

Ist eine liberalisierte Diät bei Galaktosämie ausreichend?

Kommentar von Prof. Dr. Dirk Müller-Wieland zu einer Ernährungsstudie (Nov. 2017)

Originalveröffentlichung:

Frederick AB, Cutler DJ, Fridovich-Keil JL

Rigor of non-dairy galactose restriction in early childhood, measured by retrospective survey, does not associate with severity of five long-term outcomes quantified in 231 children and adults with classic galactosemia.

J Inherit Metab Dis 2017; 40: 813-821.

Hintergrund:

Galaktose kommt einzeln und als Bestandteil des sogenannten „Zweifach-Zuckers“ Laktose (Glukose und Galaktose) in der Nahrung vor. Bei der lebenslangen Ernährungsempfehlung wird im internationalen Konsens (1) eine lebenslange, galaktosearme Diät, welche einzig das Vorkommen von Laktose und Galaktose aus Milchprodukten ausschließt, aber Galaktose aus milchfreien Quellen zulässt, empfohlen. Bisher gab es aber bis auf einzelne klinische Beschreibungen keine größer angelegte Untersuchung zu dieser Empfehlung. Daher ist die im November 2017 erschienene Studie von Frederick und Kollegen sehr interessant, klinisch relevant und die bisher größte Untersuchung zur Beziehung zwischen Ernährungsweise und klinischer Entwicklung.

Studieninhalt:

Die Autoren haben rückblickend den klinischen Verlauf von 231 Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen untersucht und mit 71 nicht betroffenen Geschwistern als Kontrollgruppe verglichen.

Es wurden folgende Ausprägungsgrade einer galaktosearmen Ernährungsweise untersucht:

- a. keine diätetische Restriktion (nur bei den Kontrollpersonen),
- b. Ausschluss von Milch-Produkten (entsprechend der internationalen Empfehlung),
- c. Ausschluss von Milchprodukten und Gemüse,
- d. Ausschluss von Milchprodukten, Gemüse und mindestens einer weiteren Kategorie von Nahrungsmitteln, wie z.B. Früchte.

Als klinische Parameter wurden die Beziehungen wurden folgende Entwicklungsaspekte analysiert:

- a. Körpergröße,
- b. Durchführung einer Sprachtherapie oder weitere Entwicklungshilfen,
- c. Entwicklung der sozialen Kompetenz,
- d. Analyse eines Hormonmarkers für die Funktion der Eierstöcke (nur bei weiblichen Teilnehmerinnen).

Es zeigte sich in Bezug auf die klinischen Parameter kein Unterschied zwischen den unterschiedlichen Galaktose-restriktiven Diäten.

Bedeutung:

Bisher basieren die Empfehlungen zu einer gelockerten bzw. „liberalisierten“ Diät nicht auf Studien, die zeigen, dass diese Ernährungsweisen bei Patienten mit klassischer Galaktosämie sicher sind, sondern eher darauf, dass es bisher keine Daten gibt, die darauf hinweisen, dass es nicht so wäre. Daher ist diese Studie so bedeutsam, denn sie unterstützt mit einem recht großen Datensatz die internationale Empfehlung einer „liberalisierten“ Diät:

- (1) Welling L, Bernstein LE, Berry GT et al. International clinical guideline for the management of classical galactosemia: diagnosis, treatment, and follow-up. *J Inherit Metab Dis* 2017; 40: 171-176