

جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره (قبل از ۶ ماهگی)

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	میزان یا واحد	انواع شیرها، غذاهای طبی و انواع مکمل ها
میزان پروتئین موجود در شیر مادر (g)	میزان شیر مادر (cc)		میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) تأمین کننده ۵۰٪ پروتئین مورد نیاز کودک
۱/۰۷	۱۰۰		
۳/۴	X = ۳۱۸		
۲۲۹	۳/۴	۳۱۸ cc	میزان شیر مادر
$۶/۸ - ۳/۴ = ۳/۴$ g			میزان پروتئینی که باید از Cyclinex-1 تأمین گردد
میزان پروتئین موجود در Cyclinex-1 (g)	میزان پودر Cyclinex-1 (g)		میزان Cyclinex-1 تأمین کننده پروتئین باقیمانده
۷/۵	۱۰۰		
۳/۴	X = ۴۵		
۲۲۹	۳/۴	۴۵ g	مقدار پودر Cyclinex-1
$۶۸۰ \text{ mg} \div ۱۰۰ = ۶/۸ \text{ cc}$		۶/۸ cc	مقدار محلول L-سیترولین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز
—————		—————	مقدار محلول L-آرژینین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز
$۵۴۸ - (۲۲۹ + ۲۲۹) = ۹۰ \text{ kcal}$			میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.
$۹۰ \div ۵۵ = ۱/۵$		۱/۵	گروه ب غذاهای آزاد
به پودر Cyclinex-1 به میزانی آب اضافه کنید که حجم مایعات دریافتی حداقل به ۵۴۸ سی سی برسد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.			

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی : Energy = ۷۲ kcal ، Pro = ۱/۰۷ g)

(۱۰۰ گرم پودر Cyclinex-1 حاوی : Energy = ۵۱۰ kcal ، Pro = ۷/۵ g)

- لازم به ذکر است هر نوع شیر خشک معمولی که به جای شیر مادر بکار می رود ترکیب ۱۰۰ گرم پودر آن را به جای ترکیب شیر مادر در پایین جدول یادداشت می کنیم. همچنین هر غذای طبی دیگری که به جای Cyclinex-1 مورد استفاده قرار می گیرد ترکیب آن را در پایین جدول یادداشت می کنیم تا بتوانیم در محاسبات جدول رژیم نویسی یاد داشت نماییم.

- در مثال ۱۴ باید ۱/۵ واحد از گروه ب غذاهای آزاد در رژیم غذایی کودک گنجانده شود که در این حالت می توانیم در طول روز به کل پودر Cyclinex-1 مورد نیاز کودک حدود ۱/۵ قاشق غذاخوری شکر اضافه نماییم.

- در مورد این کودکان، بعد از محاسبه میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) و غذای طبی Cyclinex-1 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) باید برای مادر توضیح داده شود که این مقادیر را در طول روز همراه با مایعات کافی به کودک بدهد و مقدار محلول سیترولین (یا آرژینین) را مطابق با دستورالعملی که در بخش های قبل گفته شد تهیه نماید و در طول روز همراه با محلول Cyclinex-1 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) به کودک بدهد.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به اختلالات سیکل اوره را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

**مثال ۱۵-** کودک پسر یک ساله ای با وزن ۹ کیلوگرم و قد خوابیده (Length) ۷۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به کمبود فعالیت آنزیم آرژینینو سوکسینات سنتتاز می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

**پاسخ:** جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا شاخص وزن برای قد و قد برای

سن کودک را بر روی منحنی های پرستتایل تعیین می نمایم.

شاخص وزن برای قد این کودک مطابق با نمودار پرستتایل ها در استاندارد CDC حدود صدک ۵۰ می باشد و در نتیجه وزن این کودک برای قد او در حد قابل قبول می باشد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک نیز در محدوده صدک ۲۵ قرار دارد و بنابراین قد این کودک نیز در حد قابل قبول می باشد.

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که سن آنها بین ۶ ماه تا ۲ سال می باشد بهتر است تجویز انرژی بر مبنای متوسط محدوده ذکر در جدول ۱۶ صورت گیرد و سپس بر مبنای وضعیت بیمار می توانیم مقدار آن را تغییر دهیم.

محاسبه انرژی برای این کودک پسر مطابق با جدول ۱۶ به شرح زیر می باشد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [107 \times 9 \text{ (kg)}] = 963 \text{ kcal}$$

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-آرژینین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر

محاسبه می شود:

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که سن آنها بین ۶ ماه تا ۲ سال می باشد بهتر است تجویز پروتئین بر مبنای حداکثر محدوده ذکر در جدول ۱۶ صورت گیرد و سپس بر مبنای وضعیت بیمار می توانیم مقدار آن را تغییر دهیم.

کل انرژی مورد نیاز : ۹۶۳ کیلوکالری

$$\text{کل پروتئین مورد نیاز : } 11/7 \text{ gr} = 9 \times 1/3$$

$$\text{پروتئین از شیر یا سایر گروه های غذایی : } 5/9 \text{ gr} = 11/7 \times 0/50$$

میزان L-سیترولین : —

$$\text{میزان L-آرژینین : } 300 \text{ mg/kg} \times 9 = 2700 \text{ mg}$$

$$\text{حداقل مایعات مورد نیاز : } 936 \text{ mL} = 936 \text{ kcal} \times 1 \text{ mL/kcal}$$

- میزان مکمل آرژینین بر مبنای حداکثر مقادیر ذکر شده در جدول ۱۶ صورت گیرد. در ادامه بر حسب شرایط کودک این مقادیر را می توانیم تغییر دهیم.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی باید به دو نکته توجه شود. اولاً از شیر و سایر گروه های غذایی باید به میزانی در رژیم غذایی گنجانده شود که ۵۰٪ کل پروتئین مورد نیاز را تأمین نماید. ثانیاً از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، ناهار، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره (از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی)

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	میزان یا تعداد واحد	گروه های غذایی، انواع شیرها، غذاهای طبی و انواع مکمل ها						
۷۲	۱/۰۷	۱۰۰ cc	شیر مادر						
$۴/۵ \times ۳۰ = ۱۳۵$	$۴/۵ \times ۰/۶ = ۲/۷$	۴/۵	گروه نان و غلات						
$۱ \times ۶۰ = ۶۰$	$۱ \times ۰/۵ = ۰/۵$	۱	گروه میوه						
$۳ \times ۱۰ = ۳۰$	$۳ \times ۰/۵ = ۱/۵$	۳	گروه سبزی						
$۲ \times ۶۵ = ۱۳۰$	$۲ \times ۰/۱ = ۰/۲$	۲	گروه الف غذاهای آزاد						
—	—	—	گروه چربی						
—	—	—	سایر مواد غذایی						
۴۲۷	۵/۹۷	پروتئین و انرژی تأمین شده از گروه های غذایی فوق الذکر							
$۱۱/۷ - ۵/۹۷ = ۵/۷۳ \text{ g}$		میزان پروتئینی که باید از Cyclinex-2 تأمین گردد							
<table border="1" style="width: 100%;"> <tr> <td style="width: 50%;">میزان پروتئین موجود در Cyclinex-2 (g)</td> <td style="width: 50%;">میزان Cyclinex-2 (g)</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">۱۵</td> <td style="text-align: center;">۱۰۰</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">۵/۷۳</td> <td style="text-align: center;"><math>X = ۳۷</math></td> </tr> </table>		میزان پروتئین موجود در Cyclinex-2 (g)	میزان Cyclinex-2 (g)	۱۵	۱۰۰	۵/۷۳	$X = ۳۷$	میزان Cyclinex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	
میزان پروتئین موجود در Cyclinex-2 (g)	میزان Cyclinex-2 (g)								
۱۵	۱۰۰								
۵/۷۳	$X = ۳۷$								
۱۶۷	۵/۷۳	۳۸ g	مقدار پودر Cyclinex-2						
—————		—————	مقدار محلول L-سیترولین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز						
$۲۷۰۰ \text{ mg} \div ۱۰۰ = ۲۷ \text{ cc}$		۲۷ mL	مقدار محلول L-آرژنین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز						
$۹۶۳ - (۴۲۷ + ۱۶۷) = ۳۶۹ \text{ kcal}$		میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.							
$۳۶۹ \div ۵۵ = ۷$		۷	گروه ب غذاهای آزاد						
به پودر Cyclinex-2 به میزانی آب اضافه کنید که حجم مایعات دریافتی حداقل به ۹۶۳ سی سی برسد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.									

(Energy = ۷۲ kcal ، Pro = ۱/۰۷ g : ۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی)

(Energy = ۴۴۰ kcal ، Pro = ۱۵ g : ۱۰۰ گرم پودر Cyclinex-2 حاوی)

## رژیم غذایی

### صبحانه

گروه نان و غلات ۱ واحد  
مربا ۳ قاشق مرباخوری  
یک استکان چای + ۲ حبه قند  
شیر مادر ۱۰۰ سی سی

### عصرانه

گروه میوه ۱ واحد  
محلول غذای طبی + مکمل آرژینین  
یک استکان چای + ۲ حبه قند

### میان وعده صبح

سیب ۱ واحد  
محلول غذای طبی + مکمل آرژینین

### شام

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد  
گروه سبزی ۱/۵ واحد  
روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

### ناهار

گروه نان و غلات ۲ واحد  
گروه سبزی ۱/۵ واحد  
روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

### آخر شب

سیب ۱ واحد  
محلول غذای طبی + مکمل آرژینین

- شیر در نظر گرفته شده برای کودک را می توانیم در زمانهایی که کودک تمایل دارد به او بدهیم. در صورتیکه کودک تمایل به شیر بیشتری دارد می توانیم شیر را با آب جوشیده خنک شده رقیق نماییم تا حجم آن زیاد شود.

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی لازم است به والدین کودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- در مورد این کودکان، بعد از محاسبه میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر و یا شیر گاو) و همچنین غذای طبی Cyclinex-2 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) باید برای مادر توضیح داده شود که این مقادیر را در طول روز همراه با مایعات کافی به کودک بدهد و مقدار مکمل L- آرژینین را به صورت محلول مطابق با دستورالعملی که در بخش های قبل گفته شد تهیه نماید و در طول روز همراه با محلول Cyclinex-2 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) به کودک بدهد.

- در کودکان بعد از یکسالگی می توانیم به جای شیر مادر یا شیر خشک از شیر گاو استفاده نماییم. البته در این کودکان بعد از محاسبه میزان شیر گاو می توانیم آن را رقیق نماییم و به کودک بدهیم.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر؟ در صورت عدم تأمین نیازهای کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به اختلالات سیکل اوره را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

**مثال ۱۶-** کودک دختری با سن ۲ سال و سه روز با وزن ۱۳ کیلوگرم و قد ۸۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به کمبود فعالیت آنزیم آرژینینو سوکسینات لیاز می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

**پاسخ:** جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{13}{(0.84)^2} \approx 18.4$$

BMI این کودک ۱۸/۴ می باشد و مطابق با نمودار پرستایل ها، BMI برای سن او حدود صدک ۹۰ قرار دارد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک بالای صدک ۲۵ قرار دارد. محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [(89 \times (\text{kg})) - 100] + 20$$

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [(89 \times 13 (\text{kg})) - 100] + 20 = 1077 \text{ kcal}$$

همانطور که قبلا بیان شد چون نیاز انرژی بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره بدلیل داشتن رژیم غذایی کم پروتئین بیشتر از افراد نرمال می باشد لذا لازم است در بیمارانی که سن آنها بیشتر از ۲ سال است بعد از محاسبه کل کالری مورد نیاز بر مبنای فرمول های ذکر شده در مباحث قبل، آنگاه کنترل نماییم که آیا کالری محاسبه شده حداقل محدوده انرژی ذکر شده در جدول ۱۶ را پوشش می دهد یاخیر؟ در صورت عدم پوشش آنگاه میزان انرژی مورد نیاز در بیمارانی که سن آنها بیشتر از ۲ سال است بر مبنای حداقل انرژی مورد نیاز ذکر شده در جدول ۱۶ محاسبه می شود.

محاسبه حداقل انرژی مورد نیاز برای این کودک دختر مطابق با جدول ۱۶ به شرح زیر می باشد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = (100 \times 13 (\text{kg})) = 1300 \text{ kcal}$$

بنابراین مطابق با توضیحات بالا حداقل انرژی مورد نیاز این دختر ۱۳۰۰ kcal می باشد.



بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-آرژینین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که سن آنها ۲ سال یا بیشتر می باشد بهتر است تجویز پروتئین و L-آرژینین بر مبنای حداکثر مقدار مربوطه در جدول ۱۶ صورت گیرد و سپس بر مبنای وضعیت بیمار می توانیم مقدار آنها را تغییر دهیم.

کل انرژی مورد نیاز : ۱۳۰۰ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز :  $13 \times 1/2 = 6.5 \text{ gr}$

پروتئین از شیر یا سایر گروه های غذایی :  $6.5 \times 0.50 = 3.25 \text{ gr}$

میزان L-سیترولین : ———

میزان L-آرژینین :  $300 \text{ mg/kg} \times 13 = 3900 \text{ mg}$

حداقل مایعات مورد نیاز :  $1300 \text{ kcal} \times 1 \text{ mL/kcal} = 1300 \text{ mL}$

- میزان مکمل آرژینین بر مبنای حداکثر مقادیر ذکر شده در جدول ۱۶ صورت گیرد. در ادامه بر حسب شرایط کودک این مقادیر را می توانیم تغییر دهیم.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره از ۲ سالگی به بعد باید به دو نکته توجه شود. اولاً از گروه های غذایی باید به میزانی در رژیم غذایی گنجانده شود که ۵۰٪ کل پروتئین مورد نیاز را تأمین نماید. ثانیاً از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، ناهار ، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره (از ۲ سالگی به بعد)

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	میزان یا تعداد واحد	گروه های غذایی ، غذاهای طبی و انواع مکمل ها						
$8 \times 30 = 240$	$8 \times 0.6 = 4.8$	۸	گروه نان و غلات						
$2 \times 60 = 120$	$2 \times 0.5 = 1$	۲	گروه میوه						
$4 \times 10 = 40$	$4 \times 0.5 = 2$	۴	گروه سبزی						
$1 \times 65 = 65$	$1 \times 0.1 = 0.1$	۱	گروه الف غذاهای آزاد						
—	—	—	گروه چربی						
—	—	—	سایر مواد غذایی						
۴۶۵	۷/۹	پروتئین و انرژی تأمین شده از گروه های غذایی فوق الذکر							
$15/6 - 7/9 = 7/7 \text{ g}$		میزان پروتئینی که باید از Cyclinex-2 تأمین گردد							
<table border="1" style="width: 100%;"> <tr> <td style="width: 50%; text-align: center;">میزان پروتئین موجود در Cyclinex-2 (g)</td> <td style="width: 50%; text-align: center;">میزان Cyclinex-2 (g)</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">۱۵</td> <td style="text-align: center;">۱۰۰</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">۷/۷</td> <td style="text-align: center;"><math>X = 51</math></td> </tr> </table>		میزان پروتئین موجود در Cyclinex-2 (g)	میزان Cyclinex-2 (g)	۱۵	۱۰۰	۷/۷	$X = 51$	میزان Cyclinex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	
میزان پروتئین موجود در Cyclinex-2 (g)	میزان Cyclinex-2 (g)								
۱۵	۱۰۰								
۷/۷	$X = 51$								
۲۲۴	۷/۷	۵۱ g	مقدار پودر Cyclinex-2						
—————		—————	مقدار محلول L-سیتروولین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز						
$3900 \text{ mg} \div 100 = 39 \text{ cc}$		۳۹ mL	مقدار محلول L-آرژینین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز						
$1300 - (465 + 224) = 611 \text{ kcal}$		میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.							
$611 \div 55 = 11$		۱۱	گروه ب غذاهای آزاد						
به پودر Cyclinex-2 به میزانی آب اضافه کنید که حجم مایعات دریافتی حداقل به ۱۳۰۰ سی سی برسد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.									

(۱۰۰ گرم پودر Cyclinex-2 حاوی : Pro = ۱۵ g ، Energy = ۴۴۰ kcal)

## رژیم غذایی

### صبحانه

گروه نان و غلات ۲ واحد

مربا ۶ قاشق مرباخوری

یک استکان چای + ۱ حبه قند

### عصرانه

گروه میوه ۱ واحد

یک استکان چای + ۱ حبه قند

محلول غذای طبی + نصف قاشق غذاخوری شکر

### میان وعده صبح

گروه میوه ۱ واحد

محلول غذای طبی + نصف قاشق غذاخوری شکر

### شام

گروه نان و غلات ۳ واحد

گروه سبزی ۲ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

### ناهار

گروه نان و غلات ۳ واحد

گروه سبزی ۲ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

### آخر شب

سیب ۱ واحد

محلول غذای طبی + نصف قاشق غذاخوری شکر

- مقدار محلول آرژنین را مطابق با دستورالعمل گفته شده تهیه نماید و در طول روز همراه با محلول غذای طبی به بیمار بدهید.

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره لازم است به والدین کودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- لازم به ذکر است محلول غذای طبی در هر وعده غذایی که مصرف می شود بایستی ابتدا مصرف شود و سپس سایر مواد غذایی موجود در آن وعده غذایی باید مورد استفاده قرار گیرند تا اطمینان حاصل شود که کل محلول غذای طبی مصرف می گردد.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر؟ در صورت عدم تأمین نیازهای کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به اختلالات سیکل اوره را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

**مثال ۱۷-** کودک دختر ۷ ساله ای با وزن ۲۰ کیلوگرم و قد ۱۱۵ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به کمبود فعالیت آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

**پاسخ:** جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{20}{(1/15)^2} \approx 15$$

BMI این کودک دختر ۱۵ می باشد و مطابق با نمودار پرستتایل ها، BMI برای سن او بین صدک ۲۵ و ۵۰ قرار دارد لذا BMI و وزن این کودک در حد قابل قبول می باشد همچنین شاخص قد برای سن این کودک در محدوده صدک ۱۰ قرار دارد و در حد قابل قبول است. محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

$$20 + [(934 \times (m)) + (10 \times (kg))] \times PA + [PA \times (10 \times (kg))] + (\text{سن}) \times (30/8 \times (y)) - 135/3 = \text{کل انرژی مورد نیاز}$$

$$20 + [(934 \times 1/15 (m)) + (10 \times 20 (kg))] \times 1/31 + [1/31 \times (10 \times 20 (kg))] + (7 \times (y)) \times (30/8) - 135/3 = \text{کل انرژی مورد نیاز}$$

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = 1609 \text{ kcal}$$

همانطور که قبلا بیان شد چون نیاز انرژی بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره بدلیل داشتن رژیم غذایی کم پروتئین بیشتر از افراد نرمال می باشد لذا لازم است در بیمارانی که سن آنها بیشتر از ۲ سال است بعد از محاسبه کل کالری مورد نیاز بر مبنای فرمول های ذکر شده در مباحث قبل، آنگاه کنترل نماییم که آیا کالری محاسبه شده حداقل محدوده انرژی ذکر شده در جدول ۱۶ را پوشش می دهد یاخیر؟ در صورت عدم پوشش آنگاه میزان انرژی مورد نیاز در بیمارانی که سن آنها بیشتر از ۲ سال است بر مبنای حداقل انرژی مورد نیاز ذکر شده در جدول ۱۶ محاسبه می شود.

محاسبه حداقل انرژی مورد نیاز برای این کودک دختر مطابق با جدول ۱۶ به شرح زیر می باشد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = (65 \times 20 (kg)) = 1300 \text{ kcal}$$

بنابراین مطابق با توضیحات بالا کل انرژی مورد نیاز این کودک ۱۶۰۹ kcal می باشد که حداقل انرژی

مورد نیاز یعنی ۱۳۰۰ kcal را پوشش می دهد.

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-سیتروولین (یا L-آرژینین) و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که سن آنها ۲ سال یا بیشتر می باشد بهتر تجویز پروتئین بر مبنای حداکثر مقدار مربوطه در جدول ۱۶ صورت گیرد و سپس بر مبنای وضعیت بیمار می توانیم مقدار آن را تغییر دهیم.

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که لازم است سیتروولین تجویز نماییم میزان تجویز L-سیتروولین بر مبنای دوز  $170 \text{ mg/kg}_{\text{BW}}$  شروع می شود و سپس بر مبنای غلظت آرژینین سرم می توانیم میزان تجویز آن را تغییر دهیم.

کل انرژی مورد نیاز :  $1609$  کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز :  $20 \text{ gr} = 1 \times 20$

پروتئین از شیر یا سایر گروه های غذایی :  $20 \times 0.50 = 10 \text{ gr}$

میزان L-سیتروولین :  $170 \text{ mg/kg} \times 20 = 3400 \text{ mg}$

میزان L-آرژینین : \_\_\_\_\_

حداقل مایعات مورد نیاز :  $1609 \text{ kcal} \times 1 \text{ mL/kcal} = 1609 \text{ mL}$

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره از ۲ سالگی به بعد باید به دو نکته توجه شود. اولاً از گروه های غذایی باید به میزانی در رژیم غذایی گنجانده شود که ۵۰٪ کل پروتئین مورد نیاز را تأمین نماید. ثانیاً از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، ناهار ، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره (از ۲ سالگی به بعد)

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	میزان یا تعداد واحد	گروه های غذایی ، غذاهای طبی و انواع مکمل ها						
$10 \times 30 = 300$	$10 \times 0.6 = 6$	۱۰	گروه نان و غلات						
$2 \times 60 = 120$	$2 \times 0.5 = 1$	۲	گروه میوه						
$6 \times 10 = 60$	$6 \times 0.5 = 3$	۶	گروه سبزی						
$2 \times 65 = 130$	$2 \times 0.1 = 0.2$	۲	گروه الف غذاهای آزاد						
—	—	—	گروه چربی						
—	—	—	سایر مواد غذایی						
۶۱۰	۱۰/۲	پروتئین و انرژی تأمین شده از گروه های غذایی فوق الذکر							
$20 - 10/2 = 9/8 \text{ g}$		میزان پروتئینی که باید از Cyclinex-2 تأمین گردد							
<table border="1" style="width: 100%;"> <tr> <td style="width: 50%;">میزان پروتئین موجود در Cyclinex-2 (g)</td> <td style="width: 50%;">میزان Cyclinex-2 (g)</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">۱۵</td> <td style="text-align: center;">۱۰۰</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">۹/۸</td> <td style="text-align: center;"><math>X = 65</math></td> </tr> </table>		میزان پروتئین موجود در Cyclinex-2 (g)	میزان Cyclinex-2 (g)	۱۵	۱۰۰	۹/۸	$X = 65$	میزان Cyclinex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	
میزان پروتئین موجود در Cyclinex-2 (g)	میزان Cyclinex-2 (g)								
۱۵	۱۰۰								
۹/۸	$X = 65$								
۲۸۶	۹/۸	۶۵ g	مقدار پودر Cyclinex-2						
$3400 \text{ mg} \div 100 = 34 \text{ cc}$		۳۴ mL	مقدار محلول L-سیترولین						
			۱۰۰ mg/mL مورد نیاز						
			مقدار محلول L-آرژینین						
			۱۰۰ mg/mL مورد نیاز						
$1609 - (610 + 286) = 713 \text{ kcal}$		میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.							
$713 \div 55 = 13$		۱۳	گروه ب غذاهای آزاد						
به پودر Cyclinex-2 به میزانی آب اضافه کنید که حجم مایعات دریافتی حداقل به ۱۶۰۹ سی سی برسد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.									

(۱۰۰ گرم پودر Cyclinex-2 حاوی : Pro = ۱۵ g ، Energy = ۴۴۰ kcal)

## رژیم غذایی

### صبحانه

گروه نان و غلات ۳ واحد

مربا ۷ قاشق مرباخوری

یک استکان چای + ۲ حبه قند

### عصرانه

گروه میوه ۱ واحد

سیب ۱ واحد

یک استکان چای + ۲ حبه قند

محلول غذای طبی

### میان وعده صبح

گروه میوه ۱ واحد

محلول غذای طبی

### شام

گروه نان و غلات ۳ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

### ناهار

گروه نان و غلات ۴ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

### آخر شب

سیب ۱ واحد

محلول غذای طبی

در طول روز بیمار مجاز است ۴ آبنبات ۵ گرمی نیز مصرف نماید.

- مقدار محلول سیترولین را مطابق با دستورالعمل گفته شده تهیه نماید و در طول روز همراه با محلول غذای طبی به بیمار بدهید.

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره لازم است به والدین کودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.



- لازم به ذکر است محلول غذای طبی در هر وعده غذایی که مصرف می شود بایستی ابتدا مصرف شود و سپس سایر مواد غذایی موجود در آن وعده غذایی باید مورد استفاده قرار گیرند تا اطمینان حاصل شود که کل محلول غذای طبی مصرف می گردد.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به اختلالات سیکل اوره را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

## فهرست جانشینی در اختلالات سیکل اوره

### گروه نان و غلات

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

۷ گرم	انواع نان ها
۲ قاشق غذاخوری (۲۶ گرم)	برنج پخته
۱/۵ قاشق غذاخوری (۱۲ گرم)	ماکارونی
۴/۵ گرم	رشته فرنگی خام
۲ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)	ذرت پخته
۲ قاشق غذاخوری (۳۰ گرم)	گندم پخته
۱/۵ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)	جو دو سر پخته
یک چهارم لیوان (۳۹ گرم)	سیب زمینی آب پز
۵ عدد (با قطر ۲ سانتی متر) (۱۰ گرم)	چیپس سیب زمینی
۳ قاشق غذاخوری (۲۹ گرم)	سیب زمینی سرخ شده در روغن
یک سوم لیوان (۷ گرم)	کورن فلکس
۳ عدد (۱۷ گرم)	بیسکویت ویفر شکری
۳ عدد (۱۲ گرم)	بیسکویت ویفر وانیلی
دو سوم لیوان (۴ گرم)	پاپ کورن
۸ گرم	آرد سفید گندم
۹ گرم	آرد سفید برنج

## گروه میوه ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

زردآلو تازه یک عدد (۳۵ گرم)	خرما سه عدد (۲۵ گرم)
برگه زردآلو ۳ عدد (۱۱ گرم)	موز حدود یک سوم یک عدد کوچک (۴۲ گرم)
کمپوت زردآلو یک چهارم لیوان (۶۴ گرم)	شاه توت (یا توت سیاه) نصف لیوان (۷۲ گرم)
نکتار زردآلو (۹۰ سی سی) (۹۴ گرم)	توت فرنگی نصف لیوان (۷۴ گرم)
گریپ فروت قطعه قطعه شده یک سوم لیوان (۷۷ گرم)	انجیر ۱/۵ عدد بزرگ (۸۳ گرم)
آب گریپ فروت نصف لیوان (۱۲۴ گرم)	انجیر خشک یک عدد (۱۹ گرم)
کیوی دو سوم یک عدد متوسط (۵۰ گرم)	انگور سه چهارم لیوان (۱۲۰ گرم)
شلیل یک عدد کوچک (۵۲ گرم)	آب انگور نصف لیوان (۱۲۶ گرم)
پرتقال قطعه قطعه شده یک چهارم لیوان (۴۵ گرم)	انبه نصف لیوان (۸۲ گرم)
آب پرتقال یک لیوان (۲۴۹ گرم)	طالبی یک سوم لیوان (۵۳ گرم)
نارنگی ۱ عدد متوسط (۸۴ گرم)	خربزه یک دوم لیوان (۸۵ گرم)
آب نارنگی یک لیوان (۲۴۹ گرم)	هندوانه سه چهارم لیوان (۱۲۰ گرم)
گلابی قطعه قطعه شده یک لیوان (۱۶۵ گرم)	هلو قطعه قطعه شده یک دوم لیوان (۸۵ گرم)
کمپوت گلابی یک لیوان (۲۵۵ گرم)	کمپوت هلو یک دوم لیوان (۱۲۸ گرم)
آناناس تازه قطعه قطعه شده سه چهارم لیوان (۱۱۶ گرم)	نکتار هلو سه چهارم لیوان (۱۸۷ گرم)
کمپوت آناناس سه چهارم لیوان (۱۹۱ گرم)	برگه هلو نصف لیوان (۱۳ گرم)
تمشک تازه نصف لیوان (۶۲ گرم)	آلوی تازه قطعه قطعه شده نصف لیوان (۸۲ گرم)
کشمش بی دانه ۲ قاشق غذاخوری (۱۸ گرم)	کمپوت آلو سه چهارم لیوان (۱۹۴ گرم)
گیلاس یا آلبالو یک سوم لیوان (۴۸ گرم)	آلوی خشک ۳ عدد (۲۵ گرم)
کمپوت گیلاس یک سوم لیوان (۸۶ گرم)	آواکادو ۲۳ گرم
کمپوت آلبالو یک سوم لیوان (۷۷ گرم)	خرمالو یک سوم یک عدد (۵۶ گرم)
ریواس خام (۴۶ گرم)*	لیمو (۴۳ گرم)*

- لازم به ذکر است که وزن ذکر شده در مورد هر میوه فقط شامل قسمت های خوراکی میوه می شود. در مورد کمپوت های میوه نیز وزن ذکر شده در واقع وزن میوه کمپوت شده می باشد.

\* این مواد غذایی جهت تکمیل فهرست به فهرست جانشینی اصلی اضافه شده اند.

## گروه سبزی ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

بروکلی خام ۳ قاشق غذاخوری (۱۶ گرم)	لوبیا سبز پخته ۲ قاشق غذاخوری (۱۶ گرم)
بروکلی پخته ۲ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)	نخود سبز پخته ۱ قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)
کلم برگ سفید خام نصف لیوان (۳۵ گرم)	چغندر پخته یک سوم لیوان (۵۰ گرم)
کلم برگ سفید پخته یک سوم لیوان (۵۲ گرم)	برگ چغندر پخته ۲ قاشق غذاخوری (۱۸ گرم)
کلم برگ قرمز خام نصف لیوان (۳۵ گرم)	هویج خام یا پخته یک چهارم لیوان (۳۹ گرم)
کلم برگ قرمز پخته یک چهارم لیوان (۳۷ گرم)	زردک پخته ۶ قاشق غذاخوری (۵۸ گرم)
گل کلم یک چهارم لیوان (۲۵ گرم)	کرفس خام نصف لیوان (۶۰ گرم)
گل کلم پخته ۳ قاشق غذاخوری (۲۳ گرم)	کرفس پخته نصف لیوان (۷۵ گرم)
پیاز خام یک سوم لیوان (۵۰ گرم)	اسفناج پخته یک قاشق غذاخوری (۱۲ گرم)
پیاز پخته یک سوم لیوان (۷۵ گرم)	خیار یک لیوان (۱۰۴ گرم)
فلفل سبز خام نصف لیوان (۵۰ گرم)	خیار شور ۱ عدد (۱۰۴ گرم)
فلفل سبز پخته نصف لیوان (۶۸ گرم)	بادمجان پخته نصف لیوان (۴۸ گرم)
ترب قرمز کوچک ۱۵ عدد (۶۷ گرم)	قارچ پخته یک چهارم لیوان (۱۹ گرم)
ترب سفید نصف لیوان (۵۰ گرم)	بامیه پخته ۲ قاشق غذاخوری (۲۳ گرم)
گوجه فرنگی خام نصف یک عدد متوسط (۶۶ گرم)	کدو تنبل پخته ۳ قاشق غذاخوری (۴۶ گرم)
گوجه فرنگی پخته یک چهارم لیوان (۶۰ گرم)	کدو سبز پخته یک چهارم لیوان (۴۵ گرم)
رب گوجه فرنگی ۱ قاشق غذاخوری (۱۶ گرم)	کدو حلوائی پخته ۲ قاشق غذاخوری (۳۰ گرم)
آب گوجه فرنگی (۹۰ سی سی) (۹۲ گرم)	شلغم پخته سه چهارم لیوان (۷۸ گرم)
مارچوبه خام یا پخته (حدود ۲۱ گرم)	کاهو دو برگ (۲۰ گرم)
جعفری پخته یک قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)*	تره پخته یک قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)*
جعفری خام خرد شده ۲/۵ قاشق غذاخوری (۱۱ گرم)*	تره خام (۱۱ گرم)*
	گشنیز خام (۱۵ گرم)*

- لازم به ذکر است که وزن ذکر شده در مورد هر سبزی فقط شامل قسمت های خوراکی سبزی می شود. در مورد سبزی های پخته نیز وزن ذکر شده در واقع وزن سبزی پخته می باشد و اگر آبی همراه با سبزی های پخته باشد وزن آن در نظر گرفته نمی شود. می باشد.

\* این مواد غذایی جهت تکمیل فهرست به فهرست جانشینی اصلی اضافه شده اند.

## گروه الف غذاهای آزاد

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

میوه سیب	یک عدد کوچک (۱۰۰ گرم)
لیموناد	نصف لیوان (۱۲۵ گرم)
پودر کاکائو	یک قاشق مرباخوری (۳ گرم)
پودر قهوه	یک قاشق مرباخوری (۲ گرم)
پودر نارگیل (خشک)	۲ قاشق مرباخوری (۳ گرم)

## گروه ب غذاهای آزاد

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

آب سیب	نصف لیوان (۱۲۴ گرم)
نوشابه گازدار	نصف لیوان
آب نبات سفت	۲ عدد (۱۰ گرم)
شکر	یک قاشق غذاخوری (۱۲ گرم)
قند	۴ حبه (۱۲ گرم)
عسل، شربت یا ژله	یک قاشق غذاخوری (حدود ۲۰ گرم)
مربا	یک قاشق مرباخوری (۷ گرم)
روغن های گیاهی مایع یا جامد	یک قاشق غذاخوری (۱۴ گرم)
نشاسته گندم	یک قاشق غذاخوری (۸ گرم)

## گروه چربی ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

کره	یک قاشق غذاخوری (۱۴ گرم)
مارگارین	یک قاشق غذاخوری (۱۴ گرم)
سس مایونز	۲ قاشق مربا خوری (۹ گرم)
زیتون (سبز یا سیاه)	۲ عدد (۱۰ گرم)

- باید توجه داشت هر ۳۰ سی سی شراب یا آبجو معادل یک واحد از گروه ب غذاهای آزاد است. اما لازم نیست در فهرست جانشینی که به بیماران داده می شود قرار دهیم.

## بروشور برخی از غذاهای طبی جهت بیماری UCD

Nutrient	Cyclinex-1		Cyclinex-2	
	(per 100 g pwd)	(per g protein equiv)	(per 100 g pwd)	(per g protein equiv)
Energy, kcal	510	68	440	32
Protein equiv, g	7.50	1.000	15.00	1.000
Nitrogen, g	1.20	0.160	2.40	0.160
Amino acids, g	9.65	1.287	19.30	1.287
Cystine, g	0.30	0.040	0.60	0.040
Histidine, g	0.36	0.048	0.72	0.048
Isoleucine, g	1.28	0.170	2.56	0.170
Leucine, g	2.17	0.289	4.34	0.289
Lysine, g	1.11	0.148	2.22	0.148
Methionine, g	0.34	0.045	0.68	0.045
Phenylalanine, g	0.75	0.100	1.50	0.100
Threonine, g	0.75	0.100	1.50	0.100
Tryptophan, g	0.28	0.037	0.56	0.037
Tyrosine, g	0.88	0.117	1.76	0.117
Valine, g	1.43	0.190	2.86	0.190
<b>Other Nitrogen-Containing Compounds</b>				
L-Carnitine, mg	190	25.00	370	24.67
Taurine, mg	40	5.3	60	4.00
Carbohydrate, g	57.0	7.60	45.0	3.00
Fat, g	24.6	3.28	17.0	1.13
Linoleic acid, g	2.00	0.266	1.82	0.121
$\alpha$ -Linolenic acid, g	0.41	0.055	0.28	0.019
<b>Minerals</b>				
Calcium, mg	650	86	1,150	77
Chloride, mg/mEq	390/11.00	52.0/1.47	1,325/37.37	88.3/2.49
Chromium, $\mu$ g	12	1.60	37	2.47
Copper, mg	1.25	0.167	1.30	0.09
Iodine, $\mu$ g	80	10.67	150	10
Iron, mg	10.0	1.33	17.0	1.13
Magnesium, mg	55	7.3	300	20.0
Manganese, mg	0.50	0.067	1.00	0.07
Molybdenum, $\mu$ g	13	1.73	40	2.67
Phosphorus, mg	455	60	1,020	68
Potassium, mg/mEq	760/19.44	101/2.59	1,800/46.03	120/3.07
Selenium, $\mu$ g	25	3.33	37	2.47
Sodium, mg/mEq	215/9.35	28.7/1.25	1,175/51.11	78.3/3.41
Zinc, mg	9.5	1.27	17.0	1.13
<b>Vitamins</b>				
A, $\mu$ g RE	480	64	908	61
D, $\mu$ g	7.50	1.00	8.12	0.54
E, mg $\alpha$ -TE	11.40	1.52	16.11	1.10
K, $\mu$ g	60	8.0	70	4.67
Ascorbic acid, mg	60	8	75	5
Biotin, $\mu$ g	75	10	150	10
B <sub>6</sub> , mg	0.85	0.113	1.75	0.12
B <sub>12</sub> , $\mu$ g	5.60	0.750	7.30	0.487
Choline, mg	100	13.3	130	8.7
Folate, $\mu$ g	250	33.00	530	35.33
Inositol, mg	50	6.7	110	7.3
Niacin equiv, mg	16.70	2.23	30.3	2.02
Pantothenic acid, mg	7.80	1.040	10.90	0.726
Riboflavin, mg	1.0	0.133	2.4	0.160
Thiamin, mg	2.0	0.267	4.0	0.267

<sup>1</sup> Designed for infants and toddlers. <sup>2</sup> Designed for children, adolescents, and adults.

<sup>3</sup> Approximate packed weight of Cyclinex-1 and Cyclinex-2 in level, dry US standard household measures:

	Cyclinex-1	Cyclinex-2
1 Tbsp	= 8 g	8 g
1/4 cup	= 26 g	32 g
1/3 cup	= 35 g	41 g
1/2 cup	= 53 g	61 g
1 cup	= 105 g	117 g

- For nutrition support of infants and toddlers with maple syrup urine disease (MSUD).
- Isoleucine-, leucine- and valine-free.
- Use under medical supervision.
- Branched-chain amino acid-free to allow greater intake of intact protein.
- Nutrient profile specifically designed for infants and toddlers.
- When fed according to the Abbott Nutrition Support Protocols, provides adequate amounts of all nutrients.
- Powder supplemented with L-carnitine (100 mg/100 g) and taurine (40 mg/100 g) to help supply amounts normally found in human milk and foods of animal origin.
- Provides approximately 40% of energy as fat to help achieve acceptable formula osmolality.
- Provides 6.6% of energy as linoleic acid.
- Halal.

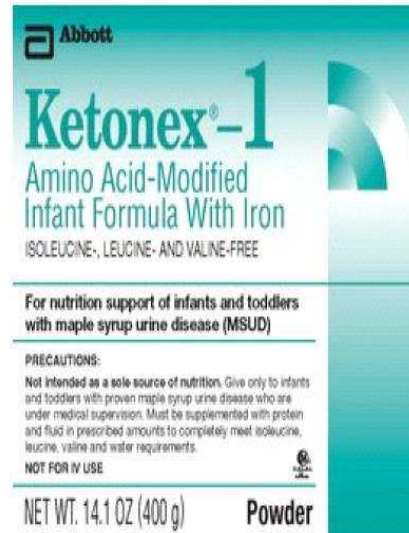
## Safety Precautions

- Give only to infants and toddlers with proven maple syrup urine disease who are under medical supervision. Must be supplemented with protein and fluid in prescribed amounts to completely meet isoleucine, leucine, valine and water requirements.
- Not for sole-source nutrition.
- Never use a microwave oven to warm mixture. Serious burns can result.
- Not for IV use.
- Powdered infant formulas are not sterile and should not be fed to premature infants or infants who might have immune problems unless directed and supervised by your baby's doctor.
- To meet the nutrient needs of the infant or child, infant formula, breast milk or additional food choices must be given to supply protein, isoleucine, leucine and valine requirements. These may be added to the Ketonex-1 mixture or prepared separately as instructed. Depending on the specific needs of each patient, preparation will vary as prescribed by physician.

## Ingredients

### Powder Unflavored:

Corn Syrup Solids, High Oleic Safflower Oil, Coconut Oil, Soy Oil, L-Alanine, L-Proline, L-Lysine Acetate, L-Arginine, Calcium Phosphate, DATEM, L-Glutamine, Potassium Phosphate, Glycine, L-Tyrosine, L-Phenylalanine, L-Serine, L-Asparagine, L-Threonine, Sodium Citrate, Potassium Citrate, Magnesium Chloride, L-Histidine, L-Methionine, Calcium Carbonate, L-Glutamic Acid, Ascorbic Acid, L-Cystine Dihydrochloride, L-Tryptophan, L-Aspartic Acid, Choline Chloride, L-Carnitine, Taurine, m-Inositol, Ferrous Sulfate, Zinc Sulfate, Ascorbyl Palmitate, dl-Alpha-Tocopheryl Acetate, Niacinamide, Mixed Tocopherols, Calcium Pantothenate, Salt, Cupric Sulfate, Thiamine Chloride Hydrochloride, Manganese Sulfate, Vitamin A Palmitate, Riboflavin, Pyridoxine Hydrochloride, Folic Acid, Beta-Carotene, Potassium Iodide, Biotin, Phylloquinone, Sodium Selenate, Chromium Chloride, Sodium Molybdate, Vitamin D3, and Cyanocobalamin.



## Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder	100 Cal
	Value	Value
Protein Equivalent Source	L-Amino Acids	L-Amino Acids
Fat Source	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils
Carbohydrate Source	Corn Syrup Solids	Corn Syrup Solids
Protein Equivalent, g	15.0	3.1
Fat, g	21.7	4.5
Carbohydrate, g	53.0	11.0
Linoleic Acid, mg	3500	729
Linolenic Acid, mg	350	73
L-Carnitine, mg	100	21
Calories	480	100
Osmolality, mOsm/kg H <sub>2</sub> O		365*
Potential Renal Solute Load, mOsm	133	27.8
Vitamin A, IU	1400	292
Vitamin A, mcg RE	420	87.5
Vitamin D, IU	300	63
Vitamin D, mcg	7.5	1.6
Vitamin E, IU	15	3
Vitamin E, mg alpha-TE	10.1	2.1
Vitamin K, mcg	50	10.4
Thiamin (Vitamin B1), mcg	1900	396
Riboflavin (Vitamin B2), mcg	900	188
Vitamin B6, mcg	750	156
Vitamin B12, mcg	4.9	1.0
Niacin, mcg	10,000	2083
Niacin, mg NE	12.8	2.7
Folic Acid (Folacin), mcg	230	48
Pantothenic Acid, mcg	6900	1438
Biotin, mcg	65	13.5
Vitamin C, mg	50	10.4
Choline, mg	80	16.7
Inositol, mg	40	8.3
Calcium, mg	575	120
Calcium, mEq	28.8	6.0
Phosphorus, mg	400	83
Magnesium, mg	50	10
Iron, mg	9	1.9
Zinc, mg	8	1.7
Manganese, mcg	500	104
Copper, mcg	1100	229



## Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder	100 Cal
	Value	Value
Iodine, mcg	65	13.5
Selenium, mcg	20	4.2
Chromium, mcg	11	2.3
Molybdenum, mcg	12	2.5
Sodium, mg	190	39.6
Sodium, mEq	8.3	1.7
Potassium, mg	675	140.6
Potassium, mEq	17.3	3.6
Chloride, mg	325	67.7
Chloride, mEq	9.2	1.9

## Powder Unflavored Footnotes & References

**Per 100 Cal**

\* at 20 Cal/fl oz

## Preparation

### Directions for Preparation and Use: Use Only As Directed by a Physician

Your baby's health depends on carefully following these easy directions. Proper hygiene, handling and storage are important when preparing infant formula. Failure to follow these directions could result in severe harm. Ask your baby's doctor if you need to use cooled, boiled water for mixing and if you need to boil (sterilize) bottles, nipples and rings before use.

- Wash your hands, surfaces and utensils.
- Pour prescribed amount of water into a clean container.
- Add prescribed amount of Ketonex-1 powder (and other ingredients if recommended).
- Shake well for 10-15 seconds; if using a blender, mix no more than 5 seconds.
- Pour mixture into clean feeding bottles or container; cap.
- Once feeding begins, **use within 1 hour or discard.**

### Approximate Weights for Unpacked, Level U.S. Standard Dry Household Measures for Powder\*

Household Measure (US)	Weight (g)
1 Tbsp	8
1/4 Cup	30
1/3 Cup	40
1/2 Cup	60
1 Cup	120

\* For most accurate results, Ketonex-1 should be weighed on a scale that reads in grams.

- For nutrition support of children and adults with maple syrup urine disease (MSUD).
- Isoleucine-, leucine- and valine-free.
- Use under medical supervision.
- Nutrient profile specifically designed for children and adults.
- When fed according to the Abbott Nutrition Support Protocols, provides adequate amounts of all nutrients.
- Branched-chain amino acid-free to allow greater intake of intact protein.
- Provides approximately 30% of energy as fat to help supply essential fatty acids.
- Powder supplemented with L-carnitine (200 mg/100 g) and taurine (50 mg/100 g) to help supply amounts normally found in foods of animal origin.
- Halal.



## Safety Precautions

- Not intended as a sole source of nutrition.
- Give only to children and adults with proven maple syrup urine disease who are under medical supervision. Must be supplemented with protein and fluid in prescribed amounts to completely meet isoleucine, leucine, valine and water requirements.
- Not for infants under 1 year of age.
- Do not heat or use in cooking.
- Not for IV use.

## Ingredients

### Powder Unflavored:

Corn Syrup Solids, L-Alanine, High Oleic Safflower Oil, Coconut Oil, Sodium Citrate, Soy Oil, L-Proline, L-Lysine Acetate, L-Arginine, Calcium Phosphate, L-Glutamine, Glycine, Magnesium Phosphate, Potassium Chloride, L-Tyrosine, L-Serine, L-Phenylalanine, L-Asparagine, L-Threonine, Silicon Dioxide, DITEM, L-Histidine, Potassium Citrate, Potassium Phosphate, L-Methionine, L-Glutamic Acid, L-Cystine Dihydrochloride, L-Tryptophan, L-Aspartic Acid, Calcium Carbonate, Ascorbic Acid, L-Carnitine, Taurine, Choline Chloride, m-Inositol, Ferrous Sulfate, Zinc Sulfate, Niacinamide, dl-Alpha-Tocopheryl Acetate, Calcium Pantothenate, Ascorbyl Palmitate, Mixed Tocopherols, Cupric Sulfate, Manganese Sulfate, Thiamine Chloride Hydrochloride, Riboflavin, Vitamin A Palmitate, Pyridoxine Hydrochloride, Folic Acid, Chromium Chloride, Potassium Iodide, Beta-Carotene, Biotin, Sodium Selenate, Phylloquinone, Sodium Molybdate, Vitamin D3, and Cyanocobalamin.

## Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder
	Value
Protein Equivalent Source	L-Amino Acids
Fat Source	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils
Carbohydrate Source	Corn Syrup Solids
Protein Equivalent, g	30.0
Fat, g	14.0
Carbohydrate, g	35.0
Linoleic Acid, mg	2200
Linolenic Acid, mg	225
L-Carnitine, mg	200
Calories	410
Vitamin A, IU	2200
Vitamin A, mcg RE	660
Vitamin D, IU	300
Vitamin D, mcg	7.5
Vitamin E, IU	18
Vitamin E, mg alpha-TE	12.1
Vitamin K, mcg	60
Thiamin (Vitamin B1), mg	3.3
Riboflavin (Vitamin B2), mg	1.8
Vitamin B6, mg	1.3
Vitamin B12, mcg	5.0
Niacin, mg	16
Niacin, mg NE	21.7
Folic Acid (Folacin), mcg	450
Pantothenic Acid, mg	8.0
Biotin, mcg	100
Vitamin C (Ascorbic Acid), mg	60
Choline, mg	100
Inositol, mg	70
Calcium, mg	880
Phosphorus, mg	760
Magnesium, mg	225
Iron, mg	13
Zinc, mg	13
Manganese, mg	0.8
Copper, mg	1.0
Iodine, mcg	100
Selenium, mcg	35
Chromium, mcg	27

## Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder
	Value
Molybdenum, mcg	30
Sodium, mg	880
Sodium, mEq	38.3
Potassium, mg	1370
Potassium, mEq	35.0
Chloride, mg	940
Chloride, mEq	26.5

## Preparation

### Directions for Preparation and Use: Use Only As Directed by a Physician

Depending on specific needs of each individual, preparation will vary as prescribed by physician. Follow physician's instructions carefully.

- Wash your hands, surfaces and utensils.
- Pour prescribed amount of water into a clean container.
- Add prescribed amount of Ketonex-2 powder (and other ingredients if recommended).
- Shake well for 10-15 seconds; if using a blender, mix no more than 5 seconds.
- Pour mixture into clean feeding cup or container; cap.
- Serve chilled. Once feeding begins, **use within 1 hour or discard**.

### Helpful Hints

- Add sweetened drink crystals to enhance flavor.
- Add chocolate or strawberry syrup.
- Mix Ketonex-2 with fruit to make a smoothie
- Freeze flavored mixture into slushies.

### Approximate Weights for Unpacked, Level U.S. Standard Dry Household Measures for Powder\*

Household Measure (US)	Weight (g)
1 Tbsp	8
1/4 Cup	30
1/3 Cup	40
1/2 Cup	60
1 Cup	120

\* For most accurate results, Ketonex-2 should be weighed on a scale that reads in grams.

## Storage & Handling

### Powder

- Once mixed, store container in refrigerator and **use within 24 hours**
- Store unopened or opened can at room temperature; avoid extreme temperatures.
- **Use opened can contents within 1 month.**



- ✓ essential amino acids
- ✓ for the dietary management of Urea Cycle Disorders
- ✓ defined protein supplements based on free amino acids
- ✓ enriched with L-cystine and L-tyrosine (only stage 1), vitamins, minerals and trace elements
- ✓ not to be used as a sole source of nutrition
- ✓ must be used under medical supervision

### Definition and indication

Milupa ucd 1 and ucd 2 are mixtures of essential pure L-amino acids, enriched with L-cystine and L-tyrosine (only ucd 1), vitamins, minerals and trace elements. They are to be used as defined protein supplements in the dietary management of Urea Cycle Disorders i.e. Citrullinemia, Hyperammonemia, and Hyperornithinemia.

ucd 1 → in the first year of life

ucd 2 → over 1 year

### Dosage and use

The daily amount of ucd 1 or ucd 2 depends on age, body weight, protein requirements and individual metabolic condition. The dose of ucd 1 or ucd 2 must be adjusted by the physician or dietician regularly.

The daily amount required should be divided into 3 to 5 equal portions and should be taken mixed with calculated amounts of other food (e.g. infant formula, baby food, solid foods). Diets with ucd 1 and ucd 2 must contain adequate amounts of energy, essential fatty acids and protein to meet daily requirements. In beverages a maximum concentration of 10 g per 100 ml should not be exceeded.

**Note:** In order to prepare a bottle feed for infants, that is based on essential amino acids and enriched with L-cystine and L-tyrosine, Milupa ucd 1 can be used in combination with Milupa basic-p, the protein-free, special infant formula.

The energy supplements Milupa malto-plus or Milupa calo-plus are suitable to cover additional energy requirements.

### Packaging

ucd 1 450 g tin (1 tin per box)

ucd 2 450 g tin (2 tins per box)



### Nutrition information

Average content per 100 g	ucd 1	ucd 2	Average content per 100 g	ucd 1	ucd 2
<b>Energy</b>			<b>Minerals</b>		
kJ	1070	1152	Sodium mg	1260	600
kcal	252	271	Potassium mg	2752	1340
<b>Protein*</b>			Calcium mg	2832	2410
g	56,4	66,7	Magnesium mg	360	330
<b>Amino Acids</b>			Phosphorus mg	2195	1780
of which			Chloride mg	1943	1000
Cystine g	3,1	0	Iron mg	51	35
Histidine g	3,1	3,6	<b>Trace elements</b>		
Isoleucine g	7,6	8,9	Zinc mg	31	30
Leucine g	12,8	15	Copper mg	3,9	2,6
Lysine g	9	10,7	Iodide µg	270	380
Methionine g	3,1	7,1	Manganese mg	2,8	2,6
Phenylalanine g	5,3	14,1	Chromium µg	40	135
Threonine g	6	7,1	Fluoride µg	-	700
Tryptophan g	2,2	2,8	Molybdenum µg	130	160
Tyrosine g	6,5	0	<b>Vitamins</b>		
Valine g	9	10,7	Vitamin A mg	3,1	1,6
<b>Fat</b>			Vitamin D <sub>3</sub> µg	30	20
g	0	0	Vitamin E mg	41	20
<b>Carbohydrates</b>			Vitamin K <sub>1</sub> µg	42	63
g	6,5	1,1	Vitamin B <sub>1</sub> mg	3	2,7
			Vitamin B <sub>2</sub> mg	4,8	3,3
			Vitamin B <sub>6</sub> mg	3,4	4
			Niacin mg	19	14
			Folic acid µg	200	250
			Biotin µg	100	230
			Vitamin B <sub>12</sub> µg	8	4
			Pantothenic acid mg	19	12,6
			Vitamin C mg	250	166
			Choline mg	438	250
			Myo-Inositol mg	590	290

\* Conversion: 1 g Protein  
= 1,2 g Amino acids  
= 17 kJ = 4 kcal

### Ingredients

ucd 1: mixture of essential L-amino acids, mineral and trace element mixture, maltodextrin, vitamin mixture, vanillin

ucd 2: mixture of essential L-amino acids, mineral and trace element mixture, maltodextrin, vitamin mixture, vanillin

# UrC



## comida-UrC A formula

0 – 1 year

**Food for Special Medical Purposes  
For infants with Urea Cycle disorders**

- ✓ enriched with cystine and tyrosine
- ✓ contains lactose and **LCP**, supplemented with vitamins, minerals and trace elements
- ✓ is convenient and can be prepared easily (measuring scoop included)
- ✓ can easily be combined with breast milk or standard infant formula
- ✓ simple, easy and safe in use

### Description

comida-UrC A formula is a special infant formula, based on an amino acid mixture enriched with cystine and tyrosine. Its amino acid profile is close to that of human milk protein, in addition it is enriched with cystine and tyrosine.

The source of carbohydrates is mainly lactose (milk-sugar), the fat blend similar to breast milk contains long chain polyunsaturated fatty acids (**LCP**), mainly arachidonic acid and docosahexaenoic acid. These lipids are regarded as particularly important for the healthy development of newborns and young infants. The specific enrichment with vitamins, minerals and trace elements in comida-UrC A formula takes account of the special dietary requirements in the diet concerning the protein requirements for urea cycle disorders.

### Indication

For dietary treatment of Urea Cycle disorders, such as Ornithine Transcarbamylase (OTC) deficiency, Carbamylphosphate Synthetase (CPS) deficiency, Argininosuccinic Acid Lyase (AL) deficiency, Citrullinemia, Arginase deficiency etc. in infancy.

### Dosage and Use

The daily amount of comida-UrC A formula needed to cover the daily requirements of essential amino acids, depends on age, body weight and individual protein tolerance of the infant. The dose of comida-UrC A formula is to be determined by a physician and must be adjusted regularly by monitoring plasma ammonia levels. The daily amount required should be divided into 3 to 5 single portions and should be taken mixed with calculated amounts of other food (e.g. breast milk, infant formula or baby food).

Diets with comida-UrC A formula must contain adequate amounts of energy, essential fatty acids and protein to meet daily requirements.

### Preparation

Preparation of a bottle-feed of comida-UrC A formula is as easy as with any infant formula: Just pour required amount of hot (50°C), previously boiled water into a feeding bottle, add the measured amount of comida-UrC A formula (scoop provided), close the bottle and shake well. Before feeding check the correct temperature.

Prepare bottle feed always fresh and discard unfinished feeds!  
Please monitor dental care, especially before bedtime!

### Important notice:

- must be used under medical supervision
- for infants with urea cycle disorders
- not suitable as sole source of nutrition
- not to be used by individuals without Urea Cycle disorders
- not suitable for parenteral use
- not to be used by individuals with lactose intolerance

### Preparation table:

drinking volume	water	comida-UrC A formula		protein content
ml	ml	g	= number of scoops *	g protein-equivalent
35	30	4,3	1	0,32
100	90	13	3	1,0
200	180	26	6	1,9

\* standard dilution: 13,0 g in 90 ml water

# UrC



## comida-UrC A formula

### Ingredients:

Lactose, Vegetable oils, Maltodextrin, starch, tri-Potassium citrate, L-Lysine hydrochloride, L-Leucine, tri-Calcium phosphate, L-Valine, L-Threonine, L-Isoleucine, Emulsifier E 472c, di-Calcium phosphate, L-Phenylalanine, L-Tyrosine, Sodium chloride, L-Histidine, L-Cystine, L-Tryptophan, L-Methionine, Magnesium hydroxide carbonate, Choline bitartrate, vitamins (A, D, E, K, C, B1, B2, Niacin, B6, Folic acid, Pantothenic acid, B12, Biotin), L-Carnitine-L-Tartrate, Inositol, Taurine, Iron-II-sulfate, Zinc sulfate, Copper sulfate, Sodium fluoride, Manganese sulfate, Potassium iodide, Sodium selenite, Sodium molybdate, Chromium-III-chloride.

### Composition:

Nutrition Facts		per 100 g	per 100 ml **
Energy	kJ	2059	268
	kcal	492	64
Protein equivalent**	g	7,4	1,0
Carbohydrates	g	57,7	7,5
of which - Lactose	g	29,7	3,9
- Maltodextrin	g	22,8	3,0
- Starch	g	5,2	0,7
Fat	g	25,3	3,3
of which - saturated	g	9,5	1,2
- monounsaturated	g	11,9	1,5
- polyunsaturated	g	3,9	0,51
- Linoleic acid	g	3,2	0,42
- $\alpha$ -Linolenic acid	g	0,51	0,07
Linoleic acid / $\alpha$ -Linolenic acid		6,3	6,3
- Arachidonic acid	mg	106	14
- Docosahexaenic acid	mg	60	7,8
Amino acid	g	8,9	1,2
L-Alanine	g	0,0	0,0
L-Arginine	g	0,0	0,0
L-Aspartic acid	g	0,0	0,0
L-Cystine	g	0,43	0,06
L-Glutamic acid	g	0,0	0,0
L-Glutamine	g	0,0	0,0
Glycine	g	0,0	0,0
L-Histidine	g	0,44	0,06
L-Isoleucine	g	0,90	0,12
L-Leucine	g	1,5	0,19
L-Lysine	g	1,3	0,17
L-Methionine	g	0,38	0,05
L-Proline	g	0,0	0,0
L-Phenylalanine	g	0,81	0,11
L-Serine	g	0,0	0,0
L-Threonine	g	0,97	0,13
L-Tryptophan	g	0,39	0,05
L-Tyrosine	g	0,72	0,09
L-Valine	g	1,1	0,14
Taurine	mg	33	4,3
L-Carnitine	mg	120	16
* conversion: 1 g protein = 1,2 g amino acids = 17 kJ = 4 kcal			

Minerals		per 100 g	per 100 ml **
Sodium	mg	231	30
Potassium	mg	660	86
Chloride	mg	672	87
Calcium	mg	655	85
Phosphorus	mg	399	52
Magnesium	mg	61	7,9
Iron	mg	9,9	1,3
Trace Elements			
Zinc	mg	9,1	1,2
Copper	mg	1,1	0,14
Iodine	$\mu$ g	78	10
Chromium	$\mu$ g	9,2	1,2
Fluoride	$\mu$ g	157	20
Manganese	mg	0,44	0,06
Molybdenum	$\mu$ g	23	3,0
Selenium	$\mu$ g	20	2,6
Vitamins			
Vitamin A	$\mu$ g	1560	203
Vitamin D	$\mu$ g	19	2,5
Vitamin E	mg	18	2,3
Vitamin K	$\mu$ g	43	5,6
Vitamin C	mg	155	20
Vitamin B1	mg	0,82	0,11
Vitamin B2	mg	1,8	0,23
Niacin	mg	10,4	1,4
Vitamin B6	mg	0,98	0,13
Folic acid	$\mu$ g	123	16
Pantothenic acid	mg	7,0	0,90
Vitamin B12	$\mu$ g	2,3	0,29
Biotin	$\mu$ g	23	3,0
Choline	mg	80	10
Inositol	mg	68	8,8
** standard dilution: 13,0 g in 90 ml water			



---

**From 1 Year of Age  
Food for Special Medical Purposes  
For Toddlers and Children with Urea Cycle Disorders**

- ✓ **concentrated mixture of essential pure L-amino acids**
- ✓ **supplemented with vitamins, minerals, trace elements**
- ✓ **in accordance with current recommendations**
- ✓ **free from sucrose**
- ✓ **simple, easy and safe in use**

---

**Description:**

comida-UrC B is a concentrated mixture of essential pure L-amino acids. The profile of these amino acids is very close to that in human milk protein, which ensures an optimal nutritional quality of this protein supplement. The special fortification with vitamins, minerals and trace elements in comida-UrC B takes into account the specific dietary restrictions regarding protein allowances in Urea Cycle Disorders.

**Indication:**

For dietary treatment of Urea Cycle Disorders, such as Ornithine Transcarbamylase (OTC) deficiency, Carbamylphosphate Synthetase (CPS) Deficiency, Argininosuccinic Acid Lyase (AL) Deficiency, Citrullinemia, Arginase deficiency etc. in toddlers and children over 1 year of age.

**Dosage and Use:**

The daily amount of comida-UrC B needed to cover the daily requirements of essential amino acids, depends on age, body weight and individual protein tolerance of the child. The dose is to be determined by a physician and must be adjusted regularly by monitoring plasma ammonia levels.

The daily amount required should be divided into 3 to 5 single portions and can be taken mixed with calculated amounts of other food (e.g. beverages, fruit puree).

Diets with comida-UrC B must contain adequate amounts of energy, essential fatty acids and protein to meet daily requirements.

Please watch dental care, especially before bedtime!

---

**Important notice:**

- must be used under medical supervision
- for toddlers and children over 1 year of age with urea cycle disorders
- not suitable as sole source of nutrition
- not to be used by individuals without urea cycle disorders
- not suitable for parenteral use



# UrC



## comida-UrC B

### Ingredients (amounts per 100 g):

L-Lysine-hydrochloride, L-Leucine, L-Phenylalanine, L-Valine, L-Isoleucine, L-Threonine, tri-Calcium phosphate 7,7 g, L-Methionine, L-Histidine, di-Calcium phosphate 4,2 g, L-Tryptophan, Maltodextrin, Magnesium hydroxide carbonate 2,5 g, Choline bitartrate, Vitamins (A, D, E, K, C, B1, B2, Niacin, B6, Folic acid, Pantothenic acid, B12, Biotin), Inositol, L-Carnitine-L-Tartrate, Taurine, Iron-II-sulfate 178 mg, Zinc sulfate 104 mg, Manganese sulfate 27,3 mg, Copper sulfate 11,1 mg, Adenosine monophosphate 4,0 mg, Sodium fluoride 1,7 mg, Sodium molybdate 0,86 mg, Potassium iodide 0,83 mg, Chromium-III-chloride 0,65 mg, Sodium selenite 0,51 mg.

### Composition:

nutrition facts		per 100 g
Energy	kJ	1124
	kcal	264
Protein equivalent *	g	63,3
Carbohydrates	g	2,8
	of which maltodextrin	g
Fat	g	0
Amino acids	g	76,0
L-Alanine	g	0
L-Arginine	g	0
L-Aspartic acid	g	0
L-Cystine	g	0
L-Glutamic acid	g	0
L-Glutamine	g	0
Glycine	g	0
L-Histidine	g	4,2
L-Isoleucine	g	8,6
L-Leucine	g	13,1
L-Lysine	g	12,3
L-Methionine	g	5,7
L-Phenylalanine	g	11,3
L-Proline	g	0
L-Serine	g	0
L-Threonine	g	8,2
L-Tryptophan	g	3,2
L-Tyrosine	g	0
L-Valine	g	9,3
Taurine	mg	317
L-Carnitine	mg	317
* Conversion: 1 g protein = 1,2 g amino acids		

Minerals		per 100 g
Sodium	mg	< 1
Potassium	mg	< 1
Chloride	mg	2991
Calcium	mg	4206
Phosphorus	mg	2483
Magnesium	mg	616
Iron	mg	57
Trace elements		
Zinc	mg	38
Copper	mg	4,4
Iodine	µg	633
Chromium	µg	127
Fluoride	µg	760
Manganese	mg	8,9
Molybdenum	µg	342
Selenium	µg	152
Vitamins		
Vitamin A	mg	2,5
Vitamin D	µg	38
Vitamin E	mg	44
Vitamin K	µg	139
Vitamin C	mg	342
Vitamin B1	mg	4,2
Vitamin B2	mg	5,7
Niacin	mg	57
Vitamin B6	mg	3,8
Folic acid	µg	634
Pantothenic acid	mg	34
Vitamin B12	µg	7,6
Biotin	µg	127
Choline	mg	618
Inositol	mg	570

## گالاکتوزمی

گالاکتوزمی (Galactosemia) یک نقص ژنتیکی در متابولیسم گالاکتوز می باشد. گالاکتوزمی به دلیل اختلال در فعالیت یکی از سه آنزیم زیر رخ می دهد (۱، ۲، ۱۵):

۱- گالاکتوکیناز (Galactokinase (GALK)

۲- گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز

Galactose-1-Phosphate Uridyltransferase (GALT)

۳- یوریدین دی فسفات- گالاکتوز-۴- اپیمراز

Uridine Diphosphate (UDP)-Galactose-4-Epimerase (GALE)

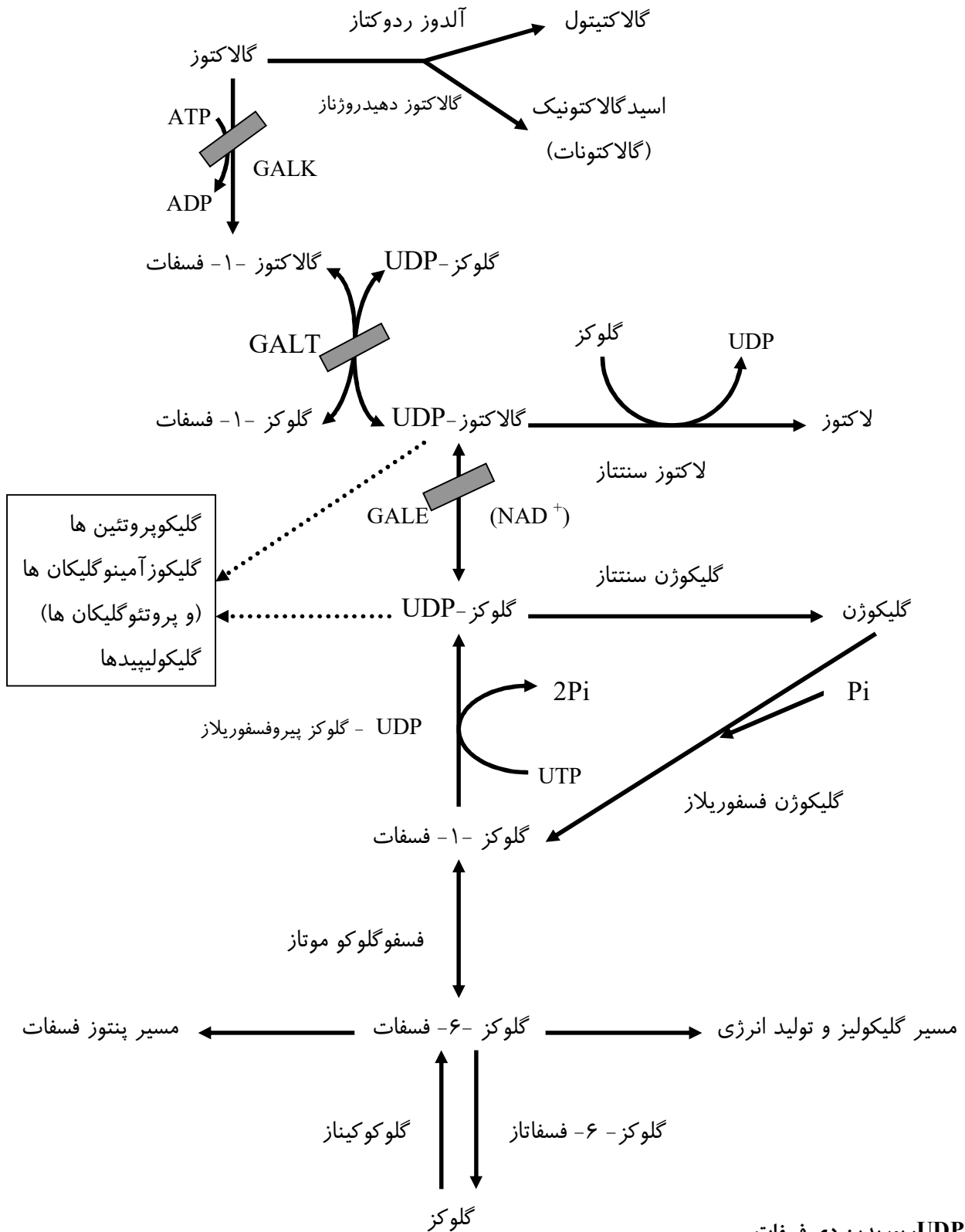
اختلال در فعالیت آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز شایع ترین اختلال در این زمینه می باشد (۱، ۲). به گالاکتوزمی ناشی از اختلال در فعالیت آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز به شرطی که فعالیت این آنزیم در حد صفر یا نزدیک به صفر باشد اصطلاحاً گالاکتوزمی کلاسیک (Classical Galactosemia) گفته می شود (۱۵). بروز گالاکتوزمی کلاسیک از ۱ در هر ۸۰۰۰ نوزاد متولد شده تا ۱ در ۶۰۰۰۰ گزارش شده است (۱، ۱۵).

بطور کلی گالاکتوز مورد نیاز بدن از دو مسیر تهیه می شود (۲):

۱- **مسیر خارجی** که در این مسیر گالاکتوز عمدتاً به صورت لاکتوز موجود در رژیم غذایی وارد بدن می شود. لاکتوز در روده تحت تأثیر آنزیم لاکتاز به یک ملکول گالاکتوز و یک ملکول گلوکز شکسته می شود (۲). گالاکتوز بعد از جذب شدن وارد خون می شود و سپس در مسیرهای متابولیسمی مختلف مطابق با شکل ۴ در بدن مورد استفاده قرار می گیرد (۱، ۲، ۱۵، ۱۶). باید توجه داشت که اساساً متابولیسم گالاکتوز در کبد صورت می گیرد (۲، ۱۵) اما گالاکتوز می تواند در غدد پستانی به لاکتوز تبدیل شود (۱۶).

۲- **مسیر داخلی** که در این مسیر گالاکتوز به صورت گالاکتوز-۱- فسفات از گلوکز مطابق با شکل ۴ سنتز می شود و مورد استفاده قرار می گیرد (۱، ۲، ۱۵، ۱۶). در بزرگسالان میزان سنتز گالاکتوز تقریباً  $13 \text{ mg/kg}_{\text{bw}}$  در روز و در نوزادان تازه متولد شده حدود  $41 \text{ mg/kg}_{\text{bw}}$  در روز برآورد می شود (۳).

شکل ۴- متابولیسم گالاکتوز و اختلالات آنزیمی آن (۱، ۲، ۱۵، ۱۶)



UDP - یوریدین دی فسفات  
 UTP - یوریدین تری فسفات

بیماران مبتلا به گالاکتوزمی ناشی از کمبود آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز در ابتدای تولد طبیعی به نظر می‌رسند اما به سرعت در طی چند روز اول بعد از تولد در آنها اختلالات کبدی، کلیوی و گوارشی رخ می‌دهد که در صورت عدم درمان منجر به مرگ نوزاد می‌گردد (۱). علائم این بیماری شامل استفراغ، خواب آلودگی یا لتارژی (Lethargy)، عدم پذیرش مواد غذایی (Food Refusal)، هیپوتونی (Hypotonia) یا کاهش تونیسیتة عضلانی، اسهال، ابتلا به عفونت‌های باکتریایی بویژه عفونت ناشی از باکتری اشرشیا کُلی، آب مروارید (Cataracts)، هپاتومگالی، آسیب سلول‌های کبدی، زردی (Jaundice)، هیپرآمونمی و استعداد نسبت به خونریزی (Bleeding Diathesis) می‌باشد. همچنین در این بیماران ممکن است آلبومین اوری، هیپرآمینو اسیداوری، گالاکتوزاوری، گلوکزآوری، افزایش دفع ادراری گالاکتیتول و گالاکتونات، و از دست رفتن فسفر، پتاسیم و بی‌کربنات از طریق ادرار مشاهده شود. در طولانی مدت نیز این بیماری در صورت عدم درمان مناسب می‌تواند سبب سیروز کبدی، ناهماهنگی در حرکات عضلانی یا آتاکسی (Ataxia)، تکلم ناموزون (Dyspraxic Speech)، نارسایی رشد و عقب ماندگی ذهنی شود (۱، ۲، ۶، ۱۵). علت آسیب بافت کبد، کلیه و سیستم عصبی در این بیماری کاملاً مشخص نشده است اما تصور می‌شود به دلیل تجمع گالاکتوز-۱- فسفات (و شاید گالاکتیتول) باشد (۱۵).

علائم گالاکتوزمی ناشی از کمبود آنزیم یوریدین دی فسفات- گالاکتوز-۴- اپیمراز مشابه با گالاکتوزمی ناشی از کمبود آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز می‌باشد (۱۵)، گالاکتوزمی ناشی از کمبود آنزیم گالاکتوکیناز فوق العاده نادر می‌باشد و بیماری بسیار موزی و بی‌سر و صدایی می‌باشد چون بدون اینکه سبب علائم عدم تحمل شود منجر به آب مروارید می‌شود (۱۵). در بیماران دچار کمبود آنزیم گالاکتوکیناز، آسیب کبد، کلیه و مغز مشاهده نمی‌شوند (۳، ۱۵).

بطور کلی در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی ایجاد آب مروارید ناشی از تجمع گالاکتیتول (Galactitol) در عدسی چشم‌ها می‌باشد (۱، ۲، ۱۵). تجمع گالاکتیتول در عدسی چشم‌ها سبب ایجاد فشار اسمزی، افزایش میزان آب در عدسی و خروج گلوکوتایون از عدسی چشم‌ها می‌شود (۲، ۳). کاهش غلظت گلوکوتایون در عدسی چشم‌ها و در نتیجه کاهش فعالیت آنزیم

گلوکاتایون پراکسیداز منجر به تجمع پراکسید هیدروژن در عدسی چشم ها می شود و این امر سبب دناتوره شدن پروتئین های عدسی چشم و در نتیجه ایجاد آب مروارید می شود (۲). حدود ۱۰٪ از نوزادان مبتلا به کمبود آنزیم گالاکتوز-۱-فسفات یوریدیل ترانسفراز در هنگام تولد مبتلا به آب مروارید هستند (۲).

تجمع گالاکتونات (Galactonate) نیز می تواند اثرات سمی و مضر بر روی بافت کلیه ها و کبد داشته باشد (۱، ۳).

اختلال در فعالیت آنزیم گالاکتوکیناز منجر به تجمع گالاکتوز و همچنین گالاکتیتول و گالاکتونات در بدن می شود (۲، ۱۵). اختلال در فعالیت آنزیم گالاکتوز-۱-فسفات یوریدیل ترانسفراز علاوه بر تجمع گالاکتوز، گالاکتیتول و گالاکتونات، منجر به تجمع گالاکتوز-۱-فسفات در بافتهای مختلف از جمله گلبول های قرمز، کبد، کلیه و مغز نیز می شود (۱، ۲، ۱۵). اختلال در فعالیت آنزیم یوریدین دی فسفات- گالاکتوز-۴-اپیمراز علاوه بر تجمع گالاکتوز، گالاکتیتول، گالاکتونات و گالاکتوز-۱-فسفات، همچنین منجر به تجمع یوریدین دی فسفات- گالاکتوز (یا UDP-گالاکتوز) در بافتهای مختلف می شود (۲، ۱۵).

در کودکان مبتلا به گالاکتوزمی تشخیص و درمان زود هنگام بیماری می تواند نقش مهمی در جلوگیری از عوارض ناشی از این بیماری و مرگ کودکان داشته باشد (۱، ۱۵). تشخیص زود هنگام بیماری گالاکتوز (در طی دو تا سه هفته اول زندگی) و تجویز تغذیه مناسب برای این بیماران می تواند سبب بهبود علائم از جمله بر طرف شدن کاتاراکت شود، اما اگر تشخیص و درمان با تأخیر صورت گیرد بهبود برخی از علائم به خودی خود امکان پذیر نمی باشد و در این زمینه برای مثال درمان کاتاراکت نیاز به درمان جراحی خواهد داشت (۱۵). البته برخی مطالعات نشان داده اند که در کودکان مبتلا به گالاکتوزمی که تحت درمان نیز قرار گرفته اند ممکن است برخی اختلالات نورولوژیک، کاهش ضریب هوشی، تاخیر و اختلال در تکامل گفتاری، رشد جسمی کمتر، و همچنین هیپوگنادیسم و اختلال در باروری که در بیشتر دختران مشاهده شود رخ دهند (۳-۱). این امر می تواند به دلیل سنتز گالاکتوز در بدن (۳) محدودیت ناکافی رژیم غذایی از نظر گالاکتوز، محدودیت بیش از حد رژیم غذایی از نظر گالاکتوز، در

معرض بودن با غلظت گالاکتوز بالا در دوران جنینی و همچنین ایجاد آسیب های بافتی قبل از رعایت رژیم غذایی باشد (۵).

### آزمایش های غربالگری و تشخیص گالاکتوزمی

غربالگری این بیماری در نوزادان تازه متولد شده از طریق گرفتن یک قطره خون بر روی کاغذهای صافی و ارسال خون خشک شده (Dried Blood Spot) به آزمایشگاه جهت اندازه گیری آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز در گلبول های قرمز می باشد. در حال حاضر شایع ترین آزمایش موجود جهت غربالگری گالاکتوزمی، تست فلورسانس بوتلر (Beutler Fluorescent Test) می باشد که با استفاده از یک قطره خون خشک روی کاغذ صافی، کمبود آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز را مشخص می نماید (۲، ۱۵). جهت تأیید نتایج این آزمایش و تشخیص نهایی گالاکتوزمی، نیاز به اندازه گیری کمی فعالیت آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز و اندازه گیری غلظت گالاکتوز-۱- فسفات در گلبول های قرمز می باشد (۱، ۲، ۱۵). البته در این زمینه آزمایشات ژنتیکی جهت تعیین موتاسیون ژن ها نیز می تواند صورت می گیرد (۲، ۱۵).

در بیماران دچار کمبود آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز، غلظت گالاکتوز-۱- فسفات در گلبول های قرمز افزایش یافته درحالیکه فعالیت آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز در گلبول های قرمز کاهش یافته است. در بیماران دچار کمبود آنزیم یوریدین دی فسفات- گالاکتوز-۴- اپیمراز، غلظت گالاکتوز-۱- فسفات در گلبول های قرمز افزایش یافته درحالیکه فعالیت آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز نرمال می باشد. تشخیص نهایی در بیماران با احتمال کمبود آنزیم یوریدین دی فسفات- گالاکتوز-۴- اپیمراز از طریق اندازه گیری آنزیم یوریدین دی فسفات- گالاکتوز-۴- اپیمراز در گلبول های قرمز می باشد (۲، ۱۵).

در بیماران دچار کمبود آنزیم گالاکتوکیناز، غلظت گالاکتوز و گالاکتیتول در خون و ادرار افزایش می یابد و تشخیص نهایی آن از طریق اندازه گیری فعالیت آنزیم گالاکتوکیناز در گلبول های قرمز صورت می گیرد (۱، ۱۵). افزایش غلظت گالاکتوز در خون در صورتیکه نوزاد

قبل از انجام آزمایش خون از شیر مادر یا شیرهای خشک حاوی لاکتوز استفاده کرده باشد قابل مشاهده می باشد (۱۵).

از طریق کشت سلول های موجود در مایع آمنیوتیک (Amniotic Fluid Cells) می توان کمبود آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز را تشخیص داد. همچنین اندازه گیری غلظت گالاکتیتول مایع آمنیوتیک می تواند جهت تشخیص گالاکتوزمی استفاده شود (۲، ۱۵).

### **اهداف تغذیه و رژیم درمانی**

در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی، تغذیه صحیح تنها روش درمانی موجود در این بیماری می باشد. در این بیماران میزان گالاکتوز رژیم غذایی باید به کمترین میزان ممکن کاهش داده شود (۱، ۳). در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی همانند سایر بیماری های متابولیک بایستی بلافاصله بعد از اینکه نتیجه آزمایش غربالگری مثبت بود رژیم درمانی محدود از گالاکتوز شروع شود و در کنار آن سایر آزمایش های لازم جهت تشخیص قطعی بیماری صورت گیرد (۲، ۱۵). همچنین این بیماران بایستی رژیم غذایی خود را در کل دوره زندگی رعایت نمایند (۲، ۳، ۶).

در تغذیه بیماران مبتلا به گالاکتوزمی اهداف زیر باید مورد توجه قرار گیرند (۱):

۱- حفظ رشد و تکامل طبیعی در کودکان و حفظ نمایه توده بدنی مناسب در بزرگسالان

۲- حفظ وضعیت تغذیه ای مناسب و پیشگیری از کاتابولیسم بافتها

۳- حفظ بیمار از کم آبی

۴- در بیماران دچار کمبود آنزیم گالاکتوکیناز حفظ عدم حضور گالاکتوز و گالاکتیتول در خون و ادرار و همچنین پیشگیری از آب مروارید

۵- در بیماران دچار کمبود آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز (یا کمبود آنزیم یوریدین دی فسفات- گالاکتوز-۴- اپیمراز) حفظ غلظت گالاکتوز-۱- فسفات موجود در گلبول های قرمز در مقادیر کمتر از ۲ mg/dL یا کمتر از ۲۰ µg به ازای هر گرم هموگلوبین در طی ۲ تا ۴ ساعت بعد از مصرف غذا، کاهش دادن غلظت گالاکتیتول در خون و ادرار به محدوده قابل قبول، پیشگیری از ایجاد عوارض ناشی از بیماری

## **نیازهای تغذیه ای**

نیازهای تغذیه ای بیماران مبتلا به گالاکتوزمی به شرح زیر می باشند:

### **دریافت انرژی**

میزان انرژی مورد نیاز در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی مشابه با افراد سالم می باشد (۱). محاسبه انرژی در کودکان و نوجوانان مبتلا به گالاکتوزمی همانند کودکان و نوجوانان سالم با استفاده از فرمول های ذکر شده در مبحث PKU صورت گیرد. محاسبه انرژی در بزرگسالان مبتلا به گالاکتوزمی نیز مشابه با افراد بزرگسال سالم انجام می شود. میزان انرژی دریافتی در کودکان و نوجوانان باید در حدی باشد که باعث رشد مناسب آنها شود و در بزرگسالان نیز باید در حدی باشد که نمایه توده بدنی آنها در محدوده نرمال حفظ شود (۱). البته در کودکان زیر یکسال استفاده از جدول ۱۹ نیز امکان پذیر است (۱).

در کودکان مبتلا به گالاکتوزمی غلظت شیر خشک فاقد لاکتوز مورد استفاده (شیر خشک ایزومیل) باید در حدی باشد که حدود ۲۰ کیلوکالری انرژی در هر حدود ۳۰ سی سی (یا یک اونس) داشته باشد. البته اگر کودک به انرژی اضافی نیاز دارد این میزان را می توانیم تا ۲۴-۲۷ کیلوکالری در هر حدود ۳۰ سی سی افزایش دهیم (۱).

### **دریافت پروتئین**

میزان پروتئین مورد نیاز در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی مشابه با افراد سالم می باشد. در کودکان زیر ۲ سال بهتر است میزان پروتئین رژیم غذایی مطابق با جدول ۱۹ در نظر گرفته شود. درحالیکه در کودکان با سن بیشتر از ۲ سال میزان پروتئین را می توانیم همانند بزرگسالان حدود ۲۰-۱۵٪ کل کالری در نظر بگیریم، چراکه کلیه توصیه های تغذیه ای بزرگسالان قابل کاربرد برای کودکان بالای ۲ سال می باشد.

در کودکان مبتلا به گالاکتوزمی تا سن ۶ ماهگی کل پروتئین مورد نیاز از شیر خشک ایزومیل (Isomil) که فاقد لاکتوز می باشد و بر مبنای پروتئین سویا تهیه شده است تأمین



می گردد، اما بعد از شش ماهگی تأمین بخشی از پروتئین می تواند از طریق مواد غذایی مجاز و مواد غذایی که می توانند به میزان محدود در این کودکان مصرف شوند صورت گیرد (۱).  
ترکیب شیر خشک ایزومیل مطابق با جدول ۲۰ می باشد (۱).

جدول ۱۹- میزان انرژی و پروتئین مورد نیاز در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی

سن	پروتئین (g/kg)	انرژی (Kcal/kg)
<b>نوزادان</b>		
بدو تولد تا کمتر از ۳ ماهگی	۳-۳/۵	۱۲۰ (۱۴۵-۹۵)
۳ ماهگی تا کمتر از ۶ ماهگی	۳-۳/۵	۱۱۵ (۱۴۵-۹۵)
۶ ماهگی تا کمتر از ۹ ماهگی	۲/۵-۳	۱۱۰ (۱۳۵-۸۰)
۹ ماهگی تا کمتر از ۱۲ ماهگی	۲/۵-۳	۱۰۵ (۱۳۵-۸۰)
<b>دختران و پسران</b>		
۱ سالگی تا کمتر از ۴ سالگی	۳۰	۱۳۰۰ (۹۰۰-۱۸۰۰)
۴ سالگی تا کمتر از ۷ سالگی	۳۵	۱۷۰۰ (۱۳۰۰-۲۳۰۰)
۷ سالگی تا کمتر از ۱۱ سالگی	۴۰	۲۴۰۰ (۱۶۵۰-۳۳۰۰)
<b>خانم ها</b>		
۱۱ سالگی تا کمتر از ۱۵ سالگی	۵۰	۲۲۰۰ (۱۵۰۰-۳۰۰۰)
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۹ سالگی	۵۰	۲۱۰۰ (۱۲۰۰-۳۰۰۰)
۱۹ سالگی یا بیشتر	۵۰	۲۱۰۰ (۱۴۰۰-۲۵۰۰)
<b>آقایان</b>		
۱۱ سالگی تا کمتر از ۱۵ سالگی	۵۵	۲۷۰۰ (۲۰۰۰-۳۷۰۰)
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۹ سالگی	۶۵	۲۸۰۰ (۲۱۰۰-۳۹۰۰)
۱۹ سالگی یا بیشتر	۶۵	۲۹۰۰ (۲۰۰۰-۳۳۰۰)

جدول ۲۰- ترکیب شیر خشک ایزومیل بر پایه سویا (۱)

Nutrient	Concentrate (per 100 mL)	Powder <sup>1</sup> (per 100 g)	Ready To Feed (per 100 mL)
Energy, kcal	136	516	68
Protein, g	3.32	12.60	1.66
Amino acids, g <sup>2</sup>	3.33	12.96	1.67
Arginine, mg	244	970	122
Cystine, mg	36	154	18
Glycine, mg	142	540	71
Histidine, mg	84	334	42
Isoleucine, mg	148	578	74
Leucine, mg	270	1,021	135
Lysine, mg	200	754	100
Methionine, mg	84	319	42
Phenylalanine, mg	176	675	88
Threonine, mg	128	493	64
Tryptophan, mg	42	163	21
Tyrosine, mg	120	464	60
Valine, mg	152	582	76
<b>Other Nitrogen-Containing Compounds</b>			
Carnitine, mg	2.6	9.9	1.3
Taurine, mg	7.6	28.8	3.8
Carbohydrate, g	13.9	52.8	6.96
Fat, g	7.4	28.0	3.69
Linoleic acid, g	1.36	5.16	0.68
$\alpha$ -Linolenic acid, g	0.36	1.37	0.18
<b>Minerals</b>			
Calcium, mg	142	539 (697) <sup>3</sup>	71
Chloride, mg/mEq	84/2.4	319/9.0	42/1.2
Copper, mg	0.10	0.38	0.05
Iodine, $\mu$ g	20	76	10
Iron, mg	2.4	9.3	1.2
Magnesium, mg	10	39	5.1
Manganese, mg	0.04	0.15	0.02
Phosphorus, mg	101	387 (464) <sup>3</sup>	51
Potassium, mg/mEq	146/3.73	554/14.17	73/1.90
Selenium, $\mu$ g	2.66	10.1	1.33
Sodium, mg/mEq	60/2.6	228/9.9	30/1.3
Zinc, mg	1.02	3.87	0.51
<b>Vitamins</b>			
A, $\mu$ g RE	122	463	61
D, $\mu$ g	2.0	7.6	1.0
E, mg $\alpha$ -TE	2.7	10.3	1.36
K, $\mu$ g	14.8	56.2	7.4
Ascorbic acid, mg	12.2	46.3	6.1
Biotin, $\mu$ g	6	22.8	3.0
B <sub>6</sub> , mg	0.08	0.30	0.04
B <sub>12</sub> , $\mu$ g	0.6	2.27	0.30
Choline, mg	10.8	41	5.4
Folate, $\mu$ g	20	76	10
Inositol, mg	6.8	25.8	3.4
Niacin equiv, mg	2.4	9.1	1.2
Pantothenic acid, mg	1.02	3.87	0.51
Riboflavin, mg	0.12	0.46	0.06
Thiamin, mg	0.08	0.30	0.04

<sup>1</sup> The weight per level unpacked scoop of Isomil Powder is 8.7 g.

<sup>2</sup> Mean values.

<sup>3</sup> Amount in parentheses is amount present in Isomil 2 powder/100 g.

- لازم به ذکر است در هنگام استفاده از شیرهای خشک ایزومیل موجود در ایران بایستی حتماً

ترکیب آنها را مورد توجه قرار دهیم چراکه ممکن است ترکیب آنها متفاوت باشد.

## دریافت مایعات

مایعات باید به میزانی که نیاز بدن به آب را تأمین نماید تجویز شود. تحت شرایط نرمال حداقل ۱/۵ میلی لیتر مایع برای نوزادان و ۱ میلی لیتر برای کودکان و بزرگسالان به ازای هر کیلوکالری انرژی مصرفی باید تجویز شود (۱). نیاز برای مایعات می تواند در مواردی که دفع آب از بدن افزایش یافته است (برای مثال در هنگام تب) بالاتر از مقادیر توصیه شده باشد. همچنین در صورت افزایش غلظت شیر ایزومیل داده شده به کودک، لازم است میزان مصرف مایعات کودک افزایش یابد (۱).

## دریافت گالاکتوز

در این بیماران باید از مصرف غذاهای حاوی گالاکتوز آزاد، گالاکتوز به صورت باند شده و همچنین لاکتوز خودداری شود (۱).

شیر و سایر فرآورده های تولید شده از شیر (شامل ماست، پنیر، کره، خامه، کشک، دوغ، شیر کاکائو، بستنی و غیره) منابع اصلی و شناخته شده لاکتوز و در نتیجه گالاکتوز در رژیم غذایی هستند (۲، ۵، ۷). شیر مادر حاوی ۸-۶٪ لاکتوز می باشد درحالیکه شیر گاو حاوی ۳-۴٪ و بسیاری از شیر خشک ها حاوی ۷٪ لاکتوز می باشند (۲). شیرخشک ایزومیل که در کودکان مبتلا به گالاکتوزمی مورد استفاده قرار می گیرد فاقد لاکتوز می باشد و بر مبنای پروتئین سویا تهیه شده است، اما با این وجود چون در ساخت آن از سویا استفاده شده حاوی مقادیر کمی گالاکتوز به صورت باند شده (حدود ۱۴ میلی گرم در هر لیتر) می باشد که در ساختمان رافینوز و استاکیوز موجود در سویا وجود دارد (۲، ۵، ۷). البته در حال حاضر شیرخشک های دیگری برای کودکان مبتلا به گالاکتوزمی تولید شده اند که به آنها شیرهای خشک المنتال (Elemental Formula) می گویند و کاملاً فاقد لاکتوز و گالاکتوز می باشند از جمله این شیرهای خشک می توان به شیر خشک EleCare و شیرخشک Neocate اشاره کرد (۲). باید توجه داشت برای بیماران مبتلا به گالاکتوزمی علاوه بر تهیه شیر خشک بر پایه سویا، همچنین ماست و پنیر بر پایه سویا نیز تهیه شده است (۳).

چون بیماران مبتلا به گالاکتوزمی بایستی از مصرف کلیه مواد غذایی که در ترکیب آنها از شیر، فرآورده های شیر، پروتئین کازئین، پروتئین وی (Whey)، پروتئین لاکتالبومین (Lactalbumin)، پروتئین لاکتوگلوبولین (Lactoglobulin)، کازئینات کلسیم

(Calcium Caseinate)، کازئینات سدیم، لاکتیتول (Lactitol)، گالاکتوز یا لاکتوز استفاده شده است پرهیز نمایند، لذا این بیماران باید از مصرف کلیه مواد غذایی آماده از جمله مواد غذایی کنسرو شده و همچنین از مصرف کلیه غذاهایی که بیرون از منزل تهیه شده اند اجتناب نمایند، مگر اینکه کاملاً مطمئن باشند که این مواد غذایی فاقد لاکتوز یا کالاکتوز هستند (۵، ۱۵). بیماران در صورت مصرف مواد غذایی آماده حتماً باید هر بار به برچسب روی بسته بندی مواد غذایی توجه نمایند (۱۵). به بیماران مبتلا به گالاکتوزمی توصیه می شود غذاهای مورد نیاز خود را در منزل تهیه نمایند (۱۵).

باید توجه داشت لاکتیتول یک الکل قندی (Sugar Alcohol) می باشد که بطور تجاری از هیدروژناسیون لاکتوز بدست می آید. در هنگام تولید لاکتیتول از لاکتوز، ملکول گلوکز موجود در ساختمان لاکتوز به سوربیتول تبدیل می شود و لذا در ساختمان لاکتیتول در واقع یک ملکول گالاکتوز و یک ملکول سوربیتول وجود دارد (۱۷). چون ملکول لاکتیتول ممکن است در روده تحت تأثیر آنزیم ها یا باکتری های روده تجزیه شود و تولید گالاکتوز نماید لذا بهتر است از مصرف آن اجتناب شود (۳).

علاوه بر شیر و سایر محصولات لبنی، همچنین میوه ها، سبزی ها، غلات، حبوبات و مغزها دارای گالاکتوز هستند که بخش قابل ملاحظه آن به صورت باند شده می باشد (۲). البته بسیاری از میوه ها و سبزی ها حاوی گالاکتوز آزاد نیز هستند و میزان گالاکتوز آزاد آنها حدود ۰/۵-۳۵ میلی گرم در هر ۱۰۰ گرم میوه یا سبزی تازه می باشد (۲). البته در دیگر مواد غذایی فوق الذکر نیز گالاکتوز آزاد می تواند وجود داشته باشد (۲)، به عنوان مثال در لوبیاهای خشک پخته شده حدود ۴۲-۴۴۴ میلی گرم گالاکتوز آزاد به ازای هر ۱۰۰ گرم لوبیای خشک اندازه گیری شده است (۲) و مصرف حبوبات توسط چهار بیمار مبتلا به گالاکتوزمی در طی یک دوره ۵ ساله توانسته است سبب افزایش قابل ملاحظه غلظت گالاکتوز-۱- فسفات در گلبول های قرمز شود (۲). غذاهای تخمیری نیز حاوی گالاکتوز آزاد می باشند (۲).

باید توجه داشت گالاکتوز باند شده در ساختمان برخی از انواع فیبرها شامل صمغ ها (Gums)، لعاب ها یا موسیلاژها (Mucilages)، پکتین ها، همی سلولزها، پلی ساکارید های جلبکی (Algal Polysaccharides) از جمله کاراگینان (Carrageenans) وجود دارد (۲، ۷، ۱۸)، درحالیکه گالاکتوز در ساختمان سایر فیبرها شامل سلولزها،  $\beta$ -گلوکان ها، لیگنین ها و اینولین ها

وجود ندارد (۱۸). همچنین در ساختمان دی ساکارید غیر قابل هضم ملی بیوز (Melibiose) و در ساختمان آلیکوساکاریدهای غیر قابل هضمی از قبیل رافینوز (Raffinose) بعنوان یک تری ساکارید، استاکیوز (Stachyose) بعنوان یک تتراساکارید و ورباسکوز (Verbascose) بعنوان یک پنتا ساکارید، گالاکتوز باند شده وجود دارد (۷، ۱۵).

انواع گوشت ها بدلیل دارا بودن گلیکوپروتئین های حاوی گالاکتوز باند شده و همچنین گوشت های اُرگانی (Organ Meats) از قبیل دل، قلوه، جگر، خوش گوشت (Pancreas)، مغز و زبان بدلیل دارا بودن گلیکولیپیدها (گانگلیوزیدها و سربروزیدها) و گلیکوپروتئین ها حاوی گالاکتوز باند شده سبب افزایش محتوای گالاکتوز رژیم های غذایی می شوند (۲، ۷).

آنزیم هایی که سبب می شوند گالاکتوز باند شده به صورت گالاکتوز آزاد در آید عبارتند از :  
۱- آنزیم  $\alpha$ -گالاکتوزیداز که سبب شکستن باندهایی می شود که گالاکتوز با کربن شماره ۱ آنومریک نوع  $\alpha$  در آن باند شرکت کرده است. این آنزیم در بافت های انسانی (۲)، سلول های گیاهی (۲، ۷) و باکتری ها (۱۵) وجود دارد.

۲- آنزیم  $\beta$ -گالاکتوزیداز که سبب شکستن باندهایی می شود که گالاکتوز با کربن شماره ۱ آنومریک نوع  $\beta$  در آن باند شرکت کرده است. این آنزیم در روده انسان وجود دارد و سبب هیدرولیز لاکتوز و آزاد شدن گالاکتوز می شود، البته این آنزیم می تواند گالاکتوز باند شده در سایر مواد غذایی را که در آن گالاکتوز با کربن آنومریک نوع  $\beta$  در باندها شرکت کرده است را نیز هیدرولیز نماید (۲). آنزیم  $\beta$ -گالاکتوزیداز در سلول های گیاهی (۲، ۷) و باکتری ها (۱۵) نیز وجود دارد.

باید توجه داشت علت عدم استفاده از غذاهایی که حاوی گالاکتوز باند شده می باشند آنست که گالاکتوز باند شده موجود در این مواد غذایی ممکن است تحت تأثیر آنزیم های  $\alpha$ -گالاکتوزیداز موجود در سلول های گیاهی (۲، ۷) یا باکتری های روده (۱۵) و آنزیم های  $\beta$ -گالاکتوزیداز موجود در سلول های گیاهی (۲، ۷)، باکتری های روده یا سطح حاشیه مسواکی سلول های روده (۲) به صورت گالاکتوز آزاد در آیند (۱۵).

در مورد اینکه آیا گالاکتوز باند شده موجود در مواد غذایی می تواند در دستگاه گوارش آزاد شود یا خیر؟ نظرات متضادی وجود دارد (۱، ۲، ۵، ۷) اما عاقلانه آنست که در این زمینه احتیاط لازم صورت گیرد. بیماران مبتلا به گالاکتوزمی می توانند از مواد غذایی مجاز ارائه شده

در جدول ۲۱ در رژیم غذایی استفاده نمایند البته مواد غذایی که در جدول ۲۱ به میزان محدود مجاز دانسته شده اند نیز می توانند گاهی اوقات مصرف شوند اما پرهیز از آنها عاقلانه تر می باشد.

در صورتیکه بخواهیم اطلاعات دقیقی در مورد میزان لاکتوز، گالاکتوز و سایر منوساکاریدها و دی ساکاریدها موجود در مواد غذایی داشته باشیم رفرانس ۲۱ می تواند راهگشا باشد.

جدول ۲۱- فهرست مواد غذایی مجاز و غیر مجاز در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی (۱، ۲۱)

گروه های غذایی	غذاهای مجاز g/۱۰۰ گالاکتوز آزاد (mg) > ۵	غذاهایی که به میزان محدود می توانند مصرف شوند g/۱۰۰ گالاکتوز آزاد (mg) < ۲۰	غذاهای غیر مجاز g/۱۰۰ گالاکتوز آزاد (mg) ≤ ۲۰
گروه لبنیات	-----	کلیه لبنیات شامل: انواع شیرها، پنیرها، ماست ها، خامه، بستنی های تهیه شده از شیر، کره و کلیه محصولات که در آنها از شیر و فرآورده های آن استفاده شده است.	-----
گروه نان و غلات	نان های بربری، سنگک، تافتون، لواش، ماکارونی، غلات پخته از جمله برنج، گندم، جو، ذرت، پاپ کورن	کورن فلکس	نان شیرمال، نان های قندی، انواع بیسکویت، انواع کیک ها، انواع شیرینی ها
گروه حبوبات	-----	-----	کلیه حبوبات شامل: نخود، عدس، انواع لوبیا، لوبیای سویا، لپه، باقلا و غیره
گروه گوشت و تخم مرغ	انواع گوشت های قرمز، گوشت انواع ماکیان، انواع ماهی ها، تخم مرغ	-----	دل، قلوه، جگر، خوش گوشت، مغز، زبان، سوسیس، کالباس، همبرگر
گروه روغن و چربی	روغن های مایع گیاهی، زیتون، کره بادام زمینی، سس مایونز	-----	سس سویا
گروه سبزی	سیب زمینی، تره، جعفری، اسفناج، قارچ، کرفس، کدو سبز، بامیه، چغندر، گل کلم، کلم برگ، کاهو، خیار، ترب، فلفل تند، کنگر فرنگی، مارچوبه	فلفل دلمه ای، کلم بروکلی، هویج فرنگی، زردک، بادمجان، پیاز، تره فرنگی، نخود فرنگی، شلغم، لوبیا سبز، کدو تنبل	گوجه فرنگی، سس و رب گوجه فرنگی
گروه میوه	انگور سبز، طالبی، گریپ فروت، آب گریپ فروت، انبه، گیلاس، آلبالو، شلیل، توت فرنگی، زردآلو، آوآکادو	سیب، آب سیب، موز، خرما، کیوی، هندوانه، پرتقال، آب پرتقال، هلو، گلابی، آلو تازه، کشمش زرد، تمشک	توت سیاه (یا شاه توت)، خربزه، خرمالو، سایر انگورها، آب انگور، آناناس، نارنگی، آب هندوانه، لیمو ترش، لیمو شیرین، ریواس، آلو خشک، انجیر خشک، کشمش پلویی
گروه مغزها	بادام، بادام زمینی، گردو	نارگیل	کنجد، فندق، انواع تخمه، سایر مغزها
گروه قندهای ساده	قند و شکر، کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های مجاز تهیه شده اند.	عسل، کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های این گروه تهیه شده اند.	کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های غیرمجاز تهیه شده اند.
سایر مواد غذایی	چای، قهوه نوشابه ها، نمک، فلفل، سرکه، ادویه ها، چپیس سیب زمینی، بستنی یخی، تافی ها	-----	شکلات ها، کاکائو

باید توجه داشت در جدول ۲۱، شراب جزء مواد غذایی غیرمجاز برای بیماران مبتلا به گالاکتوزمی می باشد، درحالیکه آجود در گروه مواد غذایی است که بیماران مبتلا به گالاکتوزمی می توانند به میزان محدود مصرف نمایند. البته لازم نیست آنها را در جدولی که در اختیار بیماران می گذاریم قرار دهیم.

در برخی از داروها بویژه داروهایی که به شکل قرص (Tablet) می باشند از لاکتوز به عنوان یک اکسیپان (Excipient) یا پرکننده (Tablet filler) استفاده می شود و لذا در هنگام مصرف داروها و خصوصاً قرص ها باید به ترکیبات آنها توجه نماییم. از جمله داروهای حاوی لاکتوز می توانیم به داروهای ضد بارداری خوراکی اشاره نماییم (۳، ۷، ۱۵). همچنین در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی بویژه در نوزادان، تجویز شربت لاکتولوز (Lactulose) توصیه نمی شود (۲). باید توجه داشت که لاکتولوز یک دی ساکارید غیر قابل جذب می باشد که از لاکتوز در صنعت ساخته می شود و متشکل از یک ملکول گالاکتوز و یک ملکول فروکتوز می باشد که در روده کوچک توسط آنزیم های گوارشی شکسته نمی شوند (۱۹) اما معمولاً شربت های لاکتولوز حاوی لاکتوز و گالاکتوز آزاد هستند (۲، ۳). لازم به ذکر است که منظور از اکسیپان، موادی با اثرخنی می باشند که به مواد دارویی اضافه می شوند تا به آنها قوام و شکل ببخشند (۲۰).

باید توجه داشت در بیماران دچار کمبود آنزیم یوریدین دی فسفات - گالاکتوز - ۴ - اپیمراز، گالاکتوز نمی تواند در بدن ساخته شود (۷، ۱۵) و اگر در این بیماران گالاکتوز از راه رژیم غذایی تأمین نشود این امر می تواند در سنتز گلیکولیپیدها (گانگلیوزیدها و سربروزیدها)، گلیکوپروتئین ها و پروتئوگلیکان ها اختلال ایجاد نماید (۱۵). تاکنون مقادیر مجاز توصیه شده در مورد گالاکتوز تعیین نشده است (۱۵) تا در این بیماران مقدار گالاکتوز مورد نیاز از طریق رژیم غذایی تأمین شود. در این کودکان به نظر می رسد بهتر باشد از مواد غذایی که می توان به میزان محدود در رژیم غذایی قرار داد نیز در رژیم غذایی استفاده کرد. البته در این حالت حتماً بایستی کودکان را بطور منظم از نظر وضعیت تجمع گالاکتوز - ۱ - فسفات در گلبول های قرمز مورد ارزیابی قرار دهیم (۳).

لازم به ذکر است در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی تجویز یوریدین خوراکی علی رغم اینکه در نرمال شدن غلظت گالاکتوز - یوریدین دی فسفات گلبول های قرمز نقش داشته است اما در درمان بیماران مبتلا به گالاکتوزمی سودمند نبوده است (۱، ۵).

## **دریافت ویتامین ها و مواد معدنی**

در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی اگر رژیم غذایی کمتر از ۱۰۰٪ DRI را برای شیرخواران و کمتر از ۷۵٪ DRI را برای کودکان و بزرگسالان تهیه می نماید، در این حالت رژیم غذایی باید با تجویز ویتامین ها و مواد معدنی مورد نیاز تکمیل شود (۱). در این بیماران چون شیر و فرآورده های آن از رژیم غذایی حذف می شوند لذا همواره تجویز مکمل کلسیم در حد DRI توصیه می شود (۱، ۷) و باید توجه کرد که مکمل های کلسیم فاقد لاکتوز باشند (۷). چون در این بیماران احتمال مشکلات استخوانی زیاد می باشد لذا تجویز ویتامین D در حد DRI نیز توصیه می شود (۲، ۷). گاهی اوقات جهت پیشگیری از اختلالات استخوانی تجویز ویتامین K در حد ۱ میلی گرم در روز نیز توصیه می شود (۲).

## **تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی**

تغذیه کودکان مبتلا به گالاکتوزمی، تا سن ۶ ماهگی همانند کودکان سالم صورت می گیرد و تنها در تغذیه این کودکان به جای استفاده از شیر مادر یا شیرخشک های معمولی باید از شیر خشک های فاقد لاکتوز از جمله شیر خشک ایزومیل استفاده شود. البته جهت احتیاط لازم است میزان پودر شیرخشک مورد نیاز کودک را بر مبنای سن کودک مطابق با آنچه که در مثال ها ذکر شده است محاسبه نماییم و به مادر بگوییم که کودک در روز بایستی حداقل این میزان شیر خشک را دریافت نماید و در صورتیکه مادر احساس می کند کودک گرسنه می باشد می تواند مقدار بیشتری شیرخشک ایزومیل به کودک بدهد.

باید توجه داشت در شیرخواران کمتر از یکسال معمولاً تغذیه بایستی ۸-۶ بار در روز و در شیرخواران بزرگتر، کودکان و بزرگسالان معمولاً ۶-۴ بار در روز صورت گیرد (۱).

بعد از ۶ ماهگی که مواد غذایی مختلف بطور تدریجی در تغذیه کودک وارد می شوند به مادران دارای کودکان مبتلا به گالاکتوزمی توصیه می نماییم تغذیه کودکان خود را به میزان کافی با استفاده از شیر خشک های فاقد لاکتوز از جمله شیر خشک ایزومیل ادامه دهند و جهت وارد کردن مواد غذایی مختلف در تغذیه کودک خود به فهرست مواد غذایی مجاز ارائه شده در جدول ۲۱ که در اختیار آنها قرار داده می شود توجه نمایند و تنها از مواد غذایی مجاز این فهرست به میزان نیاز به کودک بدهند. تا سن ۲ سالگی نحوه تغذیه کودک به همین ترتیب می تواند صورت گیرد. البته جهت احتیاط می توانیم میزان پودر شیرخشک مورد نیاز کودک را بر مبنای سن کودک مطابق با آنچه که در مثال ها ذکر شده است محاسبه نماییم و به مادر



بگوییم که کودک در روز بایستی حداقل این میزان شیر خشک را دریافت نماید و مواد غذایی که از هر یک از گروه های غذایی باید بتدریج وارد تغذیه کودک بعد از ۶ ماهگی شود را علاوه بر شیرخشک تجویز شده به کودک بدهد که معمولا انرژی حاصله از این مواد غذایی زیاد نمی باشد. البته لازم است در زمینه تغذیه تکمیلی، متخصصین تغذیه زمان ورود هر یک از گروه های غذایی در تغذیه کودک و مواد غذایی مجاز در هر گروه غذایی را برای مادران دارای کودک مبتلا به گالاکتوزمی توضیح دهند.

باید توجه داشت اگر رشد کودک مبتلا به گالاکتوزمی به میزان کافی صورت نگیرد و یا شاخص های بیوشیمیایی نشانگر آن باشد که وضعیت گالاکتوزمی به خوبی کنترل نمی شود در این موارد لازم است میزان انرژی و پروتئین این کودکان مطابق با آنچه که قبلاً گفته شد محاسبه شود و دقیقاً میزان شیرخشک ایزومیل مورد نیاز این کودکان و تعداد واحدها از گروه های غذایی مختلف برای این کودکان محاسبه گردد و برای مادران آنها توضیح کامل داده شود.

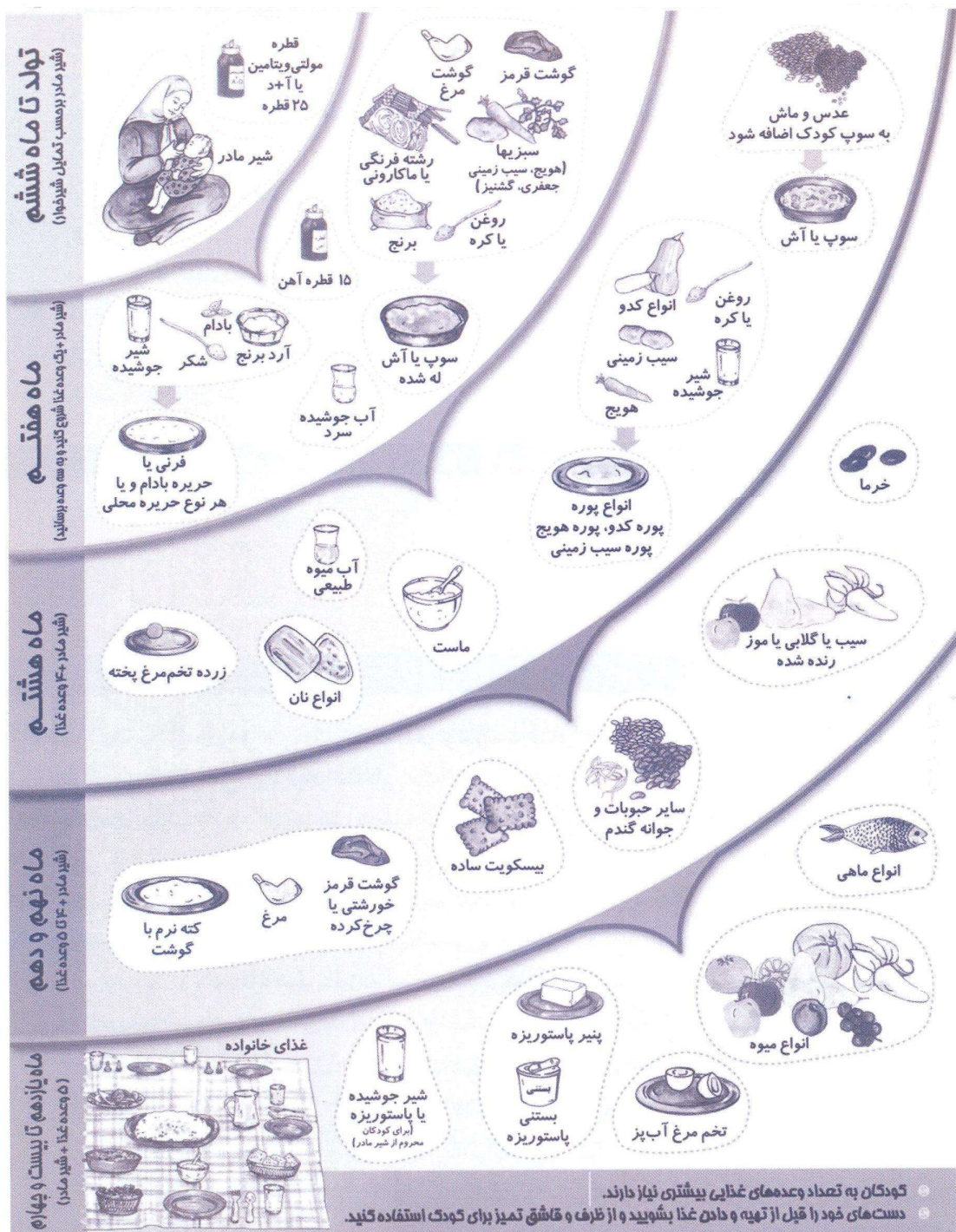
در کودکان مبتلا به گالاکتوزمی که سن آنها بالاتر از ۲ سال می باشد و همچنین در نوجوانان و بزرگسالان مبتلا به گالاکتوزمی لازم است میزان انرژی و پروتئین آنها مطابق با آنچه که قبلاً گفته شد محاسبه شود و رژیم غذایی برای آنها تنظیم گردد.

### **لازم به ذکر است در مورد بیماران مبتلا به گالاکتوزمی تنظیم رژیم غذایی بر مبنای فهرست**

**جانشینی بیماران دیابتی صورت می گیرد (۱).** همچنین در کودکان، نوجوانان و بزرگسالان مبتلا به گالاکتوزمی تعداد واحدهای در نظر گرفته شده از هر یک از گروه های غذایی در جدول رژیم نویسی بایستی تعداد سروینگ های توصیه شده توسط هرم های راهنمای غذایی برای هر گروه سنی را پوشش دهد، البته این امر در مورد گروه شیر صدق نمی کند چراکه این کودکان قادر به دریافت شیر معمولی و فرآورده های آن نمی باشند و این کودکان چون از گروه شیر در سنین بالاتر از ۲ سال به میزان کافی دریافت نمی کنند لذا لازم است برای آنها حتماً مکمل کلسیم و مکمل ویتامین B2 (به صورت شربت B-کمپلکس) تجویز شود.

نمودار نحوه تغذیه تکمیلی در شیرخواران و هرم های راهنمای غذایی برای کودکان و نوجوانان دارای سنین مختلف و بزرگسالان مطابق با نمودار ۱ و جداول ۲۲ و ۲۳ می باشند (۲۲، ۲۳). لازم به ذکر است که هرم ها بدلیل اینکه فضای کمتری را اشغال نمایند بصورت جدول ارائه شده اند.

نمودار ۱- نحوه تغذیه تکمیلی در شیرخواران ۱۲-۶ ماهه (۲۲)



- لازم به ذکر است که در نمودار فوق، مواد غذایی که در انتهای نمودار ذکر شده اند بهتر است بعد از یکسالگی وارد تغذیه کودک شوند و از مواد غذایی ذکر شده در نمودار تنها مواد غذایی که مطابق با جدول ۲۱ برای کودکان مبتلا به گالاکتوزمی مجاز است می توانند در تغذیه این کودکان وارد شوند.

جدول ۲۲- راهنماهای غذایی برای کودکان ۷-۱ ساله (۲۳)

از ۵ تا قبل از ۷ سالگی	از ۳ تا قبل از ۵ سالگی	از ۱ تا قبل از ۳ سالگی	حداقل واحد توصیه شده در روز	گروه های غذایی
۱ ل ۶۰ گرم ۱ ل	$\frac{3}{4}$ ل ۴۵ گرم $\frac{3}{4}$ ل	$\frac{1}{2}$ ل - $\frac{3}{4}$ ل ۳۰ گرم $\frac{1}{2}$ ل - $\frac{3}{4}$ ل	۳	گروه شیر شیر پنیر ماست
۴۵ گرم	۳ ق غ (۴۵ گرم)	۲ ق غ (۳۰ گرم)	۲	گروه گوشت ها گوشت ، مرغ ، ماهی
لازم به ذکر است که هر ۱ عدد تخم مرغ یا $\frac{1}{2}$ لیوان حبوبات پخته یا $\frac{1}{3}$ لیوان مغزها معادل با ۳۰ گرم گوشت می باشد.				
$\frac{1}{2}$ ل	۳-۴ ق غ	۱-۲ ق غ	۳	گروه سبزی انواع سبزی ( خام یا پخته)
$\frac{1}{2}$ ل $\frac{1}{2}$ ل	۳-۴ ق غ $\frac{1}{2}$ ل	۱-۲ ق غ $\frac{1}{2}$ ل	۲	گروه میوه انواع میوه انواع آبمیوه

- لازم به ذکر است راهنماهای غذایی برای کودکان ۱۲-۶ ماهه اساساً مصداقی ندارند و این امر به دلیل آنست که تغذیه تکمیلی بایستی مطابق با نمودار تغذیه تکمیلی شروع شود و در هر مقطعی از ۱۲-۶ ماهگی تنها برخی از مواد غذایی می توانند به تدریج وارد تغذیه کودک شوند.

جدول ۲۳- راهنماهای غذایی برای کودکان سنین مدرسه، نوجوانان و بزرگسالان (۲۳)

گروه های غذایی	حداقل واحد توصیه شده در روز	از ۷ تا قبل از ۱۳ سالگی	حداقل واحد توصیه شده در روز	از ۱۳ تا ۱۸ سالگی	حداقل واحد توصیه شده در روز	از ۱۸ سالگی به بعد
گروه شیر شیر پنیر ماست	۳	۱ ل	۳	۱ ل	۲-۳	۱ ل ۴۵ گرم ۱ ل
گروه گوشت ها گوشت، مرغ، ماهی	۲	۶۰ گرم	۲-۳	۶۰-۹۰ گرم	۲-۳	۶۰-۹۰ گرم
لازم به ذکر است که هر ۱ عدد تخم مرغ یا ۱/۲ لیوان حبوبات پخته یا ۱/۳ لیوان مغزها معادل با ۳۰ گرم گوشت می باشد.						
گروه سبزی انواع سبزی (خام یا پخته) سبزی های برگی آب سبزی ها	۳	۱/۲ ل	۳-۵	۱/۲ ل ۱ ل ۳/۴ ل	۳-۵	۱/۲ ل ۱ ل ۳/۴ ل
گروه میوه انواع میوه انواع میوه های پخته انواع آبمیوه میوه های خشک	۲	۱ عدد ۱/۲ ل ۱/۲ ل ۱/۴ ل	۲-۴	۱ عدد ۱/۲ ل ۳/۴ ل ۱/۴ ل	۲-۴	۱ عدد ۱/۲ ل ۳/۴ ل ۱/۴ ل

## **ارزیابی وضعیت تغذیه ای**

ارزیابی وضعیت تغذیه ای بیماران مبتلا به گالاکتوزمی بر مبنای شاخص های زیر صورت می گیرد (۱):

### **۱- ارزیابی وضعیت تجمع گالاکتوز در بدن**

#### **الف- بیماران مبتلا به کمبود آنزیم گالاکتوکیناز**

- غلظت گالاکتوز و گالاکتیتول ادرار تا سن ۶ ماهگی بصورت هفتگی و بین ۶ ماهگی تا ۱ سالگی هر دو هفته یکبار باید صورت گیرد. بعد از یکسالگی بایستی اندازه گیری به صورت ماهیانه صورت گیرد (۱).

- اگر غلظت گالاکتوز یا گالاکتیتول در ادرار در محدوده غیر قابل قبول باشد (غلظت گالاکتوز ادراری بیش از  $140 \text{ mmol/mol Creatinine}$  و یا غلظت گالاکتیتول بیش از  $31 \text{ mmol/mol Creatinine}$  در این حالت رژیم غذایی بیمار را از نظر غذاهای غیر مجاز برای بیماران مبتلا به گالاکتوزمی و غذاهایی که این بیماران به میزان محدود می توانند مصرف نمایند مورد بررسی (از طریق یادداشت های غذایی بیمار) قرار می دهیم (۱).

- اگر غذاهای غیر مجاز توسط این بیماران مصرف شده است در این حالت بایستی به والدین بیمار یا خود بیمار آموزش داده شود تا این مواد غذایی را مصرف نکنند (۱).

- اگر غلظت گالاکتوز یا گالاکتیتول ادرار با وجود حذف غذاهای غیر مجاز هنوز بالا باشد در این حالت والدین بیمار یا خود بیمار آموزش داده می شوند تا از مصرف مواد غذایی که می توانستند به میزان محدود استفاده شوند نیز خودداری گردد (۱).

- همچنین لازم است در مورد غذاهای آماده و داروهای مصرفی نیز بررسی بعمل آید که آیا در فرآیند تهیه آنها از گالاکتوز یا لاکتوز استفاده شده است یا خیر؟ (۱)

#### **ب- کمبود آنزیم های گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز یا یوریدین دی فسفات-**

#### **گالاکتوز-۴- اپیمراز**

- غلظت گالاکتوز خون و گالاکتوز-۱-فسفات گلبول های قرمز تا سن ۶ ماهگی بصورت هفتگی و بین ۶ ماهگی تا ۱ سالگی هر دو هفته یکبار باید صورت گیرد. بعد از یکسالگی غلظت باید به صورت ماهیانه اندازه گیری شود (۱).

- اگر غلظت گالاکتوز-۱- فسفات گلبول های قرمز بیش از ۲ mg/dL یا ۲۰ µg/g hemoglobin باشد در این حالت رژیم غذایی بیمار باید از نظر غذاهای غیر مجاز و غذاهایی که این بیماران به میزان محدود می توانند مصرف نمایند مورد بررسی (از طریق یادداشت های غذایی بیمار) قرار گیرند (۱).

- اگر غذاهای غیر مجاز توسط این بیماران مصرف شده است در این حالت به والدین بیمار یا خود بیمار بایستی آموزش داده شود تا این مواد غذایی را مصرف نکنند (۱).

- اگر گالاکتوز هنوز در خون وجود دارد یا غلظت گالاکتوز-۱- فسفات گلبول های قرمز با وجود حذف غذاهای غیر مجاز هنوز بالا می باشد در این حالت بایستی والدین بیمار یا خود بیمار آموزش داده شوند تا از مصرف مواد غذایی که می توانستند به میزان محدود استفاده نمایند خودداری کنند (۱).

- همچنین لازم است در مورد غذاهای آماده و داروهای مصرفی نیز بررسی بعمل آید که آیا در فرآیند تهیه آنها از گالاکتوز یا لاکتوز استفاده شده است یا خیر؟ (۱)

- غلظت گالاکتوز و گالاکتیتول ادرار را نیز می توان همزمان با اندازه گیری غلظت گالاکتوز-۱- فسفات گلبول های قرمز مورد ارزیابی قرار داد (۱).

### ۲- ارزیابی وضعیت پروتئین

غلظت پلاسمایی آلبومین را تا سن یک سالگی هر ۶ ماه ارزیابی می نمایم و بعد از آن این کار را سالیانه انجام می دهیم (۱).

اگر غلظت پلاسمایی آلبومین زیر محدوده نرمال باشد میزان پروتئین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و مجدداً غلظت پلاسمایی آلبومین را در طی یک ماه اندازه گیری می کنیم. اگر باز هم غلظت آلبومین زیر محدوده نرمال باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی آلبومین در محدوده نرمال قرار گیرد (۱).

### ۳- ارزیابی وضعیت آهن

غلظت پلاسمایی فریتین باید در سن ۶، ۹ و ۱۲ ماهگی ارزیابی شود و بعد از آن هر ۶ ماه این ارزیابی تکرار شود (۱).

اگر غلظت فریتین پلاسما زیر محدوده نرمال است بایستی دریافت آهن را به  $2 \text{ mg/kg}_{\text{bw}}$  از طریق دریافت مکمل سولفات فرو افزایش دهیم و در این حالت غلظت پلاسمایی فریتین را بطور ماهیانه ارزیابی نماییم. تجویز مکمل آهن تا زمانیکه غلظت فریتین به محدوده نرمال برسد باید ادامه یابد (۱).

غلظت هموگلوبین و هماتوکریت نیز باید در سن ۶، ۹ و ۱۲ ماهگی ارزیابی شود و بعد از آن هر شش ماه این ارزیابی تکرار شود (۱).

#### ۴- ارزیابی وضعیت رشد

در این بیماران اندازه گیری قد و وزن بایستی بطور ماهیانه تا یک سالگی، هر سه ماه یکبار تا ۴ سالگی و هر شش ماه یکبار بعد از آن صورت گیرد. شاخص های قد برای سن و وزن برای قد این بیماران بهتر است بین پرستایل ۱۰ تا ۸۵ حفظ شود، هرچند برخی از کودکان نرمال ممکن است در پایین و بالای این محدوده قرار گیرند (۱).

اگر شاخص های قد برای سن و وزن برای قد زیر محدوده فوق الذکر باشد، در این حالت میزان انرژی و پروتئین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و ارزیابی مجدد شاخص ها یک ماه بعد صورت می گیرد. در صورتیکه شاخص های مذکور هنوز کمتر از محدوده ذکر شده باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا کودک به محدوده ذکر شده برسد (۱).

#### ۵- ارزیابی دریافت مواد مغذی

بیماران باید مواد غذایی مصرفی خود را در طی ۳ روز قبل از هر نوبت آزمایش خون ثبت نمایند تا میزان دریافت مواد غذایی حاوی گالاکتوز و همچنین میزان دریافت پروتئین و انرژی قبل از هر نوبت آزمایش خون مورد ارزیابی قرار گیرد. همچنین بعد از هر تغییری در رژیم غذایی بیمار بایستی میزان دریافت ویتامین ها و مواد معدنی بیمار مورد ارزیابی قرار گیرد (۱).

در این بیماران اگر هر نوع مکملی تجویز می شود باید با شرکت سازنده تماس حاصل شود تا مطمئن شویم که در تهیه آنها از گالاکتوز یا لاکتوز استفاده نشده است (۱).

در مورد این بیماران ثبت داده های آزمایشگاهی، میزان دریافت مواد مغذی و وضعیت رشد در یک فرم خاص می تواند مفید باشد (۱).

در پایان مبحث رژیم درمانی در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی لازم به ذکر می باشد که یکی از عوارض گالاکتوزمی در دخترانی که حتی تحت درمان زود هنگام قرار گرفته اند هیپوگنادیسم و اختلال در باروری است (۱). معمولاً دختران مبتلا به گالاکتوزمی در دهه سوم زندگی دچار یائسگی می شوند (۳) که در این زمینه تصور می شود تجویز هورمون تحریک کننده فولیکولی Follicle-Stimulating Hormone (FSH) می تواند به باروری این دختران کمک نماید (۲). در مادران مبتلا به گالاکتوزمی که باردار شده اند بارداری های موفق و تولد نوزادان سالم گزارش شده است (۳). در مادران مبتلا به گالاکتوزمی که باردار شده اند نحوه محاسبه انرژی و پروتئین مورد نیاز و نحوه تنظیم رژیم غذایی مشابه با مادران باردار سالم می باشد و تنها این مادران بایستی یک رژیم غذایی محدود از گالاکتوز دریافت نمایند (۱۵). همچنین مادران سالمی که مطابق با آزمایش مایع آمنیوتیک دارای جنین مبتلا به گالاکتوزمی هستند بایستی در دوران بارداری یک رژیم غذایی محدود از گالاکتوز دریافت نمایند (۲). باید توجه داشت که ایجاد بلوغ و باروری در پسران مبتلا به گالاکتوزمی طبیعی می باشد (۳).



## مثال ۱۸ - کودک پسر یک ماهه ای با وزن ۴ کیلوگرم و قد خوابیده (Length)

۵۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به گالاکتوزمی می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

### پاسخ: جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا شاخص وزن برای قد و قد برای

سن کودک را بر روی منحنی های پرستتایل تعیین می نمایم.

شاخص وزن برای قد این کودک مطابق با نمودار پرستتایل ها در استاندارد CDC حدود صدک ۲۵ می باشد و در نتیجه وزن این کودک برای قد او در حد قابل قبول می باشد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک نیز در محدوده صدک ۵۰ قرار دارد و بنابراین قد این کودک نیز در حد قابل قبول می باشد.

محاسبه انرژی و پروتئین برای این کودک پسر مطابق با جدول ۱۹ به شرح زیر می باشد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = (120 \times 4 \text{ (kg)}) = 480 \text{ kcal}$$

$$\text{کل پروتئین مورد نیاز} = (3 - 3/5 \times 4 \text{ (kg)}) = 12 - 14 \text{ g}$$

$$\text{حداقل مایعات مورد نیاز} = (480 \times 1 \text{ (cc)}) = 480 \text{ cc}$$

با توجه به اینکه هر ۱۰۰ گرم پودر شیرخشک ایزومیل حاوی ۵۱۶ کیلو کالری می باشد لذا با یک تناسب ساده میزان پودر شیرخشک ایزومیل که بتواند انرژی مورد نیاز کودک را تأمین

نماید محاسبه می شود:

پودر شیر خشک ایزومیل (g)	میزان انرژی (kcal)
۱۰۰	۵۱۶
X=۹۳	۴۸۰

بنابراین در طول روز این کودک نیاز به ۹۳ گرم پودر شیر خشک ایزومیل دارد که مادر بایستی به صورت محلول به کودک بدهد.

با توجه به اینکه هر ۱۰۰ گرم پودر شیرخشک ایزومیل حاوی ۱۲/۶ گرم پروتئین می باشد لذا مصرف روزانه ۹۳ گرم پودر شیرخشک ایزومیل تأمین کننده حدود ۱۲ گرم پروتئین می باشد که نیاز روزانه این کودک را تأمین می نماید. باید توجه داشت در صورتیکه پروتئین مورد نیاز کودک تأمین نمی شد می توانیم میزان شیر ایزومیل را کمی بیشتر بدهیم. البته همواره با توجه به میزان رشد کودک و مباحثی در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه کودکان مبتلا به گلاکتوزمی بیان شد می توانیم میزان دریافت انرژی و پروتئین و در نتیجه میزان شیر دریافتی کودک را تغییر دهیم.

همچنین برای مادر این کودک باید توضیح داده شود که روزانه حداقل ۴۸۰ سی سی مایعات باید همراه با شیرخشک به کودک بدهد و در صورت نیاز کودک دادن آب اضافی ایرادی ندارد.

از سوی دیگر بایستی میزان دریافت کودک از نظر ویتامین ها و مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) مورد بررسی قرار گیرد و در صورتیکه دریافت کودک به اندازه DRI نباشد مکمل ویتامین و یا مواد معدنی بایستی بر حسب نیاز کودک تجویز شود.

همچنین متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به گلاکتوزمی را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

**مثال ۱۹-** کودک دختری با سن ۲ سال و سه روز با وزن ۱۳ کیلوگرم و قد ۸۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به گالاکتوزمی می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

**پاسخ:** جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{13}{(0.84)^2} \approx 18.4$$

BMI این کودک ۱۸/۴ می باشد و مطابق با نمودار پرستایل ها، BMI برای سن او حدود صدک ۹۰ قرار دارد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک بالای صدک ۲۵ قرار دارد. محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [(89 \times (\text{kg} \text{ وزن}) - 100)] + 20$$

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [(89 \times 13 (\text{kg})) - 100] + 20 = 1077 \text{ kcal}$$

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، سپس میزان پروتئین، کربوهیدرات و چربی مورد نیاز فرد به شرح زیر محاسبه می شود:

$$\text{کل پروتئین مورد نیاز} = 1077 \times \frac{0.15}{4} = 161 \div 4 = 40 \text{ gr}$$

$$\text{کل کربوهیدرات مورد نیاز} = 1077 \times \frac{0.55}{4} = 592 \div 4 = 148 \text{ gr}$$

$$\text{کل چربی مورد نیاز} = 1077 \times \frac{0.30}{9} = 323 \div 9 = 36 \text{ gr}$$

**\*\*\*** باید توجه داشت در کودکان و نوجوانان، هنگامیکه وزن، قد و سن آنها افزایش می یابد لازم است انرژی مورد نیاز آنها مجدداً محاسبه گردد و رژیم غذایی آنها مجدداً تنظیم شود.

سپس میزان دریافت فرد از هر گروه غذایی را مطابق با جدول رژیم نویسی تعیین می نماییم:

- جدول رژیم نویسی برای تبدیل مواد مغذی انرژی زا به گروه های غذایی

Na (mg)	Fat (gr)	Pro(gr)	Carb(gr)	تعداد واحد	گروه های غذایی
—	۲۱	۹/۵	۴۰	۷۵ گرم	پودر شیر خشک ایزومیل
—	—	$۱ \times ۲ = ۲$	$۱ \times ۵ = ۵$	۱	گروه سبزی
—	—	—	$۲ \times ۱۵ = ۳۰$	۲	گروه میوه
—	—	—	$۲ \times ۱۵ = ۳۰$	۲	گروه قندهای ساده
—	—	—	$۱۴۸ - ۱۰۵ = ۴۳$ $۴۳ \div ۱۵ = ۳$		
—	—	$۳ \times ۳ = ۹$		۳	گروه نان و غلات
—	$۳ \times ۱ = ۳$	$۴۰ - ۲۰ / ۵ = ۱۹ / ۵ \div ۷ = ۳$		۳	گروه گوشت
—	$۳۶ - ۲۴ = ۱۲$ $۱۲ \div ۵ = ۳$	—	—	۳	گروه چربی

(۱۰۰ گرم پودر شیر خشک ایزومیل حاوی : Carb = ۵۳ g ، Pro = ۱۲/۶ g ، Fat = ۲۸ g ، Energy = ۵۱۶ kcal)

- در هنگام تنظیم جدول رژیم نویسی در کودکان مبتلا به گالاکتوزمی باید نکات زیر مورد توجه قرار گیرد:

۱- در این کودکان چون نمی توانیم از گروه شیر و فرآورده های آن قرار دهیم لذا لازم است مقداری شیر ایزومیل در رژیم غذایی در نظر بگیریم. این میزان باید در حدی باشد که اولاً

تمایل کودک برای خوردن شیر را برطرف نماید و ثانیاً باید در حدی باشد که کربوهیدرات و پروتئین کافی در رژیم باقی بماند تا بتوانیم از سایر گروه های غذایی تعداد واحد کافی در رژیم قرار دهیم و این امر به نحوی باشد که تعداد سروینگ های هر گروه غذایی را در هرم کودکان پوشش دهد. برای مثال در هرم کودکان ۱-۳ ساله هر سروینگ از گروه سبزی شامل ۱-۲ قاشق غذاخوری سبزی خام یا پخته می شود و کودکان باید حداقل ۳ سروینگ سبزی در روز مطابق با هرم کودکان دریافت نمایند، ما در جدول رژیم نویسی برای این کودک ۱ واحد سبزی مطابق با فهرست جانشینی بیماران دیابتی قرار داده ایم که معادل با نصف لیوان سبزی پخته یا یک لیوان سبزی خام می باشد و این میزان در نظر گرفته شده می تواند نیاز کودک به سبزی را بر مبنای هرم کودکان پوشش دهد. در مورد گروه میوه و گروه گوشت نیز همین امر صدق می کند که با تأمل در جدول رژیم نویسی و هرم کودکان این مطلب مشخص می گردد.

لازم به ذکر است در صورتیکه بخواهیم از گروه نان و غلات به میزان بیشتری در رژیم غذایی کودک قرار دهیم در این حالت باید میزان شیر ایزومیل را در رژیم غذایی کودک کاهش دهیم.

۲- چون معمولاً از گوشت های لخم و بدون چربی در تغذیه کودکان استفاده می شود لذا به همین دلیل چربی گوشت ها در جدول رژیم نویسی برای هر واحد گوشت معادل ۱ گرم در نظر گرفته شده است.

## رژیم غذایی

### صبحانه

گروه نان و غلات ۱ واحد  
مربا ۱ قاشق غذاخوری  
یک استکان چای + ۱/۵ قاشق مرباخوری شکر  
شیر ایزومیل

### عصرانه

گروه میوه ۱ واحد  
یک استکان چای + ۱/۵ قاشق مرباخوری شکر

### میان وعده صبح

گروه میوه ۰/۵ واحد

### شام

گروه نان و غلات ۱ واحد  
گروه گوشت ۱/۵ واحد  
گروه سبزی ۰/۵ واحد  
روغن در حد متعادل

### ناهار

گروه نان و غلات ۱ واحد  
گروه گوشت ۱/۵ واحد  
گروه سبزی ۰/۵ واحد  
روغن در حد متعادل

### آخر شب

گروه میوه ۰/۵ واحد  
شیر ایزومیل

- در صورتیکه مادر تمایل داشته باشد در صبحانه به کودک پنیر یا تخم مرغ بدهد می تواند ۰/۵ واحد از گروه گوشت در وعده شام را حذف نماید و به جای آن در وعده صبحانه به اندازه نصف قوطی کبریت پنیر یا نصف یک عدد تخم مرغ را بدهد.

- از هر یک از گروه های غذایی مادر تنها می تواند مواد غذایی که در هر گروه غذایی برای کودکان مبتلا به گالاکتوزمی مجاز می باشد را مطابق با فهرست غذاهای مجاز که در اختیار مادر قرار می گیرد به کودک بدهد.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر؟ در صورت عدم تأمین نیازهای کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به گالاکتوزمی را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

## نکات تغذیه ای که بیماران مبتلا به گالاکتوز می لازم است رعایت نمایند:

- ۱- از شیرخشک ایزومیل جهت تغذیه کودک خود استفاده نمایید.
- ۲- از کلیه مواد غذایی که در ترکیب آنها از شیر، فرآورده های شیر (شامل ماست، پنیر، کره، خامه، کشک، دوغ، شیر کائو، بستنی و غیره)، پروتئین کازئین، پروتئین وی (Whey)، پروتئین لاکتالبومین، پروتئین لاکتوگلوبولین، کازئینات کلسیم، کازئینات سدیم، گالاکتوز یا لاکتوز استفاده شده است پرهیز شود.
- ۳- از مصرف مواد غذایی آماده و غذاهایی که بیرون از منزل تهیه شده است اجتناب شود.
- ۴- از مصرف داروهایی که در ساخت آنها از پروتئین کازئین، پروتئین وی (Whey)، پروتئین لاکتالبومین، پروتئین لاکتوگلوبولین، کازئینات کلسیم، کازئینات سدیم، گالاکتیتول، گالاکتوز یا لاکتوز استفاده شده است پرهیز شود.
- ۵- در رژیم غذایی تنها از مواد غذایی مجاز مطابق با فهرست پیوست شده استفاده نمایید. مصرف مواد غذایی که می توان به میزان محدود استفاده نمود تنها با نظر متخصص تغذیه امکان پذیر است.



## فهرست مواد غذایی مجاز و غیر مجاز در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی

گروه های غذایی	غذاهای مجاز	غذاهایی که به میزان محدود می توانند مصرف شوند	غذاهای غیر مجاز
گروه لبنیات	-----	-----	کلیه لبنیات شامل: انواع شیرها، پنیرها، ماست ها، خامه، بستنی های تهیه شده از شیر، کره و کلیه محصولات که در آنها از شیر و فرآورده های آن استفاده شده است.
گروه نان و غلات	نان های بربری، سنگک، تافتون، لواش، ماکارونی، غلات پخته از جمله برنج، گندم، جو، ذرت، پاپ کورن	کورن فلکس	نان شیرمال، نان های قندی، انواع بیسکویت ها، انواع کیک ها، انواع شیرینی ها
گروه حبوبات	-----	-----	کلیه حبوبات شامل: نخود، عدس، انواع لوبیا، لوبیای سویا، لپه، باقلا و غیره
گروه گوشت و تخم مرغ	انواع گوشت های قرمز، گوشت انواع ماکیان، انواع ماهی ها، تخم مرغ	-----	دل، قلوه، جگر، خوش گوشت، مغز، زبان، سوسیس، کالباس، همبرگر
گروه روغن و چربی	روغن های مایع گیاهی، زیتون، کره بادام زمینی، سس مایونز	-----	سس سویا
گروه سبزی	سیب زمینی، تره، جعفری، اسفناج، قارچ، کرفس، کدو سبز، بامیه، چغندر، گل کلم، کلم برگ، کاهو، خیار، ترب، فلفل تند، کنگر فرنگی، مارچوبه	فلفل دلمه ای، کلم بروکلی، هویج، فرنگی، زردک، بادمجان، پیاز، تره فرنگی، نخود فرنگی، شلغم، لوبیا سبز، کدو تنبل	گوجه فرنگی، سس و رب گوجه فرنگی
گروه میوه	انگور سبز، طالبی، گریپ فروت، آب گریپ فروت، انبه، گیلاس، آلبالو، شلیل، توت فرنگی، زردآلو، آوآکادو	سیب، آب سیب، موز، خرما، کیوی، هندوانه، پرتقال، آب پرتقال، هلو، گلابی، آلو تازه، کشمش زرد، تمشک	توت سیاه (یا شاه توت)، خربزه، خرمالو، سایر انگورها، آب انگور، آناناس، نارنگی، آب هندوانه، لیمو ترش، لیمو شیرین، ریواس، آلو خشک، انجیر خشک، کشمش پلویی
گروه مغزها	بادام، بادام زمینی، گردو	نارگیل	کنجد، فندق، انواع تخمه، سایر مغزها
گروه قندهای ساده	قند و شکر، کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های مجاز تهیه شده اند.	عسل، کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های این گروه تهیه شده اند.	کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های غیرمجاز تهیه شده اند.
سایر مواد غذایی	چای، قهوه نوشابه ها، نمک، فلفل، سرکه، ادویه ها، چپیس سبب زمینی، بستنی یخی، تافی ها	-----	شکلات ها، کاکائو

**مثال ۲۰-** کودک دختر ۷ ساله ای با وزن ۲۰ کیلوگرم و قد ۱۱۵ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به گالاکتوزمی می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

**پاسخ:** جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می نمایم.

$$BMI = \frac{20}{(1/15)^2} \approx 15$$

BMI این کودک دختر ۱۵ می باشد و مطابق با نمودار پرستایل ها، BMI برای سن او بین صدک ۲۵ و ۵۰ قرار دارد لذا BMI و وزن این کودک در حد قابل قبول می باشد همچنین شاخص قد برای سن این کودک در محدوده صدک ۱۰ قرار دارد و در حد قابل قبول است. محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

$$+20 \cdot [(934 \times (m)) + (10 \times (kg))] + [PA \times (سن) \times (y) - (30/8 \times (y) - 135/3)] = \text{کل انرژی مورد نیاز}$$

$$+20 \cdot [(934 \times 1/15 (m)) + (10 \times 20 (kg))] + [1/31 \times (10 \times 20 (kg)) + (30/8 \times 7 (y) - 135/3)] = \text{کل انرژی مورد نیاز}$$

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = 1609 \text{ kcal}$$

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، سپس میزان پروتئین، کربوهیدرات و چربی مورد نیاز فرد به شرح زیر محاسبه می شود:

$$\text{کل پروتئین مورد نیاز} = 1609 \times 0/17 = 273 \div 4 = 68 \text{ gr}$$

$$\text{کل کربوهیدرات مورد نیاز} = 1609 \times 0/55 = 883 \div 4 = 213 \text{ gr}$$

$$\text{کل چربی مورد نیاز} = 1609 \times 0/30 = 483 \div 9 = 54 \text{ gr}$$

**\*\*\*** باید توجه داشت در کودکان و نوجوانان، هنگامیکه وزن، قد و سن آنها افزایش می یابد لازم است انرژی مورد نیاز آنها مجدداً محاسبه گردد و رژیم غذایی آنها مجدداً تنظیم شود.

سپس میزان دریافت فرد از هر گروه غذایی را مطابق با جدول رژیم نویسی تعیین می نمایم:

- جدول رژیم نویسی برای تبدیل مواد مغذی انرژی زا به گروه های غذایی

Na (mg)	Fat (gr)	Pro(gr)	Carb(gr)	تعداد واحد	گروه های غذایی
—	۱۴	۶	۲۶	۵۰ گرم	پودر شیر خشک ایزومیل
—	—	$3 \times 2 = 6$	$3 \times 5 = 15$	۳	گروه سبزی
—	—	—	$3 \times 15 = 45$	۳	گروه میوه
—	—	—	$2 \times 15 = 30$	۲	گروه قندهای ساده
—	—	—	$213 - 116 = 97$ $97 \div 15 = 6/5$		
—	—	$6/5 \times 3 = 19/5$		۶/۵	گروه نان و غلات
—	$5/5 \times 3 = 16/5$	$68 - 31/5 = 36/5 \div 7 = 5/5$		۵/۵	گروه گوشت
—	$54 - 30/5 = 23/5$ $23/5 \div 5 = 5$	—	—	۵	گروه چربی

(۱۰۰ گرم پودر شیر خشک ایزومیل حاوی : Carb = ۵۳ g ، Pro = ۱۲/۶ g ، Fat = ۲۸ g ، Energy = ۵۱۶ kcal)

- لازم به ذکر است در صورتیکه کودک تمایل به مصرف شیر ایزومیل نداشته باشد می توانیم شیر ایزومیل را در رژیم غذایی نگنجانیم و در این حالت حتماً مکمل کلسیم و مکمل ویتامین B2 (به صورت شربت B-کمپلکس) برای کودک باید تجویز شود.

## رژیم غذایی

<u>عصرانه</u>	<u>صبحانه</u>
گروه میوه ۱ واحد یک استکان چای + ۱ حبه قند	گروه نان و غلات ۲ واحد مربا یک قاشق غذاخوری پنیر به اندازه یک قوطی کبریت یک استکان چای + ۱ حبه قند
<u>شام</u>	<u>میان وعده صبح</u>
گروه نان و غلات ۲ واحد گروه گوشت ۲ واحد گروه سبزی ۱/۵ واحد روغن در حد متعادل	گروه میوه ۱ واحد شیر ایزومیل
<u>آخر شب</u>	<u>ناهار</u>
گروه میوه ۱ واحد	گروه نان و غلات ۲/۵ واحد گروه گوشت ۲/۵ واحد گروه سبزی ۱/۵ واحد روغن در حد متعادل

در طول روز کودک مجاز است ۳ آبنبات ۳ گرمی نیز مصرف نماید.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر؟ در صورت عدم تأمین نیازهای کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به گالاکتوزمی را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

## نکات تغذیه ای که بیماران مبتلا به گالاکتوز می لازم است رعایت نمایند:

- ۱- از شیرخشک ایزومیل جهت تغذیه کودک خود استفاده نمایید.
- ۲- از کلیه مواد غذایی که در ترکیب آنها از شیر، فرآورده های شیر (شامل ماست، پنیر، کره، خامه، کشک، دوغ، شیر کائو، بستنی و غیره)، پروتئین کازئین، پروتئین وی (Whey)، پروتئین لاکتالبومین، پروتئین لاکتوگلوبولین، کازئینات کلسیم، کازئینات سدیم، گالاکتوز یا لاکتوز استفاده شده است پرهیز شود.
- ۳- از مصرف مواد غذایی آماده و غذاهایی که بیرون از منزل تهیه شده است اجتناب شود.
- ۴- از مصرف داروهایی که در ساخت آنها از پروتئین کازئین، پروتئین وی (Whey)، پروتئین لاکتالبومین، پروتئین لاکتوگلوبولین، کازئینات کلسیم، کازئینات سدیم، گالاکتیتول، گالاکتوز یا لاکتوز استفاده شده است پرهیز شود.
- ۵- در رژیم غذایی تنها از مواد غذایی مجاز مطابق با فهرست پیوست شده استفاده نمایید. مصرف مواد غذایی که می توان به میزان محدود استفاده نمود تنها با نظر متخصص تغذیه امکان پذیر است.

## فهرست مواد غذایی مجاز و غیر مجاز در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی

گروه های غذایی	غذاهای مجاز	غذاهایی که به میزان محدود می توانند مصرف شوند	غذاهای غیر مجاز
گروه لبنیات	-----	-----	کلیه لبنیات شامل: انواع شیرها، پنیرها، ماست ها، خامه، بستنی های تهیه شده از شیر، کره و کلیه محصولات که در آنها از شیر و فرآورده های آن استفاده شده است.
گروه نان و غلات	نان های بربری، سنگک، تافتون، لواش، ماکارونی، غلات پخته از جمله برنج، گندم، جو، ذرت، پاپ کورن	کورن فلکس	نان شیرمال، نان های قندی، انواع بیسکویت ها، انواع کیک ها، انواع شیرینی ها
گروه حبوبات	-----	-----	کلیه حبوبات شامل: نخود، عدس، انواع لوبیا، لوبیای سویا، لپه، باقلا و غیره
گروه گوشت و تخم مرغ	انواع گوشت های قرمز، گوشت انواع ماکیان، انواع ماهی ها، تخم مرغ	-----	دل، قلوه، جگر، خوش گوشت، مغز، زبان، سوسیس، کالباس، همبرگر
گروه روغن و چربی	روغن های مایع گیاهی، زیتون، کره بادام زمینی، سس مایونز	-----	سس سویا
گروه سبزی	سیب زمینی، تره، جعفری، اسفناج، قارچ، کرفس، کدو سبز، بامیه، چغندر، گل کلم، کلم برگ، کاهو، خیار، ترب، فلفل تند، کنگر فرنگی، مارچوبه	فلفل دلمه ای، کلم بروکلی، هویج، فرنگی، زردک، بادمجان، پیاز، تره فرنگی، نخود فرنگی، شلغم، لوبیا سبز، کدو تنبل	گوجه فرنگی، سس و رب گوجه فرنگی
گروه میوه	انگور سبز، طالبی، گریپ فروت، آب گریپ فروت، انبه، گیلاس، آلبالو، شلیل، توت فرنگی، زردآلو، آوآکادو	سیب، آب سیب، موز، خرما، کیوی، هندوانه، پرتقال، آب پرتقال، هلو، گلابی، آلو تازه، کشمش زرد، تمشک	توت سیاه (یا شاه توت)، خربزه، خرمالو، سایر انگورها، آب انگور، آناناس، نارنگی، آب هندوانه، لیمو ترش، لیمو شیرین، ریواس، آلو خشک، انجیر خشک، کشمش پلویی
گروه مغزها	بادام، بادام زمینی، گردو	نارگیل	کنجد، فندق، انواع تخمه، سایر مغزها
گروه قندهای ساده	قند و شکر، کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های مجاز تهیه شده اند.	عسل، کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های این گروه تهیه شده اند.	کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های غیرمجاز تهیه شده اند.
سایر مواد غذایی	چای، قهوه نوشابه ها، نمک، فلفل، سرکه، ادویه ها، چپیس سبب زمینی، بستنی یخی، تافی ها	-----	شکلات ها، کاکائو

## اختلالات متابولیسم فروکتوز

بطور کلی اختلالات متابولیسم فروکتوز به ۳ صورت می باشد (۲۴):

### ۱- بیماری ارثی عدم تحمل فروکتوز

بیماری ارثی عدم تحمل فروکتوز (Hereditary Fructose Intolerance (HFI) یک نقص ژنتیکی در متابولیسم فروکتوز می باشد. این بیماری به دلیل اختلال در فعالیت آنزیم فروکتوز-۱-فسفات آلدولاز (Fructose-1-Phosphate Aldolase) که به آن آنزیم فروکتوآلدولاز B یا آلدولاز B نیز می گویند بوجود می آید (۱، ۲۴). در بدن دو نوع آنزیم آلدولاز در متابولیسم فروکتوز نقش دارند که عبارتند از:

۱- آنزیم آلدولاز A که در اکثر بافتهای بدن وجود دارد و در طی مسیر گلیکولیز بطور دو طرفه فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفات را به گلیسرآلدئید-۳-فسفات و دی هیدروکسی استون فسفات تبدیل می نماید (۲۵). در بیماری عدم تحمل فروکتوز این آنزیم دچار اختلال نمی شود و به همین دلیل اختلالی در مسیر گلیکولیز رخ نمی دهد (۱، ۲۴).

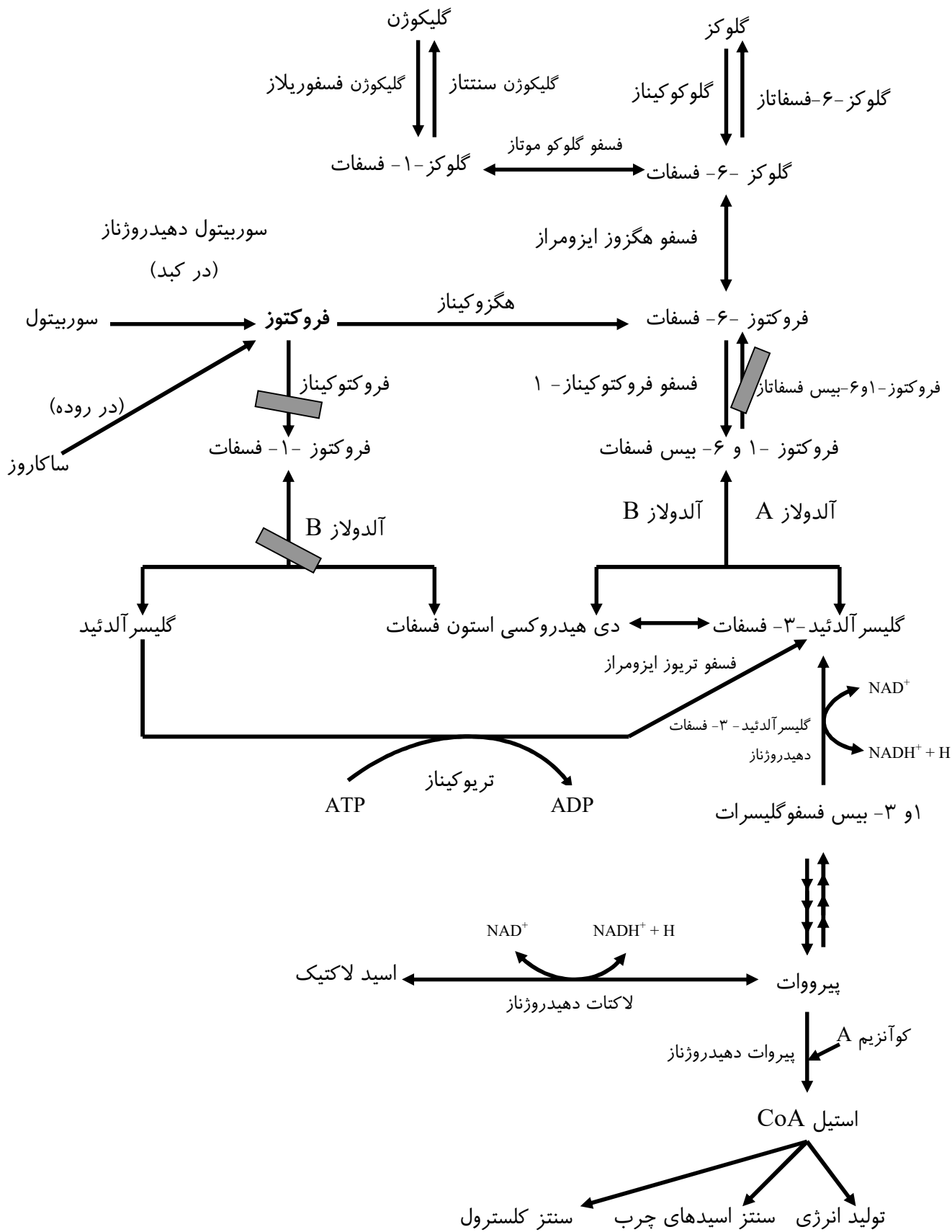
۲- آنزیم آلدولاز B که بطور طبیعی در کبد، کلیه و روده ها وجود دارد (۱). این آنزیم در دو واکنش نقش دارد. در واکنش اول آنزیم آلدولاز B همانند آنزیم آلدولاز A در طی مسیر گلیکولیز بطور دو طرفه فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفات را به گلیسرآلدئید-۳-فسفات و دی هیدروکسی استون فسفات تبدیل می نماید (۲۴). در واکنش دوم که فقط توسط آنزیم آلدولاز B در بدن صورت می گیرد این آنزیم سبب تبدیل فروکتوز-۱-فسفات به گلیسرآلدئید و دی هیدروکسی استون فسفات می شود (۱، ۲۴) و این واکنش در متابولیسم فروکتوز همانطوریکه در شکل ۵ نشان داده شده است نقش اساسی دارد و در صورت ایجاد اختلال در فعالیت آنزیم آلدولاز B این واکنش مختل می شود و سبب تجمع فروکتوز-۱-فسفات در بدن می شود. اگر اختلال در فعالیت آنزیم آلدولاز B بوجود آید واکنش اول که در مسیر گلیکولیز صورت می گرفت مختل نمی شود چراکه آنزیم آلدولاز A می تواند آن را انجام دهد (۱، ۲۴).

در بیماری عدم تحمل فروکتوز، اختلال در فعالیت آنزیم آلدولاز B سبب تجمع فروکتوز-۱- فسفات در بافتهای بدن می شود و این امر سبب کاهش میزان فسفات غیرآلی و

ATP در بافتها می شود (۱). در این بیماری علائمی از قبیل تهوع، استفراغ (بعد از مصرف فروکتوز، سوکروز (یا ساکاروز)، سوربیتول یا ترکیبات حاوی آنها)، تغذیه ناکافی، اسهال، ناراحتی های گوارشی، هیپوگلیسمی و خواب آلودگی (Lethargy) ایجاد می شود (۱، ۲۴). در این بیماری آسیب بافت کبد توأم با علائمی از قبیل هپاتومگالی، یرقان، افزایش احتمال خونریزی، ادم و آسیت نیز بروز می نماید و علائم آزمایشگاهی از قبیل هیپر بیلیروبینمی، افزایش میزان آنزیم های ترانس آمیناز، کاهش فاکتورهای انعقادی و هیپوآلبومینمی ظاهر می شود (۱، ۲۴). در این بیماران همچنین بدلیل آسیب کلیوی علائمی از قبیل پروتئین اوری، گلوکز اوری، آمینواسید اوری، اسیدوز متابولیک همراه با دفع بی کربنات و pH ادراری بالا رخ می دهد (۱، ۲۴). بیماری عدم تحمل فروکتوز می تواند منجر به اختلال در رشد (Failure to Thrive) نیز شود (۱، ۲۴). باید توجه داشت ایجاد استفراغ بعد از مصرف فروکتوز یک علامت بالینی ثابت در این بیماری می باشد (۱). همچنین هیپوگلیسمی بعد از مصرف غذا (Postprandial Hypoglycemia) که ناشی از مصرف فروکتوز می باشد همراه با علائمی از قبیل رنگ پریدگی (Pallor)، حملات تشنجی (Seizures) و شک (Shock) می تواند در این بیماران رخ دهد و این امر به دلیل اثر ممانعت کننده فروکتوز-۱- فسفات بر روی آنزیم گلیکوژن فسفوریلاز و همچنین بدلیل کمبود ATP می باشد (۱). دلیل دیگر هیپوگلیسمی در این بیماران اثر ممانعت کننده فروکتوز-۱- فسفات بر روی مسیر گلوکونئوزنز می باشد (۱). این نوع هیپوگلیسمی را اصطلاحاً هیپوگلیسمی ناشی از فروکتوز (Fructose-induced Hypoglycemia) می گویند (۱). این هیپوگلیسمی با تجویز گلوکاگون بهبود پیدا نمی کند (۱) اما تجویز گلوکز می تواند سبب برطرف شدن آن شود (۲۴). علائم بیماری عدم تحمل فروکتوز تا زمانی که کودک بطور انحصاری با شیر مادر تغذیه می شود ظاهر نمی شود و تنها هنگامیکه مواد غذایی حاوی ساکاروز، فروکتوز و سوربیتول وارد رژیم غذایی کودک می شوند علائم این بیماری ظاهر می گردد (۱، ۳، ۲۴). در اوایل ظهور این بیماری، علائم می تواند شدید باشد اما در کودکان بزرگتر بدلیل ایجاد یک احساس تنفر نسبت به مواد غذایی شیرین (Aversion to Sweets) علائم این بیماری کمتر ظاهر می شود (۱، ۳، ۲۴).



شکل ۵- متابولیسم فروکتوز و اختلالات آنزیمی آن (۱، ۳، ۲۴، ۲۵)



درمان این بیماری با استفاده از یک رژیم غذایی فاقد فروکتوز، سوکروز و سوربیتول منجر به از بین رفتن سریع علائم بیماری و طبیعی شدن نتایج آزمایشات می شود (۱) و کودکانیکه تحت درمان قرار می گیرند رشدشان بطور طبیعی صورت می گیرد (۱). البته باید توجه داشت در این بیماران با رعایت یک رژیم غذای فاقد فروکتوز، سوکروز و سوربیتول، بهبود هیپاتومگالی و استئاتوز (Steatosis) یا تجمع چربی در کبد ممکن است ۵ تا ۱۰ سال طول بکشد (۱). در بیمارانیکه دچار نارسایی شدید کبدی شده اند احتمال مرگ بالا می باشد (۱).

لازم به ذکر است که کودکان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز از نظر ضریب هوشی تفاوتی با کودکان سالم نخواهند داشت (۲۴).

بروز بیماری عدم تحمل فروکتوز حدود ۱ در ۲۰۰۰۰ تا ۱ در ۴۰۰۰۰ تولد زنده برآورد می شود (۱).

باید توجه داشت بیماری عدم تحمل فروکتوز اگرچه می تواند مشکلات متعددی برای افراد مبتلا به آن بوجود آورد اما یک ویژگی مثبت این بیماری آن است که در بیماران مبتلا به این بیماری معمولاً پوسیدگی های دندانی به میزان قابل ملاحظه ای کاهش می یابد (۵) که بدلیل عدم مصرف قند و شکر و مواد غذایی حاوی آن می باشد.

### **تشخیص عدم تحمل فروکتوز**

در بیماری عدم تحمل فروکتوز به دلیل آنکه علائم بیماری عمدتاً غیر اختصاصی هستند تشخیص افتراقی (Differential Diagnosis) بیماری از سایر بیماری های دیگر که دارای همین علائم هستند مشکل می باشد (۲۴). در تشخیص این بیماری، گرفتن یک تاریخچه تغذیه ای (Nutritional history) دقیق بسیار حائز اهمیت می باشد و نشان خواهد داد که آیا با ورود مواد غذایی حاوی ساکاروز، فروکتوز و سوربیتول علائم بیماری ایجاد شده است یا خیر؟ در صورتیکه تاریخچه تغذیه ای شیرخوار حمایت کننده احتمال وجود بیماری عدم تحمل فروکتوز می باشد در این حالت تشخیص افتراقی بر مبنای آنالیز DNA بدست آمده از گلبول های سفید جهت تعیین موتاسیون های صورت گرفته انجام می شود که ایمن ترین روش جهت تشخیص است و یک روش غیر تهاجمی (Non-invasive) می باشد (۱، ۲۴). روش

تشخیصی دیگر که یک روش تهاجمی می باشد اندازه گیری میزان فعالیت آنزیم آلدولاز B در نمونه ای از بافت کبدی که از طریق بیوپسی کبد بدست آمده می باشد (۱). در بیماری عدم تحمل فروکتوز، غلظت فروکتوز می تواند در خون افزایش یابد (۱).

### **اهداف تغذیه و رژیم درمانی**

در بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز، تغذیه صحیح تنها روش درمانی می باشد. در این بیماران میزان فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول رژیم غذایی باید به کمترین میزان ممکن کاهش داده شود (۱، ۲۴). در بیماری عدم تحمل فروکتوز بلافاصله بعد از اینکه احتمال وجود این بیماری داده شد بایستی فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول از رژیم غذایی حذف شود و تا تشخیص قطعی بیماری این امر باید ادامه یابد (۲۴). در بیمارانی که برای آنها تشخیص قطعی ابتلا به عدم تحمل فروکتوز داده شده است رژیم غذایی بایستی در کل دوره زندگی رعایت شود (۳، ۵). در تغذیه بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز اهداف زیر باید مورد توجه قرار گیرند (۱):

- ۱- حفظ رشد طبیعی در کودکان و حفظ نمایه توده بدنی مناسب در بزرگسالان
- ۲- حفظ وضعیت تغذیه ای مناسب، پیشگیری از کاتابولیسم بافتها و پیشگیری از ناشتایی طولانی مدت
- ۳- حفظ غلظت گلوکز، لاکتات، آنزیم های کبدی، فسفر، پتاسیم، آلبومین، اسید اوریک و فاکتورهای انعقادی در خون
- ۴- حفظ عملکرد طبیعی کبد و کلیه

### **نیازهای تغذیه ای**

نیازهای تغذیه ای بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز به شرح زیر می باشند:

### **دریافت انرژی**

میزان انرژی مورد نیاز در بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز مشابه با افراد سالم می باشد (۱، ۵). محاسبه انرژی در کودکان و نوجوانان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز همانند کودکان و نوجوانان سالم با استفاده از فرمول های ذکر شده در مبحث PKU صورت گیرد.

محاسبه انرژی در بزرگسالان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز نیز مشابه با افراد بزرگسال سالم انجام می شود. میزان انرژی دریافتی در کودکان و نوجوانان باید در حدی باشد که باعث رشد مناسب آنها شود و در بزرگسالان نیز باید در حدی باشد که نمایه توده بدنی آنها در محدوده نرمال حفظ شود (۱). البته در کودکان زیر یکسال استفاده از جدول ۱۹ نیز امکان پذیر است (۱).

### **دریافت پروتئین**

میزان پروتئین مورد نیاز در بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز مشابه با افراد سالم می باشد (۱، ۵). در کودکان زیر ۲ سال بهتر است میزان پروتئین رژیم غذایی مطابق با جدول ۱۹ در نظر گرفته شود. درحالیکه در کودکان با سن بیشتر از ۲ سال میزان پروتئین را می توانیم همانند بزرگسالان حدود ۲۰-۱۵٪ کل کالری در نظر بگیریم، چراکه کلیه توصیه های تغذیه ای بزرگسالان قابل کاربرد برای کودکان بالای ۲ سال می باشد.

### **دریافت مایعات**

مایعات باید به میزانی که نیاز بدن به آب را تأمین نماید تجویز شود. تحت شرایط نرمال حداقل ۱/۵ میلی لیتر مایع برای نوزادان و ۱ میلی لیتر برای کودکان و بزرگسالان به ازای هر کیلوکالری انرژی مصرفی باید تجویز شود (۱). نیاز برای مایعات می تواند در مواردی که دفع آب از بدن افزایش یافته است (برای مثال در هنگام تب) بالاتر از مقادیر توصیه شده باشد (۱).

### **دریافت ویتامین ها و مواد معدنی**

در بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز اگر رژیم غذایی کمتر از ۱۰۰٪ DRI را تهیه می نماید، در این حالت رژیم غذایی باید با تجویز ویتامین ها و مواد معدنی مورد نیاز تکمیل شود (۱). در این بیماران چون تقریباً کلیه میوه ها بدلیل داشتن فروکتوز و همچنین برخی از سبزی ها از رژیم غذایی حذف می شوند لذا ممکن است نیاز این بیماران به ویتامین های A، C، اسید فولیک و فیبر تأمین نشود و نیاز به استفاده از مکمل های ویتامینی و فیبر باشد (۱، ۳، ۵). در

هنگام تجویز مکمل به این بیماران همواره باید توجه کرد که مکمل‌ها حاوی فروکتوز، سوکروز و سوربیتول نباشند (۱، ۵).

### **دریافت فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول**

در این بیماران باید از مصرف کلیه مواد غذایی حاوی فروکتوز یا لولوز (Levulose)، ساکاروز و سوربیتول تا سن ۳ سالگی کاملاً خودداری کرد (۱). بعد از سن ۳ سالگی به شرطی که رشد کودک، پارامترهای آزمایشگاهی و عملکرد کبد و کلیه طبیعی باشد می‌توان حدود ۲۰-۱۰ میلی‌گرم فروکتوز به ازای هر کیلوگرم وزن بدن در رژیم غذایی قرار داد (۱). البته بهتر است این امر صورت نگیرد و بیماران بعد از ۳ سالگی هم کاملاً از مصرف کلیه مواد غذایی حاوی فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول پرهیز نمایند چراکه حتی مقادیر کم فروکتوز هم برای این بیماران مضر می‌باشد (۳).

باید توجه داشت در عمل تجویز یک رژیم غذایی که میزان فروکتوز موجود در آن (از همه منابع) کمتر از ۱ تا ۲ گرم در روز باشد امکان‌پذیر نیست (۳).

گروه‌های غذایی از نظر محتوای فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول و مجاز بودن در بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز به شرح زیر می‌باشند:

۱- تقریباً در کلیه میوه‌ها (به استثنای ریواس و آواکادو) میزان فروکتوز و ساکاروز بالا می‌باشد (۱، ۳) و به همین دلیل نباید در رژیم غذایی بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز وارد شوند. البته ریواس و آواکادو می‌توانند گاهی اوقات مصرف شوند (۳). از مصرف کلیه کمپوت‌های میوه، آب میوه‌ها و نکتارهای میوه و هر محصول غذایی که در آن میوه یا مشتقات آن بکار رفته است باید پرهیز شود.

۲- در بسیاری از سبزی‌ها میزان فروکتوز قابل ملاحظه می‌باشد و نباید مصرف شوند. در این زمینه تنها سبزی‌های مجاز عبارتند از خیار، کاهو، شاهی، کلم پیچ، اسفناج، کرفس، سیب زمینی، قارچ، نخود سبز، زردک و مارچوبه که می‌توانند در حد متعادل مورد استفاده قرار گیرند (۱، ۳). همچنین از مصرف کلیه غذاهایی که در تهیه آنها از سبزی‌های غیر مجاز استفاده شده بایستی پرهیز شود.

۳- عسل، قند و شکر معمولی، نبات، انواع مرباها، مارمالادها، ملاس ها، شیر خرم، شیر انگور، شربت ذرت (Corn Syrup) شربت اینورت (Invert Syrup) بدلیل آنکه حاوی فروکتوز یا ساکاروز می باشند نباید مصرف شوند (۱، ۳). مصرف انواع شربت ها، آب نبات ها، شکلات ها، تافی ها، آدامس ها، کاکائوها، ژله ها و نوشابه ها در این بیماران مجاز نمی باشد (۳). همچنین از مصرف کلیه محصولات غذایی که در تهیه آنها از ترکیبات فوق الذکر استفاده شده بایستی پرهیز شود.

باید توجه داشت که منظور از Invert Sugar یا قند اینورت در واقع مخلوطی از فروکتوز و گلوکز می باشد که از هیدرولیز ساکاروز بدست آمده است (۲۴).

۴- مصرف انواع نان ها، غلات و ماکارونی ها بدلیل محتوای کم فروکتوز مجاز می باشد. البته در این بیماران توصیه می شود از نانهای سفید و غلات فاقد سبوس استفاده نمایند. باید توجه داشت سبوس ها و جوانه غلات حاوی فروکتوز بیشتری می باشد و لذا آرد کامل غلات در مقایسه با آرد سفید حاوی فروکتوز بیشتری است (۳). غلات آماده جهت صبحانه از قبیل کورن فلکس، نان های شیرین، نان های کشمش، بیسکویت ها و انواع شیرینی ها، کیک ها و سایر محصولات قنادی بدلیل اینکه در تهیه آنها از شکر، عسل، شربت ذرت، شربت اینورت، فروکتوز و غیره استفاده می شوند نباید در رژیم غذایی بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز قرار داده شوند. همچنین سبوس ها و جوانه ها بویژه جوانه گندم باید از رژیم غذایی حذف شوند (۳).

در صورتیکه کیک ها و انواع شیرینی ها در منزل تهیه شوند و در تهیه آنها از ترکیبات غیر مجاز برای بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز استفاده نشده باشد، مصرف آنها ایرادی نخواهد داشت (۳).

۵- از مصرف انواع حبوبات و مغزها (شامل مغز بادام، گردو، بادام زمینی، پسته، فندق، تخمه و غیره) در این بیماران بایستی پرهیز شود (۱).

۶- از مصرف انواع آجیو و شراب بدلیل دارا بودن فروکتوز بایستی پرهیز شود (۱).

۷- انواع محصولات لبنی شامل شیر، ماست، پنیر، خامه، کشک و دوغ می توانند در رژیم غذایی این بیماران گنجانده شوند (۱، ۳). البته از مصرف محصولات لبنی طعم دار (مثلا طعم میوه)،

محصولات لبنی حاوی عسل (از قبیل خامه عسلی)، محصولات لبنی حاوی کاکائو (از قبیل شیرکاکائو، خامه کاکائویی)، انواع بستنی‌ها (بدلیل دارا بودن شکر) و هر محصول لبنی که در آن ترکیبات غیر مجاز ذکر شده در قسمت‌های بالا وجود دارد بایستی پرهیز شود.

۸- انواع گوشت‌های قرمز، گوشت انواع طیور، انواع ماهی‌ها و تخم مرغ در این بیماران مجاز می‌باشد. اما از مصرف انواع گوشت‌های فرآیند شده، همبرگر، سوسیس‌ها، کالباس‌ها و انواع کنسروها باید پرهیز شود (۱، ۳) مگر اینکه کاملاً اطمینان حاصل شود که در آنها از ترکیبات غیر مجاز برای بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز استفاده نشده است.

۹- مصرف انواع روغن‌ها، کره و مارگارین در این بیماران مجاز می‌باشد (۱، ۳). البته مصرف کره بادام زمینی در این بیماران مجاز نیست (۳).

۱۰- بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز بایستی از مواد غذایی و داروهای حاوی مالتیتول (Maltitol) که یک الکل قندی می‌باشد پرهیز نمایند چراکه اساساً در فرآیند تهیه مالتیتول مقداری سوربیتول نیز تولید می‌شود (۳). مصرف مواد غذایی و داروهای حاوی مانیتول (Manitol) نیز در این بیماران مجاز نمی‌باشد چراکه یک راه تهیه مانیتول از فروکتوز می‌باشد و لذا این محصولات می‌توانند حاوی فروکتوز نیز باشند (۳).

۱۱- این بیماران می‌توانند از نشاسته، لاکتوز و گلوکز در تهیه مواد غذایی خود استفاده نمایند (۳). این بیماران در صورتیکه تمایل دارند از محصولات غذایی تهیه شده برای بیماران دیابتی که فاقد ساکاروز و قند و شکر هستند استفاده نمایند حتماً باید به برچسب روی این محصولات غذایی توجه نمایند و در صورتیکه در تهیه آنها از فروکتوز، سوربیتول، مانیتول و مالتیتول به عنوان شیرین‌کننده استفاده شده است باید از مصرف آنها خودداری نمایند اما اگر در تهیه آنها از شیرین‌کننده‌های مصنوعی همانند آسپارتام یا ساخارین استفاده شده است مصرف آنها بلا اشکال می‌باشد (۳).

۱۲- یک منبع فروکتوز در رژیم غذایی، تری ساکارید رافینوز و تتراساکارید استاکیوز هستند که حاوی فروکتوز می‌باشند اما این ترکیبات نسبت به هضم آنزیمی در روده کوچک مقاوم هستند و به نظر نمی‌رسد فروکتوز موجود در ساختمان آنها بتواند آزاد شود و مورد استفاده قرار گیرد (۳). همچنین اینولین بعنوان یک فروکتان (Fructan) که پلی ساکاریدی متشکل از

ملکول های فروکتوز می باشد و در مواد غذایی گیاهی مختلف وجود دارد، در روده کوچک تحت هیدرولیز آنزیمی قرار نمی گیرد و به نظر نمی رسد فروکتوز موجود در ساختمان آن بتواند آزاد شود و مورد استفاده قرار گیرد (۳).

در این بیماران مصرف مواد غذایی حاوی اُلیگوفروکتوز (Oligofructose) مجاز نمی باشد. اُلیگوفروکتوزها از هیدرولیز آنزیمی اینولین بدست می آیند و مخلوطی از اُلیگوساکاریدهای حاوی فروکتوز می باشند. شربت های تجاری اُلیگوفروکتوز معمولاً حاوی مقادیر کمی فروکتوز می باشند (۳).

۱۳- بطور کلی این بیماران تا حد امکان باید از مصرف غذاهای آماده پرهیز نمایند و در صورت مصرف مواد غذایی آماده بایستی بر چسب آنها را کنترل نمایند و هر بار نیز که این مواد غذایی را می خردند باز هم لازم است برچسب آنها نگاه شود چراکه ممکن است ترکیبات بکار رفته در آنها تغییر نماید (۱، ۳، ۵).

۱۴- این بیماران بایستی در هنگام مصرف مکمل های تغذیه ای و یا داروها بویژه شربت ها، محلولهای ایمونوگلوبولین، محلولهای تنقیه (Enema Solutions) حتماً به برچسب روی آنها توجه نمایند و در صورتیکه حاوی فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول باشند بایستی از مصرف آنها پرهیز نمایند و داروها و مکمل های دیگری را جایگزین آنها نمایند (۳، ۲۴). همچنین در هنگام استفاده از شیرهای خشک بایستی اطمینان حاصل نماییم که حاوی فروکتوز یا ساکاروز نمی باشند چرا که بر روی برچسب آنها عمدتاً میزان کربوهیدرات ذکر شده است و نوع کربوهیدرات مشخص نگردیده است (۲۴) لذا در این موارد بایستی از طریق تماس با شرکت تولید کننده اطمینان لازم حاصل شود.

- در صورتیکه بخواهیم اطلاعات دقیقی در مورد میزان فروکتوز و ساکاروز موجود در مواد غذایی داشته باشیم فرانس ۲۱ می تواند راهگشا باشد.

- به بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز حتماً بایستی برگه توصیه های تغذیه ای (مطابق با آنچه که در مثال ها آورده شده است) داده شود.



## **تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز**

تغذیه کودکان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز، تا سن ۶ ماهگی همانند کودکان سالم با استفاده از شیر مادر یا شیر خشک های معمولی فاقد فروکتوز یا سوکروز از جمله شیر خشک سیمپلاک (Similac) که ترکیب آن مطابق با جدول ۲۴ است (۱) صورت می گیرد.

بعد از ۶ ماهگی که مواد غذایی مختلف بطور تدریجی در تغذیه کودک وارد می شوند به مادران دارای کودکان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز توصیه می نمایم تغذیه کودکان خود را به میزان کافی با استفاده از شیر خود یا شیر خشک های معمولی فاقد فروکتوز یا سوکروز از جمله شیر خشک سیمپلاک (Similac) ادامه دهند و جهت وارد کردن مواد غذایی مختلف در تغذیه کودک خود به توصیه های تغذیه ای جهت بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز که در اختیار آنها قرار داده می شود توجه نمایند و تنها از مواد غذایی مجاز مطابق با این توصیه های تغذیه ای به میزان نیاز به کودک بدهند. تا سن ۲ سالگی نحوه تغذیه کودک به همین ترتیب می تواند صورت گیرد. باید توجه داشت که بعد از یکسالگی می توانیم در رژیم غذایی این کودکان از شیر گاو نیز استفاده نمایم.

لازم به ذکر است که توصیه های تغذیه ای جهت بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز در بخش مثال های ارائه شده در مورد نحوه تنظیم رژیم های غذایی برای این بیماران آورده شده است.

در هنگامیکه رشد کودک مبتلا به عدم تحمل فروکتوز به میزان کافی صورت نگیرد و یا شاخص های بیوشیمیایی نشانگر آن باشند که بیماری به خوبی کنترل نمی شود در این موارد لازم است میزان انرژی و پروتئین کودکان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز مطابق با آنچه که قبلاً گفته شد دقیقاً محاسبه شود و میزان شیر مادر یا شیر خشک مورد نیاز این کودکان و همچنین تعداد واحدهای گروه های غذایی مختلف محاسبه گردد و برای مادران آنها توضیح کامل داده شود.

در کودکان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز که سن آنها بالاتر از ۲ سال می باشد و همچنین در نوجوانان و بزرگسالان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز نیز نوشتن رژیم غذایی لزومی ندارند و این افراد می توانند همانند افراد سالم تغذیه نمایند و تنها در رژیم غذایی خود نباید از مواد غذایی

غیرمجاز ارائه شده در برگه توصیه های تغذیه ای برای بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز استفاده نمایند. البته اگر برای این بیماران رژیم غذایی تنظیم شود عاقلانه تر می باشد. در مورد کودکان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز که سن آنها بالاتر از ۲ سال می باشد و همچنین در نوجوانان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز، در صورتیکه از رشد کافی برخوردار نباشند و یا شاخص های بیوشیمیایی نشانگر آن باشند که بیماری به خوبی کنترل نمی شود حتماً لازم است میزان انرژی و پروتئین آنها مطابق با آنچه که قبلاً گفته شد محاسبه شود و رژیم غذایی برای آنها تنظیم گردد. همین امر در مورد بزرگسالان نیز صدق می نماید.

### لازم به ذکر است در مورد بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز تنظیم رژیم غذایی بر مبنای

فهرست جانشینی بیماران دیابتی صورت می گیرد (۱). همچنین در کودکان، نوجوانان و بزرگسالان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز تعداد واحدهای در نظر گرفته شده از هر یک از گروه های غذایی در جدول رژیم نویسی بایستی تعداد سروینگ های توصیه شده توسط هرم های راهنمای غذایی برای هر گروه سنی را پوشش دهد، البته این امر در مورد گروه میوه صدق نمی کند چراکه این کودکان قادر به دریافت تقریباً کلیه میوه ها (به استثنای ریواس و آوآکادو) نمی باشند. چون بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز از گروه میوه به میزان کافی دریافت نمی کنند لذا در صورت لزوم برای آنها مکمل ویتامین C، A، اسید فولیک و فیبر بایستی تجویز شود (۱، ۳).

نمودار نحوه تغذیه تکمیلی در شیرخواران و هرم های راهنمای غذایی برای کودکان و نوجوانان دارای سنین مختلف و بزرگسالان مطابق با نمودار ۱ و جداول ۲۲ و ۲۳ می باشند (۲۲، ۲۳).

باید توجه داشت در افراد مبتلا به بیماری عدم تحمل فروکتوز، در صورتیکه نتایج آزمایش های آنها نشانگر آسیب کبد و یا کلیه می باشد باید در هنگام تنظیم رژیم غذایی این موارد نیز در نظر گرفته شود.

جدول ۲۴- ترکیب شیر خشک سیمیلک (۱)

Nutrient	Concentrate (per 100 mL)	Powder <sup>1</sup> (per 100 g)	Ready To Feed (per 100 mL)
<b>Energy, kcal</b>	136	526	68
<b>Protein, g</b>	2.80	10.83	1.40
<b>Amino acids, g<sup>2</sup></b>	2.88	11.05	1.44
Arginine, mg	82	325	41
Cystine, mg	38	162	19
Glycine, mg	56	217	28
Histidine, mg	66	262	33
Isoleucine, mg	150	573	75
Leucine, mg	288	1,079	144
Lysine, mg	226	895	113
Methionine, mg	70	273	35
Phenylalanine, mg	118	465	59
Threonine, mg	154	583	77
Tryptophan, mg	44	174	22
Tyrosine, mg	116	450	58
Valine, mg	166	641	83
<b>Other Nitrogen-Containing Compounds</b>			
Camitine, mg	1.4	5.6	0.7
Taurine, mg	8.0	33.0	4.0
<b>Carbohydrate, g</b>	14.6	55.06	7.3
<b>Fat, g</b>	7.30	28.15	3.65
Linoleic acid, g	1.36	5.13	0.68
$\alpha$ -Linolenic acid, g	0.14	0.53	0.07
<b>Minerals</b>			
Calcium, mg	106	400	53
Chloride, mg/mEq	88/2.4	332/9.4	44/1.2
Copper, mg	0.12	0.45	0.06
Iodine, $\mu$ g	8.2	30.9	4.1
Iron, mg	2.4	9.2	1.2
Magnesium, mg	8.2	30.9	4.1
Manganese, mg	0.007	0.023	0.003
Phosphorus, mg	56	211	28
Potassium, mg/mEq	142/3.6	536/13.7	71/1.8
Selenium, $\mu$ g	4.2	15.8	2.1
Sodium, mg/mEq	32.4/1.4	122/5.3	16.2/0.7
Zinc, mg	1.02	3.85	0.51
<b>Vitamins</b>			
A, $\mu$ g RE	122	459	61
D, $\mu$ g	2.02	7.62	1.01
E, mg $\alpha$ -TE	1.5	5.8	0.74
K, $\mu$ g	10.8	41.0	5.4
Ascorbic acid, mg	12.2	46.0	6.1
Biotin, $\mu$ g	6.0	22.6	3.0
B <sub>6</sub> , mg	0.08	0.30	0.04
B <sub>12</sub> , $\mu$ g	0.34	1.28	0.17
Choline, mg	21.6	81.5	10.8
Folate, $\mu$ g	20.2	76.2	10.1
Inositol, mg	6.4	24.1	3.2
Niacin equiv, mg	2.16	8.14	1.08
Pantothenic acid, mg	0.60	2.26	0.30
Riboflavin, mg	0.20	0.75	0.10
Thiamin, mg	0.13	0.53	0.07

<sup>1</sup> The weight per level unpacked scoop of Similac With Iron Powder is 8.5 g.

<sup>2</sup> Mean values.

## **ارزیابی وضعیت تغذیه ای**

ارزیابی وضعیت تغذیه ای بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز بر مبنای شاخص های زیر صورت می گیرد (۱):

### **۱- ارزیابی وضعیت پروتئین**

غلظت پلاسمایی آلبومین را تا سن یک سالگی هر ۳ ماه ارزیابی می نماییم و بعد از آن این کار را سالیانه دو بار انجام می دهیم (۱).

اگر غلظت پلاسمایی آلبومین زیر محدوده نرمال باشد میزان پروتئین تجویز شده را ۵-۱۰٪ افزایش می دهیم و مجدداً غلظت پلاسمایی آلبومین را در طی یک ماه اندازه گیری می کنیم. اگر باز هم غلظت آلبومین زیر محدوده نرمال باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی آلبومین در محدوده نرمال قرار گیرد (۱).

### **۲- ارزیابی وضعیت آهن**

غلظت پلاسمایی فریتین باید در سن ۶، ۹ و ۱۲ ماهگی ارزیابی شود و بعد از آن هر ۶ ماه این ارزیابی تکرار شود (۱).

اگر غلظت فریتین پلاسما زیر محدوده نرمال است بایستی دریافت آهن را به  $2 \text{ mg/kg}_{\text{bw}}$  از طریق دریافت مکمل سولفات فرو افزایش دهیم و در این حالت غلظت پلاسمایی فریتین را بطور ماهیانه ارزیابی نماییم. تجویز مکمل آهن تا زمانیکه غلظت فریتین به محدوده نرمال برسد باید ادامه یابد (۱).

غلظت هموگلوبین و هماتوکریت نیز باید در سن ۶، ۹ و ۱۲ ماهگی ارزیابی شود و بعد از آن سالیانه این ارزیابی تکرار شود (۱).

### **۳- ارزیابی وضعیت رشد**

در این بیماران اندازه گیری قد و وزن بایستی بطور ماهیانه تا یک سالگی، هر سه ماه یکبار تا ۴ سالگی و هر شش ماه یکبار بعد از آن صورت گیرد. شاخص های قد برای سن و وزن برای قد این بیماران بهتر است بین پرستایل ۱۰ تا ۸۵ حفظ شود، هرچند برخی از کودکان نرمال ممکن است در پایین و بالای این محدوده قرار گیرند (۱).

اگر شاخص های قد برای سن و وزن برای قد زیر محدوده فوق الذکر باشد، در این حالت میزان انرژی و پروتئین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و ارزیابی مجدد شاخص ها یک ماه بعد صورت می گیرد. در صورتیکه شاخص های مذکور هنوز کمتر از محدوده ذکر شده باشد ابتدا باید رژیم غذایی بیمار را کنترل نماییم تا اطمینان حاصل نماییم که فروکتوز، سوربیتول و سوکروز در رژیم غذایی وجود ندارند و مجدداً فرآیند بالا را (از نظر افزایش تجویز انرژی و پروتئین) تکرار می کنیم تا کودک به محدوده ذکر شده برسد (۱).

#### ۴- ارزیابی دریافت مواد مغذی

بیماران باید مواد غذایی مصرفی خود را در طی ۳ روز قبل از هر نوبت آزمایش خون ثبت نمایند تا میزان دریافت پروتئین، انرژی، مواد معدنی و ویتامین ها مورد ارزیابی قرار گیرد. همچنین با بررسی رژیم غذایی بیمار باید مشخص نماییم آیا مواد غذایی مصرف شده توسط بیمار حاوی فروکتوز، سوکروز و سوربیتول می باشند یا خیر؟ (۱).

در بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز اگر رژیم غذایی کمتر از ۱۰۰٪ DRI را تهیه می نماید، در این حالت رژیم غذایی باید با تجویز ویتامین ها و مواد معدنی مورد نیاز تکمیل شود (۱). در این بیماران چون تقریباً کلیه میوه ها بدلیل داشتن فروکتوز و همچنین برخی از سبزی ها از رژیم غذایی حذف می شوند لذا در صورت لزوم برای آنها مکمل ویتامین A، C، اسید فولیک و فیبر بایستی تجویز شود (۱، ۳، ۵).

در مورد این بیماران ثبت داده های آزمایشگاهی، میزان دریافت مواد مغذی و وضعیت رشد در یک فرم خاص می تواند مفید باشد (۱).

- در پایان مبحث عدم تحمل فروکتوز لازم به ذکر است که در مادران باردار مبتلا به عدم تحمل فروکتوز نحوه محاسبه انرژی و پروتئین مورد نیاز مشابه با مادران باردار سالم می باشد و تنها این مادران بایستی یک رژیم غذایی محدود از فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول دریافت نمایند و در هنگام تنظیم رژیم غذایی برای این مادران بایستی به نکاتی که در هنگام رژیم نویسی برای بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز مورد نظر قرار می گیرند توجه شود. این نکات در مثال های ارائه شده برای بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز در نظر گرفته شده اند.

**مثال ۲۱-** کودک دختری با سن ۲ سال و سه روز با وزن ۱۳ کیلوگرم و قد ۸۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به عدم تحمل فروکتوز می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

**پاسخ:** جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{13}{(0.84)^2} \approx 18.4$$

BMI این کودک ۱۸/۴ می باشد و مطابق با نمودار پرستایل ها، BMI برای سن او حدود صدک ۹۰ قرار دارد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک بالای صدک ۲۵ قرار دارد. محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [(89 \times (\text{kg} \text{ وزن})) - 100] + 20$$

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [(89 \times 13 (\text{kg})) - 100] + 20 = 1077 \text{ kcal}$$

چون بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز از گروه قندهای ساده و گروه میوه ها نمی توانند دریافت نمایند لذا در هنگام تنظیم رژیم غذایی درصد پروتئین و درصد چربی رژیم غذایی را در حد معقول افزایش می دهیم تا درصد کربوهیدرات رژیم غذایی کاهش یابد.

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، کربوهیدرات و چربی مورد نیاز فرد به

شرح زیر محاسبه می شود:

$$\text{کل پروتئین مورد نیاز} = 1077 \times \frac{0.18}{100} = 194 \div 4 = 48 \text{ gr}$$

$$\text{کل چربی مورد نیاز} = 1077 \times \frac{0.35}{100} = 377 \div 9 = 42 \text{ gr}$$

$$\text{کل کربوهیدرات مورد نیاز} = 1077 \times \frac{0.47}{100} = 506 \div 4 = 126 \text{ gr}$$

**\*\*\*** باید توجه داشت در کودکان و نوجوانان، هنگامیکه وزن، قد و سن آنها افزایش می یابد لازم است انرژی مورد نیاز آنها مجدداً محاسبه گردد و رژیم غذایی آنها مجدداً تنظیم شود.

سپس میزان دریافت فرد از هر گروه غذایی را مطابق با جدول رژیم نویسی تعیین می نماییم:

- جدول رژیم نویسی برای تبدیل مواد مغذی انرژی زا به گروه های غذایی

Na (mg)	Fat (gr)	Pro(gr)	Carb(gr)	تعداد واحد	گروه های غذایی
—	$2 \times 5 = 10$	$2 \times 8 = 16$	$2 \times 12 = 24$	۲	گروه شیر
—	—	$1 \times 2 = 2$	$1 \times 5 = 5$	۱	گروه سبزی
—	—	—	—	—	گروه میوه
—	—	—	۲۰	۲۰ گرم	نشاسته
—	—	$5 \times 3 = 15$	$126 - 49 = 77$ $77 \div 15 = 5$	۵	گروه نان و غلات
—	$2/5 \times 3 = 7/5$	$48 - 33 = 15 \div 7 = 2/5$	—	۲/۵	گروه گوشت
—	$42 - 17/5 = 24/5$ $24/5 \div 5 = 5$	—	—	۵	گروه چربی

- در هنگام تنظیم جدول رژیم نویسی در کودکان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز می توانیم به جای قندهای ساده از نشاسته و یا گلوکز استفاده نماییم. جهت تغذیه کودک می توانیم با استفاده از نشاسته و نصف لیوان شیر، فرنی تهیه نماییم. در صورتیکه بخواهیم طعم شیرین هم داشته باشد می توانیم پودر گلوکز هم اضافه کنیم که البته لازم است در جدول رژیم نویسی آن را در نظر بگیریم.

## رژیم غذایی

### صبحانه

گروه نان و غلات ۱ واحد  
پنیر نصف قوطی کبریت  
یک استکان چای  
شیر پاستوریزه نصف لیوان

### عصرانه

فرنی  
گروه نان و غلات ۰/۵ واحد

### میان وعده صبح

فرنی  
گروه نان و غلات ۰/۵ واحد

### شام

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد  
گروه گوشت ۱ واحد  
گروه سبزی ۰/۵ واحد  
روغن در حد متعادل

### ناهار

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد  
گروه گوشت ۱ واحد  
گروه سبزی ۰/۵ واحد  
ماست نصف لیوان  
روغن در حد متعادل

### آخر شب

شیر پاستوریزه نصف لیوان

- در رژیم غذایی کودک، ۲۰ گرم نشاسته را با نصف لیوان شیر به صورت فرنی در می آوریم و در دو میان وعده صبح و عصر به کودک می دهیم.

- مادر می تواند در صبحانه کودک ۲-۳ بار در هفته نصف تخم مرغ آب پز را جایگزین نصف قوطی کبریت پنیر نماید.

- در این کودکان می توانیم چای را با استفاده آسپارتام (به عنوان یک شیرین کننده) یا پودر گلوکز، شیرین نماییم.



## نکات تغذیه ای که بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز لازم است رعایت نمایند:

۱- از مصرف کلیه میوه ها (به استثنای ریواس و آواکادو) پرهیز نمایید. ریواس و آواکادو می توانند گاهی اوقات مصرف شوند. از مصرف کلیه کمپوت های میوه، آب میوه ها، نکتارهای میوه و هر محصول غذایی که در آن میوه یا مشتقات آن بکار رفته است پرهیز شود.

۲- از سبزی ها مجاز شامل خیار، کاهو، شاهی، کلم پیچ، اسفناج، کرفس، سیب زمینی، قارچ، نخود سبز، زردک و مارچوبه می توانید در حد متعادل استفاده نمایید. مصرف سایر سبزی ها مجاز نمی باشد و بایستی از مصرف کلیه غذاهایی که در تهیه آنها از سبزی های غیر مجاز و یا آب آنها استفاده شده است نیز پرهیز شود.

۳- از مصرف عسل، قند و شکر معمولی، نبات، انواع مرباها، مارمالادها، ملاس ها، شیر خرم و شیره انگور باید پرهیز شود. مصرف انواع شربت ها، آب نبات ها، شکلات ها، تافی ها، آدامس ها، کاکائوها، زله ها و نوشابه ها نیز مجاز نمی باشند. همچنین از مصرف کلیه محصولات غذایی که در تهیه آنها از ترکیبات فوق الذکر، شربت ذرت و یا قند اینورت استفاده شده بایستی پرهیز شود.

۴- مصرف انواع نان ها، غلات (شامل گندم، برنج، جو، ذرت و غیره) و ماکارونی ها مجاز می باشد. البته توصیه می شود از نانهای سفید و غلات فاقد سبوس استفاده شود.

از مصرف سبوس ها، جوانه ها بویژه جوانه غلات، غلات آماده جهت صبحانه از قبیل کورن فلکس، نان های شیرین، نان های کشمشی، بیسکویت ها و انواع شیرینی ها، کیک ها و سایر محصولات قنادی پرهیز شود.

در صورتیکه کیک ها و انواع شیرینی ها در منزل تهیه شود و در تهیه آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر استفاده نشده باشد، مصرف آنها ایراد نخواهد داشت. جهت ایجاد طعم شیرین در کیک ها و شیرینی های خانگی می توان به جای شکر یا عسل از پودر گلوکز استفاده کرد.

۵- از مصرف انواع حبوبات و مغزها (شامل مغز بادام، گردو، بادام زمینی، پسته، فندق، تخمه و غیره) پرهیز شود.

۶- مصرف انواع محصولات لبنی شامل شیر، ماست، پنیر، خامه، کشک و دوغ مجاز می باشد. اما از مصرف محصولات لبنی طعم دار (مثلا طعم میوه)، محصولات لبنی حاوی عسل (از قبیل

خامه عسلی)، محصولات لبنی حاوی کاکائو (از قبیل شیر کاکائو، خامه کاکائویی)، انواع بستنی ها (بدلیل دارا بودن شکر) و هر محصول لبنی که در آن ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر وجود دارند بایستی پرهیز شود.

۷- مصرف انواع گوشت های قرمز، گوشت انواع طیور، انواع ماهی ها و تخم مرغ مجاز می باشد. اما از مصرف انواع گوشت های فرآیند شده، همبرگر، سوسیس ها، کالباس ها و انواع کنسروها باید پرهیز شود، مگر اینکه کاملاً اطمینان حاصل گردد که در آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر استفاده نشده است.

۸- مصرف انواع روغن ها، کره و مارگارین مجاز می باشد. اما مصرف کره بادام زمینی مجاز نیست .

۹- از مصرف کلیه مواد غذایی و داروهای حاوی فروکتوز، ساکاروز (یا سوکروز)، سوربیتول، مالتیتول و مانیتول پرهیز شود.

۱۰- مصرف مواد غذایی و داروهای حاوی نشاسته، لاکتوز، گلوکز و همچنین شیرین کننده های مصنوعی همانند آسپارتام یا ساخارین مجاز می باشد.

۱۱- از مصرف غذاهای آماده تا حد امکان باید پرهیز شود و در صورت مصرف مواد غذایی آماده و داروها (بویژه شربت ها) بایستی به برچسب روی آنها حتماً توجه شود تا اطمینان حاصل گردد که در آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر وجود ندارد.

۱۲- از مصرف انواع آبجوها و شراب ها باید پرهیز شود.

- برای این بیمار بدلیل عدم مصرف میوه لازم است مکمل ویتامین C، A، اسید فولیک در حد DRI و همچنین مکمل فیبر تجویز شود.

**مثال ۲۲-** کودک دختر ۷ ساله ای با وزن ۲۰ کیلوگرم و قد ۱۱۵ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به عدم تحمل فروکتوز می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

**پاسخ:** جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می نمایم.

$$BMI = \frac{20}{(1/115)^2} \approx 15$$

BMI این کودک دختر ۱۵ می باشد و مطابق با نمودار پرستایل ها، BMI برای سن او بین صدک ۲۵ و ۵۰ قرار دارد لذا BMI و وزن این کودک در حد قابل قبول می باشد همچنین شاخص قد برای سن این کودک در محدوده صدک ۱۰ قرار دارد و در حد قابل قبول است. محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

$$+20 \text{ [ (قد (m) } \times 934 \text{ ) + (وزن (kg) } \times 10 \text{ ) } \times PA \text{ ] + [ (سن (y) } \times 30/8 \text{ ) - } 135/3 \text{ ] = کل انرژی مورد نیاز}$$

$$+20 \text{ [ (قد (m) } \times 934 \text{ ) + (وزن (kg) } \times 10 \text{ ) } \times 1/31 \text{ ] + [ (سن (y) } \times 30/8 \text{ ) - } 135/3 \text{ ] = کل انرژی مورد نیاز}$$

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = 1609 \text{ kcal}$$

چون بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز از گروه قندهای ساده و گروه میوه ها نمی توانند دریافت نمایند لذا در هنگام تنظیم رژیم غذایی درصد پروتئین و درصد چربی رژیم غذایی را در حد معقول افزایش می دهیم تا درصد کربوهیدرات رژیم غذایی کاهش یابد.

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، کربوهیدرات و چربی مورد نیاز فرد به شرح زیر محاسبه می شود:

$$\text{کل پروتئین مورد نیاز} = 1609 \times 0/20 = 322 \div 4 = 80/5 \text{ gr}$$

$$\text{کل چربی مورد نیاز} = 1609 \times 0/35 = 563 \div 9 = 62 \text{ gr}$$

$$\text{کل کربوهیدرات مورد نیاز} = 1609 \times 0/46 = 724 \div 4 = 181 \text{ gr}$$

**\*\*\*** باید توجه داشت در کودکان و نوجوانان، هنگامیکه وزن، قد و سن آنها افزایش می یابد لازم است انرژی مورد نیاز آنها مجدداً محاسبه گردد و رژیم غذایی آنها مجدداً تنظیم شود.

سپس میزان دریافت فرد از هر گروه غذایی را مطابق با جدول رژیم نویسی تعیین می نماییم:

- جدول رژیم نویسی برای تبدیل مواد مغذی انرژی زا به گروه های غذایی

Na (mg)	Fat (gr)	Pro(gr)	Carb(gr)	تعداد واحد	گروه های غذایی
—	$3 \times 5 = 15$	$3 \times 8 = 24$	$3 \times 12 = 36$	۳	گروه سبزی
—	—	$4 \times 2 = 8$	$4 \times 5 = 20$	۴	گروه سبزی
—	—	—	—	—	گروه میوه
—	—	—	۳۰	۳۰ گرم	نشاسته
—	—	—	$181 - 86 = 95$ $95 \div 15 = 6$	—	—
—	—	$6 \times 3 = 18$	—	۶	گروه نان و غلات
—	$4/5 \times 3 = 12/5$	$80/5 - 50 = 30/5 \div 7 = 4/5$	—	۴/۵	گروه گوشت
—	$62 - 28/5 = 33/5$ $33/5 \div 5 = 7$	—	—	۷	گروه چربی

- در هنگام تنظیم جدول رژیم نویسی در کودکان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز می توانیم به جای قندهای ساده از نشاسته و یا گلوکز استفاده نماییم. جهت تغذیه کودک می توانیم با استفاده از نشاسته و یک لیوان شیر، فرنی تهیه نماییم. در صورتیکه بخواهیم طعم شیرین هم داشته باشد می توانیم پودر گلوکز هم اضافه کنیم که البته لازم است در جدول رژیم نویسی آن را در نظر بگیریم.

## رژیم غذایی

### عصرانه

فرنی

یک استکان چای

### صبحانه

گروه نان و غلات ۱ واحد

پنیر نصف قوطی کبریت

یک استکان چای

شیر پاستوریزه نصف لیوان

### شام

گروه نان و غلات ۲ واحد

گروه گوشت ۲ واحد

گروه سبزی ۱/۵ واحد

ماست نصف لیوان

روغن در حد متعادل

### میان وعده صبح

گروه نان و غلات ۱ واحد

خیار ۲ عدد

### آخر شب

شیر پاستوریزه نصف لیوان

### ناهار

گروه نان و غلات ۲ واحد

گروه گوشت ۲ واحد

گروه سبزی ۱/۵ واحد

ماست نصف لیوان

روغن در حد متعادل

- در رژیم غذایی کودک، ۳۰ گرم نشاسته را با یک لیوان شیر به صورت فرنی در می آوریم و در میان وعده ها به کودک می دهیم.
- مادر می تواند در صبحانه کودک ۲-۳ بار در هفته نصف تخم مرغ آب پز را جایگزین نصف قوطی کبریت پنیر نماید.
- در این کودکان می توانیم چای را با استفاده آسپارتام (به عنوان یک شیرین کننده) و پودر گلوکز، شیرین نماییم.

## نکات تغذیه ای که بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز لازم است رعایت نمایند:

۱- از مصرف کلیه میوه ها (به استثنای ریواس و آواکادو) پرهیز نمایید. ریواس و آواکادو می توانند گاهی اوقات مصرف شوند. از مصرف کلیه کمپوت های میوه، آب میوه ها، نکتارهای میوه و هر محصول غذایی که در آن میوه یا مشتقات آن بکار رفته است پرهیز شود.

۲- از سبزی ها مجاز شامل خیار، کاهو، شاهی، کلم پیچ، اسفناج، کرفس، سیب زمینی، قارچ، نخود سبز، زردک و مارچوبه می توانید در حد متعادل استفاده نمایید. مصرف سایر سبزی ها مجاز نمی باشد و بایستی از مصرف کلیه غذاهایی که در تهیه آنها از سبزی های غیر مجاز و یا آب آنها استفاده شده است نیز پرهیز شود.

۳- از مصرف عسل، قند و شکر معمولی، نبات، انواع مرباها، مارمالادها، ملاس ها، شیر خرم و شیر انگور باید پرهیز شود. مصرف انواع شربت ها، آب نبات ها، شکلات ها، تافی ها، آدامس ها، کاکائوها، زله ها و نوشابه ها نیز مجاز نمی باشند. همچنین از مصرف کلیه محصولات غذایی که در تهیه آنها از ترکیبات فوق الذکر، شربت ذرت و یا قند اینورت استفاده شده بایستی پرهیز شود.

۴- مصرف انواع نان ها، غلات (شامل گندم، برنج، جو، ذرت و غیره) و ماکارونی ها مجاز می باشد. البته توصیه می شود از نانهای سفید و غلات فاقد سبوس استفاده شود.

از مصرف سبوس ها، جوانه ها بویژه جوانه غلات، غلات آماده جهت صبحانه از قبیل کورن فلکس، نان های شیرین، نان های کشمش، بیسکویت ها و انواع شیرینی ها، کیک ها و سایر محصولات قنادی پرهیز شود.

در صورتیکه کیک ها و انواع شیرینی ها در منزل تهیه شود و در تهیه آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر استفاده نشده باشد، مصرف آنها ایراد نخواهد داشت. جهت ایجاد طعم شیرین در کیک ها و شیرینی های خانگی می توان به جای شکر یا عسل از پودر گلوکز استفاده کرد.

۵- از مصرف انواع حبوبات و مغزها (شامل مغز بادام، گردو، بادام زمینی، پسته، فندق، تخمه و غیره) پرهیز شود.

۶- مصرف انواع محصولات لبنی شامل شیر، ماست، پنیر، خامه، کشک و دوغ مجاز می باشد. اما از مصرف محصولات لبنی طعم دار (مثلا طعم میوه)، محصولات لبنی حاوی عسل (از قبیل

خامه عسلی)، محصولات لبنی حاوی کاکائو (از قبیل شیر کاکائو، خامه کاکائویی)، انواع بستنی ها (بدلیل دارا بودن شکر) و هر محصول لبنی که در آن ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر وجود دارند بایستی پرهیز شود.

۷- مصرف انواع گوشت های قرمز، گوشت انواع طیور، انواع ماهی ها و تخم مرغ مجاز می باشد. اما از مصرف انواع گوشت های فرآیند شده، همبرگر، سوسیس ها، کالباس ها و انواع کنسروها باید پرهیز شود، مگر اینکه کاملاً اطمینان حاصل گردد که در آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر استفاده نشده است.

۸- مصرف انواع روغن ها، کره و مارگارین مجاز می باشد. اما مصرف کره بادام زمینی مجاز نیست .

۹- از مصرف کلیه مواد غذایی و داروهای حاوی فروکتوز، ساکاروز (یا سوکروز)، سوربیتول، مالتیتول و مانیتول پرهیز شود.

۱۰- مصرف مواد غذایی و داروهای حاوی نشاسته، لاکتوز، گلوکز و همچنین شیرین کننده های مصنوعی همانند آسپارتام یا ساخارین مجاز می باشد.

۱۱- از مصرف غذاهای آماده تا حد امکان باید پرهیز شود و در صورت مصرف مواد غذایی آماده و داروها (بویژه شربت ها) بایستی به برچسب روی آنها حتماً توجه شود تا اطمینان حاصل گردد که در آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر وجود ندارد.

۱۲- از مصرف انواع آبجوها و شراب ها باید پرهیز شود.

- برای این بیمار بدلیل عدم مصرف میوه لازم است مکمل ویتامین C، A، اسید فولیک در حد DRI و همچنین مکمل فیبر تجویز شود.

## ۲- فروکتوز اوری اساسی

فروکتوز اوری اساسی یا فروکتوز اوری اولیه (Essential Fructosuria) یک نقص ژنتیکی در متابولیسم فروکتوز است و به دلیل اختلال در فعالیت آنزیم فروکتوکیناز (Fructokinase) بوجود می آید (۱۶، ۲۴) و فراوانی این نقص ژنتیکی حدود ۱ در ۱۳۰۰۰۰ برآورد می شود (۲۴). در فروکتوز اوری اساسی حدود ۲۰-۱۰٪ از فروکتوز دریافتی از طریق ادرار دفع می شود و باقیمانده تحت تأثیر آنزیم هگزوکیناز موجود در بافت های مختلف قرار می گیرد و تبدیل به فروکتوز-۶- فسفات می شود (۲۴). سپس همانطور که در شکل ۵ نشان داده شده است فروکتوز-۶- فسفات می تواند بر حسب نیاز وارد مسیر گلیکولیز یا گلوکونئوزنز شود (۱۶).

باید توجه داشت آنزیم فروکتوکیناز عمدتاً در بافت کبد وجود دارد و سبب تبدیل فروکتوز به فروکتوز-۱-فسفات می گردد (۱۶، ۲۴)، اما این آنزیم در بافت کلیه و روده نیز وجود دارد (۱۶). در مقابل، آنزیم هگزوکیناز در بافتهای خارج کبدی (از جمله عضلات و بافت چربی) وجود دارد و می تواند بر روی کلیه قند های شش کربنه (یا هگزوزها) از جمله فروکتوز عمل نماید و آنها را به صورت هگزوز-۶- فسفات در آورد (۱۶).

فروکتوز اوری اساسی از طریق اندازه گیری غلظت فروکتوز در ادرار تشخیص داده می شود. غلظت فروکتوز در ادرار وابسته به زمان مصرف فروکتوز و مقدار مصرف فروکتوز یا ساکاروز می باشد. فروکتوز اوری اساسی بدون علائم بالینی می باشد و هیچ آسیبی به بدن وارد نمی کند و نیاز به درمان یا رژیم غذایی خاصی ندارد (۲۴).

## ۳- کمبود آنزیم فروکتوز-۱ و ۶- بیس فسفاتاز

کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز معمولاً بعنوان یک اختلال ژنتیکی در متابولیسم فروکتوز در نظر گرفته می شود درحالیکه این نقص ژنتیکی واقعاً یک اختلال در مسیر گلوکونئوزنز می باشد چراکه این آنزیم یک آنزیم کلیدی در مسیر گلوکونئوزنز می باشد (۲۴). کمبود این آنزیم سنتز گلوکز از همه ترکیباتی که می توانند به گلوکز تبدیل شوند از جمله



فروکتوز را مختل می نماید. البته باید توجه داشت که در این زمینه گالاکتوز یک استثنا می باشد (۲۴) و می تواند علی رغم کمبود این آنزیم باز هم به گلوکز تبدیل شود چراکه در مسیر تبدیل گالاکتوز به گلوکز آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز هیچ نقشی ندارد و در این زمینه توجه به شکل ۴ می تواند راهگشا باشد. باید توجه داشت در بیماران مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز، حفظ گلوکز خون انحصاراً وابسته به دریافت گلوکز (و گالاکتوز) و تجزیه گلیکوژن کبدی می باشد (۲۴). در این بیماران، هنگامیکه ذخایر کبدی گلیکوژن کم می باشد (همانند در نوزادان تازه متولد شده) یا هنگامیکه ذخایر گلیکوژن مورد استفاده قرار گرفته است (همانند زمان ناشتایی) احتمال بروز هیپوگلیسمی محتمل می باشد (۲۴).

باید توجه داشت در حالت ناشتایی، ابتدا گلیکوژن ذخیره در کبد در تنظیم گلوکز خون انجام وظیفه می نماید و سپس در صورتیکه ناشتایی طول بکشد و ذخایر گلیکوژن کبدی تخلیه شود در این حالت گلوکز در مسیر گلوکونئوژنز از اسید لاکتیک، گلیسرول و اسیدهای آمینه گلوکوژنیک از جمله آلانین ساخته می شود و وارد خون می شود (۳).

فراوانی بیماری کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز حدود ۱ در ۳۵۰۰۰۰ گزارش شده است. در این بیماران علائم بالینی کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز معمولاً در طی ۴ روز اول زندگی بصورت هیپرونتیلیاسیون شدید، لاکتیک اسیدوز و هیپوگلیسمی بروز می نماید و بدنبال آنها علائمی از قبیل تحریک پذیری (Irritability)، تنگی نفس یا دیس پنه (Dyspnea)، تاکی کاردی، هیپوتونی عضلانی، هپاتومگالی و کُما رخ می دهد (۲۴).

این بیماران در صورت تشخیص و درمان مشکل خاصی در زمینه اعصاب و روان پیدا نخواهند کرد و ضریب هوشی آنها در حد نرمال خواهد بود (۲۴). همچنین این بیماری برخلاف بیماری عدم تحمل فروکتوز منجر به تنفر از مواد غذایی شیرین نمی شود و سبب اختلال در رشد نیز نمی شود. البته در بیماری کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز اختلال در اعمال کبدی می تواند رخ دهد (۲۴). در این بیماران در طی دوره های حاد بیماری افزایش غلظت پلاسمایی اسید لاکتیک و نسبت اسید لاکتیک به پیرووات، افزایش غلظت پلاسمایی آلانین و گلیسرول،

کاهش pH خون و هیپوگلیسمی مقاوم به درمان با گلوکاگون بروز پیدا می نماید. همچنین در این بیماران غلظت اسید لاکتیک، آلانین و گلیسرول ادرار نیز افزایش می یابد (۲۴). باید توجه داشت در این بیماری ترکیبات مختلفی که در مسیر گلوکونئوژنز باید به گلوکز تبدیل شوند (از جمله اسید لاکتیک، آلانین و گلیسرول) در بدن تجمع می یابند. همچنین افزایش غلظت اسید لاکتیک نسبت به پیرووات به این دلیل است که در این بیماری مسیر گلوکونئوژنز مختل می باشد لذا NADH تولید شده توسط آنزیم گلیسرآلدئید-۳ فسفات در مسیر گلوکونئوژنز مورد استفاده قرار نمی گیرد و در بدن غلظت NADH در بدن بالا می رود و سبب می شود مسیر تبدیل پیرووات به اسید لاکتیک که نیاز به NADH دارد بیشتر فعال شود و تولید اسید لاکتیک و نسبت اسید لاکتیک به پیرووات در خون بالا رود (۲۴). در این زمینه توجه به شکل ۵ می تواند راهگشا باشد.

تشخیص بیماری کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز بر مبنای آنالیز DNA بدست آمده از گلبول های سفید صورت می گیرد. همچنین اندازه گیری فعالیت این آنزیم در نمونه کبدی بدست آمده از طریق بیوپسی نیز امکان پذیر است (۲۴).

درمان این بیماری در موارد حاد از طریق تجویز وریدی گلوکز و همچنین تجویز بی کربنات صورت می گیرد تا هیپوگلیسمی و اسیدوز کنترل شوند (۲۴).

بعد از کنترل موارد حاد بیماری، جهت کنترل این بیماری در طول زندگی موارد زیر باید مورد توجه قرار گیرد:

۱- در این بیماران باید از ایجاد حالت ناشتایی پرهیز شود و لذا لازم است در این بیماران تعداد وعده های غذایی افزایش یابد و از کربوهیدرات های پیچیده (مواد غذایی نشاسته ای) در رژیم غذایی استفاده شود (۳، ۲۴). البته با افزایش سن کودک بدلیل افزایش ظرفیت ذخیره گلیکوژن در کبد، تحمل ناشتایی در این بیماران افزایش می یابد و این بیماران در حالت ناشتایی کمتر به گلوکونئوژنز وابستگی خواهند داشت (۲۴). در کودکان بزرگتر لازم است حتماً وعده غذایی آخر شب در رژیم غذایی گنجانده شود و صبحانه آنها نیز بایستی زودتر مصرف شود (۳).

۲- در شیرخواران مبتلا به این بیماری بایستی دریافت فروکتوز، سوکروز و سوربیتول محدود شود (۲۴). کودکان بزرگتر بطور کلی غذاهای شیرین را تحمل می نمایند و می توانند روزانه تا

۲ گرم فروکتوز به ازای کیلوگرم وزن بدن را در صورتیکه در طول روز توزیع شود تحمل نمایند (۲۴). البته در صورتیکه این بیماران در یک زمان مقدار قابل ملاحظه ای فروکتوز دریافت نمایند این فروکتوز می تواند سریعاً به فروکتوز-۱- فسفات تبدیل شود و این ترکیب بدلیل متابولیسم آهسته در این بیماران می تواند بر روی آنزیم گلیکوژن فسفوریلاز کبدی اثر مهاری داشته باشد (۲۴). در این بیماران مصرف میوه ها به میزان کم ایرادی نخواهد داشت اما بهتر است از مصرف زیاد فروکتوز بویژه به صورت عسل، شکر و مواد غذایی حاوی آنها پرهیز نمایند (۳، ۲۶).

۳- باید برای این بیماران با توجه به انرژی مورد نیازشان مطابق با مباحثی که در بیماری عدم تحمل فروکتوز بیان شد رژیم غذایی تنظیم شود در غیر این صورت این بیماران ممکن است جهت پیشگیری از هیپوگلیسمی مصرف کربوهیدرات خود را به میزانی بیش از نیاز افزایش دهند که این امر می تواند سبب چاقی آنها شود. باید توجه داشت در صورتیکه این بیماران چاق باشند با رعایت احتیاط های لازم جهت پیشگیری از هیپوگلیسمی می توانیم به آنها رژیم غذایی کاهش وزن بدهیم (۲۴).

۴- در هنگامیکه افراد مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز بیمار هستند چون معمولاً در طی بیماری اشتها کاهش می یابد و احتمال هیپوگلیسمی افزایش می یابد لذا رژیم غذایی این بیماران بایستی کاملاً تحت نظر قرار گیرد تا از هیپوگلیسمی در آنها پیشگیری نماییم (۳). همچنین در افراد مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز که بیمار هستند (۳) بایستی مواد غذایی حاوی فروکتوز، سوکروز و سوربیتول (از جمله آب میوه ها) از رژیم غذایی آنها حذف شوند چراکه این ترکیبات می توانند به فروکتوز-۱- فسفات تبدیل شوند و این ترکیب بدلیل متابولیسم آهسته در این بیماران می تواند بر روی آنزیم گلیکوژن فسفوریلاز کبدی اثر مهاری داشته باشد (۲۴). از سوی دیگر اگر در رژیم غذایی این افراد بخشی از کربوهیدرات به صورت فروکتوز یا سوربیتول باشد این بخش نمی تواند در تنظیم گلوکز خون نقش داشته باشد و لذا احتمال هیپوگلیسمی بیشتر می شود. بنابراین لازم است در این بیماران از محلول های گلوکز بویژه محلول های حاوی پلیمر های گلوکز (Glucose Polymer Drinks) استفاده شود (۳). در بیمارانی هم که دچار اسیدوز شده اند

تجویز بی کربنات سدیم ضروری می باشد (۳). بعد از اینکه بیماری افراد مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز بر طرف شد (برای مثال هنگامیکه عفونت بوجود آمده در آنها کنترل گردید) آنگاه در این افراد مجدداً رژیم غذایی نرمال مخصوص به خودشان شروع می شود و به تدریج مواد غذایی حاوی فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول در حد معقول در رژیم غذایی آنها وارد می شود (۳). البته در طی دوره بهبودی هنوز هم نیاز است از محلول های حاوی پلیمر گلوکز بویژه در شب استفاده نماییم (۳).

۵- ارزیابی وضعیت تغذیه ای بیماران مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز مشابه با بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز می باشد.

- در پایان مبحث کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز لازم به ذکر است که در مادران باردار مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز نحوه محاسبه انرژی و پروتئین مورد نیاز مشابه با مادران باردار سالم می باشد و تنها این مادران بایستی یک رژیم غذایی محدود از فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول دریافت نمایند و در هنگام تنظیم رژیم غذایی برای این مادران بایستی به نکاتی که در هنگام رژیم نویسی برای بیماران مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز مورد نظر قرار می گیرند توجه شود. این نکات در مثال های ارائه شده برای بیماران مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز در نظر گرفته شده اند.

**مثال ۲۳-** کودک دختری با سن ۲ سال و سه روز با وزن ۱۳ کیلوگرم و قد ۸۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ او ۶- بیس فسفاتاز می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

**پاسخ:** جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{13}{(0.84)^2} \approx 18.4$$

BMI این کودک ۱۸/۴ می باشد و مطابق با نمودار پرستایل ها، BMI برای سن او حدود صدک ۹۰ قرار دارد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک بالای صدک ۲۵ قرار دارد. محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [(89 \times (\text{kg} \text{ وزن})) - 100] + 20$$

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [(89 \times 13 (\text{kg})) - 100] + 20 = 1077 \text{ kcal}$$

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، کربوهیدرات و چربی مورد نیاز فرد به شرح زیر محاسبه می شود:

$$\text{کل پروتئین مورد نیاز} = 1077 \times \frac{0.18}{100} = 194 \div 4 = 48 \text{ gr}$$

$$\text{کل چربی مورد نیاز} = 1077 \times \frac{0.30}{100} = 323 \div 9 = 36 \text{ gr}$$

$$\text{کل کربوهیدرات مورد نیاز} = 1077 \times \frac{0.52}{100} = 560 \div 4 = 140 \text{ gr}$$

\*\*\* باید توجه داشت در کودکان و نوجوانان، هنگامیکه وزن، قد و سن آنها افزایش می یابد لازم است انرژی مورد نیاز آنها مجدداً محاسبه گردد و رژیم غذایی آنها مجدداً تنظیم شود.

سپس میزان دریافت فرد از هر گروه غذایی را مطابق با جدول رژیم نویسی تعیین می نماییم:

- جدول رژیم نویسی برای تبدیل مواد مغذی انرژی زا به گروه های غذایی

Na (mg)	Fat (gr)	Pro(gr)	Carb(gr)	تعداد واحد	گروه های غذایی
—	$2 \times 5 = 10$	$2 \times 8 = 16$	$2 \times 12 = 24$	۲	گروه شیر
—	—	$1 \times 2 = 2$	$1 \times 5 = 5$	۱	گروه سبزی
—	—	—	$1 \times 15 = 15$	۱	گروه میوه
—	—	—	۲۰	۲۰ گرم	نشاسته
—	—	$5 \times 3 = 15$	$140 - 64 = 76$ $76 \div 15 = 5$	۵	گروه نان و غلات
—	$2/5 \times 3 = 7/5$	$48 - 33 = 15 \div 7 = 2/5$	—	۲/۵	گروه گوشت
—	$36 - 17/5 = 18/5$ $18/5 \div 5 = 4$	—	—	۴	گروه چربی

- در هنگام تنظیم جدول رژیم نویسی در کودکان مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز می توانیم به جای قندهای ساده از نشاسته و یا گلوکز استفاده نماییم. جهت تغذیه کودک می توانیم با استفاده از نشاسته و نصف لیوان شیر، فرنی تهیه نماییم. در صورتیکه بخواهیم طعم شیرین هم داشته باشد می توانیم پودر گلوکز هم اضافه کنیم که البته لازم است در جدول رژیم نویسی آن را در نظر بگیریم.

## رژیم غذایی

### صبحانه (ساعت ۷)

گروه نان و غلات ۱ واحد  
پنیر نصف قوطی کبریت  
یک استکان چای  
شیر پاستوریزه نصف لیوان

### عصرانه

فرنی (ساعت ۴/۵)

(ساعت ۶/۵)

گروه نان و غلات ۰/۵ واحد  
گروه میوه ۰/۵ واحد

### میان وعده صبح

فرنی (ساعت ۹/۵)

(ساعت ۹/۵)

گروه نان و غلات ۰/۵ واحد  
گروه میوه ۰/۵ واحد

### شام (ساعت ۸/۵)

گروه نان و غلات ۱ واحد  
گروه گوشت ۱ واحد  
گروه سبزی ۰/۵ واحد  
روغن در حد متعادل

### ناهار (ساعت ۱/۵)

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد  
گروه گوشت ۱ واحد  
گروه سبزی ۰/۵ واحد  
روغن در حد متعادل  
ماست نصف لیوان (ساعت ۳/۵)

### آخر شب

(ساعت ۱۰/۵)

شیر پاستوریزه نصف لیوان

(ساعت ۱۲)

گروه نان و غلات ۰/۵ واحد

- در رژیم غذایی کودک، ۲۰ گرم نشاسته را با نصف لیوان شیر به صورت فرنی در می آوریم و در دو میان وعده صبح و عصر به کودک می دهیم.
- مادر می تواند در صبحانه کودک ۲-۳ بار در هفته نصف تخم مرغ آب پز را جایگزین نصف قوطی کبریت پنیر نماید.
- در این کودکان می توانیم چای را با استفاده آسپاراتام (به عنوان یک شیرین کننده) و یا پودر گلوکز شیرین نماییم.

## نکات تغذیه ای که بیماران مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- او ۶- بیس فسفاتاز لازم است رعایت نمایند:

- ۱- از مصرف عسل، قند و شکر معمولی، نبات، انواع مرباها، مارمالادها، ملاس ها، شیر خرمای، شیر انگور، انواع شربت ها، آب نبات ها، شکلات ها، تافی ها، آدامس ها، کاکائوها، ژله ها و نوشابه ها تا حد امکان پرهیز شود. همچنین از مصرف کلیه محصولات غذایی که در تهیه آنها از ترکیبات فوق الذکر، شربت ذرت و یا قند اینورت استفاده شده تا حد امکان پرهیز شود.
- ۲- از مصرف غلات آماده جهت صبحانه از قبیل کورن فلکس، نان های شیرین، نان های کشمش، بیسکویت ها و انواع شیرینی ها، کیک ها و سایر محصولات قنادی تا حد امکان پرهیز شود.
- در صورتیکه کیک ها و انواع شیرینی ها در منزل تهیه شود و در تهیه آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر استفاده نشده باشد، مصرف آنها ایرادی نخواهد داشت. جهت ایجاد طعم شیرین در کیک ها و شیرینی های خانگی می توان به جای شکر یا عسل از پودر گلوکز استفاده کرد.
- ۳- مصرف میوه ها و سبزی ها تنها به میزانی که در رژیم غذایی گنجانده شده است مجاز می باشد. همچنین مصرف انواع حبوبات و مغزها تنها به میزان کم مجاز است.
- ۴- از مصرف محصولات لبنی حاوی عسل (از قبیل خامه عسلی)، محصولات لبنی حاوی کاکائو (از قبیل شیرکاکائو، خامه کاکائویی)، انواع بستنی ها (بدلیل دارا بودن شکر) و هر محصول لبنی که در آن ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر وجود دارند تا حد امکان پرهیز شود.
- ۵- از مصرف کلیه مواد غذایی و داروهای حاوی فروکتوز، ساکاروز (یا سوکروز)، سوربیتول، مالتیتول و مانیتول تا حد امکان پرهیز شود.
- ۶- مصرف مواد غذایی و داروهای حاوی نشاسته، لاکتوز، گلوکز و همچنین شیرین کننده های مصنوعی همانند آسپارتام یا ساخارین مجاز می باشد.
- ۷- از مصرف غذاهای آماده تا حد امکان باید پرهیز شود و در صورت مصرف مواد غذایی آماده و داروها (بویژه شربت ها) بایستی به برچسب روی آنها حتماً توجه شود تا اطمینان حاصل گردد که در آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر وجود ندارد.
- ۸- از مصرف انواع آبجوها و شراب ها تا حد امکان پرهیز شود.



**مثال ۲۴-** کودک دختر ۷ ساله ای با وزن ۲۰ کیلوگرم و قد ۱۱۵ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

**پاسخ:** جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می نمایم.

$$BMI = \frac{20}{(1/15)^2} \approx 15$$

BMI این کودک دختر ۱۵ می باشد و مطابق با نمودار پرستایل ها، BMI برای سن او بین صدک ۲۵ و ۵۰ قرار دارد لذا BMI و وزن این کودک در حد قابل قبول می باشد همچنین شاخص قد برای سن این کودک در محدوده صدک ۱۰ قرار دارد و در حد قابل قبول است. محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

$$+20 \text{ [ (قد (m) } \times 934 \text{ ) + (وزن (kg) } \times 10 \text{ ) ] } \times PA + (\text{سن (y) } \times 30/8) - 135/3 = \text{کل انرژی مورد نیاز}$$

$$+20 \text{ [ (قد (m) } \times 934 \text{ ) + (وزن (kg) } \times 10 \text{ ) ] } \times 1/31 + (\text{سن (y) } \times 30/8) - 135/3 = \text{کل انرژی مورد نیاز}$$

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = 1609 \text{ kcal}$$

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، کربوهیدرات و چربی مورد نیاز فرد به شرح زیر محاسبه می شود:

$$\text{کل پروتئین مورد نیاز} = 1609 \times \frac{0}{20} = 322 \div 4 = 80/5 \text{ gr}$$

$$\text{کل چربی مورد نیاز} = 1609 \times \frac{0}{30} = 483 \div 9 = 54 \text{ gr}$$

$$\text{کل کربوهیدرات مورد نیاز} = 1609 \times \frac{0}{50} = 804 \div 4 = 201 \text{ gr}$$

**\*\*\*** باید توجه داشت در کودکان و نوجوانان، هنگامیکه وزن، قد و سن آنها افزایش می یابد لازم است انرژی مورد نیاز آنها مجدداً محاسبه گردد و رژیم غذایی آنها مجدداً تنظیم شود.

سپس میزان دریافت فرد از هر گروه غذایی را مطابق با جدول رژیم نویسی تعیین می نماییم:

- جدول رژیم نویسی برای تبدیل مواد مغذی انرژی زا به گروه های غذایی

Na (mg)	Fat (gr)	Pro(gr)	Carb(gr)	تعداد واحد	گروه های غذایی
—	$3 \times 5 = 15$	$3 \times 8 = 24$	$3 \times 12 = 36$	۳	گروه شیر
—	—	$3 \times 2 = 6$	$3 \times 5 = 15$	۳	گروه سبزی
—	—	—	$2 \times 15 = 30$	۲	گروه میوه
—	—	—	۲۰	۲۰ گرم	نشاسته
—	—	—	$201 - 101 = 100$ $100 \div 15 = 6/5$		
—	—	$6/5 \times 3 = 19/5$		۶/۵	گروه نان و غلات
—	$4/5 \times 3 = 12/5$	$80/5 - 49/5 = 31 \div 7 = 4/5$		۴/۵	گروه گوشت
—	$54 - 28/5 = 25/5$ $25/5 \div 5 = 5$	—	—	۵	گروه چربی

- در هنگام تنظیم جدول رژیم نویسی در کودکان کمبود آنزیم فروکتوز- ۱ و ۶- بیس فسفاتاز می توانیم به جای قندهای ساده از نشاسته و یا گلوکز استفاده نماییم. جهت تغذیه کودک می توانیم با استفاده از نشاسته و یک لیوان شیر، فرنی تهیه نماییم. در صورتیکه بخواهیم طعم شیرین هم داشته باشد می توانیم پودر گلوکز هم اضافه کنیم که البته لازم است در جدول رژیم نویسی آن را در نظر بگیریم.

## رژیم غذایی

### صبحانه (ساعت ۷)

گروه نان و غلات ۱ واحد  
پنیر نصف قوطی کبریت  
یک استکان چای  
شیر پاستوریزه نصف لیوان

### عصرانه

فرنی (ساعت ۴/۵)  
(ساعت ۶/۵)  
گروه نان و غلات ۰/۵ واحد  
گروه میوه ۱ واحد

### میان وعده صبح

فرنی (ساعت ۹/۵)

(ساعت ۱۱/۵)

گروه نان و غلات ۰/۵ واحد  
گروه میوه ۱ واحد

### شام (ساعت ۸/۵)

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد  
گروه گوشت ۲ واحد  
گروه سبزی ۱/۵ واحد  
روغن در حد متعادل

### ناهار (ساعت ۱/۵)

گروه نان و غلات ۲ واحد  
گروه گوشت ۲ واحد  
گروه سبزی ۱/۵ واحد  
روغن در حد متعادل  
ماست نصف لیوان (ساعت ۳/۵)

### آخر شب

(ساعت ۱۰/۵)  
گروه نان و غلات ۱ واحد  
(ساعت ۱۲)  
شیر پاستوریزه یک لیوان

- در رژیم غذایی کودک، ۲۰ گرم نشاسته را با یک لیوان شیر به صورت فرنی در می آوریم و در میان وعده ها به کودک می دهیم.
- مادر می تواند در صبحانه کودک ۲-۳ بار در هفته نصف تخم مرغ آب پز را جایگزین نصف قوطی کبریت پنیر نماید.
- در این کودکان می توانیم چای را با استفاده آسپاراتام (به عنوان یک شیرین کننده) یا پودر گلوکز شیرین نماییم.

## نکات تغذیه ای که بیماران مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز - او ۶- بیسی فسفاتاز لازم است رعایت نمایند:

۱- از مصرف عسل، قند و شکر معمولی، نبات، انواع مرباها، مارمالادها، ملاس ها، شیر خرمای، شیر انگور، انواع شربت ها، آب نبات ها، شکلات ها، تافی ها، آدامس ها، کاکائوها، ژله ها و نوشابه ها تا حد امکان پرهیز شود. همچنین از مصرف کلیه محصولات غذایی که در تهیه آنها از ترکیبات فوق الذکر، شربت ذرت و یا قند اینورت استفاده شده تا حد امکان پرهیز شود.

۲- از مصرف غلات آماده جهت صبحانه از قبیل کورن فلکس، نان های شیرین، نان های کشمشی، بیسکویت ها و انواع شیرینی ها، کیک ها و سایر محصولات قنادی تا حد امکان پرهیز شود.

در صورتیکه کیک ها و انواع شیرینی ها در منزل تهیه شود و در تهیه آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر استفاده نشده باشد، مصرف آنها ایرادی نخواهد داشت. جهت ایجاد طعم شیرین در کیک ها و شیرینی های خانگی می توان به جای شکر یا عسل از پودر گلوکز استفاده کرد.

۳- مصرف میوه ها و سبزی ها تنها به میزانی که در رژیم غذایی گنجانده شده است مجاز می باشد. همچنین مصرف انواع حبوبات و مغزها تنها به میزان کم مجاز است.

۴- از مصرف محصولات لبنی حاوی عسل (از قبیل خامه عسلی)، محصولات لبنی حاوی کاکائو (از قبیل شیر کاکائو، خامه کاکائویی)، انواع بستنی ها (بدلیل دارا بودن شکر) و هر محصول لبنی که در آن ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر وجود دارند تا حد امکان پرهیز شود.

۵- از مصرف کلیه مواد غذایی و داروهای حاوی فروکتوز، ساکاروز (یا سوکروز)، سوربیتول، مالتیتول و مانیتول تا حد امکان پرهیز شود.

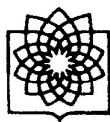
۶- مصرف مواد غذایی و داروهای حاوی نشاسته، لاکتوز، گلوکز و همچنین شیرین کننده های مصنوعی همانند آسپارتام یا ساخارین مجاز می باشد.

۷- از مصرف غذاهای آماده تا حد امکان باید پرهیز شود و در صورت مصرف مواد غذایی آماده و داروها (بویژه شربت ها) بایستی به برچسب روی آنها حتماً توجه شود تا اطمینان حاصل گردد که در آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر وجود ندارد.

۸- از مصرف انواع آبجوها و شراب ها تا حد امکان پرهیز شود.

- برای این بیماران در صورت لزوم مکمل ویتامین C، A، اسید فولیک در حد DRI و همچنین مکمل فیبر تجویز می شود.

# پیوست ها



دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی  
کلینیک تخصصی تغذیه بالینی و رژیم درمانی

علت مراجعه: تاریخ پذیرش:  
کارشناس مسؤول: شماره پرونده:

**مشخصات فرد:**

نام و نام خانوادگی: جنس: سن: شغل: تلفن:  
میزان تحصیلات: وضعیت تاهل: تعداد زایمان: سن شروع قاعدگی:  
سن یائسگی:

**فعالیت بدنی:**

وضعیت فعالیت: کم  متوسط  زیاد   
آیا فعالیت ورزشی دارید؟ بلی  خیر  نوع فعالیت؟ مدت فعالیت؟ زمانهای فعالیت؟  
چند ساعت در شبانه روز می خوابید؟ چند ساعت کار نشسته دارید؟

**ارزیابی تن سنجی:**

										تاریخ مراجعه
										وزن
										قد
										BMI
										دور کمر
										دور باسن
										WHR
										وزن ایده آل
										AIBW

آیا حامله یا شیرده هستید؟ بلی  خیر   
آیا قبلاً تحت رژیم غذایی خاصی بوده اید؟ بلی  خیر   
به کدام مواد غذایی حساسیت دارید؟  
آیا دچار مشکلات گوارشی هستید؟  
نفخ  ترش کردن  یبوست  بی اشتها   
آیا از مکملهای ویتامینی یا املاح معدنی استفاده می کنید؟ بلی  خیر

## ارزیابی رژیم غذایی

### الف: یادآمد خوراک

روز سوم	روز دوم	روز اول	
			صبحانه
			میان وعده صبح
			ناهار
			عصرانه
			شام
			میان وعده آخر شب

### ب: عادات غذایی

---

---

---

---

**Medical History:**

**Drug History :**

**Lab Data:**

<b>Date</b>								<b>Date</b>									
<b>RBC</b>								<b>AST</b>									
<b>Hb</b>								<b>ALT</b>									
<b>Hct</b>								<b>Alk-P</b>									
<b>MCV</b>								<b>Total Bili</b>									
<b>MCH</b>								<b>Direct Bili</b>									
<b>MCHC</b>								<b>Indirect Bil</b>									
<b>Ferritin</b>								<b>T3</b>									
<b>TIBC</b>								<b>T4</b>									
<b>Transfe. Sat%</b>								<b>TSH</b>									
<b>FBS</b>								<b>Insulin</b>									
<b>G-2hpp</b>								<b>Cortisol</b>									
<b>Hb A1C</b>								<b>ACTH</b>									
<b>TG</b>								<b>PTH</b>									
<b>TC</b>								<b>Ca</b>									
<b>HDL-C</b>								<b>P</b>									
<b>LDL-C</b>								<b>K</b>									
<b>BUN</b>								<b>Na</b>									
<b>Urea</b>								<b>24-h U Vol.</b>									
<b>Creatinine</b>								<b>24-h U Pro.</b>									
<b>Uric Acid</b>								<b>U/A Pr</b>									
<b>24-hUCalcium</b>								<b>24-h U Oxalate</b>									
<b>24-h U Citrate</b>								<b>24-hU Uric A.</b>									
<b>24-hU Sodium</b>																	
<b>Lab data for inherited metabolic Disorders:</b>																	





دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی  
کلینیک تخصصی تغذیه بالینی و رژیم درمانی

شماره پرونده :

نام و نام خانوادگی بیمار :

صبحانه :

میان وعده صبح :

ناهار:

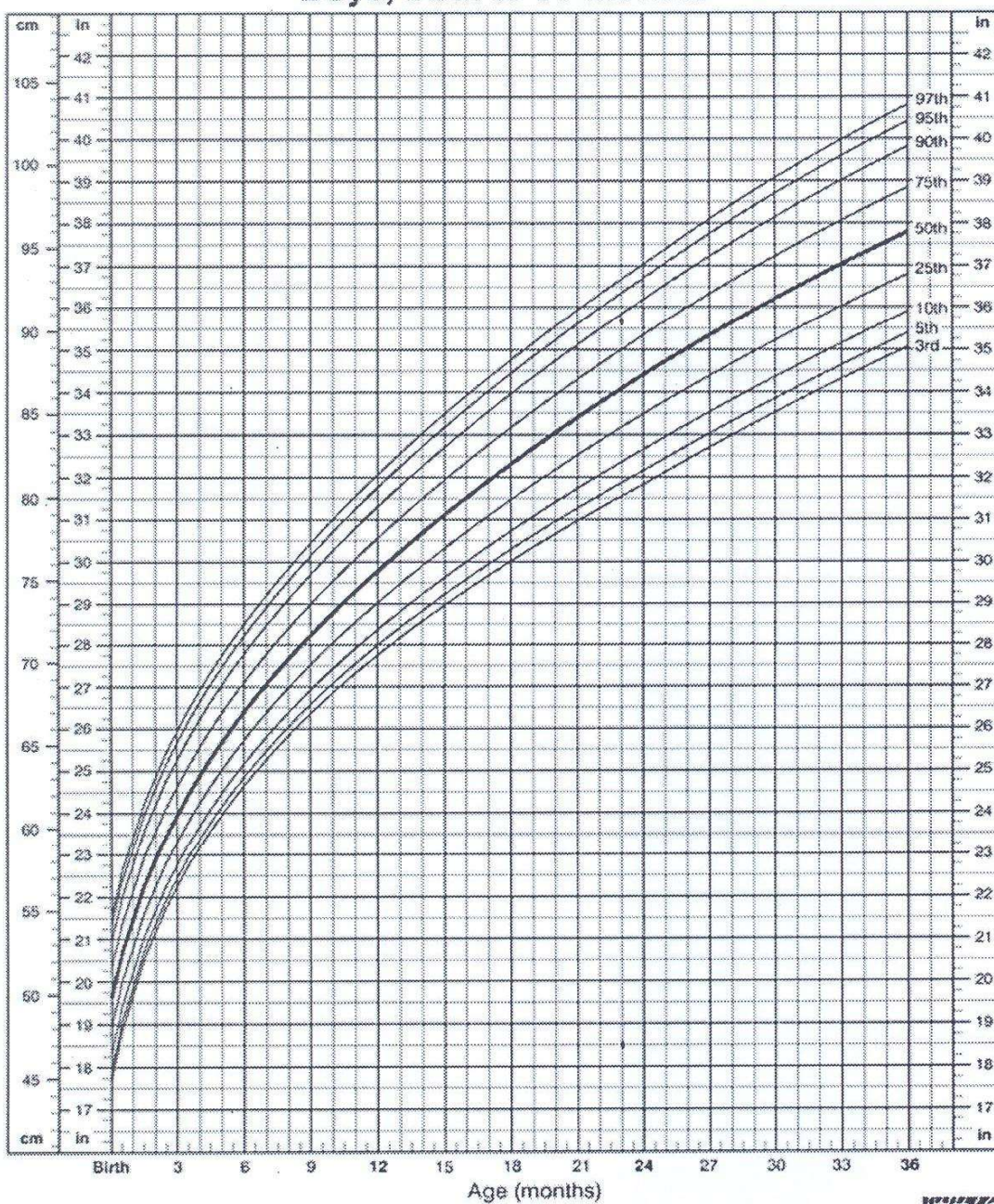
میان وعده عصر:

شام:

میان وعده آخر شب:

- نمودار قد خوابیده برای سن پسران از بدو تولد تا ۳۶ ماهگی

### CDC Growth Charts: United States Length-for-Age Percentiles: Boys, birth to 36 months

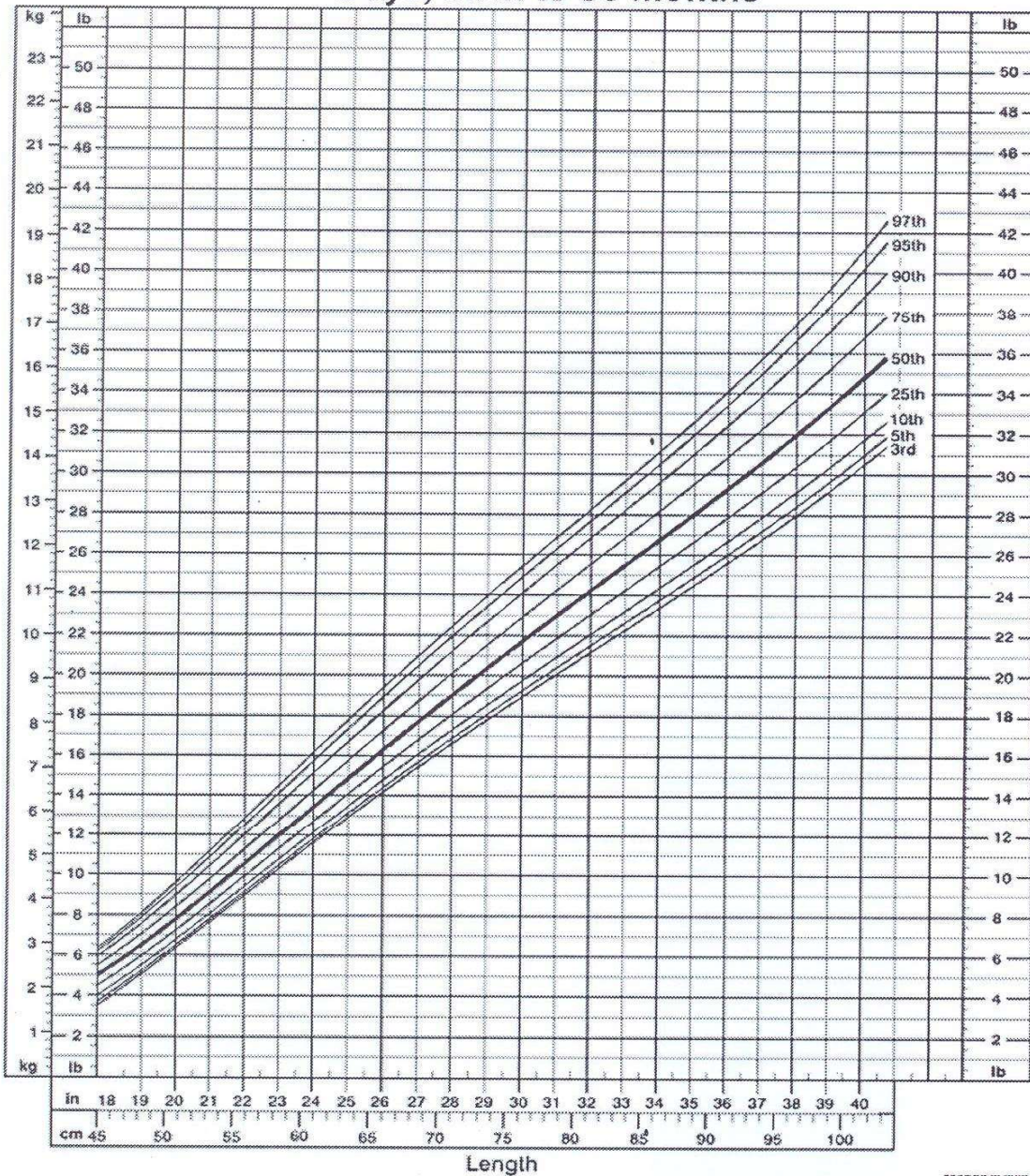


Published May 30, 2000.  
SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with  
the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).



- نمودار وزن برای قد خوابیده پسران از بدو تولد تا ۳۶ ماهگی

**CDC Growth Charts: United States  
Weight-for-Length Percentiles:  
Boys, birth to 36 months**



Published May 30, 2000 (modified 6/8/00).

SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).



SAFER • HEALTHIER • PEOPLE™

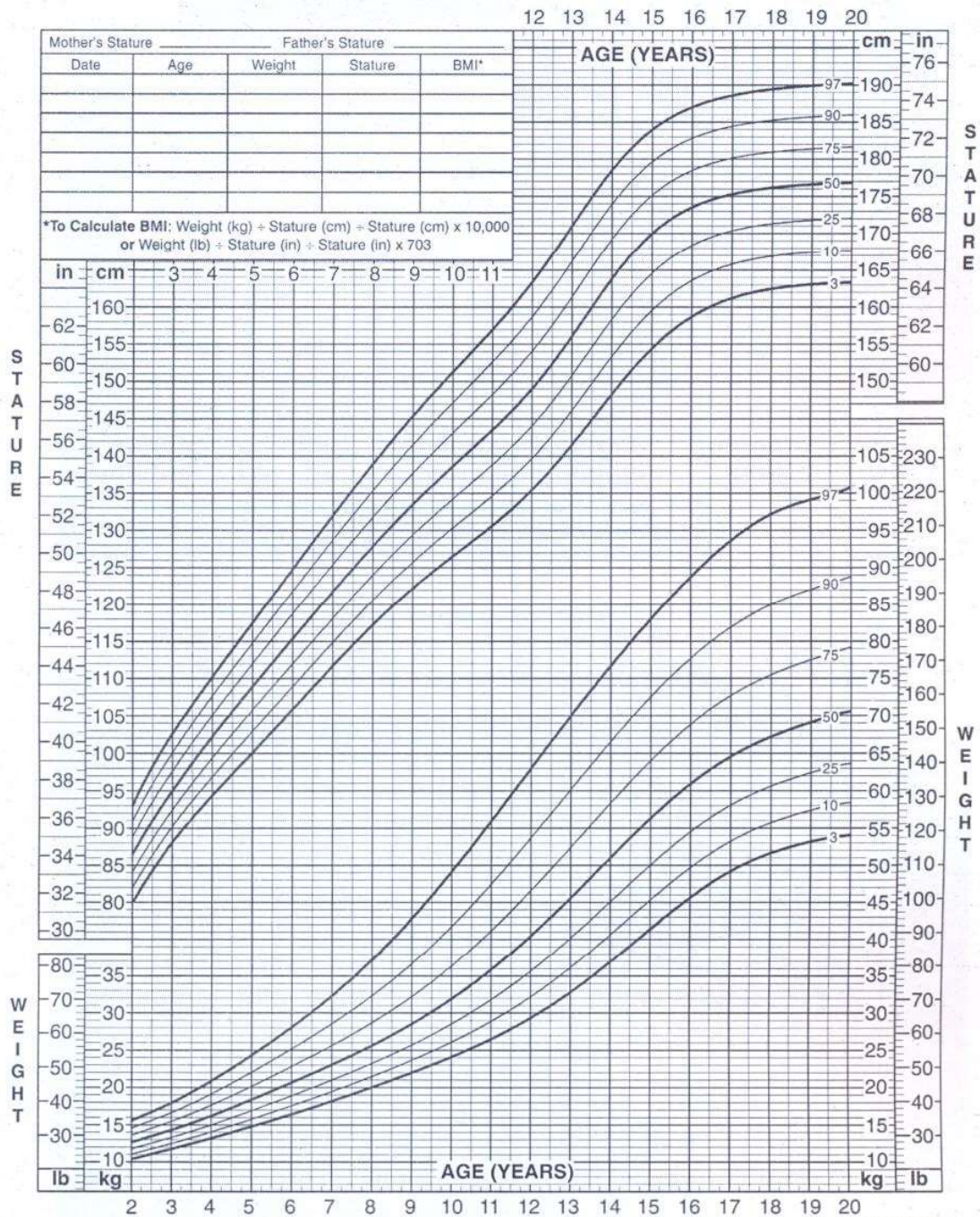
نمودار قد برای سن و وزن برای سن پسران از ۲ تا ۲۰ سالگی

2 to 20 years: Boys

Stature-for-age and Weight-for-age percentiles

NAME \_\_\_\_\_

RECORD # \_\_\_\_\_



Published May 30, 2000 (modified 11/21/00).

SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).  
<http://www.cdc.gov/growthcharts>

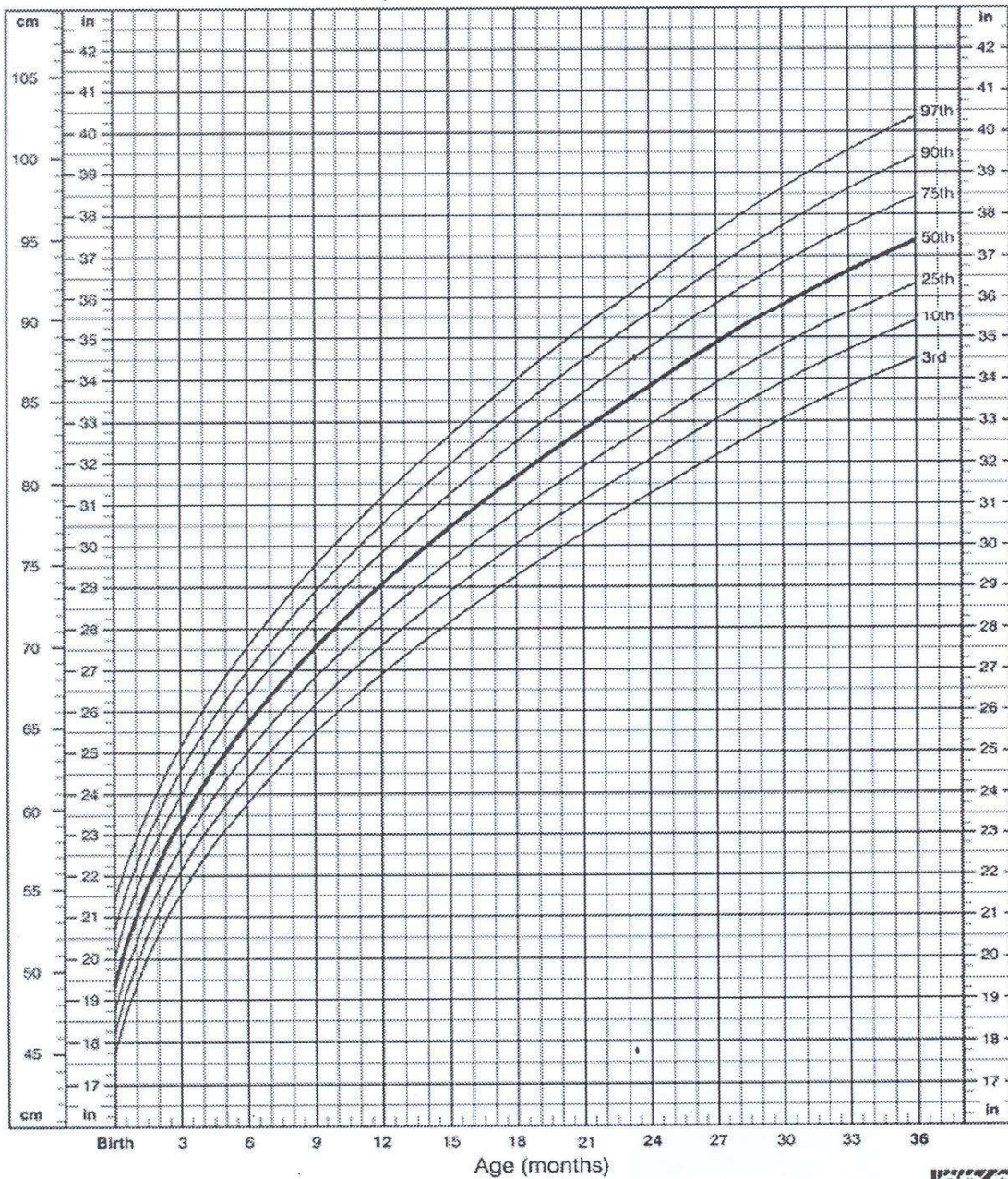


SAFER • HEALTHIER • PEOPLE™



- نمودار قد خوابیده برای سن دختران از بدو تولد تا ۳۶ ماهگی

**CDC Growth Charts: United States  
Length-for-Age Percentiles:  
Girls, birth to 36 months**



Published May 30, 2000.

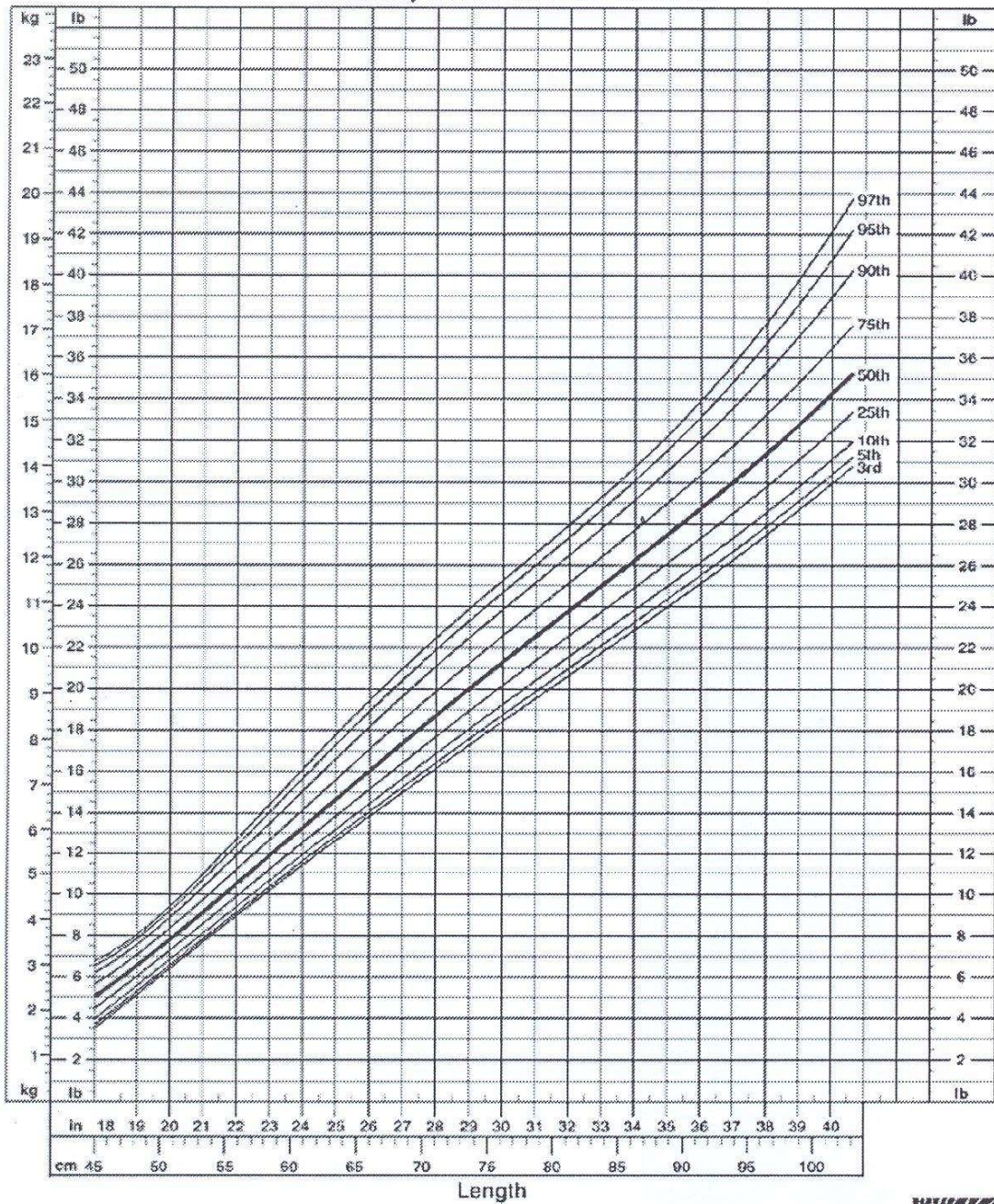
SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).



SAFER • HEALTHIER • PEOPLE™

- نمودار وزن برای قد خوابیده دختران از بدو تولد تا ۳۶ ماهگی

**CDC Growth Charts: United States  
Weight-for-Length Percentiles:  
Girls, birth to 36 months**



Published May 30, 2000 (modified 6/8/00).  
SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with  
the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).



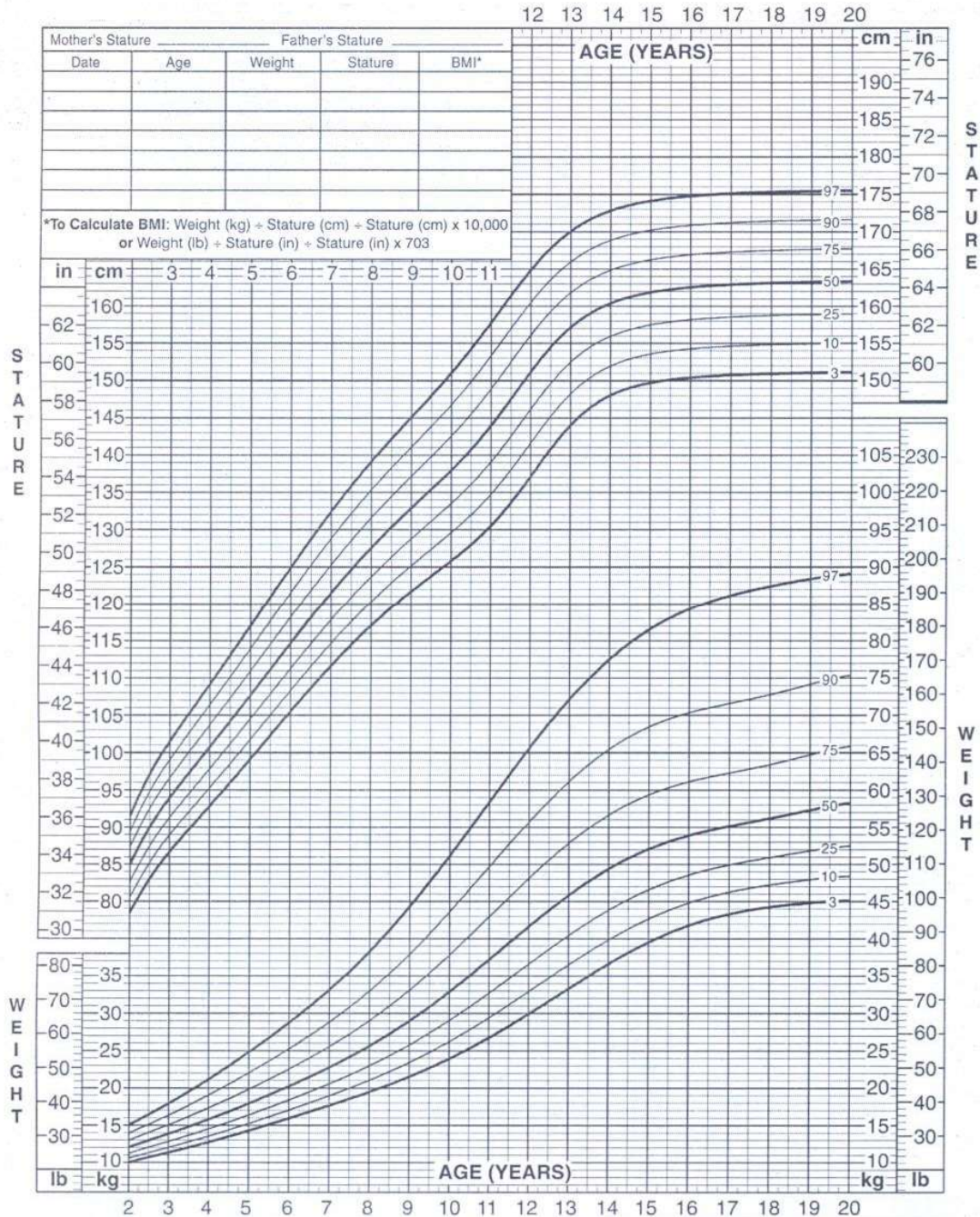
- نمودار قد برای سن و وزن برای سن دختران از ۲ تا ۲۰ سالگی

2 to 20 years: Girls

NAME \_\_\_\_\_

Stature-for-age and Weight-for-age percentiles

RECORD # \_\_\_\_\_



Published May 30, 2000 (modified 11/21/00).  
SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with  
the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).  
<http://www.cdc.gov/growthcharts>







## برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU (قبل از ۶ ماهگی)

انرژی:

پروتئین:

فنیل آلانین:

تیروزین:

مایعات:

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	تیروزین (mg)	فنیل آلانین (mg)	میزان یا تعداد واحد	انواع شیرها، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین
میزان فنیل آلانین موجود در شیر (mg)		میزان شیر مادر (cc) یا شیرخشک معمولی (g)			میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) تأمین کننده فنیل آلانین مورد نیاز کودک
		۱۰۰			
		X =			
				—	میزان شیر مادر یا شیر خشک
میزان پروتئینی که باید از غذای طبی فاقد فنیل آلانین تأمین گردد					
میزان پروتئین موجود در غذای طبی فاقد فنیل آلانین (g)		میزان پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین (g)			میزان غذای طبی فاقد فنیل آلانین تأمین کننده پروتئین باقیمانده
		X =			
			.	— g	مقدار پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین
				— mg	مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.					
					تعداد واحد از غذاهای آزاد گروه ب

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی : Tyr = ۵۵ mg ، Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین حاوی : Pro = \_\_\_ g ، Energy = \_\_\_ kcal ، Tyr = \_\_\_ mg)

## برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU (از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی)

انرژی:

پروتئین:

فنیل آلانین :

تیروزین:

مایعات:

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	تیروزین (mg)	فنیل آلانین (mg)	واحد	گروه های غذایی ، انواع شیرها، غذاهای طبی و مکمل L-تیروزین شیر مادر (یا شیر خشک معمولی)
$\times 30 =$	$\times 0.6 =$	$\times 20 =$	$\times 30 =$		گروه نان و غلات
$\times 60 =$	$\times 0.5 =$	$\times 10 =$	$\times 15 =$		گروه میوه
$\times 10 =$	$\times 0.5 =$	$\times 10 =$	$\times 15 =$		گروه سبزی
$\times 65 =$	$\times 0.1 =$	$\times 4 =$	$\times 5 =$		گروه الف غذاهای آزاد
-	-	-	-	-	گروه چربی
-	-	-	-	-	سایر مواد غذایی
					میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر
					میزان پروتئینی که باید از غذای طبی فاقد فنیل آلانین تأمین گردد
					میزان غذای طبی فاقد فنیل آلانین تأمین کننده پروتئین باقیمانده
میزان پروتئین موجود در غذای طبی فاقد فنیل آلانین (g)		میزان پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین (g)			
<input style="width: 80px; height: 20px;" type="text"/>		<input style="width: 80px; height: 20px; border: 1px solid black;" type="text" value="۱۰۰"/>			
<input style="width: 80px; height: 20px;" type="text"/>		<input style="width: 80px; height: 20px; border: 1px solid black;" type="text" value="X ="/>			
					مقدار پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین _____ g
					مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز _____ mg
					میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.
					تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی: Energy = ۷۲ kcal ، Pro = ۱/۰۷ g ، Tyr = ۵۵ mg ، Phe = ۴۸ mg)

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین حاوی: Energy = \_\_\_\_\_ kcal ، Pro = \_\_\_\_\_ g ، Tyr = \_\_\_\_\_ mg)

## برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU (از ۲ سالگی به بعد)

انرژی: پروتئین: مایعات:  
 فنیل آلانین: تیروزین:

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	تیروزین (mg)	فنیل آلانین (mg)	واحد	گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین
×۳۰=	×۰/۶=	×۲۰=	×۳۰=		گروه نان و غلات
×۶۰=	×۰/۵=	×۱۰=	×۱۵=		گروه میوه
×۱۰=	×۰/۵=	×۱۰=	×۱۵=		گروه سبزی
×۶۵=	×۰/۱=	×۴=	×۵=		گروه الف غذاهای آزاد
-	-	-	-	-	گروه چربی
-	-	-	-	-	سایر مواد غذایی
					میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر
					میزان پروتئینی که باید از غذای طبی فاقد فنیل آلانین تأمین گردد
					میزان غذای طبی فاقد فنیل آلانین تأمین کننده پروتئین باقیمانده
میزان پروتئین موجود در غذای طبی فاقد فنیل آلانین (g)		میزان پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین (g)			
		۱۰۰			
		X =			
				— g	مقدار پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین
				— mg	مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز
					میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.
					تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین حاوی : Pro = \_\_\_\_\_ g ، Energy = \_\_\_\_\_ kcal ، Tyr = \_\_\_\_\_ mg)

## برگه رژیم نویسی در مادران باردار مبتلا به PKU

انرژی:

پروتئین:

فنیل آلانین :

تیروزین:

مایعات:

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	تیروزین (mg)	فنیل آلانین (mg)	واحد	گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین
×۳۰=	×۰/۶=	×۲۰=	×۳۰=		گروه نان و غلات
×۶۰=	×۰/۵=	×۱۰=	×۱۵=		گروه میوه
×۱۰=	×۰/۵=	×۱۰=	×۱۵=		گروه سبزی
×۶۵=	×۰/۱=	×۴=	×۵=		گروه الف غذاهای آزاد
-	-	-	-	-	گروه چربی
					سایر مواد غذایی
					میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر
					میزان پروتئینی که باید از غذای طبی فاقد فنیل آلانین تأمین گردد
					میزان غذای طبی فاقد فنیل آلانین تأمین کننده پروتئین باقیمانده
میزان پروتئین موجود در غذای طبی فاقد فنیل آلانین (g)		میزان پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین (g)			
		۱۰۰			
		X =			
				— g	مقدار پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین
				— mg	مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز
					میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.
					تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد

(Tyr = \_\_\_\_\_ mg ، Energy = \_\_\_\_\_ kcal ، Pro = \_\_\_\_\_ g حاوی \_\_\_\_\_ فنیل آلانین \_\_\_\_\_)

## برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD (قبل از ۶ ماهگی)

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	والین (mg)	ایزولوسین (mg)	لوسین (mg)	میزان یا واحد	انواع شیرها، غذاهای طبی و انواع مکمل ها
<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: 45%;">میزان لوسین موجود در شیر (mg)</div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: 45%;">میزان شیر مادر (cc) یا شیرخشک معمولی (g)</div> </div>					میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) تأمین کننده لوسین مورد نیاز کودک	
<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="border: 1px solid black; width: 40px; height: 20px; margin: 5px;"></div> <div style="border: 1px solid black; width: 40px; height: 20px; text-align: center; margin: 5px;">۱۰۰</div> </div>						
<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="border: 1px solid black; width: 40px; height: 20px; margin: 5px;"></div> <div style="border: 1px solid black; width: 40px; height: 20px; text-align: center; margin: 5px;">X =</div> </div>						
—						<b>میزان شیر مادر یا شیر خشک</b>
میزان پروتئینی که باید از Ketonex-1 تأمین گردد						
<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: 45%;">میزان پروتئین موجود در Ketonex-1 (g)</div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: 45%;">میزان پودر Ketonex-1 (g)</div> </div>					میزان Ketonex-1 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	
<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="border: 1px solid black; width: 40px; height: 20px; margin: 5px;"></div> <div style="border: 1px solid black; width: 40px; height: 20px; text-align: center; margin: 5px;">۱۰۰</div> </div>						
<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="border: 1px solid black; width: 40px; height: 20px; margin: 5px;"></div> <div style="border: 1px solid black; width: 40px; height: 20px; text-align: center; margin: 5px;">X =</div> </div>						
— g						<b>مقدار پودر Ketonex-1</b>
— cc						مقدار محلول ایزولوسین ۱۰ mg/mL مورد نیاز
— cc						مقدار محلول والین ۱۰ mg/mL مورد نیاز
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.						
گروه ب غذاهای آزاد						

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی: Energy = ۷۲ kcal , Pro = ۱/۰۷ g , VAL = ۶۶ mg , ILE = ۵۸ mg , LEU = ۹۹ mg)  
 (۱۰۰ گرم پودر غذای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار حاوی: Energy = \_\_\_\_\_ kcal , Pro = \_\_\_\_\_ g)

## برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD (از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی)

انرژی:

پروتئین:

لوسین:

ایزولوسین:

والین:

مایعات:

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	والین (mg)	ایزولوسین (mg)	لوسین (mg)	میزان یا واحد	گروه های غذایی ، انواع شیرها، غذاهای طبی و انواع مکمل ها
						شیر
×۳۰=	×۰/۵=	×۲۵=	×۱۸=	×۳۵=		گروه نان و غلات
×۷۵=	×۰/۶=	×۲۲=	×۱۷=	×۲۵=		گروه میوه
×۱۵=	×۰/۶=	×۲۴=	×۲۲=	×۳۰=		گروه سبزی
×۵۰=	×۰/۱=	×۴=	×۳=	×۵=		گروه الف غذاهای آزاد
-	-	-	-	-	-	گروه چربی
-	-	-	-	-	-	سایر مواد غذایی
						میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر
						میزان پروتئینی که باید از Ketonex-2 تأمین گردد
میزان پروتئین موجود در Ketonex-2 (g)		میزان پودر Ketonex-2 (g)		میزان Ketonex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		
		۱۰۰				
		X =				
		.	.	.	— g	<b>مقدار پودر Ketonex-2</b>
					— cc	مقدار محلول ایزولوسین ۱۰ mg/mL مورد نیاز
					— cc	مقدار محلول والین ۱۰ mg/mL مورد نیاز
						میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.
						<b>گروه ب غذاهای آزاد</b>

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی: Energy = ۷۲ kcal ، Pro = ۱/۰۷ g ، VAL = ۶۶ mg ، ILE = ۵۸ mg ، LEU = ۹۹ mg)

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار حاوی: Energy = \_\_\_\_\_ kcal ، Pro = \_\_\_\_\_ g)

## برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD (از ۲ سالگی به بعد)

انرژی:

پروتئین:

لوسین:

ایزولوسین:

والین:

مایعات:

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	والین (mg)	ایزولوسین (mg)	لوسین (mg)	میزان یا واحد	گروه های غذایی ، غذاهای طبی و انواع مکمل ها
×۳۰=	×۰/۵=	×۲۵=	×۱۸=	×۳۵=		گروه نان و غلات
×۷۵=	×۰/۶=	×۲۲=	×۱۷=	×۲۵=		گروه میوه
×۱۵=	×۰/۶=	×۲۴=	×۲۲=	×۳۰=		گروه سبزی
×۵۰=	×۰/۱=	×۴=	×۳=	×۵=		گروه الف غذاهای آزاد
-	-	-	-	-	-	گروه چربی
-	-	-	-	-	-	سایر مواد غذایی
						میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر
						میزان پروتئینی که باید از Ketonex-2 تأمین گردد
میزان پروتئین موجود در Ketonex-2 (g)		میزان پودر Ketonex-2 (g)		میزان Ketonex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		
		۱۰۰				
		X =				
		.	.	.	— g	مقدار پودر Ketonex-2
					— cc	مقدار محلول ایزولوسین ۱۰ mg/mL مورد نیاز
					— cc	مقدار محلول والین ۱۰ mg/mL مورد نیاز
						میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.
						گروه ب غذاهای آزاد

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار \_\_\_\_\_ حاوی : Pro = \_\_\_\_\_ kcal ، Energy = \_\_\_\_\_)



## برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره (قبل از ۶ ماهگی)

انرژی:

پروتئین:

سیتروکلین:

آرژینین:

مایعات:

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	میزان یا واحد	انواع شیرها، غذاهای طبی و انواع مکمل ها
میزان پروتئین موجود در شیر (g)	میزان شیر مادر (cc) یا شیرخشک معمولی (g)	۱۰۰	میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) تأمین کننده ۵۰٪ مورد نیاز کودک
		X =	
		—	میزان شیر مادر یا شیر خشک
		میزان پروتئینی که باید از Cyclinex-1 تأمین گردد	
میزان پروتئین موجود در Cyclinex-1 (g)	میزان پودر Cyclinex-1 (g)	۱۰۰	میزان Cyclinex-1 تأمین کننده پروتئین باقیمانده
		X =	
		— g	مقدار پودر Cyclinex-1
_____ mg ÷ ۱۰۰ = _____ cc		— cc	مقدار محلول L-سیتروکلین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز
_____ mg ÷ ۱۰۰ = _____ cc		— cc	مقدار محلول L-آرژینین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز
		میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.	
		<b>گروه ب غذاهای آزاد</b>	

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی : Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی \_\_\_\_\_ حاوی : Pro = \_\_\_\_\_ g ، Energy = \_\_\_\_\_ kcal)

## برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره (از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی)

انرژی: پروتئین: مایعات:  
سیترولین: آرژینین:

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	میزان یا تعداد واحد	گروه های غذایی، انواع شیرها، غذاهای طبی و انواع مکمل ها
			شیر
×۳۰ =	×۰/۶ =		گروه نان و غلات
×۶۰ =	×۰/۵ =		گروه میوه
×۱۰ =	×۰/۵ =		گروه سبزی
×۶۵ =	×۰/۱ =		گروه الف غذاهای آزاد
—	—	—	گروه چربی
—	—	—	سایر مواد غذایی
			پروتئین و انرژی تأمین شده از گروه های غذایی فوق الذکر
			میزان پروتئینی که باید از Cyclinex-2 تأمین گردد
<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: 45%;">                     میزان پروتئین موجود در Cyclinex-2 (g)                 </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: 45%;">                     میزان Cyclinex-2 (g)                 </div> </div>		میزان Cyclinex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	
<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="border: 1px solid black; width: 45%; height: 20px;"></div> <div style="border: 1px solid black; width: 45%; text-align: center;">۱۰۰</div> </div>			
<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="border: 1px solid black; width: 45%; height: 20px;"></div> <div style="border: 1px solid black; width: 45%; text-align: center;">X =</div> </div>			
		— g	مقدار پودر Cyclinex-1
_____ mg ÷ ۱۰۰ = _____ cc		— cc	مقدار محلول L-سیترولین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز
_____ mg ÷ ۱۰۰ = _____ cc		— cc	مقدار محلول L-آرژینین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز
			میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.
			<b>گروه ب غذاهای آزاد</b>

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی : Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی \_\_\_\_\_ حاوی : Pro = \_\_\_\_\_ g ، Energy = \_\_\_\_\_ kcal)

## برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اووره (از ۲ سالگی به بعد)

انرژی: پروتئین: ماینات:  
 سیترولین: آرژینین:

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	میزان یا تعداد واحد	گروه های غذایی ، غذاهای طبی و انواع مکمل ها
×۳۰ =	×۰/۶ =		گروه نان و غلات
×۶۰ =	×۰/۵ =		گروه میوه
×۱۰ =	×۰/۵ =		گروه سبزی
×۶۵ =	×۰/۱ =		گروه الف غذاهای آزاد
—	—	—	گروه چربی
—	—	—	سایر مواد غذایی
پروتئین و انرژی تأمین شده از گروه های غذایی فوق الذکر			
میزان پروتئینی که باید از Cyclinex-2 تأمین گردد			
<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: fit-content; margin: 0 auto;">میزان پروتئین موجود در Cyclinex-2 (g)</div> <div style="border: 1px solid black; width: 80px; height: 20px; margin: 5px auto;"></div> <div style="border: 1px solid black; width: 80px; height: 20px; margin: 5px auto;"></div>		<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: fit-content; margin: 0 auto;">میزان Cyclinex-2 (g)</div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: 80px; text-align: center; margin: 5px auto;">۱۰۰</div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: 80px; text-align: center; margin: 5px auto;">X =</div>	
<b>میزان Cyclinex-2</b> تأمین کننده پروتئین باقیمانده			
		— g	<b>مقدار پودر Cyclinex-1</b>
_____ mg ÷ ۱۰۰ = _____ cc		— cc	مقدار محلول L-سیترولین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز
_____ mg ÷ ۱۰۰ = _____ cc		— cc	مقدار محلول L-آرژینین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.			
<b>گروه ب غذاهای آزاد</b>			

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی \_\_\_\_\_ حاوی : Pro = \_\_\_\_\_ g ، Energy = \_\_\_\_\_ kcal)

## برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی

وزن: \_\_\_\_\_  
 انرژی: \_\_\_\_\_  
 پروتئین: \_\_\_\_\_  
 کربوهیدرات: \_\_\_\_\_  
 چربی: \_\_\_\_\_

قد: \_\_\_\_\_  
 سن: \_\_\_\_\_  
 جنس: \_\_\_\_\_

Fat (gr)	Pro (gr)	Carb (gr)	تعداد واحد	گروه های غذایی
.....	.....	.....	— گرم	پودر شیر خشک ایزومیل
—	×۲=	×۵=		گروه سبزی
—	—	×۱۵=		گروه میوه
—	—	×۱۵=		گروه قندهای ساده
—	—	÷۱۵=		گروه نان و غلات
—	×۳=			گروه گوشت
×۳=	÷۷= ۳			گروه چربی
÷ ۵=	—	—		

(۱۰۰ گرم پودر شیر خشک ایزومیل حاوی: Carb = ۵۳ g ، Pro = ۱۲/۶ g ، Fat = ۲۸ g ، Energy = ۵۱۶ kcal)

## برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات متابولیسم فروکتوز

وزن: \_\_\_\_\_  
 انرژي: \_\_\_\_\_  
 پروتئين: \_\_\_\_\_  
 کربوهیدرات: \_\_\_\_\_  
 چربي: \_\_\_\_\_

قد: \_\_\_\_\_ سن: \_\_\_\_\_ جنس: \_\_\_\_\_

Fat (gr)	Pro (gr)	Carb (gr)	تعداد واحد	گروه های غذایی
×۵=	×۸=	×۱۲=	— گرم	گروه شیر
—	×۲=	×۵=		گروه سبزی
—	—	×۱۵=		گروه میوه
—	—	.....		نشاسته (یا گلوکز)
—	×۳=	÷۱۵=		گروه نان و غلات
×۳=	÷۷= ۲/۵	—		گروه گوشت
÷۵=		—		گروه چربي

مقادیر DRI در مورد ویتامین ها در گروه های سنی مختلف

LIFE-STAGE GROUP	VITAMIN A (μg/d) <sup>a</sup>	VITAMIN C (mg/d)	VITAMIN D (μg/d) <sup>b,c</sup>	VITAMIN E (mg/d) <sup>d</sup>	VITAMIN K (μg/d)	VITAMIN B <sub>12</sub> (mg/d)	THIAMIN (mg/d)	RIBOFLAVIN (mg/d)	NIACIN (mg/d) <sup>e</sup>	VITAMIN B <sub>6</sub> (mg/d)	FOLATE (μg/d) <sup>f</sup>	VITAMIN B <sub>12</sub> (μg/d)	PANTOTHENIC ACID (mg/d)	BIOTIN (μg/d)	CHOLINE (mg/d) <sup>g</sup>
<b>Infants</b>															
0-6 mo	400*	40*	5*	4*	2.0*	0.2*	0.3*	0.3*	2*	0.1*	65*	0.4*	1.7*	5*	125*
7-12 mo	500*	50*	5*	5*	2.5*	0.3*	0.4*	0.4*	4*	0.3*	80*	0.5*	1.8*	6*	150*
<b>Children</b>															
1-3 y	300	15	5*	6	30*	0.5	0.5	0.5	6	0.5	150	0.9	2*	8*	200*
4-8 y	400	25	5*	7	55*	0.6	0.6	0.6	8	0.6	200	1.2	3*	12*	250*
<b>Males</b>															
9-13 y	600	45	5*	11	60*	0.9	0.9	0.9	12	1.0	300	1.8	4*	20*	375*
14-18 y	900	75	5*	15	75*	1.2	1.3	1.3	16	1.3	400	2.4	5*	25*	550*
19-30 y	900	90	5*	15	120*	1.2	1.3	1.3	16	1.3	400	2.4	5*	30*	550*
31-50 y	900	90	5*	15	120*	1.2	1.3	1.3	16	1.3	400	2.4	5*	30*	550*
51-70 y	900	90	10*	15	120*	1.2	1.3	1.3	16	1.7	400	2.4 <sup>h</sup>	5*	30*	550*
>70 y	900	90	15*	15	120*	1.2	1.3	1.3	16	1.7	400	2.4 <sup>h</sup>	5*	30*	550*
<b>Females</b>															
9-13 y	600	45	5*	11	60*	0.9	0.9	0.9	12	1.0	300	1.8	4*	20*	375*
14-18 y	700	65	5*	15	75*	1.0	1.0	1.0	14	1.2	400 <sup>i</sup>	2.4	5*	25*	400*
19-30 y	700	75	5*	15	90*	1.1	1.1	1.1	14	1.3	400 <sup>i</sup>	2.4	5*	30*	425*
31-50 y	700	75	5*	15	90*	1.1	1.1	1.1	14	1.3	400 <sup>i</sup>	2.4	5*	30*	425*
51-70 y	700	75	10*	15	90*	1.1	1.1	1.1	14	1.5	400	2.4 <sup>h</sup>	5*	30*	425*
>70 y	700	75	15*	15	90*	1.1	1.1	1.1	14	1.5	400	2.4 <sup>h</sup>	5*	30*	425*
<b>Pregnancy</b>															
≤18 y	750	80	5*	15	75*	1.4	1.4	1.4	18	1.9	600 <sup>j</sup>	2.6	6*	30*	450*
19-30 y	770	85	5*	15	90*	1.4	1.4	1.4	18	1.9	600 <sup>j</sup>	2.6	6*	30*	450*
31-50 y	770	85	5*	15	90*	1.4	1.4	1.4	18	1.9	600 <sup>j</sup>	2.6	6*	30*	450*
<b>Lactation</b>															
≤18 y	1,200	115	5*	19	75*	1.4	1.6	1.6	17	2.0	500	2.8	7*	35*	550*
19-30 y	1,300	120	5*	19	90*	1.4	1.6	1.6	17	2.0	500	2.8	7*	35*	550*
31-50 y	1,300	120	5*	19	90*	1.4	1.6	1.6	17	2.0	500	2.8	7*	35*	550*

- مقادیر DRI در مورد مواد معدنی در گروه های سنی مختلف -

LIFE-STAGE GROUP	CALCIUM (mg/d)	CHROMIUM (µg/d)	COPPER (µg/d)	FLUORIDE (mg/d)	IODINE (µg/d)	IRON (mg/d)	MAGNESIUM (mg/d)	MANGANESE (mg/d)	MOLYBDENUM (µg/d)	PHOSPHORUS (mg/d)	SELENIUM (µg/d)	ZINC (mg/d)
Infants												
0-6 mo	210*	0.2*	200*	0.01*	110*	0.27*	30*	0.003*	2*	100*	15*	2*
7-12 mo	270*	5.5*	220*	0.5*	130*	11	75*	0.6*	3*	275*	20*	3
Children												
1-3 y	500*	11*	340	0.7*	90	7	80	1.2*	17	460	20	3
4-8 y	800*	15*	440	1*	90	10	130	1.5*	22	500	30	5
Males												
9-13 y	1,300*	25*	700	2*	120	8	240	1.9*	34	1,250	40	8
14-18 y	1,300*	35*	890	3*	150	11	410	2.2*	43	1,250	55	11
19-30 y	1,000*	35*	900	4*	150	8	400	2.3*	45	700	55	11
31-50 y	1,000*	35*	900	4*	150	8	420	2.3*	45	700	55	11
51-70 y	1,200*	30*	900	4*	150	8	420	2.3*	45	700	55	11
>70 y	1,200*	30*	900	4*	150	8	420	2.3*	45	700	55	11
Females												
9-13 y	1,300*	21*	700	2*	120	8	240	1.6*	34	1,250	40	8
14-18 y	1,300*	24*	890	3*	150	15	360	1.6*	43	1,250	55	9
19-30 y	1,000*	25*	900	3*	150	18	310	1.8*	45	700	55	8
31-50 y	1,000*	25*	900	3*	150	18	320	1.8*	45	700	55	8
51-70 y	1,200*	20*	900	3*	150	8	320	1.8*	45	700	55	8
>70 y	1,200*	20*	900	3*	150	8	320	1.8*	45	700	55	8
Pregnancy												
≤18 y	1,300*	29*	1,000	3*	220	27	400	2.0*	50	1,250	60	13
10-30 y	1,000*	30*	1,000	3*	220	27	350	2.0*	50	700	60	11
31-50 y	1,000*	30*	1,000	3*	220	27	360	2.0*	50	700	60	11
Lactation												
≤18 y	1,300*	44*	1,300	3*	290	10	360	2.6*	50	1,250	70	14
19-30 y	1,000*	45*	1,300	3*	290	9	310	2.6*	50	700	70	12
31-50 y	1,000*	45*	1,300	3*	290	9	320	2.6*	50	700	70	12