtigt werden, dass chronische Krankheiten und / oder Stresssituationen und Flüssigkeitsverschiebungen im Körper die Werte beeinflussen. Vergleichswerte waren nicht vorhanden – trotzdem konnte anhand dieser Laboruntersuchung und der versuchsweise porteinreichen, enteralen Ernährung eine ausgeprägte Hypoproteinämie als Hauptursache für das Auftreten des Aszites praktisch ausgeschlossen werden. Die Wahrscheinlichkeit einer rheumatologischen Ursache für den Aszites wurde von ärztlicher Seite nicht weiter hinterfragt, da dies in Anbetracht der Gesamtsituation für die medizinischen Interventionen nicht mehr von Bedeutung war.

Der Allgemeinzustand der Patientin hat sich durch die optimierte Ernährungstherapie leider nur während einer sehr kurzen Zeit etwas verbessert und anschliessend jedoch recht schnell und massiv reduziert. Vielleicht kam die Ernährungsintervention auch einfach zu spät. Die langjährige, chronische Krankheit hatte die Patientin geschwächt und war in einem fortgeschrittenen, terminalen Stadium. Die Entscheidung, nach der akuten Verschlechterung des Allgemeinzustandes, eine palliative Gesamttherapie anzuwenden, war gerechtfertigt und wurde schlussendlich auch von allen Beteiligten vertreten.

## 7. Schlussfolgerungen

Patienten mit einer Huntington-erkrankung haben einen erhöhten Energiebedarf und sollten zwecks Aufrechterhaltung der Ernährungssituation und Vermeidung von Malnutrition ernährungsmedizinisch begleitet werden. Eine Dysphagie, die sich im Krankheitsverlauf typischerweise ausbildet, kann zu Ernährungsdefiziten und Gewichtsverlust führen. Falls die orale Nahrungsaufnahme unzureichend ist, sollte frühzeitig eine enterale Ernährung erfolgen. Bei der Wahl der Nährlösung soll ein hochkalorisches und faserhaltiges Produkt gewählt werden. Die adäquate Nährstoffzufuhr und der Gewichtsverlauf muss kontrolliert werden. Der Sinn und Nutzen von Laborkontrollen (Albumin, Transferrin, Präalbumin) wird kontrovers diskutiert. Aus ernährungstherapeutischer Sicht wären Kontrollen zu Beginn der enteralen Ernährung und dann alle 6 Monate oder zumindest 1 x pro Jahr wünschenswert.

In der Terminalphase dieser unheilbar fortschreitenden Erkrankung dient die enterale Ernährung primär zur Aufrechterhaltung der Lebensqualität (11).

## 7. Lernpunkte

Ich habe anhand dieses Fallberichtes die Ernährungsprobleme und die möglichen und sinnvollen ernährungstherapeutischen Interventionen, welche im Zusammenhang mit der Huntington-Krankheit auftreten, studiert. Ausserdem habe ich mich vertieft mit dem Thema Ernährung am Lebensende auseinandergesetzt und die Einzigartigkeit der jeweiligen Situation erfahren. Neben einem guten medizinischen Fachwissen braucht es Geduld, Verständnis und Einfühlungsvermögen, um gemeinsam einen Entscheidungsweg zu finden.

## Literaturangaben

1. Pexa-Titti E. et al. Aszites: Ursachen, Abklärungen und Therapie, Schweiz Med Forum 2012; 49 : 951-954
2. Gaba et al. Harris-Benedict equation estimations of energy needs as compared to measured 24-h energy expenditure by indirect calorimetry in people with to mid-stage Huntington's disease. Nutr Neurosci 2008; 11: 213-218
3. Volkert D et al. Klinische Ernährung in der Geriatrie – Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Ernährungsmedizin (DGEM) in Zusammenarbeit mit der GESKES, der AKE und der DGG. Akt. Ernährungsmed 2013; 38 :e1-e48
4. Nakao M. et al. Usefulness of soluble dietary fiber for the treatment of diarrhea during enteral nutrition in elderly patients. Nutrition 2002; 18: 35-39
5. Joray M. et al. palliative-ch 3 / 2012; 5-11
6. Gaser E. et al. Nutrition and fluid management in palliative medicine : do food and drink keep body and soul together ? Anaesthesist 2012; 61: 63 -68



7. Wirth R. et al. Klinische Ernährung in der Neurologie - Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Ernährungsmedizin (DGEM) in Zusammenarbeit mit der GESKES, der AKE, der DGN und der DGG. Akt. Ernährungsmed 2013; 38: 257-282
8. Phillips W. et al. The current clinical management of Huntington's disease. Mov. Disord 2008; 23: 1491-1504
9. Marder K et al. Dietary intake in adults at risk for Huntington disease: analysis of PHAROS research participants. Neurology 2009; 73: 38-392
10. Pratley RE et al. Higher sedentary energy expenditure in patients with Huntington's disease. Ann Neurol 2000; 47: 64-70
11. Löser et al. Ernährung am Lebensende – medizinische, ethische und juristische Grundsätze der palliativmedizinischen Ernährung. Akt. Ern.Med. 2013; 38: 46-66