



Galaktose

Testparameter Galaktose (Blut)
Galaktose (Urin)

Material NaF-Blut, 2 mL
Urin, 2 - 5 mL aus 24-Std.-Sammelurin in NaF-Röhrchen. Urinvolumen bitte angeben.

Referenzbereich	Blut	[mg/dL]
	Erwachsene	4,3
	Neugeborene	< 10,0
	Urin	[mg/24 Std.]
	Erwachsene	3,0 - 25,0
	Säuglinge	< 15,0

Methode PHOT

Qualitätskontrolle Zertifikat Blut Zertifikat Urin

Funktionstests Galaktose-Belastungstest

Anforderungsschein Download und Analysenposition

Auskünfte Klinische Chemie und Toxikologie

Analysenkosten EBM, GOÄ

Indikationen Galaktoseunverträglichkeit. V. a. Galaktose-1-Phosphat-Uridyl-Transferase-Mangel, Galaktokinase-Mangel.

Erhöhte Werte **Blut:** Galaktose-1-Phosphat-Uridyl-Transferase-Defizienz und andere Enzymdefekte im Galaktosestoffwechsel. Schwere Leberzellschädigung.

Pathophysiologie Galaktose wird als Bestandteil der aus Glukose und Galaktose aufgebauten Lactose (Milchzucker) mit der Nahrung aufgenommen. Im Dünndarm wird die Galaktose durch Lactase abgespalten, in der Leber durch Galaktokinase in Galaktose-1-Phosphat überführt und weiter durch die Galaktose-1-Phosphat-Uridyltransferase, die UDP-Galaktose-4-Epimerase, UDP-Glukose-Phosphorylase und Glucose-Phosphat-Mutase in den Glukosemetabolismus eingeschleust. Hierdurch wird Galaktose (UDP-aktivierte Galaktosyleinheit) Bestandteil von Oligosacchariden, Glykoproteinen und Lipiden. Nach der Aufnahme von Lactose mit der Nahrung werden nur geringe Mengen Galaktose im Blut nachweisbar. Der nicht verwertete Anteil wird durch die Nieren ausgeschieden. Bei intakter Leberfunktion werden unter einer definierten Galaktosebelastung 5 % der aufgenommenen Galaktose im Urin ausgeschieden. Eine erhöhte Konzentration von Galaktose im Blut und eine erhöhte renale Ausscheidung weisen auf eine gestörte Galaktose-Metabolisierung in der Leber hin (siehe Galaktose-Belastungstest).

Bei der kongenitalen Galaktosämie, einer der häufigsten angeborenen Störungen im Kohlehydratstoffwechsel, die zu Hepatosplenomegalie, Ikterus, Katarakt, Dystrophie und Intelligenzdefekten führt, besteht ein Galaktose-1-Phosphat-Uridyl-Transferase-Mangel. Galaktose und Galaktose-1-Phosphat reichern sich in den Geweben an, Galaktose wird vermehrt im Urin ausgeschieden. Die Verwertungsstörung manifestiert sich bereits in den ersten Lebenstagen. Ein Mangel an Galaktokinase führt zum Galaktosediabeteis (Galaktosämie, Galaktosurie).