

Dreifach-Modulatortherapie und Ernährung

Informationsblatt

für Erwachsene mit Mukoviszidose und Eltern von Kindern mit Mukoviszidose

Die **Modulatortherapie** mit den **Dreifachkombinationen Kaftrio** (Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor) oder **Alyftrek** (Vanzacaftor/Tezacaftor/Deutivacaftor) kann sich in vielen Fällen positiv auf die Gewichtsentwicklung auswirken. Diese Effekte sind sehr individuell. Eine **Gewichtszunahme** (Erreichen des Normalgewichts) wird von vielen als positiv bewertet, da sie mit mehr **Leistungsfähigkeit und Wohlbefinden** einhergeht. Sie erfordert dadurch auch eine Umgewöhnung an ein neues Körpergefühl. Bei manchen Erwachsenen und Kindern führte die Wirkung der Dreifach-Modulatortherapie zu einer sehr schnellen und **erheblichen Gewichtssteigerung**, die letztlich weder gewollt noch gesund ist.

Dieses Informationsblatt erklärt **Gründe einer möglichen Gewichtszunahme**, um der Entwicklung einer zu starken Gewichtssteigerung bzw. Übergewicht vorzubeugen.

Warum kann es zu einer Zunahme des Körpergewichts unter Dreifach-Modulatoren kommen?

mögliche körperliche Vorgänge

- verbesserte Geschmacks- und Geruchswahrnehmung
- gesteigerter Appetit
- bessere Verdauungsleistung/ Nährstoffaufnahme
- sinkender Ruheenergiebedarf
- gesteigerte körperliche Leistungsfähigkeit

mögliches Verhalten

- jahrelang gelernte CF-Ernährungsweise
 - energiereich
 - fettreich
 - häufige Mahlzeiten
 - wenige Einschränkungen (z.B. bzgl. Menge und Fast Food)

Wichtig: Modulatoren wirken sofort, die Umstellung der Ernährungsgewohnheiten dauert länger. Etwa acht bis zwölf Wochen braucht es, um sich etwas ab- oder anzugewöhnen!

Wie kann man einer übermäßigen Gewichtszunahme (vorsorglich) entgegenwirken?

Vor dem Start der Modulatortherapie:

- Auseinandersetzung mit gelernten Essgewohnheiten (auch zusammen mit der Ernährungsberatung in der CF-Ambulanz)
- schrittweise Umstellung der Ernährungs- und Bewegungsgewohnheiten

Empfehlungen:

- Qualität der Lebensmittel und Zusammensetzung der Mahlzeiten beachten:
 - **mindestens 3 Portionen** Gemüse (gegart, Rohkost, Salat)
 - **2 Portionen** Obst
 - **3 Portionen** Milchprodukte
 - Vollkornprodukte den Weißmehlprodukten vorziehen
 - hochwertige Fette wählen (z.B. Nüsse, Raps-/Walnuss-/Olivenöl, Fettfisch)
 - kalorienfreie /-arme Getränke bevorzugen
 - Wasser, Tee und Fruchtsaftschorlen
 - **selten** Softdrinks und purer Saft
 - **selten** Fertigprodukte, Fast Food, Süßigkeiten, Wurst, tierisches Fett, helles Brot, zuckerhaltige Cerealien
 - bei Fertigprodukten auf Zucker- und Fettangaben achten
- mehr Bewegung entsprechend der Leistungsfähigkeit (Muskelaufbau und Ausdauer)

Tipps speziell für Eltern:

- gemeinsames Essen in der Familie genießen
 - Vorbildfunktion der Eltern
- Kinder in die Essensauswahl und Erarbeitung der neuen Ernährungsweise einbeziehen und Vereinbarungen treffen
 - nicht mit Druck arbeiten
- Essen nicht zum Trösten oder Belohnen benutzen (häufigste gelernte Verhaltensweisen, die zu vermehrtem Essen im Alltag führt)
 - Alternativen finden, wie z.B. Gespräche, Lob, Umarmung, Rituale, Ablenkung durch Bewegung und Hobbies, Ausflüge etc.

Sollte es während der Einnahme doch zu einer schnellen übermäßigen Gewichtszunahme kommen:

- Energiedichte der Mahlzeiten überprüfen:
 - energetische Anreicherung der Mahlzeiten beenden (Verwendung von zusätzlichem Öl/Butter etc.)
 - falls noch im Einsatz: hochkalorische Zusatznahrungen absetzen
- Anzahl der Mahlzeiten überprüfen und ggf. reduzieren
 - Fokus auf drei Hauptmahlzeiten, weniger Zwischenmahlzeiten, mehr Essenspausen und weniger Snacks (z.B. unterwegs)
- **Unterstützung bei der Ernährungsberatung der CF-Ambulanz suchen**

Welche Wirkung hat die Dreifach-Modulatortherapie auf die Prozesse im Körper?

Die Einnahmen der Dreifachkombinationen hat Auswirkungen auf viele Vorgänge im Körper und kann deswegen sehr unterschiedliche Bereiche betreffen.

Verdauung und Enzymbedarf

Verbesserung der Verdauungsleistung und deswegen erhöhte Aufnahme (Resorption im Darm) und Verwertung von Fetten, Mineralstoffen, Vitaminen und Spurenelementen. Ob dies eine Auswirkung auf die Enzymmenge pro Gramm Nahrungsfett hat, muss individuell mit der CF-Ambulanz abgestimmt und eine Reduktion der Dosis im Verlauf beobachtet werden.

Vitaminaufnahme

Durch die verbesserte Verdauungsleistung verbessert sich häufig auch die Aufnahme von Vitaminen. Eine mögliche Reduktion der Vitaminsupplementierung wird nach den Laborwerten individuell mit der CF-Ambulanz besprochen und im Verlauf beobachtet.

Diabetes

Mögliche positive Auswirkungen auf eine gestörte Glukosetoleranz (Vorstufe Diabetes) und auf einen bestehenden Diabetes. Mit Beginn der Einnahme sollte der Blutzucker häufiger überprüft werden, um Unterzuckerungen zu vermeiden. Bei Bedarf muss die Insulindosis in Absprache mit der CF-Ambulanz angepasst werden.

Salzhaushalt

Der Salzverlust über den Schweiß kann reduziert sein. Anhand der Schweißtestuntersuchung, bei Vorliegen geringer Salzkonzentrationen kann/sollte die Salzzufuhr über die Nahrung reduziert und angepasst werden. Hierbei sind Temperatur, Klima und Bewegungsaktivitäten zu beachten.

WICHTIG: Verordnete Therapien nicht selbstständig ändern oder Medikation reduzieren, sondern das Ambulanzteam miteinbeziehen und nach Rücksprache individuelle Lösungen finden.

Vorsicht vor Erfahrungsberichten im Internet: Nur, weil es jemand anderem geholfen hat, heißt das nicht, dass es das Richtige für einen selbst oder das eigene Kind ist.

Exkurs: Ernährung und Einnahme der Dreifachkombinationen

- Einnahme zusammen mit einem fetthaltigen Lebensmittel (entsprechend Packungsbeilage):
 - z.B. ein halbes Brötchen mit Butter und Käse oder 20 Gramm Nüsse oder ein kleiner Becher mit griechischem Joghurt/Sahnejoghurt oder ein Spiegelei (in etwas Öl gebraten).
- Wechselwirkungen mit anderen Lebensmitteln beachten. Auf die folgenden Lebensmittel sollte grundsätzlich verzichtet werden:
 - Grapefruit, Pomelo, Blutorange, Bitterorange
 - hemmen den Abbau in der Leber, was zu hohen Wirkstoffspiegeln und Nebenwirkungen führen kann
 - gilt nicht für übliche Orangen, Mandarinen, Klementinen und Zitronen
 - Vorsicht bei Multivitaminensaft, Limonaden und alkoholischen Getränken mit Grapefruit!
 - Johanniskraut oder Lakritz
 - fördern zu schnellem Abbau des Medikamentes
 - kann zu reduzierter Wirksamkeit führen
- konstante Einnahmebedingungen (zu ähnlichen Zeiten, angepasst an den Tagesablauf)
 - Sollte die vorgegebene Einnahme komplett konträr zu regelmäßigen Tagesroutinen sein, sollte das Ambulanz-Team angesprochen werden!

Wichtig: Die Modulatoren können nur in Verbindung mit der Einnahme von Fett und Enzymen optimal wirken. Die Einnahmemodalitäten sollten im Rahmen der Ernährungsberatung besprochen werden.

Exkurs: Sport mit Mukoviszidose

- auf ausreichende Flüssigkeitsaufnahme achten
 - spezielle Sportgetränke sind nicht notwendig
- auf Salzhushalt achten
 - im Zweifelsfall Rücksprache mit CF-Ambulanz
- eine Kleinigkeit vor dem Sport verzehren (z.B. Obst oder Müsliriegel)
- eine kleine Mahlzeit oder ein vollwertiger Snack nach dem Sport (z.B. Nudeln mit Soße, Kartoffeln mit Quark, Bananenmilch/-joghurt)
 - „Sportlernahrung“ wie Proteinriegel, Eiweißpulver oder Proteinshakes sind meistens nicht sinnvoll und nötig.

Begriffsdefinition:

BMI = Body-Mass-Index (kg/m²)

Übergewicht = zu hohes Gewicht, im Verhältnis zur Körpergröße (BMI 25 bis 30).

Adipositas = schweres oder auch krankhaftes Übergewicht (BMI > 30).

Mögliche Folgeerkrankungen von Übergewicht und Adipositas:

Gelenksbeschwerden, Atemnot, Herz-Kreislaufbeschwerden, Fettleber, Bluthochdruck, Diabetes mellitus Typ II, Depression und weitere. Je höher das Gewicht desto höher das Risiko.

Quellen und weiterführende Informationen:

- Artikel aus Muko.info 4_2021 „Paradigmenwechsel in der Ernährung“ (Bärbel Palm, Annett Mattern, Annette Simon, Corinna Moos-Thiele)
- Vortrag „Wechselwirkungen Medikamente und Ernährung“ auf DMT 2021 (Annette Simon)
- Vortrag „Auswirkungen der CFTR-Modulatoren auf die Ernährungstherapie“ auf DMT 2021 (Annett Mattern)
- Vortrag „Der Einfluss der CFTR-Modulatoren auf die lipidlöslichen Vitamine“ auf DMT 2021 (Olaf Sommerburg)
- Vortrag „Mit Kindern essen erleben und erlernen“ auf DMT 2021 (Edit Gätjen)
- Konferenzbericht Deutsche Mukoviszidose Tagung 2021 (Uta Düesberg, Jutta Bend, Sylvia Hafkemeyer): www.muko.info/einzelansicht/cftr-modulatoren-und-ernaehrung
- Artikel: „Alyftrek – Zweite Triple-Therapie für Mukoviszidose“ 2025 (Jutta Bend): www.muko.info/alyftrek
- Fachinformationen Kaftrio (2025) / Alyftrek (2025)