

# Ernährungsempfehlungen bei Galaktosämie

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

## 4. Teil: Die Ernährungsberatung bei Galaktosämie im Wandel der Zeit!

Uta Meyer, Diätassistentin für pädiatrische Diätetik

Die Ernährungsberatung bei Galaktosämie hat sich sehr den neusten Erkenntnissen angepasst. Einen großen Beitrag zur Erforschung dieser Kenntnisse hat die Galaktosämie Initiative Deutschland geleistet. So waren die Ernährungsempfehlungen der ersten Stunde sehr streng und einseitig. Ich kann mich erinnern, dass vor zu häufigem Verzehr von Tomaten und Tomatenprodukten gewarnt wurde, dass der Honig auf der Verbotsliste stand und dass vor Raffinose und Stachyose in Sojaprodukten gewarnt wurde.

Mit Hilfe der Lebensmittelliste, die die Vereinsmitglieder in mühevoller Arbeit jährlich auf den aktuellen Stand von laktosefreien Lebensmitteln brachten, war es für Eltern möglich eine sichere Lebensmittelauswahl für ihre Kinder zu treffen. Trotzdem war die Diät einseitig und mühevoll, denn es mussten viele Grundnahrungsmittel (Brot und Wurst) selbsthergestellt werden.

### **Freie Galaktose, $\alpha$ - und $\beta$ - galaktosidisch gebundene Galaktose**

1997 wurden im Auftrag der Elterninitiative Galaktosämie e.V. (heute Galaktosämie Initiative Deutschland) vom Fraunhoferinstitut für Verfahrenstechnik über 270 Lebensmittel im rohen und gegarten Zustand auf ihren Galaktosegehalt untersucht. Es wurde auf freie Galaktose oder in  $\beta$ - oder  $\alpha$ -Bindungen gebundene Galaktose analysiert.

Es war überraschend, dass Lebensmittel wie Obst und Gemüse, die bisher als galaktosefrei galten, nun Galaktose enthalten. Die Diät kann sich deswegen nur laktosefrei und galaktosearm bezeichnen. Eine galaktosefreie Kost kann nur im Säuglingsalter unter ausschließlicher Ernährung mit Soja-Säuglingsmilch erreicht werden. Soja-Säuglingsnahrung ist von Raffinose und Stachyose befreit und enthält auch keine Galaktose.

Aus Angst, über Obst und Gemüse zuviel Galaktose aufzunehmen, wurden Erdbeeren, Tomaten, Honig und Hülsenfrüchte gemieden. Ein selbstgewählter oder empfohlener Verzicht auf frische Erdbeeren, heißgeliebten Ketchup, Tomatensoße oder Tomatensalat kam hinzu und so wurde eine einseitige und unausgewogene Lebensmittelauswahl eine zusätzliche Gefahr für eine Nährstoffunterversorgung. Die Berechnungen von vielen Ernährungsprotokollen haben dann aber gezeigt, dass unter Verzehr von Obst und Gemüse nur 150-500 mg Galaktose aufgenommen wurden.

### **Endogene Galaktoseproduktion**

Mit der zusätzlichen Erkenntnis, dass der Körper eines Erwachsenen sogar selbst ca. 1000-2000 mg Galaktose pro Tag produziert, ist der Verzicht auf beliebte Obst und Gemüsesorten nicht mehr gerechtfertigt.

Bei Sojaprodukten wurde ein hoher Gehalt an  $\alpha$ -galaktosidisch gebundener Galaktose gefunden.

Inzwischen weiß man, dass die  $\alpha$ -galaktosidische Bindung nach heutigem Kenntnisstand nicht von den menschlichen Darmenzymen gespalten werden kann. Der menschliche Organismus kann keine Galaktose aus  $\alpha$ -galaktosidischer Bindung z.B. in Raffinose oder Stachyose freisetzen. Auf Lebensmittel wie Soja, Sojaprodukte, Obst, Gemüse und Hülsenfrüchte muss und sollte daher nicht verzichtet werden.

### **Teststreifen und Käse**

Die Entwicklung der Teststreifen zur Messung von freier Galaktose aber auch in  $\beta$ - oder  $\alpha$ -Bindungen hatte ebenfalls Einfluss auf die Ernährungsempfehlungen. Viele Messungen bestätigten, dass nicht nur Hartkäse (Emmentaler, Bergkäse, Chester), sondern auch Schnittkäse (Tilsiter, Wilstermarschkäse, Gouda, Edamer) und halbfester Schnittkäse (Butterkäse) geeignet sind. Der Herstellungsprozess dieser Käsesorten (Abschöpfen der laktosehaltigen Molke und eine Reifezeit von mind. 3 Wochen) bestätigt die Eignung dieser Käsesorten. Der Käse ist eine wertvolle Calciumquelle in der laktosefreien und galaktosearmen Ernährung.

### **Kennzeichnungspflicht**

Mit dem neuen Gesetz der Kennzeichnungspflicht vom 25.11.2005 besteht eine sichere Informationsquelle, ob in diesem Produkt Laktose oder laktosehaltige Zusatzstoffe enthalten sind. Laktose gehört zu den 12 Hauptallergenen, die immer angegeben werden müssen, wenn es als Zutat in kleinster Menge enthalten oder beim Herstellungsprozess mit dem Produkt in Berührung gekommen ist: Versteckte Quellen z.B. in Gewürzmischungen oder Aromen müssen jetzt deklariert werden. Dieses neue Gesetz ermöglicht die richtige Lebensmittelauswahl im Supermarkt. Die Lebensmittelliste, die viele Jahre gute Dienste geleistet hat, wird nicht mehr benötigt.

### **„Kann Spuren enthalten“**

Die Aussagen „kann Spuren von Laktose enthalten“ oder „enthält Spuren von Laktose“ bezieht sich nicht auf die Zutaten, sondern auf eine eventuelle Kontaminierung (Verunreinigung). Der Hersteller kann nicht ausschließen, dass trotz Reinigung der Maschinen Rückstände in das neue Produkt gelangen. Wenn Rückstände in dem Produkt enthalten sind, dann nur minimale Mengen (im Mikrogramm Bereich), die für den hochgradigen Allergiker problematisch sein könnten, aber nicht bei Galaktosämie gefährlich sind.

Quellen:

Fraunhofer Institut München: Analysen im Auftrag der Elterninitiative Galaktosämie e.V. Düsseldorf, Februar 1997

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