



MEDICAL NUTRITION THERAPY FOR GALACTOSEMIA



Dr. Seyed Jalil Masoumi
MD, PhD for Clinical Nutrition
Associate Professor
Clinical Nutrition department
Shiraz University of Medical sciences
Nov 2021





INTRODUCTION

- At this time the best and the only way to treat galactosemia is to **avoid foods that contain galactose.**
- Galactose is found in many different foods.
- Foods that contain the most galactose are milk, dairy products and foods that have milk as an ingredient.



INTRODUCTION

- For those with galactosemia, careful attention to healthy food choices is important.
- There is **no age** at which the galactose restricted diet can be stopped and following the diet will be life long.



NOURISHING INFANTS

- Babies with galactosemia need all of the same nutrients that **every baby needs to grow and develop.**



FROM BIRTH TO 4 MONTHS: CHOOSING A FORMULA

- As soon as a baby is diagnosed with galactosemia, **breast milk and milk-based infant formulas must be stopped** and a different feeding choice must be made.
- There are two groups of formulas that are recommended for babies with galactosemia:
 - **soy formulas**
 - **elemental formulas**



FORMULAS:

- When laboratories have analyzed soy formulas they found a **very small amount of galactose**.
- The amount of galactose is different depending on what form of soy formula you choose.
- Soy formulas are available as a **powder and in liquid forms** (ready-to-feed or concentrate).
- **The liquid ready-to-feed and liquid concentrated forms** of soy formulas may **not be recommended for infants** with galactosemia because they contain an ingredient called “carrageenan.” Carrageenan is added to liquid formulas to help keep all the ingredients dissolved.
- However, carrageenan contains “bound” galactose so liquid formulas contain more galactose than powder formulas. Bound galactose is galactose that is attached to the fibers of carrageenan.



THE QUANTITIES OF BOUND GALACTOSE IN THE SOY
FORMULA **SIMILAC® SOY ISOMIL®** MADE BY ABBOTT
NUTRITION ARE:

Ready-to-Feed formula:	23 mg galactose/8-fl-oz bottle
-------------------------------	--------------------------------

Concentrated formula with water added:	7 mg galactose/8-fl-oz bottle
---	-------------------------------

Powdered formula with water added:	3 mg galactose/8-fl-oz bottle
---	-------------------------------



FORMULAS:

Soy formulas	Manufacturer
Similac® Soy Isomil®	Abbott Nutrition
Similac Go & Grow® Soy	Abbott Nutrition
Enfamil® Soy (formerly known as Enfamil® ProSobee®)	Mead Johnson
Good Start® Soy PLUS™ DHA & ARA with Iron	Nestle'
Earth's Best Organic® Soy Infant formula w/DHA & ARA	Hain Celestial Group
Bright Beginnings™ Soy Pediatric Drink	PBM Products
Soy Organic Infant Formula	Vermont Organics™



FORMULAS:

- **Elemental formulas** are also an option for babies with galactosemia.
- These formulas have been processed so that all of the nutrients are broken down to their simplest forms.
- Elemental formulas that were analyzed in a lab were found to contain **no detectable galactose**.
- Since soy based formulas are not recommended for **premature infants**, an elemental formulas is recommended

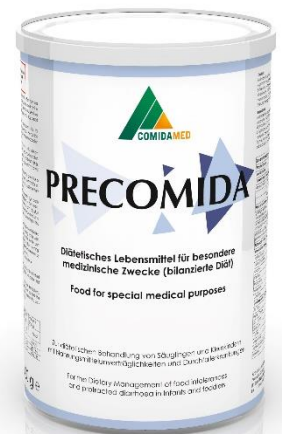
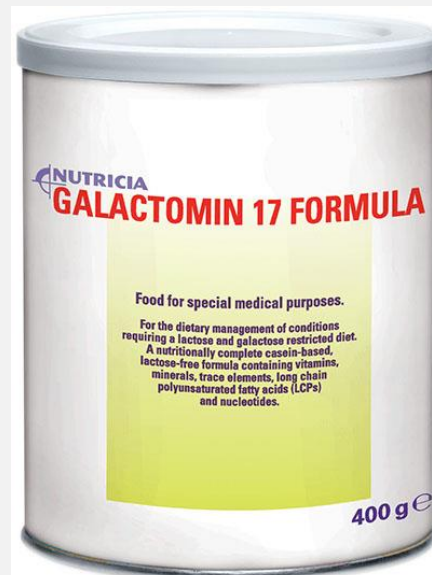
FORMULAS:

Elemental and semi-elemental formulas	Manufacturer
EleCare®	Abbott Nutrition
Similac Expert Care™ Alimentum®	Abbott Nutrition
Neocate® Infant formula	Nutricia
Pregestimil®	Mead Johnson
Nutramigen® with Enflora™ LGG	Mead Johnson
Nutramigen® AA™	Mead Johnson

فرمولای مجاز



- شیرخشک بر پایه شیر گاو با مقادیر بسیار کم لاکتوز و گالاکتوز شامل:
- Galactomin 17 Formula®
- Precomida ®
- تهیه این شیر خشک نیازمند ثبت نام در سامانه غذا-داروی دانشگاه علوم پزشکی استان و دریافت مجوز می باشد.



فرمولای مجاز

- شیرخشک بر پایه سویا (حاوی ایزوله پروتئین سویا) شامل:
- **Biomil Soy Formula®**
- **Isomil Soy Formula ®**
- تهیه این شیر خشک نیاز به ثبت نام در سامانه غذا-داروی دانشگاه علوم پزشکی استان و دریافت مجوز ندارد؛ تهیه شیر از داروخانه های سطح شهر امکان پذیر است.



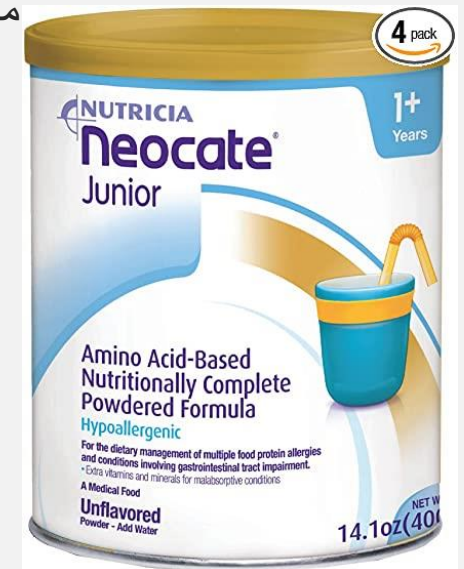
فرمولای مجاز

- شیرخشک المنتال بر پایه اسیدآمینه شامل:

- **EleCare®**

- **Neocate®**

- تهیه این شیر خشک نیاز به ثبت نام در سامانه غذا-داروی دانشگاه علوم پزشکی استان و دریافت مجوز ندارد، با این وجود تهیه شیر از داروخانه های سطح شهر دشوار است.



AGES 4 TO 6 MONTHS: STARTING BABY FOODS

- A good first food for all babies is iron fortified rice cereal.
- Rice cereal is easy to digest, is galactose-free, and usually does not cause any allergic reactions
- When starting your baby on rice cereal, begin with a soupy consistency and gradually change to a pastier one.
- Offer solid foods on a spoon. Don't put cereal in a bottle



AGES 6 TO 8 MONTHS:

- Increasing variety.
- At about 6 to 8 months of age, other solid foods can be offered.
- Strained varieties of fruits and vegetables are appropriate for this age.



AGES 8 TO 12 MONTHS:

- Increasing variety and texture.
- By about 8 months of age, baby meats and dinners may also be introduced while continuing to provide a cereal and a variety of fruits and vegetables.
- Starting **table foods** and self feeding.





MEAL PLANNING FOR FAMILIES WITH TODDLERS AND YOUNG CHILDREN

- Incorporation galactose-free foods into the meal and **sometimes cooking a special item for the family member with galactosemia.**
- children whose families take the time to eat a meal together regularly have higher diet quality, do better in school, have lower rates of substance abuse and lower rates of eating disorders and obesity.
- Regular family meals are key to positive outcomes in children

ترکیبات و مواد غذایی مجاز

- انواع نان (نان سنگک، بربری، لواش، تافتون)، برنج، ماکارونی، نودل، غلات پخته (گندم و جو)، ذرت، ذرت بوداده، چیپس سیب زمینی، انواع کیک های تهیه شده بدون مواد غذایی غیرمجاز



- انواع گوشت های قرمز (گوشت گاو، گوسفند یا گوساله)
- گوشت انواع ماکیان (مرغ، بوقلمون و...)
- انواع ماهی ها
- تخم مرغ
- کره بادام زمینی
- تمام حبوبات (مانند لوبیا سفید، لوبیا قرمز، لوبیای سویا)

ترکیبات و مواد غذایی مجاز

- تمام میوه ها و سبزیجات تازه، خشک شده و آب آن ها، ترشی سبزیجات
- چربی های حیوانی، انواع روغن های مایع گیاهی، زیتون، کره بادام زمینی، بادام زمینی، بادام، گردو
- قند، شکر، عسل، قند فروکتوز (قند میوه)، شربت ذرت
- چای، قهوه، نوشابه، نوشابه های گازدار (به استثنای دوغ)، ژلاتین، بستنی یخی



ترکیبات و مواد غذایی مجاز

- انواع ادویه ها (نمک، فلفل، طعم دهنده‌ی مونو سدیم گلوتمات (MSG) و ...)، طعم دهنده های طبیعی و مصنوعی (ساخارین)
- کاکائو و تمام فراورده های کاکائویی، تافی ها و آدامس ها از جمله آدامس های حاوی کاراگینان

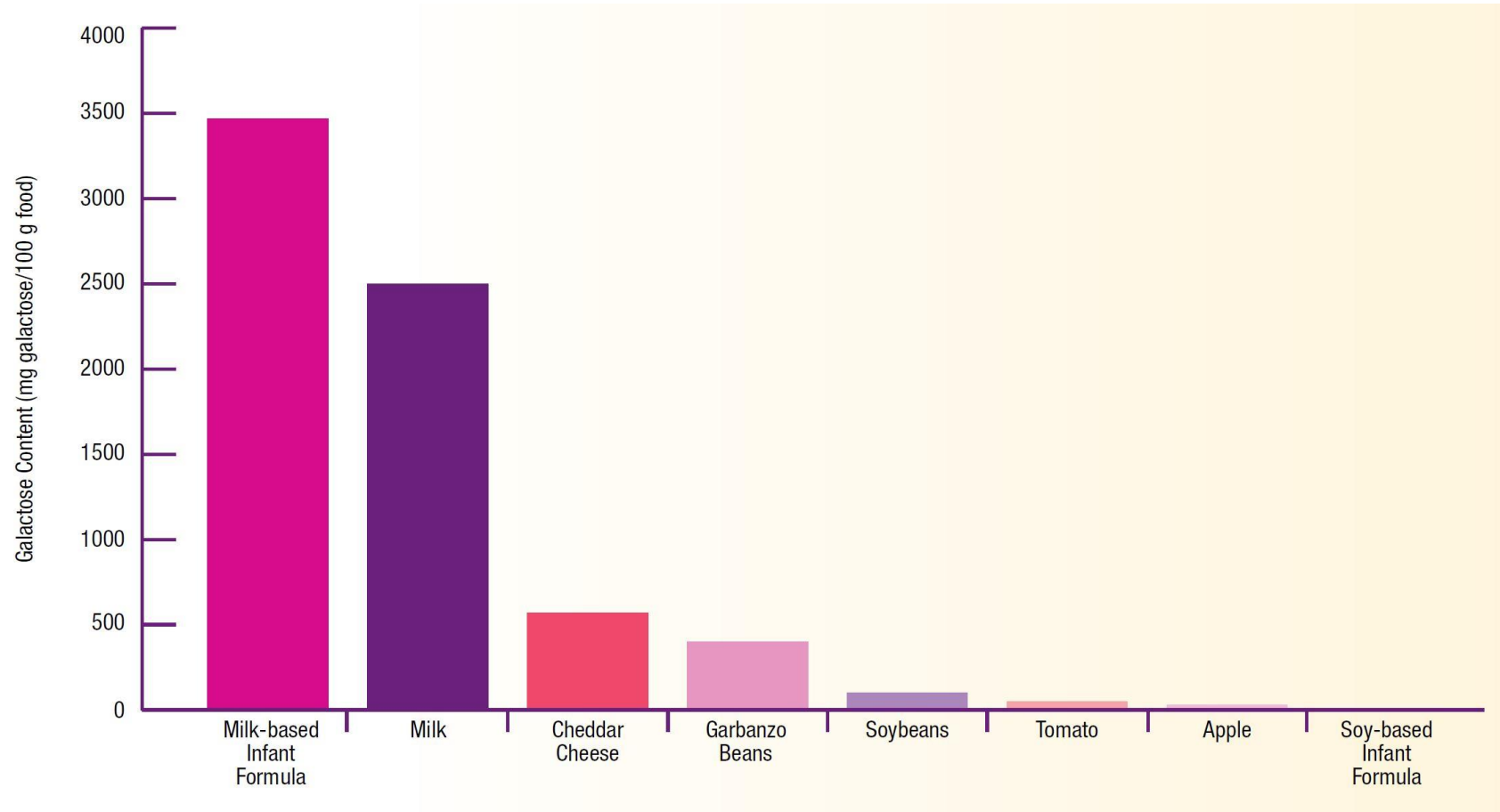
ترکیبات و مواد غذایی غیرمجاز

- شیر مادر، شیر (شیر گاو و فراورده های لبنی، شیر بز، و نیز شیر شتر) و کلیه فراورده های لبنی حاوی لاکتوز یا گالاکتوز (شیرکاکائو یا سایر شیرهای طعم دار، ماست، دوغ، بستنی شیری، شیک (مخلوط شیر و بستنی)، کره، خامه و خامه ی قنادی)
- تمام شیر خشک های نوزادان بر پایه شیرگاو با مقادیر معمول لاکتوز و گالاکتوز
- ترکیبات بر پایه ی شیر شامل لاکتوز، گالاکتوز، کازئین، کازئین هیدرولیز شده، پروتئین وی (آب پنیر)، پروتئین وی هیدرولیز شده، پروتئین شیرخشک، پودر شیرخشک، لاکتالبومین
- تمام غذاها و نوشیدنی های برپایه شیر بجز کازئینات
- تمام پنیرها و محصولات برپایه پنیر

ترکیبات و مواد غذایی غیرمجاز

- نان شیرمال، نان قندی و سایر نان های تهیه شده با مواد غذایی غیرمجاز (اعم از شیر و ماست و ...)
- انواع کیک و شیرینی های تهیه شده با مواد غذایی غیرمجاز
- امعاء و احشاء، فرآورده های گوشتی (سوسیس و کالباس)
- شکلات شیری

The graph below compares the galactose content in an approximately 3-oz portion of different foods





SUPPLEMENTS CALCIUM AND VITAMIN D

- Calcium and Vitamin D are vital nutrients especially for healthy bones and teeth.
- Dairy products are excellent sources of these nutrients.
- Since individuals with galactosemia cannot eat dairy products, their intake of calcium and Vitamin D may not be adequate.
- Infant and toddler **soy-based formulas are very good sources of calcium.**
- If intake of these formulas decreases as your child grows, calcium from other sources must be considered.
- Children and adults who drink a soy milk or another milk substitute should choose one that is fortified with calcium.
- Many other foods are fortified with calcium such as cereals, granola bars, juices, and tofu.
- If these foods are not eaten in amounts that provide enough calcium to meet the daily needs, a calcium supplement may be needed.



DIETARY REFERENCE INTAKES FOR VITAMIN D AND CALCIUM

Age	Vitamin D IU/day**	Calcium milligrams(mg) / day
Birth to 6 months	400	210
7-12 months	400	270
1-3 years	400	500
4-8 years	400	800
9-18 years	400	1300
19-50 years	400	1000
51 years and older	400	1200
Pregnant women 18 years and younger	200	1300
Pregnant women 19 years and older	200	1000

*American Academy of Pediatrics recommendations 2008 = 400 IU/day 0-19 years old. Calcium for all ages and Vitamin D for adults from Institute of Medicine 2006 recommendations.

**400 IU is equivalent to 10 mcg

ماده غذایی	مقدار	کلسیم *(mg)	ویتامین (μg) D
شیر خشک رژیمی و شیر سویا			
شیر خشک	۱۰۰ گرم پودر	۴۲۶	۹/۳
Galactomin 17	۱۰۰ سی سی	۵۵	۱/۲
شیر خشک	۱۰۰ گرم پودر	۴۶۱	۱۰
Precomida	۱۰۰ سی سی	۶۰	۱/۳
شیر خشک	۱۰۰ گرم پودر	۵۳۹	۷/۶
Isomil Soy	۱۰۰ سی سی	۱۴۲	۲
شیر خشک	۱۰۰ گرم پودر	۵۷۰	۷/۷
Biomil Soy	۱۰۰ سی سی	۷۷	۱
شیر خشک	۱۰۰ گرم پودر	۵۵۰	۷/۱
Elecare Infants	۱۰۰ کالری	۱۱۶	
شیر خشک	۱۰۰ گرم پودر	۵۴۳	۷
Elecare JR			
شیر خشک	۱۰۰ گرم پودر	۵۶۱	۸/۸
Neocate Infant	۱۰۰ کالری	۱۱۶	۱/۸
شیر خشک	۱۰۰ گرم پودر	۵۶۵	۹/۵
Neocate Junior	۱۰۰ کالری	۱۱۸	۲

محتوی کلسیم و ویتامین D
فرمولای مجاز برای بیماران
مبتلا به گالاکتوزمی



مکمل یاری در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی مکمل های ایرانی فاقد گالاکتوز و لاکتوز

نام مکمل غذایی	فرم	کلسیم (mg)	ویتامین D (µg)	توضیحات	میزان مصرف
Calcium D (Daana Pharma Co.®)	50 soft gel	۵۰۰	۱۵	—	کودکان ۱-۴ سال: روزی ۱ کپسول؛ کودکان بزرگتر، نوجوانان و بزرگسالان: روزی ۲ بار هر بار ۱ کپسول
Daana Osteogel (Daana Pharma Co.®)	30 soft gel	۳۰۰	۱۲/۵	منیزیم (mg): ۵۰ روی (mg): ۵	کودکان ۱-۴ سال: روزی ۱ کپسول؛ کودکان بزرگتر: روزی ۲ بار هر بار ۱ کپسول؛ نوجوانان و بزرگسالان: روزی ۳ بار هر بار ۱ کپسول
Calcium + D (Dineh®)	50 tablet	۵۰۰	۵	—	کودکان ۱-۴ سال: روزی ۱ قرص؛ کودکان بزرگتر، نوجوانان و بزرگسالان: روزی ۲ بار هر بار ۱ قرص
Calcidex (Tehran Darou Pharmaceutical Co.®)	50 tablet	۵۰۰	۵	—	کودکان ۱-۴ سال: روزی ۱ قرص؛ کودکان بزرگتر، نوجوانان و بزرگسالان: روزی ۲ بار هر بار ۱ قرص



مکمل یاری در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی مکمل های ایرانی فاقد گالاکتوز و لاکتوز

نام مکمل غذایی	فرم	کلسیم (mg)	ویتامین D (µg)	توضیحات	میزان مصرف
Calcium + D (Jalinus®)	60 tablet	۵۰۰	۵	-	کودکان ۴-۱ سال: روزی ۱ قرص؛ کودکان بزرگتر، نوجوانان و بزرگسالان: روزی ۲ بار هر بار ۱ قرص
Healthimin Calcium D3 (Minoo Pharmaceutical ®.Co)	30 capsule	۵۰۰	۵	-	کودکان ۴-۱ سال: روزی ۱ کپسول؛ کودکان بزرگتر، نوجوانان و بزرگسالان: روزی ۲ بار هر بار ۱ کپسول
Calcibon (Alborz Darou Pharmaceutical Co. ®)	30 tablet	۵۰۰	۵	-	کودکان ۴-۱ سال: روزی ۱ قرص؛ کودکان بزرگتر، نوجوانان و بزرگسالان: روزی ۲ بار هر بار ۱ قرص



مکمل یاری در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی مکمل های خارجی فاقد گالاکتوز و لاکتوز

نام مکمل غذایی	فرم	کلسیم (mg)	ویتامین D (µg)	توضیحات	میزان مصرف
Osteocare® Liquid (Vitabiotics) (مقادیر موجود در ۱۰ سی سی)	200 mL	۵۰۰	۱۰	منیزیم (mg): ۱۵۰ روی (mg): ۶	کودکان ۱-۲ سال: روزی ۱ قاشق مرباخوری پر؛ کودکان ۳-۹ سال: روزی ۲ بار هر بار ۱ قاشق مرباخوری پر بزرگسالان: روزی ۲ بار هر بار ۲ قاشق مرباخوری
Osteocare® Tablets (Vitabiotics) (مقادیر موجود در هر دو قرص)	30 tablet	۸۰۰	۵	منیزیم (mg): ۳۰۰ روی (mg): ۱۰	کودکان ۱-۴ سال: روزی ۱ قرص؛ کودکان بزرگتر، نوجوانان و بزرگسالان: روزی ۲ بار هر بار ۱ قرص
Supracal® (Natures Only)	30 tablet	۲۱۰	۵	منیزیم (mg): ۱۰۰ روی (mg): ۵	کودکان ۱-۴ سال: روزی ۱ قرص؛ کودکان بزرگتر: روزی ۲ بار هر بار ۱ قرص؛ نوجوانان و بزرگسالان: روزی ۳ بار هر بار ۱ قرص



TIPS FOR CHOOSING AND TAKING A CALCIUM SUPPLEMENT:

- There are several forms of calcium available.

Calcium carbonate is the most concentrated form of calcium, but **calcium citrate** is more easily absorbed by most people.

- **Taking calcium with meals** will increase the absorption.
- Calcium is most efficiently absorbed if taken in **doses of 500-600 mg or less several times** a day.
- Vitamins may contain lactose fillers. Check the ingredient list for lactose.

Nutritional recommendations

- ❖ There are major controversies concerning the daily allowance of galactose during long-term treatment..
- ❖ Many European metabolic centers recommend a **very strict diet**, also restricting galactose containing fruits and vegetables.
- ❖ Other centers, e.g., in the UK, Germany, The Netherlands, and the USA, are more liberal, advising only a lactose-free diet.
- ❖ There is limited knowledge of the tolerance for exogenous galactose in patients with classic galactosemia.
- ❖ Patients on a lactose-free diet with no restrictions of fruit and vegetables will have a daily intake of galactose <30 mg and enriched in fruit and vegetables, this intake increases to an average of 54 mg of galactose per day
- ❖ Furthermore, in the UK, where fruit and vegetables are not restricted from the diet, no new cataracts or liver diseases have been reported in the literature.
- ❖ It has been demonstrated that the endogenous production of galactose is not affected by the exogenous intake from the diet.

Nutritional recommendations



- ❖ Discontinue breast-feeding and milk based infant formulas.
- ❖ Introduce a soy-based infant formula.
- ❖ Since soy based formulas are not recommended for premature infants, an elemental formulas is recommended.
- ❖ It is not necessary to wait until appropriate age for infants to introduce solid foods.
- ❖ Adequate **Calcium and vitamin D** is required at least to meet DRI.

Thank you

