

VP Kostbehandling vid galaktosemi

Kostbehandling vid galaktosemi — för enade riktlinjer

Kostbehandlingen vid galaktosemi går ut på att minimera intaget av galaktos via kosten samt säkerställa adekvat energi- och näringsintag. Men frågan är hur sträng dieten ska vara? Det finns endast ett fåtal studier inom området, många av dem dessutom inkonklusiva, vilket försvårar besvarandet av frågan, men likväl: det är önskvärt att hitta skärningspunkten där den arbetsinsats kostbehandlingen genererar står i bäst proportion till de hälsomässiga vinsterna, något som styrks av en ny studie gjord på irländska syskon med galaktosemi (1). Den konkluderar:

“The subjects with a higher galactose intake did not exhibit an increased incidence of complications; conversely, those who were very compliant with dietary restrictions did not have more favorable outcomes.”

I ett försök att enas kring nationella riktlinjer här har detta underlag satts samman.

Galaktos i mjölkprodukter

Den vanligaste källan till galaktos är i laktos (glukos + galaktos = laktos). Bröstmjolk och vanlig modersmjölksersättning är båda kontraindicerade vid galaktosemi med anledning av det höga laktosinnehållet. I första hand rekommenderas Neocate (0 mg galaktos), som modersmjölksersättning och i andra hand Nutramigen AA. När barnet är runt året kan med fördel Galactomin 17 introduceras, i analogi med att friska barn börjar få vanlig mjölk i den åldern. Neocate Active är också ett alternativ.

En person med galaktosemi bör undvika alla livsmedel om mjölk ingår, t ex bröd, färdigmat, godis, matfett osv. Yoghurt och fil innehåller mindre mängd galaktos än mjölk, men även det i sammanhanget sett stora mängder. Getmjölk och fårmjölk är heller inget alternativ. Det finns däremot ingen anledning att undvika livsmedel med märkningen ”Kan innehålla spår av” eftersom mängderna där är försumbara. Detta styrks också av The Galactosemia Support Group Medical Advisory Panel (UK).

Hårdost lagrad i minst åtta månader innehåller i regel inga eller väldigt små mängder galaktos. Därför har vi i Sverige enats om att fyra skivor om dagen är ett acceptabelt intag vid galaktosemi. Generellt gäller att ju längre lagringstid desto lägre innehåll av galaktos. Om fler pålitliga studier av innehållet i framtiden blir tillgängliga kan rekommendationen naturligtvis bli generösare, vilket vore önskvärt eftersom ost utgör en viktig kalciumkälla.

Fällor:

Laktosfri mjölk där laktosen inte tagits bort utan bara spjälkats t ex Valios produkter. För att vara på den säkra sidan bör mjölkfria alternativ väljas framför laktosfria.

Laktos i medicin – i de flesta fall är mängden försumbar, men bör alltid beaktas.

Laktitol (E966) sötningsmedel som innehåller galaktos.

Galaktos i frukt och grönsaker

Galaktos förekommer i fri och bunden form i frukt och grönsaker, t ex i banan, gurka och tomat. Innehållet varierar beroende på tillväxtförhållanden men i jämförelse med den mängd galaktos som produceras endogent torde mängden vara liten (2, 3). Mätningar visar ett innehåll mellan <0,1 mg/100 g och 35 mg/100 g i frukt och grönsaker, att jämföra med den endogena produktion av galaktos som i studier av vuxna visat sig ligga mellan 0,13 och 25 mg/kg BW/dag (4). (Jmfr. nyfödd ca

41 mg/kg BW/day (5)). Det finns således inget fog att rekommendera restriktion av frukt och grönsaker.

Galaktos i oligosackarider

Galaktos förekommer i α - galaktosiderna raffinosa, stackyos och verbaskos, som bland annat förekommer i baljväxter, kakao, nötter och cerealier. Dock saknar människan enzym för att bryta dessa bindningar. I Storbritannien tillåts α - galaktosider i dieten vid galaktosemi – så även i Sverige.

Galaktos i inälvsmat

Av tradition har man sedan 60-talet rekommenderat personer med galaktosemi att undvika inälvsmat såsom lever, njure och hjärta (6). Dock är informationen om eventuellt innehåll av tillgänglig galaktos begränsad. I Storbritannien undviks inte inälvsmat vid galaktosemi. Detta är däremot fallet i USA.

För de flesta utgör inälvsmat ingen stor del av kosten, men då kännedomen om galaktosinnehållet är så knapphändert, kan vi i dagsläget inte rekommendera intag. Blodpudding borde dock inte utgöra någon risk.

Övrigt

Vad gäller kostbehandlingen av galaktosemi i stort är det viktigt att ge akt på följande:

Tillräckligt energiintag trots restriktion.

Tillräckligt intag av näring, framförallt kalcium och vitamin D. Barn D-droppar året runt fram till skolåldern, därefter kombinerat kalcium- och D-vitaminpreparat.

Viktigt följa D-vitaminstatus under vinterhalvåret.

Karies – extra vanligt förekommande (7).

K-vitamin tycks också ha en viktig roll och kan komma att rekommenderas som supplement i framtiden. Agerar kofaktor i benmetabolismen.

Referenser:

1. [Hughes J, Ryan S, Lambert D](#) et al. Outcomes of siblings with classical galactosemia. J Pediatr, 2009;154(5):721-6.
2. [Palmieri M, Gross KC](#) et al. The effect of dietary fruits and vegetables on urinary galactitol excretion in galactose-1-phosphate uridylyltransferase deficiency. J Inher Metab Dis. 1993;16(1):91-100.
3. [Acosta PB, Gross KC](#). Hidden sources of galactose in the environment. Eur J Pediatr. 1995;154(7 Suppl 2):S87-92.
4. [Berry GT, Nissim J, Lin Z](#), et al. Endogenous synthesis of galactose in normal men and patients with hereditary galactosaemia. Lancet, 1995;346(8982):1073-4.
5. Schadewaldt P, Kamalanathan L, Hammen HW et al. Age dependence of endogenous galactose information in Q188R homozygous galactosemic patients. Mol Genet Metab 2004;81:31-44.
6. [Berry GTK](#) och R, Acosta P, Ragsdale N et al. Nutrition in the treatment of galactosaemia. J Am Diet Assoc, 1963; 43:216-22.

7. Cleary M, Francis D, Kilpatrick N. Oral health implications in children with inborn errors of intermediary metabolism: a review. Int J of Paed Den 2003;7:133-141.

Bra adresser:

Anita MacDonald (Dietist, sitter med i The Galactosemia Support Group Medical Advisory Panel (UK): anita.macdonald@bch.nhs.uk

Patientföreningen för galaktosemi (UK): <http://www.galactosaemia.org>

Sammanställt av Sara Ask, leg dietist, Karolinska universitetssjukhuset, Huddinge, 2010-02-12