

Kompakt

- Glykogea Kid ist eine fett- und eiweißreiche sowie kohlenhydratreduzierte Trink- und Sondennahrung in Pulverform – Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke (bilanzierte Diät)
- zum Diätmanagement bei Glykogenspeicherkrankheiten, z. B. Glykogenose Typ III, VI und IX
- biologisch hochwertiges Molkenproteinisolat
- komplexe Kohlenhydratquelle – Wachsreisstärke, reich an Amylopektin
- mit Mikronährstoffen in altersspezifischen, bedarfsgerechten Mengen
- geeignet von 1 bis 10 Jahren
- in der 400 g Dose
- gemäß Arzneimittel-Richtlinie vom 30. 12. 2022 verordnungsfähig

Produktprofil

Glykogea Kid ist eine bilanzierte fett- und eiweißreiche sowie kohlenhydratreduzierte Trink- und Sondennahrung zum Diätmanagement bei Glykogenspeicherkrankheiten. Geeignet von 1 bis 10 Jahren. Glykogea Kid besitzt eine Nährstoffrelation von Kohlenhydraten : Fett : Eiweiß von 26:51:22 Energie% und berücksichtigt damit neueste wissenschaftliche Erkenntnisse des Diätmanagements bei Glykogenose Typ III.

Glykogea Kid enthält als Proteinquelle biologisch hochwertiges Molkenproteinisolat. Die Empfehlungen zur optimalen Proteinmenge bewegen sich zwischen 2 g/kg KG/Tag (Erwachsene) und 3 g/kg KG/Tag (Kinder) beziehungsweise 20 bis 30 Energieprozent (1).

Als hochmolekulare Kohlenhydratquelle enthält Glykogea Kid Wachsreisstärke, welche nahezu ausschließlich aus Amylopektin besteht. Als Quelle löslicher Ballaststoffe dient Polydextrose aus teilweise hydrolysierter Maisstärke.

Die Fettkomponente von Glykogea Kid besteht aus 50 % leicht verdaulichen MCT-Fetten und 50 % LCT-Fetten, die ein optimales Verhältnis an ω -6- und ω -3-Fettsäuren bieten.

Glykogea Kid ist frei von Soja, Ei und glutenhaltigem Getreide sowie frei von Laktose und Fruktose.

Glykogea Kid ist mit Vitaminen, Mineralstoffen und Spurenelementen nach den Empfehlungen der deutschen, österreichischen und schweizerischen Ernährungsgesellschaften (D-A-CH) in altersspezifischen, bedarfsgerechten Mengen angereichert.

WISSENSWERTES

Nach derzeitigem Wissensstand wird für Patienten mit Glykogenose Typ III eine fett- und eiweißreiche sowie kohlenhydratreduzierte Diät bei Kindern wie auch bei Erwachsenen favorisiert (1).

Aufgrund einer intakten Glukoneogenese kann Protein als alternative Quelle für die Synthese von Glukose vom Körper verwendet werden (2). Eine gesteigerte Proteinaufnahme kann die Muskelfunktion durch Förderung der Muskel-Proteinsynthese verbessern. Außerdem wird der Abbau von endogenem Muskelprotein in Stoffwechselsituationen, in denen Glukose benötigt wird, durch die erhöhte Proteinzufuhr verhindert. Das Ersetzen von Kohlenhydraten durch Protein führt zu einer Erniedrigung der Akkumulation des Glykogens und dessen abnorm strukturierter Zwischenprodukte in der Leber (2, 3).

Fallbeispiele zeigen, dass durch eine hochproteinhaltige Diät und durch die Vermeidung einer exzessiven Kohlenhydrataufnahme skelettale und kardiale Myopathien verbessert werden können (4). Ebenso wurde bei Kindern eine gesteigerte Bewegungstoleranz und Muskelstärke sowie ein verbessertes Wachstum beobachtet (3). Aus diesem Grund wird bei Kindern mit GSD IIIa mit vorhandener Myopathie und Wachstumsstörungen eine hochproteinhaltige Diät empfohlen (2). Einfachzucker sollten zugunsten komplexer Kohlenhydrate gemie-

den werden, um eine übermäßige Glykogenspeicherung und einen Laktatanstieg zu verhindern bzw. zu reduzieren. Um den Blutzuckerspiegel konstant zu halten, wird in der Behandlung auf Stärke zurückgegriffen.

Ein erhöhter Fettgehalt und damit verbunden eine höhere Konzentration an Ketonkörpern führte zu einer Verbesserung der hypertrophen Kardiomyopathie (5). Ebenso wurde die Verwendung von MCT-Fetten, eine modifizierte Atkins Diät und eine hochproteinhaltige Diät als effektiv bei der Behandlung verschiedener Formen der GSD, insbesondere der GSD III bei Kindern postuliert (6, 7).

Indikation

Geeignet zum Diätmanagement bei Glykogenspeicherkrankheiten, z. B. Glykogenose Typ III, VI und IX.

Wichtige Hinweise: Nur unter ärztlicher Aufsicht verwenden. Nicht anwenden bei schweren Resorptions- und Digestionsstörungen. Zur ausschließlichen oder ergänzenden Ernährung geeignet. Nicht parenteral verwenden. Nur für Personen von 1 bis 10 Jahren mit Glykogenspeicherkrankheiten, z. B. Glykogenose Typ III, VI und IX.

Dosierung und Anwendung

Glykogea Kid kann ergänzend oder energetisch bedarfsdeckend eingesetzt werden. Die Tagesmenge richtet sich nach Alter, Körpergewicht und der individuellen Stoffwechselsituation des Kindes und soll auf mehrere Einzelportionen über den Tag verteilt eingenommen werden. Anfangs evtl. einschleichend dosieren.

Die individuelle Dosierung berechnet sich auf Basis des Tagesenergiebedarfs nach den Ernährungsempfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Ernährung (D-A-C-H) und wird in regelmäßigen Abständen nach ärztlicher Kontrolle neu festgelegt.

Glykogea Kid wird überwiegend als Trinknahrung verwendet, kann aber auch als Sondennahrung zubereitet werden. Glykogea Kid löst sich leicht in kaltem und warmem Wasser.

Nahrung immer frisch zubereiten. Restmengen nicht mehr verwenden!

Zubereitung

Pulvermenge gemäß der erforderlichen Energiedichte abmessen bzw. abwägen. Zur Zubereitung am besten einen Schüttelbecher verwenden, damit sich das Pulver optimal löst. Siehe Piktogramme.

+ Trinknahrung

Benötigte Pulvermenge in Wasser mit der gewünschten Temperatur einrühren und auflösen.

+ Sondennahrung

Benötigte Pulvermenge in abgekochtes, auf etwa 40 °C abgekühltes Wasser einrühren und klümpchenfrei auflösen. Glykoea Kid kann über die üblichen Sonden appliziert werden.

ZUBEREITUNG IM SCHÜTTELBECHER



Quelle:

- (1) Bollhalder S and Hochuli M (2015). Diätetische Behandlung von Leber-Glykogenosen. Schweizer Zeitschrift für Ernährungsmedizin (SZE), 2:17-22
- (2) Kishnani PS, Austin SL, Arn P, Bali DS, Boney A, Case LE, Chung WK, Desai DM, El-Gharbawy A, Haller R, Smit GP, Smith AD, Hobson-Webb LD, Wechsler SB, Weinstein DA, Watson MS; ACMG. (2010) Glycogen storage disease type III diagnosis and management guidelines. Genet Med. 2010 Jul;12(7):446-63. doi: 10.1097/GIM.0b013e3181e655b6.
- (3) Derks TG, Smit GP (2015) Dietary management in glycogen storage disease type III: what is the evidence? J Inher Metab Dis. 2015 May;38(3):545-50. doi: 10.1007/s10545-014-9756-x. Epub 2014 Aug 28.
- (4) Sentner CP, Caliskan K, Vletter WB, Smit GP (2012) Heart Failure Due to Severe Hypertrophic Cardiomyopathy Reversed by Low Calorie, High Protein Dietary Adjustments in a Glycogen Storage Disease Type IIIa Patient. JIMD Rep. 2012; 5:13-6. doi: 10.1007/8904_2011_111. Epub 2011 Dec 13.
- (5) Valayannopoulos V, Bajolle F, Arnoux JB, Dubois S, Sannier N, Baussan C, Petit F, Labrune P, Rabier D, Ottolenghi C, Vassault A, Broissand C, Bonnet D, de Lonlay P. (2011) Successful treatment of severe cardiomyopathy in glycogen storage disease type III With D,L-3-hydroxybutyrate, ketogenic and high-protein diet. Pediatr Res. 2011 Dec;70(6):638-41. doi: 10.1203/PDR.0b013e318232154f.
- (6) Rossi A, Hoogeveen I, Bastek V, de Boe F, Montanari C, Meyer U, Maiorana A, Bordugo A, Dianin A, Campana C, Rigoldi M. (2020), Dietary lipids in glycogen storage disease type III: A systematic literature study, case studies, and future recommendations, Journal of Inherited Metabolic Disease, Volume 43, Issue 4 p. 770-777, <https://doi.org/10.1002/jimd.12224>
- (7) Bhattacharya K (2015) Investigation and management of the hepatic glycogen storage diseases Transl Pediatr. 2015 Jul; 4(3): 240–248., doi: 10.3978/j.issn.2224-4336.2015.04.07

NÄHRWERTE

Glykoge Kid	100 g Pulver	30 g Pulver	100 kcal
Brennwert	kJ 2113	634	
	kcal 506	152	
Fett	g 29	9	5
davon Fettsäuren (FS)			
gesättigte FS	g 16	5	3
einfach ungesättigte FS	g 7	2	1,4
mehrfach ungesättigte FS	g 5	1,5	1
Kohlenhydrate	g 33	10	7
davon Zucker	g 0	0	0
Laktose	g 0	0	0
Fruktose	g 0	0	0
Ballaststoffe	g 2,6	0,8	0,5
Eiweiß	g 28	8	5
Salz	g 0,6	0,2	0,11

Vitamine

Vitamin A	µg 312	94	58
Vitamin D3	µg 8	2,4	1,5
Vitamin E	mg 3	1	0,6
Vitamin K1	µg 18	6	3,4
Vitamin C	mg 32	9	6
Thiamin (Vit. B1)	mg 0,3	0,1	0,06
Riboflavin (Vit. B2)	mg 0,4	0,13	0,08
Niacin	mg 4	1	0,7
Vitamin B6	mg 0,1	0,03	0,02
Folsäure	µg 105	32	20
Vitamin B12	µg 2	0,6	0,4
Biotin	µg 3,5	1	0,7
Pantothensäure	mg 2	0,6	0,4

Mineralstoffe

Natrium	mg 230	69	46
	mmol 10	3	2
Kalium	mg 525	158	98
	mmol 13	4	2,5
Chlorid	mg 233	70	43
	mmol 7	2	1,2
Calcium	mg 315	94	59
	mmol 8	2,4	1,5
Phosphor	mg 237	71	44
	mmol 8	2,3	1,4
Magnesium	mg 42	13	8
	mmol 1,7	0,5	0,3

Spurenelemente	100 g Pulver	30 g Pulver	100 kcal
Eisen	mg 3	0,9	0,6
Zink	mg 1,6	0,5	0,3
Kupfer	mg 0,26	0,08	0,05
Mangan	mg 0,5	0,16	0,1
Fluorid	mg 0,3	0,09	0,06
Selen	µg 11	3	2
Chrom	µg 7	2	1,3
Molybdän	µg 21	6	4
Jod	µg 53	16	10

Aufgrund natürlicher Rohstoffe unterliegen die Nährwerte Schwankungen.

Standardauflösung

30 g Glykoge Kid + 100 ml Trinkwasser
= 120 ml trinkfertige Nahrung.

Die beiliegende Dosierhilfe fasst gestrichen voll ca. 11 g Glykoge Kid.

Wir empfehlen die benötigte Menge an Glykoge Kid stets abzuwiegen!

Osmolalität

Glykoge Kid (g)	Trinkwasser (ml)	Osmolalität (mosmol/kg)
30	100	128

ZUTATEN

Reisstärke, **Molkenprotein**, pflanzliche Öle (MCT-ÖL, Rapsöl, Maiskeimöl, Palmöl), Dextrin, Calciumphosphat, L-Lysinacetat, L-Tryptophan, L-Isoleucin, Maltodextrin, Vitamin B2, Vitamin B1, Kaliumchlorid, Magnesiumcarbonat, Eisensulfat, Natriumchlorid, Vitamin C, Zinksulfat, Vitamin E, Natriumfluorid, Vitamin D, Niacin, Mangansulfat, Pantothensäure, Kupfersulfat, Vitamin B6, Vitamin A, Folsäure, Chrom(III)chlorid, Natriumselenit, Kaliumiodid, Natriummolybdat, Vitamin K, Biotin, Vitamin B12.

Liefereinheit	1 x 400 g Dose
PZN	🇩🇪 15587123 🇦🇹 5173981
Artikel-Nummer	🇩🇪🇦🇹 49-001-51001
Lieferung an	Apotheken, Kliniken
Lagerung	Kühl und trocken lagern.