

- Uvod • Liječenje

Uvod

To je nasljedni poremećaj kod kojeg tijelo ne podnosi fruktozu jer nedostaje enzim fosfofruktoaldolaza. Posljedica toga je da se fruktoza 1-fosfat kao produkt fruktoze nakuplja u tijelu i blokira stvaranje glikogena i njegovo pretvaranje u glukozu za energetske potrebe.

Već minutu nakon unosa fruktoze ili saharoze (kocka šećera) dolazi do niskog nivoa šećera u krvi (hipoglikemija), što se očituje znojenjem, nehotičnim drhtanjem ruku (tremor), smetenim ponašanjem, mučninom, povraćanjem, bolovima u trbuhu, a ponekad konvulzijama (epileptični grčevi) i komom. U osoba koje stalno jedu hranu koja sadrži fruktozu može doći do oštećenja jetre i bubrega kao i duševnih poremećaja.

Dijagnoza se postavlja kada se u uzorcima jetrenog tkiva utvrdi koji od enzima nedostaje. Doktor testira odgovor organizma na fruktozu i glukozu primjenjujući ih intravenski. Nosioci (ljudi koji imaju gen za poremećaj, ali sami nemaju izraženu bolest) se mogu otkriti analizom DNK (genetički materijal) te usporedbom te DNK sa DNK ljudi koji imaju i koji nemaju poremećaj.

Liječenje

Liječenje se provodi isključenjem fruktoze (općenito se nalazi u slatkom voću), saharoze i sorbitola (zamjena za šećer) iz prehrane. Napadi hipoglikemije liječe se tabletama glukoze, pa ih mora nositi svaka osoba koja ne podnosi fruktozu.