

Congrès médical Samedi 11 mars 2017

Alimentation des patients atteints de Galactosémie



Catherine Voillot – Joëlle Wenz
Diététiciennes

Recommandations internationales pour le suivi de la Galactosémie (*Diagnostic, traitement et suivi*)

■ Publication du consensus en novembre 2016

Traitement diététique :

- Début du régime, choix d'une formule infantile très pauvre en lactose/galactose (*Picot SL® référencé*)
- Niveau de la restriction en galactose : **non défini**
- Pas de restriction dans la consommation des fruits, légumes, produits à base de soja non fermenté, additifs
- Complément en vitamine D et calcium + évaluation régulière des apports en calcium et vitamine D

Niveau de la restriction en galactose (recommandations internationales)

Restriction en lactose/galactose maximale, prescrite

+

**Apports nutritionnels conforment
aux recommandations pour la population générale**



**Guérison la maladie hépatique aiguë, et prévention de la cataracte
Croissance staturo pondérale satisfaisante**

Niveau de la restriction en galactose

Recommandations : choix des aliments

- D'emblée exclure; ***tous les aliments contenant du lactose et galactose du lait et des produits laitiers***
- Puis élargir; ***aux aliments non lactés, mais potentiellement sources minimales de galactose***

La quantité « mini/maxi » de galactose n'est pas définie

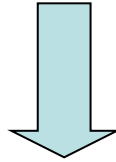


Catherine Voillot, Joëlle Wenz
diététiciennes



Début du régime, choix de la formule infantile

Traitement exclusivement diététique



Suppression de tous les aliments contenant :

- Lactose (*glucose-galactose*)
- Galactose (*issu du lactose des produits laitiers*)

et

PAS de restriction concernant :

- ❖ *Galactose libre: des fruits et des légumes*
- ❖ *Galactosides : œufs, légumineuses*



En pratique

Dès la suspicion du diagnostic, contre indication de l'allaitement maternel et de toutes les préparations pour nourrissons avec lactose

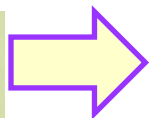
- **De 0 à 6 mois : Formule pour nourrisson très dé lactosée**

*(élimination maximale du lactose = trace de lactose
< 10 mg /100 kcal)*



Schéma alimentaire pour un nourrisson d'un mois :

**6 biberons de 120 ml d'eau + 4 mesures de lait Picot SL®
enrichi avec 1 à 2 mesures de Maltodextridine®**



Pour permettre un rattrapage de la croissance

En pratique



- **Diversification de l'alimentation guidée, après l'âge de 6 mois :**
AVEC régime d'exclusion
des aliments contenant du lactose et galactose,
des laits et des produits laitiers animaux
(sans autres restrictions)



En pratique



Diversification de l'alimentation guidée après l'âge de 6 mois

Schéma alimentaire pour un enfant de 9 mois :

- ✓ Petit déjeuner : Lait Picot SL 250 ml + céréales sans lait
- ✓ Déjeuner : Mixé « maison » avec viande + pomme de terre et légumes + 1 à 2 mesures de lait Picot SL et compote
- ✓ Goûter : Lait Picot SL 250 ml et compote
- ✓ Dîner : Purée de légumes délayée dans du lait Picot SL

Choix d'une formule de *lait infantile* fortement *dé*lactosé



	Nom commercial	Qté de gal en mg / 100 ml de lait reconstitué
	Picot SL (Lactalis)	< 3,71 mg
Protéines de lait de vache entières	Guigoz AD Diargal, Modilac SL Nutriben SL Galactomin	< 3,2 à 3,5 mg
Hydrolysats de protéines du lait de vache	Prégestimil, Nutramigen 1-2	< 0,34 mg
Protéines isolées de soja	Gallia Soja	0 pas de trace
Protéines de riz hydrolysées	Picot riz 1-2 Modilac riz 1-2 Novalac riz 1-2	0 pas de trace
Mélanges d'acides aminés	Néocate Nutramigen AA	0 pas de trace

Remarques concernant les formules

Tous les laboratoires respectent la législation concernant les formules à base de lait de vache et pauvres en lactose :

Pour obtenir l'allégation: Sans lactose (SL)

Trace de lactose < 10 mg de lactose /100 kcal

Certains laboratoires contre-indiquent sur les étiquettes la consommation des formules sans lactose (SL/AD) pour la Galactosémie congénitale

(Principe de précaution inutile, en lien avec la distribution de « lait délactosé » pour l'intolérance digestive au lactose)

Formule référencée : Picot® SL Lactalis

Disponible en rétrocession hospitalière, UPharma

Remarques concernant les formules (Recommandations internationales)

Formules à base de protéines isolées de soja

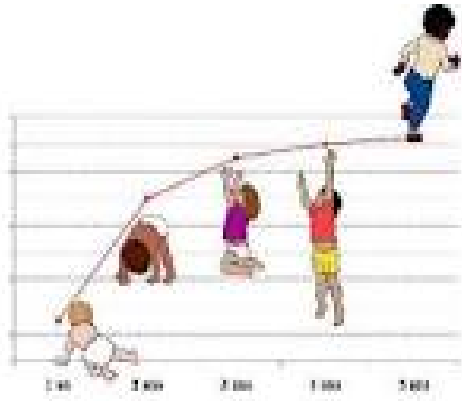
En 2005 : l'ANSES a publié des recommandations, restrictives, concernant la prescription de ce type de formule:

Arrêt de distribution de 2 formules

Reste Gallia® Soja sans référencement

Aux USA et UK : pas de contre indication pendant la petite enfance

Elargir le régime : risque théorique



➔ *Choix des aliments*

En fonction de l'âge

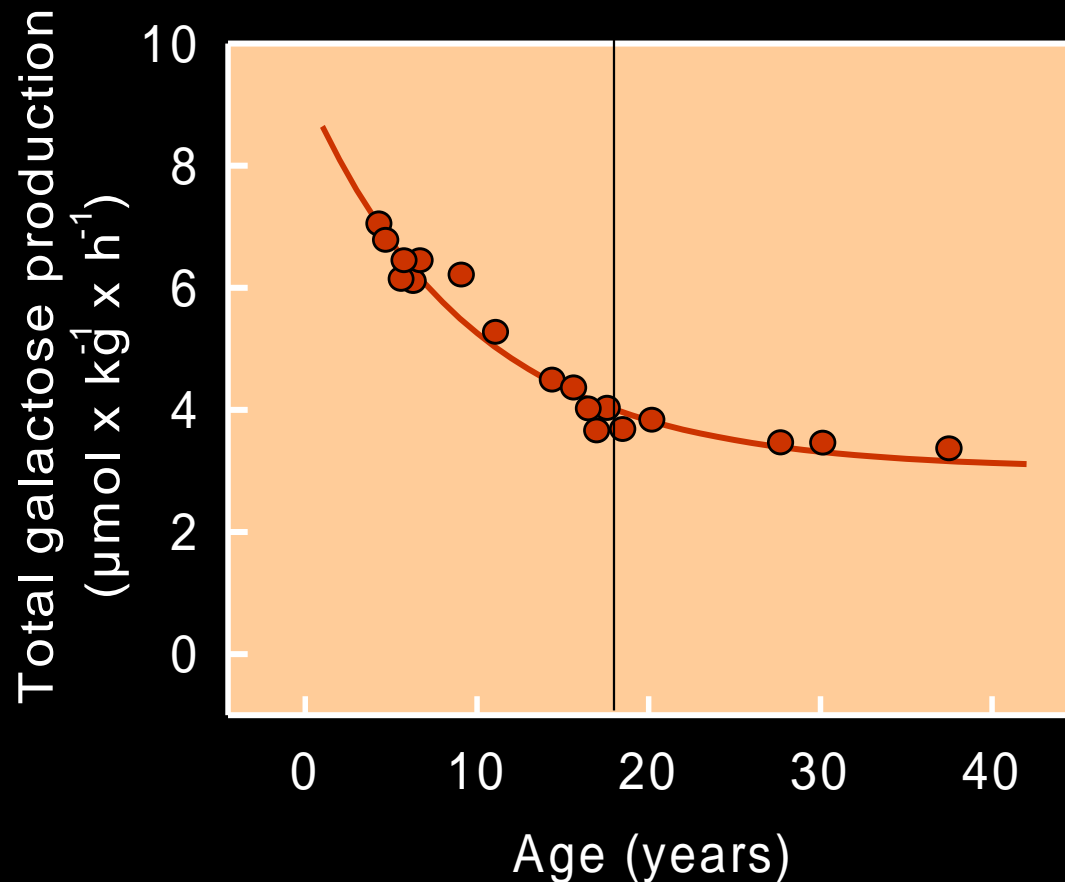
Production de galactose endogène **stabilisé**



Meilleure tolérance

Production endogène de galactose

Stabilisée en fonction de l'âge



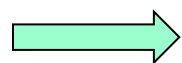
Q188R / Q188R
rGALT < 1%

Estimation :
NRS ≈ 41 mg/kg/j
Adultes ≈ 13 mg/kg/j

Élargir le régime : risque théorique

L'âge de l'élargissement du régime est toujours
une source de discussion ?

- **Soja non fermenté : boissons et desserts**



pas avant l'âge de 3ans (ANSES)

- **Fruits : apport moyen 9,7 +/- 7,9 mg Gal /100 g**


- **Légumes : apport moyen 9,3 +/- 11,4 mg Gal / 100 g**

- **Légumineuses : apport moyen 46 +/- 63 mg gal /100 g**

- **Fromages à pâtes cuites affinées : < 25 mg Gal /100 g**

Le régime à partir de la diversification, et pour la vie.....

Recommandations internationales et PNDS à venir

 **Liste spécifique des légumes et fruits déconseillés pendant la petite enfance ; en fonction de leur teneur en galactose.**

Ils seront préparés sans aliments interdits : lait, beurre, crème fraîche etc...

Teneur en galactose	Autorisés Jusqu'à 20 mg / 100 g	⊗ Déconseillés > 20 mg / 100 g
Légumes frais, en conserve, surgelés au naturel	Tous permis	Betteraves * Tomates Pousse de soja Petits pois.
Légumes secs	Aucun	Lentilles, haricots blancs, haricots rouges, Mungo, flageolets, pois cassés, pois chiche, fèves...
Fruits frais, surgelés ou en conserves Jus de fruits Pâtes de fruits Confitures et gelées	Tous permis sauf →	Papaye Kaki Goyave Mangue * Baies, mûres, airelles, groseilles, groseilles à maquereau.
Fruits secs	Tous permis sauf →	Figues, pruneaux Autres fruits secs : papaye, mangue, kaki, goyave.
Fruits oléagineux	Olives, cacahuètes, amandes, pistaches, noix, noix du Brésil, de pécan, noix de macadamia, noix de coco.	Noisettes Châtaignes Sésame en quantité.

A actualiser

* Les procédés technologiques de « blanchiment », « surgélation », « appertisation » et « cuisson micro-onde », abaissent de 45% la teneur en galactose initiale des légumes et fruits frais (Ref. c).

12

Guide de l'alimentation des patients atteints de galactosémie De la naissance à l'âge adulte

❖ Tous les légumes et fruits

❖ L'œuf

❖ Chocolat noir sans lait

❖ Fromages à pâtes

pressées affinés (2/3 ans)

❖ Produits dérivés du soja non fermentés (3 ans)

❖ Légumineuses

❖ Abats (fréquence modérée)

Déchiffrer les étiquettes alimentaires

Simplification importante



- Dans la liste des ingrédients

- Vérifier si présence de :

- **lait** (entier, ½ écrémé, écrémé)
- poudre de **lait**, petit **lait**, **lait** caillé,
- **lactose**, lactosérum, lactoprotéines, lactoglobulines, lactalbumine
- **protéines de lait**
- **fromages**
- **beurre**, **beurre** concentré
- **crème**

Déchiffrer les étiquettes alimentaires

Simplification importante



- Les additifs :

☺ **Pas de restriction** ☺

- Arômes artificiels et naturels,
- Tous les gélifiants, les carragénates
- Caséinates de sodium et calcium**

Fromages pauvres en lactose et en résidu de galactose



- Fromages à pâtes pressées cuites ou non cuites
- *VIEUX* : temps d'affinage ≥ 6 mois



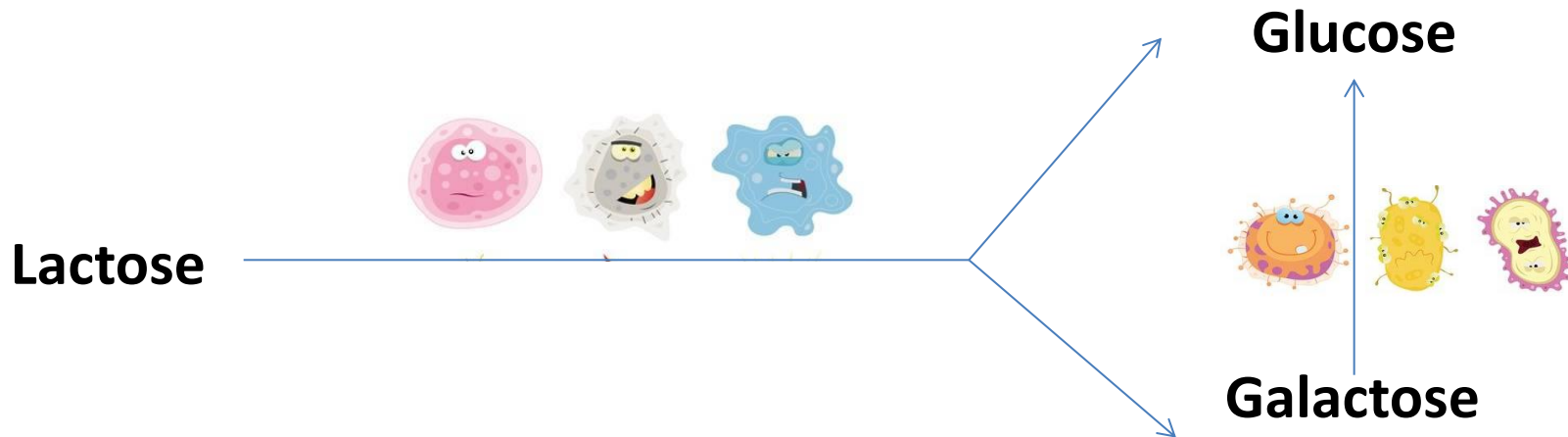
- Taux résiduel de galactose très faible (< 25 mg/100 g)
- **Parmesan, comté, etc.....** autorisés à partir de l'âge de 2 ans ; intérêt +++ pour richesse en calcium :

800 à 1000 mg / 100g de fromage



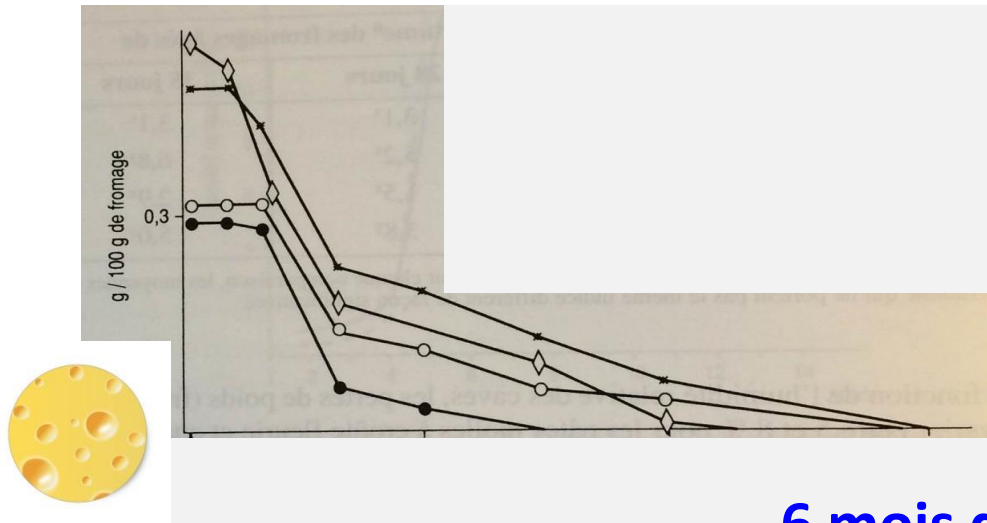
Et que devient le lactose ?

- Pendant toutes ces étapes d'affinage, le **lactose** va servir de nourriture (*carburant*) aux ferments lactiques et bactéries, qui vont le digérer et produire l'acide lactique qui permet la formation du fromage....
- Le **lactose** va libérer du **galactose**, qui va lui aussi servir de carburant aux microorganismes (*levures, champignons, ferments*)



Traces de galactose

- Il faut **beaucoup de temps** à ces micro-organismes pour digérer tout le lactose et le galactose.....
- Et ce ne sont **que** les **fromages avec un temps très long d'affinage (> 6 mois)**, qui ne contiennent **plus** de traces **de lactose** et seulement, **quelques traces de galactose**



6 mois d'affinage

Les fromages pauvres en lactose-galactose recommandés

- Emmentaler® des grottes,
- Gruyère® Réserve,
- Appenzeller® extra,
- Etivaz® AOC,
- Alpes Tilister®
- Parmesan italien (Parmigiano Reggiano et Grana Padano),
- Gouda,
- Mimolette,
- Comté,
- Beaufort,
- Cheddar



Affinage d'au moins 6 mois

Laits et produits laitiers partiellement dé lactosés



Emploi d'une enzyme, la β Galactosidase qui hydrolyse le lactose en séparant le **glucose** du **galactose**, pour **permettre** une meilleur digestion du lait (*remplace la lactase intestinale*)

Plus de lactose, MAIS

☹ **Beaucoup de galactose** ☹

Le régime à l'âge adulte



Exclusion simple du lactose



- pas de laits
- pas de laitages
- pas de fromages riches en lactose

Ponctuellement **tolérance de petites quantités**
beurre, pâtisseries...

Le risque de carences en micronutriments (calcium et vitamine D)

➔ Régime d'exclusion des laits et produits
laitiers = alimentation très pauvre en calcium

- ❖ Evaluer régulièrement les apports en **Ca et vit D**
- ❖ Dosage de la concentration en 1,25-OH vit D
- ❖ Prescription **de calcium et Vit D**
(selon les Apports Nutritionnels Conseillés)
- ❖ Activités physiques

Le risque de carences en micronutriments (calcium et vitamine D)

Comment couvrir le besoin en calcium ?

Pendant la petite enfance :

- **Lait Picot SL** : maintenir une consommation de **800 à 500 ml** par jour
- Prescription de **compléments médicamenteux (calcium + vitamine D)**
- Introduire le **fromage à pâte cuite** vers l'âge de 2/3 ans
- Dessert à base de soja enrichi en calcium (3ans)

Plus grand :

- Encourager la consommation de fromage
- Maintenir **les compléments médicamenteux**
- En complément: eau riche en calcium (Contrex®)

➤ Teneur en calcium élément des principaux médicaments destinés à la supplémentation calcique :

- Carbonate de chaux
=>> 1g = 400 mg
- Calcium Sandoz® effervescent
=>> 1 comprimé = 500 mg
- Calcium Sandoz® poudre pour solution buvable
=>> 1 sachet dose = 500 mg
- Calcidose 500® poudre pour suspension buvable
=>> 1 sachet dose = 500 mg
- Calciforte® poudre pour suspension buvable
=>> 1 sachet dose = 500 mg
- Caltrate® comprimé enrobé sécable
=>> 1 comprimé = 600 mg de calcium
(attention la forme 500 mg contient du lactose)
- Eucalcic®
=>> Sachet de 15 ml = 1200 mg
- Orocal® comprimé (produit édulcoré)
=>> 1 comprimé = 500 mg
- Calperos® comprimé (produit édulcoré)
=>> 1 comprimé = 500 mg
- Calcidia® calcium, granulés pour suspension buvable
=>> 1 sachet = 1540 mg

Conclusion

- Guide publié en 2009 : *à actualiser*
- *Le choix des aliments à introduire* dès la petite enfance *est élargi* : *tous* les légumes, *tous* les fruits, l'œuf, le chocolat noir *dans la 1ère année*, *puis* les *fromages pauvres en galactose*, les légumineuses puis le soja et enfin à l'âge adulte, les abats.
- *Les perspectives* : des dosages dans les fromages affinés fabriqués et distribués en France (Ex : Babybel)

