

Kosthold ved Galaktosemi

- 04.11.23
- Elisabeth Elind og Rina Lilje, kliniske ernæringsfysiologer
- Barneklubben Rikshospitalet
- Nasjonal kompetansetjeneste for medfødte stoffskiftesykdommer



Hva skal vi snakke om i dag

- Bakgrunn
 - Mål for kostbehandlingen
 - Kosthold ved galaktosemi
 - Kosttilskudd
-
- Spørsmål og erfaringsutveksling underveis

Hvorfor trenger man diett?

- Leveren klarer ikke omdanne galaktose til glukose
 - Galaktose hoper seg opp i kroppen
 - Galaktose gjøres om til skadelige stoffer
- Med diett begrenses mengden galaktose i kroppen
 - Hovedkilden til galaktose i mat er melk

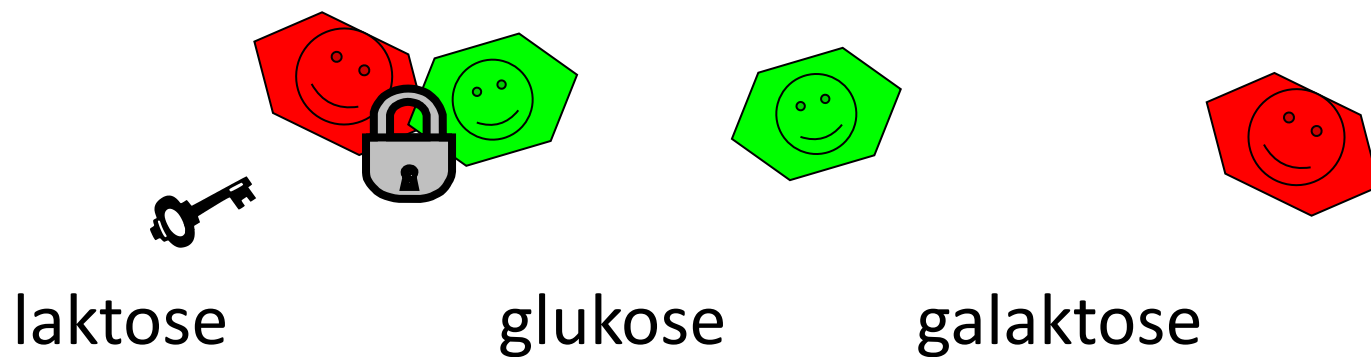
Hvilke næringsstoffer gir maten oss?

- Energi fra karbohydrat, fett og protein
- Vitaminer
- Mineraler og sporstoff
- Vann



Hva er galaktose?

- Galaktose er en del av laktose (melkesukker)
- Laktose er laget av to enkle sukkerarter:
Galaktose og glukose



Mål for diettbehandlingen

- Unngå opphopning av giftige stoffer.
- Sørge for bra vekst.
- Sikre inntaket av vitaminer og mineraler.
- God vitamin D status (blodprøvestatus).



Diettprinsippene

- Unngå melk og melkeprodukter
 - Unntatt anbefalte oster som Jarlsberg og Norvegia
 - Jarlsberg/Norvegia med 27% fett, inneholder pr 100 g ost:
 - mindre enn 2 mg galaktose (og mindre enn 2,5 mg laktose)

OST:

Mange langtidsmodnete oster kan og bør brukes.

I Norge har
vi fått
testsvar for
Tines oster

Hvite harde oster	Smørbare oster	Revet ost
Edamer Gräddost Jarlsberg Norbo Norsk Port Salut Norsk Saint Paulin Norvegia Nøkkelost Ridder Sveitser TINE kvit geitost	Creme Cherie, kirsebær TINE Baconost	Jarlsberg Norvegia

Andre oster med lavt galaktoseinnhold (<25 mg/100g)

- Ekstra lagret Cheddar (lagret minst 12 måneder)
 - Italiensk parmesan (Parmigiano Reggiano og Grana Padano)
 - Emmental
 - Gryiere
 - Comté
 - Baby-bel original (Edam)
 - Pecorino Romano
- Informasjon fra Galactosaemia Support Group, UK og Clinical Paediatric, Shaw 2020

Les varedeklarasjonen

- «Innpakkede» matvarer har en liste over alle ingredienser i varen
- Ingredienser som mange ikke tåler som melk, skal stå med uthevet **fet skrift**

Kasein

Kaseinat

Kjernemelkpulver

Laktalbumin

Laktose

Melkeprotein

Melkesukker

Melketørrstoff

Myse (Valle (dansk), Vassle (svensk), Whey (engelsk))

Mysepulver

Tørrmelk

Viktige næringsstoffer i melk

- **Kalsium**
- Fosfor
- **Jod**
- B-vitaminer (B2 og B12)
- Protein

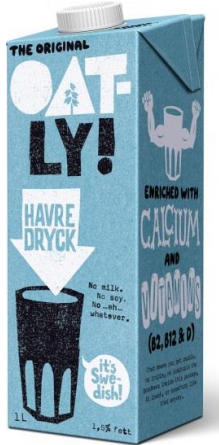


Kalsium

- Kalsium er ekstra viktig ved galaktosemi
 - pga risiko for redusert benmasse
- Kalsiumbehovet kan dekkes av :
 - Tre glass plantemelk tilsatt kalsium / eller planteyoghurt tilsatt kalsium
- Tilskudd anbefales hvis behovet ikke dekkes fra kalsiumrike matvarer
 - Tilskudd finnes med eller uten D-vitamin, noen har også K-vitamin

Kalsiumkilder

- Harde hvite oster som er laktose- og galaktosefrie
- Plantedrikker tilsatt kalsium
- Belgfrukter
- Nøtter og frø
- Mørkegrønne grønnsaker
- Tørket fiken
- Fisk som sardiner (med ben)



Plantedrikke med kalsium

Sjekk at de fortsatt inneholder kalsium



Kilder til jod

- Fisk , hvit saltvannsfisk
- Egg
- Jodert salt (rød Jozo)
- Små mengder i annen mat (avhengig av jod i jorda)



Kilder til D-vitamin

- Fet fisk
- Tran
- Egg
- Melkefri margarin
- Melkeerstatning tilsatt vitamin D
- Solskinn ☺



Behov for kosttilskudd?

Kalsium

Anbefalt daglig inntak:

- Spedbarn (< 6 mnd): 360 mg
- Spedbarn (6-11 mnd): 540 mg
- Barn (1-5 år): 600 mg
- Barn (6-9 år): 700 mg
- Ungdom (10-17 år): 900 mg
- Voksne (>18 år): 800 mg
- Gravide og ammende: 900 mg



Jod

Anbefalt daglig inntak:

- 1 år: 70 µg
- 2-5 år: 90 µg
- 6-9 år: 120 µg
- Over 10 år: 150 µg
- Gravide: 175 µg
- Ammende: 200 µg



Caregivers' nutrition-related knowledge, perceptions, practices and barriers regarding the therapeutic diet for classical galactosaemia

[Giana F Blaauw](#)^{1,2}, [Robin C Dolman-Macleod](#)³, [Evette Van Niekerk](#)³

J.Hum Nutr Diet. 2023;26:1179-1192

- Galactosemia Support Group, Storbritannia
- Spørreskjema (elektronisk) til 98 medlemmer, 43 deltagere svarte
- Foreldre/foresatte til barn 1-18 år
 - Kunnskap om galaktosemi
 - Hvordan hverdagen oppleves
 - Gjennomføring av dietten
 - utfordringer

Hva fant de ut?

- Kunnskap
 - 14 utsagn; 74-100 % riktige svar
 - God kunnskap (Fedre litt lavere poeng enn mødre)
 - Topp score på: Livslang diett, bruk av tillatte oster, viktig med D-vitamin og kalsium for benhelse og risiko for mangelfullt inntak av dette samt jod

- Opplevelse av hverdagen
 - Dietten har ikke negativ innvirkning på familiens liv
 - Et lite flertall opplever at barnet blir ekskludert fra sosiale sammenhenger
 - Et stort flertall behersker dietten godt/svært godt (98 %)

- Gjennomføring av dietten
 - Melkefri diett med tillatte oster
 - Kalsium- og D-vitamintilskudd daglig: 48 %
 - D-vitamintilskudd daglig: 28 %
 - Kalsiumkilder: Kalsiumberiket plantemelk, berikede frokostblandinger, ost
- Utfordringer
 - Bekymret for diettfeil i sosiale sammenhenger/på skolen
 - Spise ute/stole på hva folk sier angående maten
 - Dyrere kosthold, tidkrevende
 - Bekymring for barnets helse
- Diskusjon og anbefalinger:
 - Svært nyttig med pasientforeninger/nettverk
 - Utveksle erfaringer
 - Behov for psykolog i metabolsk team

Brød/bakevarer



- De fleste brød er uten melk
- Loff og søte bakervarer (kaker, boller o.l.) er oftere med melk
- Mange frokostblandinger er uten melk
- Knekkebrød, flatbrød, lefser og lomper lages som regel uten melk
- Mange kjeks er uten melk (obs på smør/sjokoladebiter)

Pålegg

- **Gulost** som **Norvegia** og **Jarlsberg** mm
- **Rent kjøtt/kjøttpålegg**
(køkt skinke, bankekjøtt, roastbiff, fårepølse, salami, leverpostei uten melk)
- **Ren fisk/fiskepålegg**
(makrell i tomat, sardiner, tunfisk, kaviar, reker, crabsticks)
- **Egg, majonessalater, majones**
- **Frukt/bær** (syltetøy, epleskiver, banan)
- **Grønnsaker** (tomat, agurk, paprika, avokado)
- **Søtt** (Sjokoladepålegg uten melk, Banos, peanøttsmør, honning hvis > 1 år)
- **Melkefri margarin**



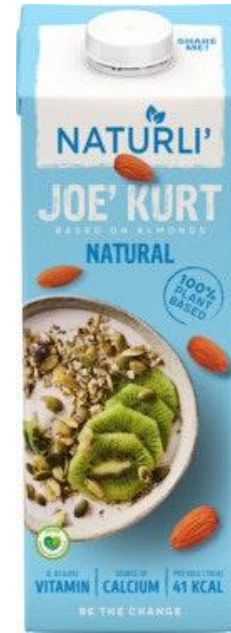
Plantebaserte «melke»-produkter

- Kan f.eks være basert på havre, soya, ris, kokos, mandel, cashew osv.
- Velg fortrinnsvis en **kalsiumberiket** type, gjerne jodberiket hvis mulig



Yoghurt

- Basert på soya, havre, kokos osv.



Fløte-erstatninger

- Kan piskes til krem
- Kan tilsettes i varme retter for «rundere» smak



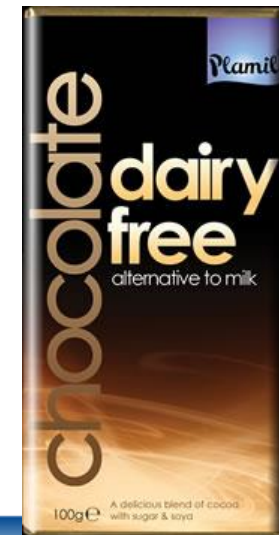
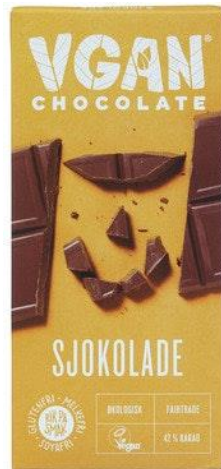
Rømme-erstatninger



Vær oppmerksom på blandingsprodukter – sjekk alltid ingredienslisten.



Melkefri sjokolade



Søtbakst/dessert



Is uten melk

- De fleste saftis og sorbetvarianter
- Melkefri/vegansk «kremis»

