



Mein Weg mit FCS

Wissen, das Mut macht



Inhalt

Vorwort	5
1. Was ist FCS? Einfach erklärt	6
2. Symptome: Woran Sie FCS erkennen können	8
3. Diagnose: Wie stellt man FCS fest?	10
4. FCS und akute Pankreatitis: Warnzeichen & Notfallplan	12
5. Ernährung bei FCS – worauf Sie achten sollten?	15
6. Medikamentöse Optionen	19
7. Kleine Tipps für Ihren Alltag mit FCS	20
8. Häufige Fragen (FAQ)	22

* Die Verwendung des Sternsymbols (*) bezieht neben weiblichen und männlichen Personen weitere Geschlechter und Geschlechtsidentitäten mit ein.



Vorwort

Liebe Patientinnen, liebe Patienten, liebe Angehörige,

endlich haben Ihre Beschwerden einen Namen: Familiäres Chylomikronämie-Syndrom (FCS) – ein Begriff, hinter dem sich eine sehr seltene, vererbte Fettstoffwechselstörung verbirgt. Selten heißt: Viele Menschen – auch medizinische Fachleute – sehen in ihrer Praxis oder Klinik nur sehr selten Menschen mit FCS. Daher hat es vermutlich auch einige Zeit gedauert, bis diese Diagnose gestellt werden konnte.

Die gute Nachricht: Nun können Ihre Symptome, wie beispielsweise ungewöhnlich starke Bauchschmerzen, Übelkeit oder Erschöpfung, zugeordnet und behandelt werden. Eine Anpassung Ihrer Ernährungsgewohnheiten und Medikamente sind die wichtigsten Säulen der Therapie.

Mit dieser Broschüre möchten wir Sie dabei unterstützen Ihre Erkrankung zu verstehen und im Alltag gut zu managen. Leicht verständliche Informationen, praktische Tipps und Checklisten für Gespräche mit Ihrem behandelnden Arzt* sollen dabei helfen.

Verstehen Sie Ihre Erkrankung, denn Wissen schafft Vertrauen und gibt Sicherheit.

Herzliche Grüße,

Ihr Patient-Engagement-Team

Was ist FCS? Einfach erklärt

Das FCS ist eine sehr seltene, angeborene Störung des Fettstoffwechsels. Das bedeutet: Ihr Körper kann bestimmte Nahrungsfette nicht richtig abbauen. Die Folge sind stark erhöhte Triglyceridwerte im Blut und eine massive Ansammlung von sogenannten Chylomikronen.¹

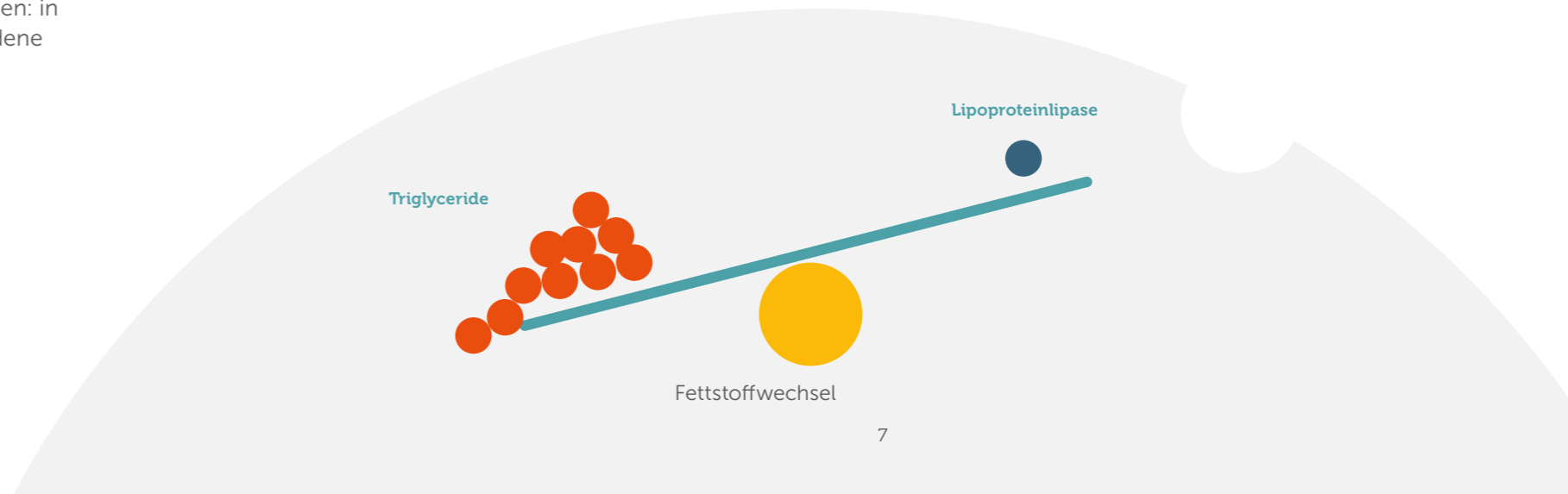
Die hiermit verbundene Erhöhung der Triglyceridwerte kann unter anderem zu Symptomen wie Bauchschmerzen und akuter Bauchspeicheldrüsenentzündung (Pankreatitis) führen.²

Was ist anders im Fettstoffwechsel bei FCS?

Wenn wir essen, gelangen die Triglyceride über den Darm ins Blut. Dabei helfen die Chylomikronen, das sind spezielle Fetttransportteilchen. Diese bringen die Fette dorthin, wo sie gebraucht werden: in die Muskeln, ins Fettgewebe und in verschiedene Organe.

Fette sind grundsätzlich wichtig – sie liefern Energie und helfen bei der Aufnahme von Vitaminen. Damit der Körper sie nutzen kann, braucht er ein Enzym, in diesem Fall die Lipoproteinlipase (LPL). Bei FCS funktioniert dieses Enzym kaum oder gar nicht. Dadurch bleiben die Triglyceride im Blut – und der Fettstoffwechsel gerät aus dem Gleichgewicht.

Die Folge: Die Triglyceridwerte sind extrem erhöht – manchmal auf das Zehnfache des Normalwerts. Typische Werte sind: Triglyceride > 1.000 mg/dl – auch mit Diät oder Medikamenten.³



● Symptome: Woran Sie FCS erkennen können

Das Alter, in dem FCS erstmals auftritt, sowie die Art der Symptome können sehr unterschiedlich sein. Es gibt Menschen, die bereits in jungen Jahren erste Symptome haben. Andere zeigen hingegen bis ins Erwachsenenalter nur geringfügige oder keine Symptome.⁴

Ein auffälliges Merkmal bei Menschen mit FCS ist, dass ihr Blut bei einer Blutabnahme ungewöhnlich fettig oder milchig aussieht. Der Grund dafür ist der hohe Gehalt an Chylomikronen und der darin gebundenen Triglyceride. Viele Betroffene bemerken die Erkrankung zuerst durch wiederkehrende, starke Bauchschmerzen – oft ohne erkennbare Ursache.⁴





TIPP
Führen Sie ein Symptomtagebuch und notieren Sie Ihre Symptome und mögliche Auslöser (z. B. bestimmte Lebensmittel).


<p>Die häufigsten Symptome:³</p> 	 <p>Starke Bauch- oder Rückenschmerzen (häufig erstes Symptom)</p>	 <p>Übelkeit, Erbrechen, Durchfall</p>	 <p>Müdigkeit/ Erschöpfung, Konzentrationsprobleme</p>
 <p>Hautveränderungen (Xanthome: kleine gelbliche Fettablagerungen)</p>	 <p>Vergrößerung von Leber/Milz</p>	 <p>Veränderungen der Netzhaut („lipämische Netzhaut“)</p>	 <p>Wiederkehrende oder akute Bauchspeicheldrüsenentzündungen (Pankreatitis)</p>

● Diagnose: Wie stellt man FCS fest?


Viele Menschen mit FCS haben eine wahre Odyssee an Arztbesuchen hinter sich, bevor die richtige Diagnose gestellt werden konnte.³ Vielleicht ging es Ihnen ähnlich. Da FCS so selten vorkommt, werden die Beschwerden häufig erst einmal anderen Erkrankungen zugeschrieben.

Es gibt Untersuchungen, mit denen FCS bestätigt werden kann. Empfohlene Anlaufstellen für Diagnose und Behandlung sind spezialisierte Lipidambulanzen.³

Übersicht über Lipidambulanzen in Deutschland



klinikradar.de



The image shows a map of Germany with a large orange location pin in the center. Inside the pin is a QR code and the text 'klinikradar.de'. Above the map, the text 'Übersicht über Lipidambulanzen in Deutschland' is displayed. Below the map is a screenshot of the Klinikradar website interface, which includes a search bar and filters for 'WASZ Lipidambulanz' and 'WDT'.



Diese Untersuchungen sind wichtig, um FCS zu bestätigen:^{1,4}

Blutuntersuchung: Sehr hohe Triglyceride, typischerweise deutlich über 885 mg/dl bzw. 10 mmol/l. Die Werte sind oft wiederholt und auch nüchtern erhöht.

Ausschluss anderer Ursachen: Beispielsweise schlecht eingestellter Diabetes, Schilddrüsenerkrankungen, Leber-/Nierenerkrankungen, Medikamente, Alkoholkonsum.

Genetische Bestätigung: Ein Gentest kann die Diagnose FCS absichern.

Ihr behandelnder Arzt prüft persönliche Risikofaktoren und legt gemeinsam mit Ihnen die Kontrollen fest (z. B. regelmäßige Triglyceridmessungen).





FCS und akute Pankreatitis: Warnzeichen & Notfallplan

Die schwerwiegendste Folge von FCS kann eine akute Entzündung der Bauchspeicheldrüse sein – eine sogenannte Pankreatitis. Diese ist oft sehr schmerzhaft, kann immer wieder auftreten und sich im Laufe der Zeit zu einer chronischen Form entwickeln.¹

Das Risiko für eine akute Pankreatitis steigt deutlich, wenn die Triglyceridwerte im Blut über 885 mg/dl (etwa 10 mmol/l) liegen – und wird besonders hoch bei Werten über 1770 mg/dl (etwa 20 mmol/l).¹

Viele Menschen mit FCS erleben im Laufe ihres Lebens mindestens eine solche Entzündung – bei den meisten tritt sie etwa alle drei bis fünf Jahre auf.¹

KURZ GEFASST



Dies sind typische Warnzeichen einer akuten Pankreatitis:

- Heftigste Oberbauchschmerzen, gürtelförmig ausstrahlend in den Rücken
- Übelkeit, Erbrechen, starke Verschlechterung nach dem Essen



So sollten Sie im Notfall vorgehen:

- Bei den genannten Symptomen: **Nicht abwarten** – sofort ärztliche Hilfe bzw. die Notaufnahme aufsuchen.
- Informieren Sie als Erstes die Ärzte oder das medizinische Fachpersonal über Ihre FCS-Diagnose.
- Haben Sie immer Ihren Patientenausweis bzw. Ihre Notfallkarte dabei! (Diagnose, aktuelle Medikation, Kontakt der betreuenden Praxis/ Klinik etc).



Ziel der Akutbehandlung:

- Schmerzen kontrollieren
- Triglyceride rasch senken
- Nahrungsaufnahme ggf. vorübergehend pausieren
- Komplikationen verhindern

So können Sie einer akuten Pankreatitis vorbeugen:

- Halten Sie Ihren Triglyceridwert im Blut niedrig.
- Achten Sie konsequent auf eine fettarme Ernährung.
- Nehmen Sie verordnete Medikamente regelmäßig ein.





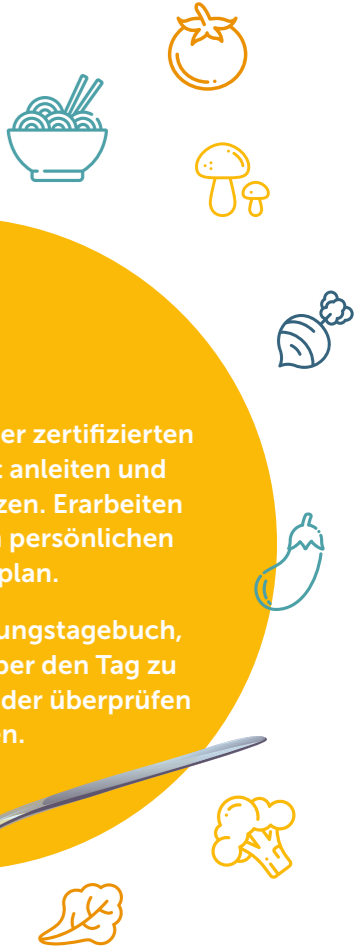
● Ernährung bei FCS: Worauf Sie achten sollten

Blutfette (Triglyceride) steigen vor allem durch das, was wir essen. Auch die Chylomikronen werden nur dann im Dünndarm gebildet und an das Blut abgegeben, wenn fetthaltige Nahrungsmittel gegessen wurden. Aber nicht nur Fett spielt eine Rolle: Auch Zucker und Alkohol können in der Leber in Triglyceride umgewandelt werden und den Fettspiegel im Blut erhöhen.

Die **wichtigste Maßnahme**, um Ihre Blutfettwerte niedrig zu halten, ist daher: Nehmen Sie idealerweise maximal **20 Gramm Fett pro Tag** zu sich.

Diese Menge ist im Alltag schwer einzuhalten. Deshalb ist es besonders wichtig, dass Sie Ihre Ernährung sehr genau planen und immer wieder überprüfen.

Ein Esslöffel Olivenöl entspricht bereits der empfohlenen Tageshöchstmenge an Fett (etwa 20 Gramm) für Menschen mit FCS.



TIPP

- 1 Lassen Sie sich von einer zertifizierten Ernährungsfachkraft anleiten und regelmäßig unterstützen. Erarbeiten Sie gemeinsam einen persönlichen Ernährungsplan.
- 2 Führen Sie ein Ernährungstagebuch, um Ihre Ernährung über den Tag zu planen und immer wieder überprüfen zu können.



SCHRITT FÜR SCHRITT ZU EINER SEHR FETTARMEN ERNÄHRUNG

- **Kleine, regelmäßige Mahlzeiten:** Verteilen Sie Fett gleichmäßig über den Tag, um Spitzen zu vermeiden.
- **Alkohol weglassen:** Alkohol kann die Blutfette deutlich erhöhen.
- **Versteckte Fette meiden:** Wurstwaren, vollfetter Käse, Nüsse/Saaten, Avocado, Sahne/Creme, Gebäck, Frittiertes, Fertigsaucen/Dressings sowie Produkte mit Kokos- oder Palmfett.
- **Sehr fettarme Produkte wählen:** Etiketten lesen (pro 100 g/ml und pro Portion). Bevorzugen Sie sehr fettarme Varianten (z. B. 0,1–0,2 % Fett).
- **Kohlenhydrate klug wählen:** Viel Gemüse, Vollkornprodukte und Hülsenfrüchte; Süßigkeiten, Säfte und Softdrinks möglichst reduzieren – Zucker kann in der Leber zu Triglyceriden umgewandelt werden.
- **Eiweißquellen fettarm auswählen:** Eiklar, Magerquark/Joghurt mit 0,1–0,2 % Fett, sehr fettarme Milchalternativen (gemäß Ihrem Plan).
- **Schonend zubereiten:** Dämpfen, Dünsten, Backen/Grillen ohne zusätzliches Fett; Antihaf-Pfannen nutzen; Saucen separat und sparsam verwenden.
- **Planung hilft:** Wochenplan erstellen, fettarme Vorräte anlegen und Mahlzeiten vorbereiten.
- **MCT-Produkte nur nach Rücksprache:** Spezielle MCT-Öle/Emulsionen ggf. als Energiequelle nutzen – bitte nur in Abstimmung mit Ihrem Arzt bzw. Ihrer Ernährungsfachkraft.
- **Vorderseite der Packung ist Werbung, die Rückseite zählt:** Nährwerttabelle prüfen (Fett/Portion, Zucker/Kohlenhydrate).
- **Auf „versteckte Fette“ achten:** Nüsse, Samen, Käse, Wurst, Backwaren, Fertiggerichte, Cremesaucen.
- **Clever ersetzen:** Brühe statt Öl, fettarme Produkte, bindende Stärke (sparsam), MCT Fett gezielt einsetzen.



TIPP

Ausführliche Informationen zu Ernährung bei FCS mit hilfreichen Tipps und Rezeptideen finden Sie auch in der Broschüre „Genussvoll besser essen beim FCS“:



Nehmen Sie Warnzeichen ernst und lassen Sie starke Bauchschmerzen, Übelkeit/ Erbrechen oder Verdacht auf eine Bauchspeicheldrüsenerkrankung sofort medizinisch abklären.



● Medikamentöse Optionen

Sprechen Sie mit Ihrem behandelnden Arzt darüber, welche medikamentösen Therapien zur Verfügung stehen, die zusätzlich zur Ernährung eingesetzt werden können, um Ihre Triglyceridwerte und das Risiko für eine Pankreatitis zu senken.

Dabei ist wichtig:

- Auswahl und Einsatz der medikamentösen Therapien hängen von Ihrer individuellen Situation ab (gesicherte Diagnose, eventuelle Vorbehandlungen, persönliches Risiko, mögliche Begleiterkrankungen).
- Besprechen Sie Themen wie Nutzen, Risiken, Kontrolluntersuchungen und Zugänglichkeit (z. B. Verordnung, Zentren).

Mögliche Fragen für Ihren Besprechungstermin:

- Welche Therapie kommt für mich in Frage?
- Welche Kontrollen und welche Zielwerte gibt es?
- Welche Nebenwirkungen gibt es?
- Wer ist mein Ansprechpartner bei Fragen oder Problemen?

● **Das sollten Sie wissen:
Die Medikamente ergänzen die
Ernährungsmaßnahmen, sie können
sie jedoch nicht ersetzen!**

● Kleine Tipps für Ihren Alltag mit FCS



Arbeiten/Schule

- Regelmäßige, kleine Mahlzeiten und Pausen einplanen.
- Fettarme Snacks und Wasser/ungesüßte Getränke bereitlegen.
- Vertrauensperson (Kollege/Lehrkraft) informieren – wenn Sie möchten.



Restaurant

- Vorab Speisekarte online prüfen.
- Klare Wünsche kommunizieren: „Bitte ohne Öl/Butter“, „Sauce separat“, „gegrillt/gedünstet“.
- Beilagen bewusst wählen.
- Portionen teilen.



Feiern

- Vorab eine kleine, geeignete Mahlzeit essen.
- Eigenen fettarmen Snack mitbringen.
- Gastgeber kurz ansprechen; oft sind Alternativen möglich.
- Alkohol weglassen; zuckerhaltige Getränke meiden.



Reisen

- Reiseproviant einpacken (fettarm, zuckerarm), ausreichend Wasser mitnehmen
- Medizinische Unterlagen, Notfallkarte, ggf. internationale Hinweise in Landessprache.



Bewegung & Lebensstil:

- Regelmäßige, moderate Bewegung kann das Wohlbefinden verbessern.
- Ausreichend Schlaf und Flüssigkeit.
- Stress reduzieren (kurze Atemübungen, Pausen, Entspannung einplanen)



Für den Notfall vorsorgen:

- Medizinische Notfallkarte/Arztbrief mit:
 - Diagnose (FCS),
 - Medikamenten
 - Allergien mitführen
- wichtige Kontakte abspeichern

● Häufige Fragen (FAQ)



Muss ich lebenslang fettarm essen?

Ja. Eine dauerhaft sehr fettarme Ernährung ist bei FCS wichtig, um die Blutfette zu kontrollieren und Beschwerden vorzubeugen.

Kann ich „Cheat Days“ machen?

Größere Fettmengen lassen die Blutfette schnell ansteigen und erhöhen das Risiko für eine Bauchspeicheldrüsenentzündung – vermeiden Sie daher Ausnahmen.

Ist Fisch erlaubt?

Das hängt von Art, Menge und Zubereitung ab. Bitte stimmen Sie das mit Ihrem Arzt oder der Ernährungsfachkraft ab. Ziel ist immer die Einhaltung Ihrer Triglyceridwerte.

Hilft MCT-Fett allein?

MCT kann unterstützen, ist aber nur ein Baustein. Am besten wirkt es zusammen mit sehr fettarmer Kost und weniger Zucker – bitte nur nach Rücksprache verwenden.

Was ist, wenn ich schwanger werden möchte?

Bitte frühzeitig mit ihrem behandelnden Arzt besprechen, eine individuelle Planung ist wichtig.

Ich habe oft Bauchbeschwerden – was tun?

Beschwerden in einem Symptomtagebuch notieren und mögliche Auslöser festhalten. Bei starken Bauchschmerzen, Übelkeit/Erbrechen oder Verdacht auf Bauchspeicheldrüsenentzündung sofort medizinisch abklären lassen.



Quellen

- 1 Javed F et al. Journal of Clinical Lipidology. Vol 19, No 3, 2025.
- 2 Moulin P et al. Atherosclerosis. 2018. 275:265–272.
- 3 Bobinger T. Fettstoffwechsel im Gleichgewicht. Klinikradar. 2025
- 4 Bobinger T. Alles zum Thema Familiäres Chylomikronämie-Syndrom (FCS). Klinikradar. <https://klinikradar.de/familiaeres-chylomikronaemie-syndrom-fcs>

Bildnachweise

Titel: © AleksandarNakic-istockphoto.com; U2: © FG Trade-istockphoto.com; S. 8/9: © nensuria-istockphoto.com; S. 11: © knape-istockphoto.com; S. 12: Foto: © AleksandarGeorgiev-istockphoto.com; S. 14: Foto: © JulPo-istockphoto.com; S. 18: © gorodenkoffistockphoto.com; S. 20/21: © ArtMarie-istockphoto.com



www.selten-vereint.de

Mehr Infos zu FCS finden Sie auf Selten Vereint

Selten Vereint ist eine Plattform rund um seltene Erkrankungen und bietet Betroffenen, Angehörigen und Interessierten verständliche Informationen – unter anderem zum Familiären Chylomikronämie-Syndrom (FCS).

Neben wichtigen Grundlagen zur Erkrankung finden Sie dort:

- alltagstaugliche Tipps,
- erprobte Rezepte,
- Kochbücher zum Download,
- weitere hilfreiche Materialien.

Schauen Sie gerne einmal vorbei – wir freuen uns auf Ihren Besuch!



youtube.com/@SeltenVereint



instagram.com/seltenvereint



facebook.com/seltenvereint

Swedish Orphan Biovitrum GmbH
Fraunhoferstr. 9a, 82152 Martinsried, Deutschland
www.sobi-deutschland.de

