

Ernährungsempfehlungen bei Galaktosämie

(Galaktose-1-Phosphat-Uridyltransferase- und Galaktokinase-Mangel)

1. Teil: Die richtige Lebensmittelauswahl von Anfang an!

Uta Meyer, Diätassistentin für pädiatrische Diätetik

Laktose (Milchzucker) ist ein Zweifachzucker und besteht aus Galaktose und Glukose (Traubenzucker). Wenn Laktose über Milch und Milchprodukte aufgenommen wird, wird dieser Zweifachzucker im Darm in Galaktose und Glukose gespalten. Galaktose kann die Dünndarmwand passieren und gelangt über das Blut zur Leber. Erst jetzt ist der weitere Abbau von Galaktose gestört. Ein Stoffwechseldefekt liegt vor.

Bei der Galaktosämie kann Galaktose aufgrund eines Enzymmangels von Galaktose-1-Phosphat-Uridyltransferase (GALT) nicht zu Glukose umgebaut werden. Es staut sich Galaktose-1-Phosphat an, das für Leber und Niere schädlich ist. Mit Beginn der Milchfütterung des Säuglings über Muttermilch oder Säuglingsmilchnahrung treten Symptome wie Erbrechen, Durchfall und starke Gelbsucht (Ikterus) bei Leberfunktionsstörung auf.

Bei gesicherter Diagnose muss die Kost in eine laktosefreie und galaktosearme Diät umgewandelt werden. Eine erste ausführliche Ernährungsberatung für die Eltern zur richtigen Auswahl der galaktosefreien Säuglingsnahrung ist jetzt erforderlich. Aber auch für das weitere Leben eines Kindes mit Galaktosämie sind Ernährungsberatungen zu folgenden Themen wichtig.

- Die richtige Lebensmittelauswahl in der Beikost
- Die Zutatenliste richtig verstehen
- Bekommt das Kind ausreichend Calcium
- Wird eine ausgewogene, abwechslungsreiche Kost eingehalten
- Laktosefreie und galaktosearme Süßigkeiten
- Rezeptideen vorstellen
- Vorsicht bei Produkten, die mit „lactosefrei“ werben

Mit der Schulung der Eltern hört die Ernährungsberatung bei Galaktosämie nicht auf. Wie bei allen chronischen Erkrankungen ist es ebenso wichtig die Kinder rechtzeitig und altersentsprechend in die Ernährungsberatung mit einzubeziehen. Diese Kinder und Jugendliche setzen die Diät dann auch als Erwachsene verantwortungsbewusst um.

Die Ernährung im 1. Lebensjahr:

Die ersten 5-6 Lebensmonate:

Muttermilch und Säuglingsnahrung auf Kuhmilchbasis enthalten Laktose und dürfen nicht gegeben werden. Für die ersten 5-6 Lebensmonate muss eine galaktosefreie Säuglingsnahrung auf Sojabasis oder bei besonderer Indikation (Allergie) auf Proteinhydrolysatbasis ausgesucht werden. Diese Nahrung versorgt das Kind vollständig mit allen notwendigen Nährstoffen bis zum 6. Lebensmonat.

| Galaktosefreie Säuglingsnahrung auf Sojabasis | Galaktosefreie Säuglingsnahrung auf Proteinhydrolysatbasis |
|---|--|
|  <p>Milupa SOM (H)</p> |  <p>Neocate Infant SHS (A)</p> |
|  <p>Humana SL (H)</p> |  <p>Pregomin Milupa (A)</p> |
|  <p>Töpfer Lactopriv (R/O)</p> | |

Aktueller Stand 2009:

(H) im Handel erhältlich; (R) im Reformhaus erhältlich; (A) über die Apotheke erhältlich; (O) online über Internet zu bestellen

Bitte überprüfen Sie immer wieder, ob die Produkte galaktosefrei sind. Rezepturen können sich ändern. Bei der Auswahl zur galaktosefreien Säuglingsnahrung auf Proteinhydrolysatbasis halten Sie Rücksprache mit Ihrem Kinderarzt oder der Diätassistentin im Stoffwechselzentrum.

Einführung der Beikost ab 5.-6. Lebensmonat:

| Alter: | Mahlzeit | Geeignet sind: |
|-------------------------------------|---|--|
| 5.-6. LM | Gemüse-Kartoffel-Fleischbrei | Gläschen ohne Zusatz von Milch, Joghurt, Sahne, Rahm und Butter <u>Selbst zubereitet aus:</u> Gemüse, Kartoffeln, Obstsaft, Fleisch, Pflanzenöl (Rapsöl) |
| 6.-7. LM | Laktosearmer Milch-Getreidebrei auf Sojabasis | Fertigbrei ohne Milchpulver: Hier ist kein Milchpulver enthalten, für Kinder mit Galaktosämie können die Getreideflocken mit der galaktosefreien Säuglingsnahrung angerührt werden. Sogenannte Frischmilchbreie: Sie enthalten Getreideflocken und sollen eigentlich mit frischer Milch angerührt werden. Bei Galaktosämie können diese Breie mit der galaktosefreien Säuglingsnahrung angerührt werden. Zutatenliste immer wieder überprüfen, ob auch keine Milchbestandteile enthalten sind. Milupa: Milupa SOM Brei, Milupa Haferflocken, Milupa Reisflocken, Milupa Getreidebrei 7-Korn Humana: Apfelbrei ohne Milch, Grießbrei ohne Milch <u>Selbst zubereitet aus:</u> Getreideflocken in Wasser kochen und quellen lassen. In den abgekühlten Brei Pulver einer Soja-Säuglingsnahrung (10 g pro 100 g Brei) unterrühren. Mit Obstsaft oder Obstpüree abschmecken. Bitte zum Schutz vor Karies noch keinen Haushaltszucker verwenden!!! |
| 7.-9. LM | Getreide-Obstbrei | Gläschen ohne Zusatz von Milch, Joghurt, Sahne, Rahm und Butter <u>Selbst zubereitet aus:</u> Getreideflocken in Wasser quellen lassen, Obst untermischen, Pflanzenöl als Fettquelle (1 Teel.) zugeben. Wichtige Energiequelle!!! |
| Ab 10. LM LM: Lebensmonat | Übergang zur Familienkost | <ul style="list-style-type: none"> ➤ Brot mit Margarine und etwas Obst ➤ Mittagessen, nur noch grob mit der Gabel zerdrücken aus Kartoffeln, Reis oder Nudeln, Gemüse, Fleisch und etwas Pflanzenöl ➤ Getreide-Obstmahlzeit, geeignetes Gebäck ➤ Brot mit Margarine oder „Milch-Getreidebrei“ auf Sojabasis |

Das Forschungsinstitut für Kinderernährung in Dortmund (www.fke-do.de) [1] hat in einer Broschüre vom aid „Empfehlungen für die Ernährung von Säuglingen“ einen altersgerechten Speiseplan entwickelt. Für Kinder mit Galaktosämie kann vieles übernommen oder entsprechend abgewandelt werden. Es ist eine gute Informationsquelle zur gesunden und richtigen Ernährung von Säuglingen im ersten Lebensjahr.

Quellen:

1.) AID: Empfehlung für die Ernährung von Säuglingen, 2 Euro,
E-mail: bestellung@aid.de, Internet: www.aid.de

Autorin:

Uta Meyer, Diätassistentin und Diabetesberaterin DDG (Deutsche Diabetes Gesellschaft)
Geboren 1965 in Rottweil, verheiratet, 2 Kinder.

1987 Abschluß der Ausbildung zur staatlich geprüften Diätassistentin.
Seit 1991 an der Kinderklinik der Medizinischen Hochschule Hannover als Ernährungsberaterin für Eltern und deren Kinder mit angeborenen Stoffwechselstörungen und Diabetes mellitus tätig.
1995-1996 Weiterbildung zur Diabetesberaterin DDG.
Mitglied in der Arbeitsgemeinschaft für pädiatrische Diätetik und im wissenschaftlichen Beirat der Elterninitiative Galaktosämie e.V..
2006 Zusatzqualifikation pädiatrische Diätetik