

Abstrakt

Titel Diätetische Richtlinien für die Behandlung von Glycogenose Typ I. Restriktion von Saccharose, Fruktose und Galaktose oder nicht ?

Category Dieticians' Workshop

Contact: g.van.rijn@fd.umcg.nl

Current author list

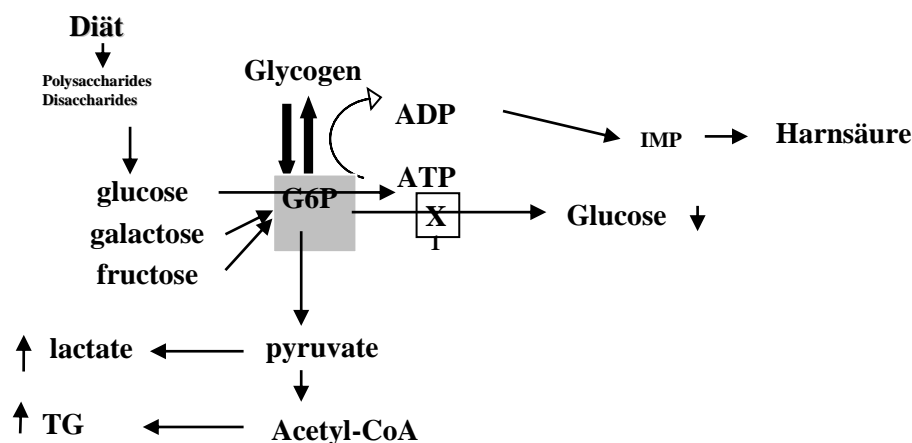
- 1 M. van Rijn, Beatrix Children's Hospital, University Medical Center Groningen, The Netherlands
- 2 D.H.J. Martens, Beatrix Children's Hospital, University Medical Center Groningen, The Netherlands
- 3 G.P.A. Smit, Beatrix Children's Hospital, University Medical Center Groningen, The Netherlands

Text

Die Lebenserwartung von Patienten mit Glycogenose Typ I (GSD I) hat sich wesentlich verbessert. Wir sehen bei dieser seltenen Erkrankung ein weites Spektrum an diätetischer Behandlung. Die Diät ist von wesentlicher Bedeutung für die Stoffwechselkontrolle und das spätere Outcome, aber eine optimale Akzeptanz der Diät ist oft sehr schwierig zu erreichen. Teilweise sind die Ratschläge nicht wirklich evidenz-basiert und es schwierig zu entscheiden, ob eine weniger restriktive Diät zu einem besseren Outcome führt oder ob sie für den Patienten eher schädigend ist im Hinblick auf spätere Komplikationen.

Die Restriktion von Laktose, Saccharose und Fruktose wird häufig empfohlen, da diese Kohlenhydrate aufgrund des Mangels an dem Enzym Glucose-6-Phosphatase in der Gluconeogenese nicht in Glucose umgewandelt werden können, sondern anstelle davon die Laktatproduktion erhöhen (**Abb. 1**).

Abbildung 1



Andere empfehlen keine Restriktion, da ein leicht erhöhter Laktat-Spiegel als akzeptabel angesehen wird und einen Schutz bietet vor einem Energiemangel, da Laktat eine alternative Energiequelle für das Gehirn bietet. Darüber besteht jedoch noch kein Konsens, da ein Laktatanstieg auch aus anderen Gründen verursacht werden kann als nur durch die Saccharose- Fruktose oder Laktose Aufnahme. Die Ergebnisse aus der ersten multizentrischen Studie (ESGSD I) von Rake et al 2002 zeigen, dass bei 62 % der Patienten die Laktose Zufuhr eingeschränkt wurde. Da es bisher kein Konsens gibt für diesen Teil der diätetischen Behandlung, hat unser Zentrum sich zu einer moderaten Restriktion entschlossen, zumal die Diät dadurch attraktiver wird im Hinblick auf die gesteigerte Lebensmittelauswahl und die Nährstoffaufnahme, aber dennoch restriktiv, um eine gute Stoffwechselkontrolle zu erzielen gemäß den Richtlinien (2002 Rake et al). Praktisch bedeutet eine moderate Restriktion folgendes:

Alter	Milch	Früchte(saft)	Milch und Früchte (zusammen)
0-5 Jahre	50 ml	50 g/ml	100 g/ml
5-12 Jahre	75 ml	75 g/ml	150 g/ml
>12 Jahre	1 kleine Portion	1 kleine Portion	2 kleine Portionen

Die kleinen Portionen Früchte und Milch werden nicht bei den Kohlenhydrat-Einheiten mitberechnet. Die Lebensmittel werden zusätzlich gegessen neben der normalen Diät, zu einer Zeit, die der Patient selbst bestimmt.

In der zweiten Internationalen Studie (ISGSD I) von Martens et al. (unveröffentlichte Daten) wurden die Daten zur Laktose und Saccharose - Fruktose Restriktion detaillierter untersucht. Der Grad der Restriktion war unterteilt in strikt, moderat und keine Restriktion. Die Ergebnisse zeigten, dass kein Effekt auf das Wachstum und die Stoffwechselkontrolle zu beobachten war, aber eine signifikante Beziehung zwischen einer strikteren Einschränkung und der Lebervergrößerung. Zwischen der Restriktion von Laktose und Fruktose wurde in der Studie nicht unterschieden und man kann nur spekulieren, welcher von beiden Zuckern den größeren Einfluss auf die Lebervergrößerung gehabt hat.

REFERENZES

Rake JP, Visser G, Labrune P, Leonard JV, Ullrich K, Smit GP.

Glycogen storage disease type I: diagnosis, management, clinical course and outcome. Results of the European Study on Glycogen Storage Disease Type I (ESGSD I). Eur J Pediatr. 2002 Oct;161 Suppl 1:S20-34.

Rake JP, Visser G, Labrune P, Leonard JV, Ullrich K, Smit GP.

Guidelines for management of glycogen storage disease type I - European Study on Glycogen Storage Disease Type I (ESGSD I).Eur J Pediatr. 2002 Oct;161 Suppl 1:S112-9.

Abstract

Title Dietary guidelines for management of glycogen storage disease type I. Restrictions in sucrose, fructose and galactose or not?

Category Dieticians' Workshop

Contact: g.van.rijn@fd.umcg.nl

Current author list

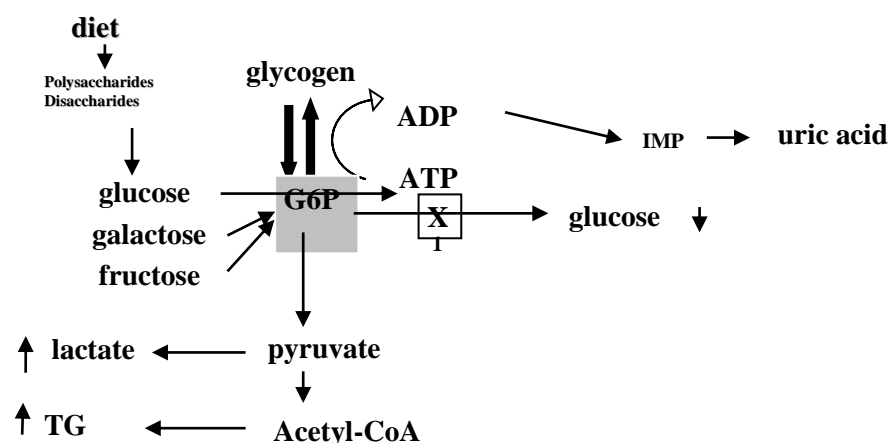
- 1 M. van Rijn, Beatrix Children's Hospital, University Medical Center Groningen, The Netherlands
- 2 D.H.J. Martens, Beatrix Children's Hospital, University Medical Center Groningen, The Netherlands
- 3 G.P.A. Smit, Beatrix Children's Hospital, University Medical Center Groningen, The Netherlands

Abstract Text

Life-expectancy in glycogen storage disease type I (GSD I) has improved considerably. We see in this rare disorder a wide variation in methods of dietary treatment. Importance of dietary interventions is clearly related to metabolic control and later outcome, but optimal compliance is often difficult to achieve. Parts of the advises are not really evidence based and it is difficult to decide whether a less restrictive diet results in a better quality of life, or that it is harmful to the patient in terms of later complications.

Restriction of lactose, sucrose and fructose is often applied, as these sugars due to deficiency of the enzyme Glucose-6-Phosfatase cannot be converted to glucose via the gluconeogenic pathway, but, instead, increase lactate production (**figure 1**).

Figure 1



1. glucose-6-phosphatase deficiency (GSD-1)

Others advise no restriction since a mildly elevated blood lactate is considered acceptable and has a protective effect against fuel depletion, as lactate provides an

alternative source of energy to the brain. Lack of consensus about this still exists as the resulting increase of lactate may also be due to other factors than sucrose-fructose or lactose intake. In the results of the first multi-centre study (ESGSD I) of Rake et al 2002, we found that 62% of the patients was restricted in lactose intake. . As consensus is not yet available for this part of the diet our centre has chosen for a moderate restriction, more attractive in terms of variation and nutritional value of the diet, but still restricted in order to achieve metabolic control according to the aimed guidelines (ref.2002 Rake et al). In practice we translate this moderate restriction to:

Age	Milk	Fruit(juice)	Milk and fruit (together)
0-5 years	50 ml	50 g/ml	100 g/ml
5-12 years	75 ml	75 g/ml	150 g/ml
>12 years	1 small portion	1 small portion	2 small portions

The small portions fruit and milk are not calculated as a carbohydrate exchange. The products are eaten as an extra intake beside the normal diet, at a time the patient prefers to take it.

In the second international study (ISGSD I) of Martens et al- (unpublished data) data on lactose and sucrose-fructose restriction were collected more in detail. Restriction was categorized as strict, moderate and no restriction. In the results, no effect was found on growth and metabolic control, but a significant relation was found between a more restricted diet and liver size. Restrictions of lactose and fructose was not taken apart in the study and we can only speculate which of these is of larger impact.

REFERENCES

Rake JP, Visser G, Labrune P, Leonard JV, Ullrich K, Smit GP.

Glycogen storage disease type I: diagnosis, management, clinical course and outcome. Results of the European Study on Glycogen Storage Disease Type I (ESGSD I). Eur J Pediatr. 2002 Oct;161 Suppl 1:S20-34.

Rake JP, Visser G, Labrune P, Leonard JV, Ullrich K, Smit GP.

Guidelines for management of glycogen storage disease type I - European Study on Glycogen Storage Disease Type I (ESGSD I).Eur J Pediatr. 2002 Oct;161 Suppl 1:S112-9.