

Н.В. Копылова

Учимся дружить со своими генами

Что такое
фенилаланин?

Кто
носитель
гена ФКУ?

Как
лечить?

Как
составить
диету?

Когда начинать
диетотерапию?

Что такое
лечебный
продукт?

Какие
симптомы
заболевания?



Почему у нашего ребёнка ФКУ





Автор:

Копылова

Наталья Владимировна

к.м.н., педиатр,

врач-диетолог

В работе принимала участие

детский нейропсихолог

А.Г. Загидулина

Издатель:

ООО «Сайлент 2000»

Отпечатано:

ООО «Центр

полиграфических

услуг "Радуга":

115280, Москва,

ул. Автозаводская, 25

Дорогие друзья!

Этот маленький буклет предназначен для родителей, которых пригласили в медико-генетическую консультацию после рождения ребенка с целью подтверждения или отрицания у новорожденного заболевания **фенилкетонурия (ФКУ)**.

Если диагноз ФКУ подтвержден, наш буклет, надеемся, станет первым другом в период адаптации к новой ситуации в вашей семье.

Спокойно примите известие о факте, что у вашего ребенка фенилкетонурия. Советуем сосредоточиться на том, что нужно еще многое узнать об особенностях питания малыша, который внешне в периоде новорожденности не вызывает у вас пока никаких опасений.

Знакомьтесь с другими родителями, которые находятся в аналогичной ситуации. Рекомендуем зайти на сайт Общества пациентов с ФКУ www.фенилкетонурия.рф, где вы найдете ответы на все ваши вопросы.

Содержание

От автора	2
Заповеди для родителей	3
Предисловие	4
Геном человека	5
Родословная при ФКУ	6
ДНК диагностика при ФКУ	7
Скрининг на ФКУ	7
Биохимический блок при ФКУ	8
Симптомы ФКУ	9
Лечение ФКУ	10
Грудное вскармливание при ФКУ	11
Техника кормления детей с ФКУ	12
Контроль за лечением	13
Лечебные продукты при ФКУ	14
Низкобелковые продукты на крахмальной основе	16
Развитие ребенка с ФКУ	18
Материнская ФКУ	20
Расчет компонентов диеты	22

Дорогие родители, бабушки и дедушки, поздравляем с рождением ребёнка!

Да! У вашего малыша фенилкетонурия. Однако не волнуйтесь! Это не приговор! Вы сами сумеете предотвратить развитие симптомов заболевания и вырастить замечательного человека! Помните, что ваш ребенок ни на кого не похож! Он ваш, неповторимый, самый любимый и самый умный!

Заповеди для родителей

Не давайте волю своему волнению. Когда и какая бы не возникала проблема, одновременно появляется способ ее решения.

Измените себя и приспособьтесь к новой ситуации, это поможет вам преодолеть трудности.

Верьте врачу и спокойно признайте заболевание у ребенка.

Не вините друг друга в случившемся факте рождения ребенка с ФКУ, так как вы оба являетесь носителями гена ФКУ.

Спокойно адаптируйтесь к новому образу жизни ребенка и способу его питания.

Уделяйте развитию малыша значительно больше времени, чем в обычной ситуации, особенно на первом году жизни.

Постарайтесь чаще привлекать своего ребенка к общению со здоровыми сверстниками.

Постоянно стимулируйте творческую и созидательную деятельность в процессе взросления ребенка.

С каким терпением родители занимаются развитием ребенка, таким и станет его будущее.

Любите своего ребёнка таким, какой он есть.



Предисловие

Природа богатая, мудрая и щедрая. Она одаривает людей счастьем. Мы знакомимся, общаемся, любим, мечтаем, наслаждаемся радостями жизни! Но может прийти и печаль. Иногда жизнь преподносит «сюрпризы», застающие молодые семьи врасплох. Однако возникают они не без определенного «умысла» природы, поскольку связаны с генетическими закономерностями и лежат в основе наследственных нарушений в организме.

Одно из первых свойств живых существ на Земле – это наследственная изменчивость. Без нее была бы невозможна эволюция жизни на нашей планете. Наследственность обеспечивает многообразие форм жизни и лежит в основе передачи задатков, ответственных за формирование признаков и свойств живого организма.

Однако изменения в наследственных структурах отягощают человечество грузом разнообразных мутаций, способных вызвать заболевания, передающиеся потомству по наследству.

Фенилкетонурия (ФКУ) – заболевание, которое тоже является результатом наследственной изменчивости. Оно обусловлено нарушением наследственных структур генов в клетке, вследствие чего возникает недостаточность ферментов и наступает блок в нормальном превращении аминокислоты фенилаланина в аминокислоту тирозин. Количество фенилаланина в организме накапливается, и концентрация его в крови увеличивается в 10–100 раз.

ФЕНИЛ – от слова фенилаланин (одна из аминокислот белковой молекулы)

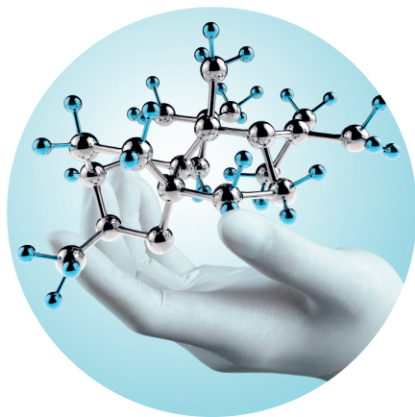
КЕТОН – от слова фенилкетоны (продукты метаболизма фенилаланина)

УРИЯ – от слова моча (с которой выделяются кетоны в избыточном количестве)

О заболевании ФКУ известно с 30-х годов прошлого века, а лечение таких больных начато в 50-х годах немецким врачом Хорстом Бикелем.

Раннее выявление новорожденных, имеющих ФКУ, началось в 70-х годах прошлого века.

В нашей стране скринирующая программа успешно стартовала в 90-х годах.



Геном человека

Чтобы понять характер наследования многих заболеваний, в том числе фенилкетонурии, следует знать о хромосомах, генах, дезоксирибонуклеиновой кислоте (ДНК), геноме живых существ.

Живой организм состоит из множества клеток. Каждая клетка имеет набор хромосом (у человека их 46, т.е. 23 пары). В каждой хромосоме имеются гены, которые расположены как бусинки на нитке. Ген – это часть молекулы ДНК, в которой хранится определённая наследственная информация.

Генетическая информация закодирована последовательностью нуклеотидов ДНК, которые как бы передают инструкции по наследованию любых признаков от родителей к ребенку. Молекула ДНК представляет собой две длинные нити, свернутые в очень плотную спираль.



Каждый ген отвечает за определённый признак и задаёт его параметры клетке, главная функция которой – выработка необходимых для жизни организма белков. Иными словами, записанная генетическая наследственная информация реализуется в виде белков – «строительного материала» живого мира планеты. Это белки-ферменты, белки-гормоны, белки – антитела и многие другие.

Хромосомный набор ядра клетки называют **геномом**. Он определяет важнейшие процессы в организме (рост, развитие, размножение, обмен веществ) и является полновластным хранителем генетической информации любого живого организма.

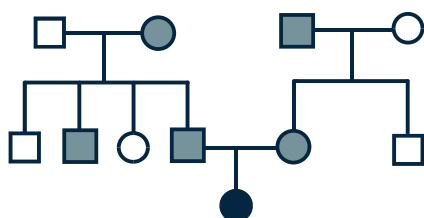
Как наследуются гены?

Почему возникает заболевание у потомков?

При зачатии плода одна хромосома из каждой пары от родителей наследуется ребенком от матери, другая – от отца. Если оба родителя являются носителями измененного в процессе мутации гена в одной из своих хромосом, то возникает риск рождения у них ребенка, страдающего тем или иным заболеванием.

При **фенилкетонурии** дефектный ген обуславливает образование и степень активности многих ферментов (в частности, фермента 4-фенилаланингидроксилазы), которые участвуют в обмене аминокислоты фенилаланин, поступающей в организм с пищей (см ниже). Однако сами носители (родители) с одним дефектным геном считаются практически здоровыми, так как наличие у них другого, нормального гена достаточно для образования активного, здорового фермента в организме носителя. **Носительство мутантного (дефектного) гена ФКУ среди населения составляет 2–3%**, т.е. встреча двух носителей не так уж и велика. Ребенок может унаследовать оба дефектных гена по одному от обоих родителей, тогда активность фермента 4-фенилаланингидроксилазы (4-ФАГ) у него будет снижена и нарушен обмен фенилаланина. Значит у ребенка – фенилкетонурия.

Пример родословной семьи, в которой родился ребенок с ФКУ



■ дедушка, отец, сын

● бабушка, мама, дочь

Белый цвет фигур – здоровые

Серый цвет фигур – носители мутантного гена

Тёмный цвет фигур – ребёнок с ФКУ

Наследование генов представляет собой случайный процесс. Вероятность унаследовать заболевание ФКУ невелика.

На рисунке оба родителя (сверху) являются носителями гена ФКУ. Один ген (белый) здоровый, другой (тёмный) – ген ФКУ.

У ребенка справа (тёмный цвет) оба гена дефектные, поэтому развивается заболевание. Два ребенка в середине – являются носителями гена ФКУ, как и их родители. Ребенок слева (белый цвет), не получивший дефектных генов – здоровый.

Где определить носительство гена ФКУ и можно ли узнать о заболевании до рождения ребенка?

Определить носительство патологического задатка у родительской пары можно при генетическом обследовании с использованием методов анализа ДНК.

В настоящее время у беременных женщин также возможна **дородовая (пренатальная) диагностика** заболевания ФКУ у ребенка с помощью анализа ДНК в пробах из ворсинок хориона плода или амниотической жидкости на небольшом сроке беременности. По рекомендации врача-генетика вы можете пройти это обследование в одном из региональных медико-генетических центров страны.



Как узнать, болен ребенок фенилкетонурией или нет после рождения?

Новорожденные с ФКУ внешне выглядят обычно, ничем не отличаясь от здоровых детей. Однако если ребенок страдает ФКУ и ему по каким-либо причинам не проводится лечение, у него вскоре начнут появляться характерные для заболевания симптомы задержки психомоторного развития, аллергические проявления на коже, возможны судороги. Поэтому в нашей стране повсеместно **проводится скрининг** (просеивание) всех новорожденных на скрытую фенилкетонурию, не дожидаясь развития симптомов заболевания.

У всех новорожденных на четвертые сутки в роддоме (или если мама с ребенком выписывается раньше, то в районной поликлинике) берут несколько капель крови и наносят их на специальные бумажные бланки, которые отправляют в ближайшую медико-генетическую консультацию. О проведенном тесте ставится штамп в обменную карту ребенка с отметкой **«Обследован на ФКУ»**.

Рекомендуем родителям убедиться, проведен ли скринг-тест ребенку. Если роды происходили вне родильного дома, самим родителям без промедления следует обратиться в поликлинику для взятия крови у ребенка на скрининг-тест по ФКУ.

По анализу крови на содержание в ней аминокислоты фенилаланин устанавливается или отвергается заболевание ФКУ.

Если тест оказался положительным, маму с ребенком оповещают о необходимости повторного анализа крови на фенилаланин. Если результат подтверждает повышенный уровень фенилаланина в крови, ставится диагноз ФКУ, и родителям следует незамедлительно начать лечение ребенка.

Что это значит: у больного фенилкетонурией нарушен обмен фенилаланина

Патогенез заболевания ФКУ очень сложен. Много различных факторов влияют на возникновение этого состояния с разной степенью выраженности симптомов. Для ясности изложения, разберем наиболее распространенную форму ФКУ, вызванную мутацией гена печеночного фермента 4-фенилаланингидроксилазы (4-ФАГ), который располагается в длинном плече одной из хромосом клетки.

В организм человека с пищей, точнее с белковыми продуктами питания, поступает аминокислота **фенилаланин**. В норме она превращается в другую аминокислоту – **тирозин**.

Фермент 4-ФАГ обеспечивает здоровому человеку нормальный ход превращения фенилаланина в тирозин. Эти аминокислоты используются в синтезе и обмене белков в организме. Тирозин является предшественником ряда необходимых для жизнедеятельности организма веществ - гормона надпочечников адреналина, медиаторов норадреналина и дофамина, гормонов щитовидной железы тироксина и трийодтиронина, а также пигментов.

Когда в организме нарушается синтез белков, то замедляется процесс миелинизации – важный фактор в развитии нервной системы. **Миелинизация** - это образование слоя миелина вокруг нервного волокна, влияющее на скорость проведения нервного импульса, т.е. передачу информации между нервными клетками.



При ФКУ неспособность 4-ФАГ перерабатывать фенилаланин до тирозина приводит к накоплению фенилаланина и продуктов его нарушенного обмена. Они вызывают интоксикацию организма, поражение центральной нервной системы и без своевременного лечения у ребенка начинается постепенное снижение интеллекта.

Вылечить фенилкетонурию нельзя, так как активность печеночных ферментов не меняется и остается сниженной у человека всю жизнь, но **помочь больным жить нормальной и полноценной жизнью возможно**. Фенилкетонурия – это уникальное заболевание среди прочих наследственных дефектов, при котором реально не допустить развитие симптомов болезни, а это значит, что **ребенок будет расти и развиваться, как здоровые сверстники**.

Каковы симптомы при фенилкетонурии?

Новорожденный с фенилкетонурией выглядит при рождении вполне здоровым ребенком, но с началом обычного кормления (не лечебного) возникают симптомы заболевания, малозаметные как для родителей, так и педиатров.

Начальные признаки заболевания – необоснованная вялость или беспокойство ребенка, частые срыгивания, отсутствие интереса к окружающему, снижение мышечного тонуса, иногда судороги, легкие признаки аллергического дерматита вплоть до экземы. Появляется специфический «мышинный» запах, обусловленный присутствием в моче и поте больных токсических продуктов обмена фенилаланина.

К первому полугодю у нелеченого ребенка с ФКУ выявляется задержка психомоторного развития (не сидит, не ползает, не узнает родителей, не переворачивается, не захватывает предметы, не проявляет интереса даже к ярким игрушкам, не произносит слова и т.д.)

У детей часто наблюдается микроцефалия (уменьшенный размер окружности головы). Если возникает судорожный синдром, то чаще он проявляется в виде «кивков», которые плохо поддаются терапии.

Если ребенка не лечить, с возрастом умственная отсталость ребенка постепенно нарастает. Отмечается задержка или полное отсутствие речи, игровой и предметной деятельности, эмоциональных реакций, замедление моторного развития, иногда появляются насильственные движения, признаки аутизма, шизофреноподобные нарушения, а также усиление сухожильных рефлексов.



Помните!

Восстановить утраченное и предотвратить заболевание невозможно, если диетическое лечение начинается поздно!

Диета должна соблюдаться сразу после установления диагноза, и контроль за уровнем фенилаланина в крови следует осуществлять как можно чаще!

Как лечить фенилкетонурию?

Можно и нужно предупредить развитие заболевания у больного ребенка!

У здоровых людей процессы обмена белка и фенилаланина протекают нормально и даже при избытке фенилаланина в рационе они автоматически регулируются активным, здоровым печеночным ферментом 4-фенилаланингидроксилазой (4-ФАГ).

У больных же ФКУ со сниженной активностью 4-ФАГ **фенилаланин накапливается в организме** и поэтому из их питания исключается белковая пища, что оберегает организм от накопления фенилаланина в организме (т.к. аминокислоты – это элементы белков). Этот простой метод помогает предупредить развитие фенилкетонурии. Иными словами, диета, в которой ограничено содержание пищевого белка (в основном за счет продуктов животного происхождения) дает шанс больному ФКУ «обойти» этап нарушенного превращения фенилаланина в тирозин, и тем самым ограничить накопление фенилаланина.

Однако с ограничением этой аминокислоты в пище, возникает недостаток белка, а это недопустимо для маленького ребенка, поскольку белок – главный компонент всех структурных клеток ферментов, гормонов, нуклеиновых кислот, молекул, межклеточных веществ в тканях, ногтях, волосах и т.д.

Выход из положения был найден. Взамен белковых продуктов (мяса, рыбы, птицы, яиц, молока и молочных изделий) для больных ФКУ стали изготавливать аминокислотные смеси из всех жизненно необходимых пищевых аминокислот, но без включения в них фенилаланина. Они называются **лечебными продуктами** и содержат аналог белка в достаточном количестве, а фенилаланина не содержат вовсе (стр. 14).

Рацион здорового человека состоит из двух компонентов: натуральных продуктов животного и продуктов растительного происхождения, рацион больного фенилкетонурией тоже состоит из двух компонентов, но вместо натуральной животной пищи используется лечебный продукт, а растительные продукты те же, но в сокращенном ассортименте.

Кроме того, для улучшения вкуса блюд в дополнение к растительной пище больных ФКУ добавляются малобелковые (или низкбелковые) продукты, изготавливаемые на крахмальной основе - Амилофены, Лопрофины, продукты польской компании Balviten.

Это хлеб, разнообразные хлебулочные изделия, крупа саго, вермишель, напитки со вкусом молока, «мука», заменитель яиц, крекеры и другие (стр. 16). Их небольшое количество в диете помогает существенно разнообразить питание ребенка, особенно если их готовить в комбинации с овощами, фруктами и ягодами. Таким образом, питание здоровых и больных ФКУ различается лишь качественным составом пищевого белка.



Можно ли кормить ребенка с ФКУ грудным молоком?

Не только можно, а нужно! Кормление грудью – драгоценный подарок судьбы! Бесспорно, что грудное вскармливание несопоставимо с самой совершенной адаптированной молочной смесью. К сожалению, мамы чаще отдают предпочтение заменителю грудного молока, а не «божественному напитку» – своему молоку!

На первом году жизни, до введения прикорма, т.е. до 4–х месяцев, лечебный рацион ребенка с фенилкетонурией состоит только из **лечебного продукта** и **молочного компонента**, состав которого будет зависеть от вашего выбора (грудное молоко, его заменитель или то и другое вместе).

Грудной тип вскармливания

Осуществляется с прикладыванием ребенка к груди или кормление сцеженным молоком. Каждое кормление ребенка следует начинать с лечебного продукта, а затем прикладывать ребенка к груди. Малыш, насытившись искусственной смесью, не высосет много молока и в организме не будет избытка пищевого фенилаланина. **Прикладывание ребенка к груди** – самый предпочтительный тип кормления, но при условии, что анализы крови ребенка на содержание фенилаланина будут производиться часто, не реже двух – трех раз в неделю, чтобы контролировать поддержание допустимого уровня фенилаланина в крови (2–4 мг%). **Сцеживание молока** позволяет более точно контролировать объем выпитого грудного молока. К сожалению, при кормлении сцеженным молоком маме вряд ли удастся сохранить лактацию более полугода.

Смешанный тип вскармливания

Когда у мамы мало грудного молока, приходится докармливать ребенка заменителем грудного молока. Из большого ассортимента заменителей грудного молока предпочтительнее использовать смеси с наименьшим содержанием белка (9–12 г белка в 100 г сухой смеси).

Искусственный тип вскармливания

Когда у мамы нет молока и молочный компонент состоит только из заменителя грудного молока. Определите количество выбранного заменителя грудного молока, разведите его рассчитанным объемом воды и разделите готовую молочную смесь на должное количество приемов пищи. Начинайте кормление с лечебного продукта, затем докармливайте приготовленной молочной смесью из заменителя грудного молока.

В случаях, когда уровень фенилаланина в крови очень высок (900–1200 мкмоль/л), рекомендуют 2–3 дня кормить новорожденного только лечебным продуктом под контролем врача. Это позволяет более интенсивно снизить уровень фенилаланина в крови. Далее, при нормализации фенилаланина, незамедлительно следует переходить на один из трех типов вскармливания. Длительное использование только лечебного продукта недопустимо, так как это может привести к дисбалансу аминокислот в организме, снижению иммунитета у ребенка.

Есть ли особенности в технике кормления детей с ФКУ?

В связи с ежедневным и частым использованием лечебного продукта в течение дня, надо **внимательно относиться к особенностям приготовления** напитков из аминокислотных смесей и **порядку их приема**. Рассчитанное количество рекомендованного лечебного продукта (это касается и заменителя грудного молока) следует разводить рассчитанным объемом воды. Затем разделить готовые смеси на должное количество приемов пищи. Для грудных детей материнское молоко и его заменитель можно давать в общей смеси с лечебным продуктом, но лучше использовать раздельное употребление всех компонентов, чтобы с грудного возраста приучать ребенка к вкусу лечебного продукта, который позже станет самостоятельным приемом пищи.

Рекомендуем начинать кормление с лечебного продукта, затем прикладывать ребенка к груди и заканчивать кормление заменителем грудного молока. Лечебный продукт и адаптированную молочную смесь следует предлагать из чашки, ложки или шприца, но не из бутылки с соской (использование сосок приводит к отказу ребенка от груди!)

С помощью шприца (Не пугайтесь! Не надеваем на шприц иголку!)

В аптеке приобретите одноразовый шприц большого объема (20 мл). Заполните шприц смесью, и плавно выдавите содержимое за щечку ребенку. Можно давать сосать свой палец, подушечкой вверх, при этом впрыскивая смесь шприцом в уголок рта. Такой способ кормления смесью удобно использовать с рождения ребенка.

Можно кормить из чашки. Наполните чашку наполовину лечебной смесью, поднесите край чашки к уголкам верхней губы, мягко расположив на нижней губе. Плавно наклоняйте, но не лейте ее в рот ребенка. Важна поза при кормлении – поместите ребенка на своих коленях, приподняв верхнюю часть тела, – полусидя или полулежа. Можно спеленать или придерживать ручки. Такой способ кормления смесью удобно применять детям с четырех-пяти месяцев жизни.

В возрасте до трех месяцев разделите суточный объем лечебной смеси на шесть-восемь приемов; **с трех до шести месяцев** – на пять-шесть приемов; **к одному году** постепенно уменьшайте количество приемов пищи, до четырех-пяти раз в день. **Лечебные продукты** следует вводить в рацион постепенно, в течение 10–14 дней, начальные дозы должны составлять от 1/10 до 1/5 части расчетного количества.

Порядок кормления старших детей остается прежним: сначала предлагают лечебный продукт, затем натуральную пищу. Количество приемов пищи должно составлять 3–4 раза в день.



Когда начинать лечение и как его контролировать?

Начинать диетотерапию необходимо без промедления, сразу после установления диагноза ФКУ.

Питание при ФКУ строится из двух составляющих: дозированного количества натурального растительного белка с малым содержанием фенилаланина и белка лечебного продукта. У детей первого года жизни до введения прикорма натуральный белок поступает в организм с молочным компонентом (материнское молоко, заменитель грудного молока).

У детей старше 4-х месяцев рацион питания также состоит из грудного молока или его заменителя, но уже с продуктами прикорма растительного происхождения. Далее, **по мере взросления ребенка** прикорм увеличивается за счет расширения ассортимента продуктов растительного происхождения. Лечебный продукт является основным источником качественно нового белка (т.е. без фенилаланина) в рационе. Диетический рацион должен составляться ежедневно, с грамотным расчетом количества всех компонентов питания, т.е. содержания в них белка и фенилаланина (стр. 22-27).

Кто не знаком с фенилкетонурией, возможно, с недоверием отнесется к утверждению о том, что **диетой** можно реально предотвратить глубокую умственную отсталость ребенка с ФКУ. **Однако поверьте, это – так!** Важно лишь строго соблюдать диету и следить за регулярно проводимыми анализами крови на фенилаланин и тирозин. На фоне строгой диеты уровень фенилаланина должен быть в пределах 2–6 мг% , тирозина – 0,5–1 мг%. Если уровень фенилаланина в крови составляет 120 мкмоль/л (2 мг%) и ниже или превышает 360 мкмоль/л (6 мг%), необходимо проводить коррекцию белка в рационе.

График проведения анализов на фенилаланин и тирозин у детей на фоне диеты

Возраст ребёнка	до 3 мес	3-6 мес	6 мес - 1 год	1-3 года	3-8 лет	8-14 лет	Старше 14 лет
Фенилаланин	Ежедневно до нормализации в крови	1 раз в 2 недели	1 раз в 2 недели	Ежемесячно	1 раз в 3 месяца	1 раз в 3 месяца	1 раз в 3 месяца. По окончании диеты 1 раз в полгода
Тирозин	1 раз в 3 месяца	1 раз в 3 месяца	1 раз в полгода	1 раз в полгода	1 раз в полгода	ежегодно	ежегодно

Что такое лечебные продукты?

Лечебные продукты – это смесь основных жизненно необходимых аминокислот (**но без фенилаланина**), активно включающихся в обмен белка в организме больного ребенка.

Можно считать, что они **являются аналогом натурального белка**, так как обеспечивают больных нужным количеством жизненно важных аминокислот. В продуктах, помимо аминокислот, имеются другие компоненты - жиры, углеводы, витамины и минеральные вещества. Состав всех лечебных смесей принципиально одинаков, но есть и различия, как белковом составе (от 13 до 75% белка), так и в жирнокислотном и др. Производители аминокислотных смесей постоянно совершенствуют формулы своих продуктов, учитывая возрастные потребности детей в пищевых веществах и вкусовые особенности ребенка.

В настоящее время Россия закупает лечебные продукты у производителей Великобритании и Испании. В нашей стране также изготавливается большая линейка отечественных аминокислотных смесей на заводе Инфаприм в Московской области.

Для детей первого года жизни нашими производителями разработаны наиболее полноценные формулы продуктов, максимально приближенные по составу к материнскому молоку – торговой марки Афенилак двух видов с диапазоном белкового эквивалента от 13 до 15 г в 100 г продукта. В настоящее время выпущен новый вид продукта линейки Нутриген 14-rhe, содержащий пребиотики – компоненты, усиливающие естественный иммунитет ребенка. Они стимулируют заселение кишечника пробиотической микрофлорой, усиливают слизистый барьер, способствуют подавлению роста патогенной флоры, а также препятствуют воспалению и возникновению аллергических реакций. Пребиотики Нутригена 14-rhe сходны по составу с пребиотиками грудного молока. Количество всех незаменимых аминокислот в этих продуктах, а также тирозина полностью удовлетворяет потребности организма в этих аминокислотах.

Касаясь анализа жирнокислотного состава, кроме **линолевой** и **α-линоленовой полиненасыщенных жирных кислот**, которые оказывают большое влияние на обучение и память ребенка, в эти продукты также входят их производные **арахидоновая** и **докозагексаеновая** длинноцепочечные полиненасыщенные кислоты (**ДЦПНЖК**).

Арахидоновая и **докозагексаеновая жирные кислоты** принимают самое активное участие в процессе формирования умственных способностей ребенка, что актуально для детей с фенилкетонурией. Присутствие ДЦПНЖК в питании также чрезвычайно важно для беременных женщин на ранних этапах развития плода. Они оказывают функциональное влияние на развитие головного мозга и зрительный анализатор.

Обогащение детских молочных смесей ДЦПНЖК оказывает положительное воздействие на нервно-психическое развитие детей. Продукты марки Нутриген отечественного производства используется для детей старше 1 года и для беременных женщин.

Принцип формулы Нутригенов (30, 70, 75) иной, чем всех других аминокислотных смесей.

Во-первых, высокий процент белка в них позволяет даже малым количеством такого продукта обеспечить потребность ребенка в этом компоненте.

Во-вторых, отсутствие в их формуле жиров выгодно позволяет в большем количестве использовать в питании ребенка натуральные жировые продукты.

Образно говоря, нутригены как истинные джентельмены галантно расчищают путь для натуральных продуктов питания в лечебный рацион больного фенилкетонурией. Используя эти продукты в питании детей, в меню можно включать в большем количестве свиной шпиг, натуральное растительное масло, сметану и сливки с высоким процентом жирности. В результате рацион становится вкуснее и привлекательнее для детей.

В настоящее время выпускается новый вид лечебного питания Нутриген -phe, который содержит жиры и углеводы как источники энергии.

Не все дети сразу привыкают к специфическому вкусу лечебных продуктов. Важно «прислушаться» к пристрастию самого ребенка, т.е. всегда искать способ улучшить вкус лечебного напитка. Напиток можно готовить на основе овощных соков (лучше осветленных), овощных бульонов, жидких киселей.

Необходимо равномерно распределять прием лечебного продукта в течение дня, сочетая его употребление с приемами натуральной пищи.

Не предлагайте ребенку лечебный продукт **в сухом виде**; не вмешивайте аминокислотную смесь непосредственно **в блюда**; не оставляйте осадок на дне посуды после употребления лечебного напитка; не давайте ребенку лечебный продукт **перед сном**. Для больного ФКУ важно подобрать подходящий лечебный продукт по вкусу и своевременно менять его, производя коррекцию питания.

Лечебные продукты для родителей бесплатны и выдаются по предписанию врача



Что такое низкобелковые продукты питания?

Низкобелковые продукты питания (н/б) — это продукты, изготовленные на основе различных видов крахмала (кукурузного, картофельного, пшеничного, рисового) с добавлением жиров, углеводов, витаминов, минеральных веществ.

Использование крахмалов позволяет снизить содержание белка, а следовательно, и фенилаланина в продуктах. Они искусно моделируют лечебные рационы детей с ФКУ с учетом вкусовых привычек, разного аппетита у детей.

Известно, что с возрастом дети должны получать больше пищи, но без повышения в ее составе фенилаланина, это достигается благодаря низкобелковым крахмальным продуктам питания.

Польская компания Valviten поставляет в нашу страну большой ассортимент низкобелковых продуктов питания:

- Хлеб серии «Premium» и хлебобулочные изделия: булки Познанские», хлебушек, хлеб «Домашний», хлеб белый;
- Концентрат песочного теста;
- Заменитель яйца;
- Смесь для выпечки «Пекарь»;
- «Домашняя пицца»;
- Панировочные сухари;
- Смесь для приготовления «Клецки»;
- Бульон с макаронами;
- Грибной суп;
- Суп моментального приготовления «Жур»;
- Печенье бисквитное, печенье «Маркизы», печенье с корицей;
- Соломка несоленая, соломка соленая;
- Крендельки луковые;
- Макароны в ассортименте



Продукты VALVITEN можно купить в магазинах вашего города. Информацию о магазинах и их телефонах можете узнать у официального дистрибьютора:

ООО «Сайлент 2000», тел.: +7 (495) 947-98-08, сайт компании www.slt2000.ru

Рецепты блюд из низкобелковых продуктов Balviten

Хлеб низкобелковый

Смесь «Пекарь».....	250 г
Сахар.....	10 г
Масло растительное.....	17 г
Дрожжи сухие.....	3,5 г
Вода теплая.....	200 мл
Выход.....	385 г

В 100 г хлеба содержится:

белка – 0,6 г, фенилаланина – 19,6 мг



Способ приготовления:

Все компоненты соединить, тщательно перемешать в миксере в течение 5 мин. Тесто вылить в смазанную жиром форму, накрыть сухим полотенцем и поставить в теплое место на 45 мин. Тесто должно вырасти вдвое. Перед тем как ставить в духовку, тесто следует слегка смочить водой. Печь 40–45 минут при температуре 220°C. Хлеб вынуть из формы сразу после извлечения из духовки.

Домашняя пицца низкобелковая



Смесь для пиццы.....	250 г
Масло растительное.....	17 г
Дрожжи сухие.....	3,5 г
Вода комн темп.....	165 мл
Лук репчатый.....	25 г
Капуста брокколи.....	24 г
Перец сладкий.....	50 г
Помидоры.....	33 г
Оливки зеленые.....	17 г
Выход.....	434 г

В 100 г пиццы содержится:

белка – 2,9 г, фенилаланина – 33,7 мг

Способ приготовления:

Дрожжи растворить в воде, добавить масло и смесь, оставив около 2 столовых ложек порошка. Все перемешать миксером с одной мешалкой до получения однородной консистенции. Тесто выложить на лист, проложенный пергаментной бумагой, слегка присыпать частью оставшейся смеси. Используя остальную смесь, сформировать тесто в форме пиццы. Тесто накрыть тканью и оставить подниматься в теплом месте примерно на 30 минут. Духовку разогреть до 250°C. На поднявшееся тесто выкладывать приготовленную по вашему усмотрению начинку. Пиццу с начинкой выпекать 15–20 мин на среднем уровне.

Бульон с макаронами низкобелковый



Выход: 75мл

В 100 г супа содержится:

Белка – 0,7 г, фенилаланина 1,2 мг

Способ приготовления:

½ пакета (14 г) залить 110 мл кипятка.

Тщательно размешать, варить 3 минуты.

Не
забывайте
взвешивать
блюда



Как понять, что ребенок развивается правильно?

Вы отпраздновали первый раз День рождения вашего малыша – ему один год.

У ребенка повышается интерес к общению. Он пристально смотрит на ваше лицо, губы, откуда льется речь. Осторожно дотрагивается до маминых щек, губ пальчиками, как бы пытаясь понять: как это у тебя получается говорить.

Малыш воспроизводит слова из двух разных слогов: всего 10–12 слов. Он активно копирует действия взрослых, пытаясь подражать им во всем. Ваш малыш растет, и к 1 году он уже научился говорить свои самые первые, очень важные для всех любящих его людей слова: мама, папа, баба, тетя, дядя...



Ребенок самостоятельно ходит без поддержки, приседает, наклоняется и поднимает с пола все, что заметит.

По вашей просьбе он с большим удовольствием все это вам отдает. Ваш ребенок научился понимать и выполнять однословные поручения, просьбы.



Малыш овладел основными предметными действиями и выполняет их последовательно: катает тележку, затем – машинку, кормит куклу... Он очень настойчив и усерден в своих попытках.

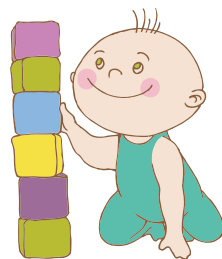
Ребенок хорошо и четко научился реагировать на разнообразные неречевые звуки (гудение машины, карканье вороны...), и речевые – голоса родных, дифференцирует их.



На втором году жизни, начав ходить, ребенок самостоятельно знакомится с окружающим его предметным миром, который до этого был ему недоступен.

Он овладевает разными способами действия с предметами (накладывание кубиков друг на друга, вкладывание шариков в отверстия и др.

К середине или концу второго года жизни определяется ведущая рука у ребенка. Сначала он берет ложку то одной, то другой рукой, а в конце года – всегда правой или левой.





В процессе действия со многими игрушками малыш совершенствует свое восприятие. В предметной игре он знакомится и усваивает свойства предметов: цвет, форму, величину, массу, материал и т.д.

Уже возникают предпосылки развития наглядно-действенного мышления.



Ребенку становятся доступны элементарные обобщения («найди всех зайчиков, собери все кубики, покажи все домики»...)

Ребенок овладевает значением местоимения «Я», идентифицируя себя этим. Чуть позднее в речи появляются местоимения ТЫ, МНЕ. Формируется понимание категории рода (тетя-дядя, мальчик-девочка, дети, люди...)



В этом возрасте малыш с удовольствием начинает рассматривать картинки с предметными изображениями, соотносить их с реальными предметами. Формируется понятие: ТАКОЙ, НЕ ТАКОЙ, ДРУГОЙ...

Расширяется понимание новых действий, он способен воспринимать отдельные сюжетные ситуации по картинке, знакомые по быту (мальчик сидит, мишка сидит, девочка ест, кошка ест...)

К концу второго года жизни малыш выполняет сложные инструкции: «Пойди в прихожую и принеси ботиночки». Он начинает понимать значения простых предлогов в конкретной и знакомой ситуации: «На чём кукла качается, покажи!»

Ребенок частично ориентируется в схеме тела, т. е. может показать на себе и других людях до пяти частей тела. Он уже активно использует в речи до 50-ти слов к концу второго года жизни.

Ребенок понимает сюжетную канву прочитанных сказок и простых историй с опорой на картинку. Он чаще включается в дополнение сюжета отдельными словами, заменяет недоступные слова жестами – имитациями или двигательными имитациями.

Малыш проявляет интерес к изобразительной деятельности: чертит на бумаге каракули, раскрашивает пальчиками, используя водные краски.

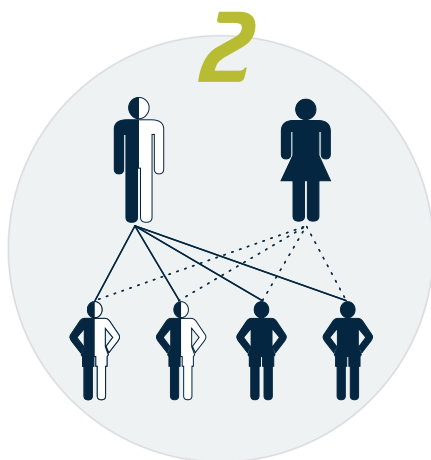
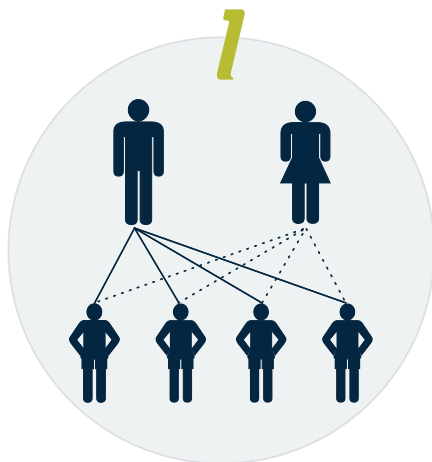
Помните! Изобретательная деятельность стимулирует дальнейшее развитие воображения ребенка, проявляет творческие способности и предпочтения ребенка, способствует развитию речи и формирует способность к обучению.

Всегда ли у женщины, страдающей ФКУ, рождается ребенок с фенилкетонурией?

Риск рождения ребенка с ФКУ у мамы, страдающей фенилкетонурией, **зависит от носительства гена ФКУ у мужа.**

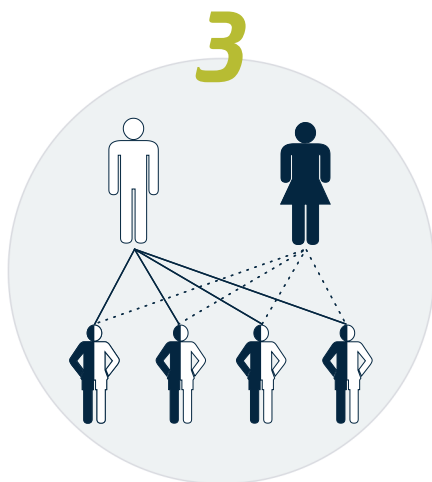
Возможны различные типы брака:

1) При браке, когда оба родителя страдают фенилкетонурией, все родившиеся дети будут больны.



2) При браке, когда мама больна ФКУ, а отец здоров, но является носителем мутантного гена ФКУ, риск рождения больного ФКУ ребенка составит 50 %

3) При браке, когда мама больна ФКУ, а отец здоров и не является носителем мутантного гена ФКУ, риска рождения больных детей с ФКУ в этой семье не будет вовсе. Все дети будут носителями гена ФКУ, т. е. практически здоровы.



При третьем типе брака в плане генетического наследования болезни ФКУ ничто не предвещает угрозы. Однако у беременной женщины с ФКУ иногда повышается уровень фенилаланина в крови, в результате чего вдвое усиливается токсическое воздействие фенилаланина и продуктов его обмена на мозг плода через плацентарные воды.

В этом случае имеется высокий риск замедления роста и веса у плода, микроцефалии, проявления других неспецифических признаков эмбрионального нарушения развития, высока вероятность врожденных заболеваний сердца, развития умственной отсталости у ребенка в дальнейшем. Проблема, связанная с вынашиванием детей от 3 типа брака, условно называется «Материнской ФКУ». Поэтому женщинам с ФКУ во время беременности необходимо возобновление диеты, которую она соблюдала в детстве.

Принцип профилактической диеты такой же, как и лечебной. Однако диета должна быть еще более строгой, чем прежде, и особенно ДО зачатия и в ПЕРВЫЕ три месяца беременности.

Если женщина с ФКУ решила стать матерью, необходимо за полгода до зачатия проконсультироваться у врача-генетика и акушера-гинеколога, которые помогут в вопросе планирования и течения беременности, а в дальнейшем, и в родах.

Возобновить диетотерапию следует за 3 месяца до наступления беременности, так как зачатие должно происходить на фоне сниженного поступления фенилаланина с пищей! Производить анализы крови на фенилаланина беременным с ФКУ следует 1 раз в 7–10 дней.

Дорогие родители!

Вы самые близкие и самые любящие! У вашего ребенка проблема не заболевания, а особого состояния, к которому просто следует приспособиться. Ваш ребенок – «пожизненный вегетарианец»! Он защищен от риска возникновения сердечно-сосудистых и многих других обменных заболеваний в будущем.

Ваша задача – не расстраиваться, даже если возникают трудности. Фантазируйте и изобретайте новые вкусные блюда для ребенка, привлекайте его самого к процессу приготовления пищи, объясняйте причину его состояния доступными средствами; много, но не назойливо занимайтесь с малышом, создавайте условия для общения со здоровыми сверстниками.

Обращайте особое внимание на развитие творческих навыков, увлекая его в мир многообразных игрушек и чтения книг. Будущее вашего ребенка во многом зависит от вас!

Для более подробной информации об уникальном состоянии вашего ребенка рекомендую прочитать брошюру «Растим ребенка с ФКУ», авторы Погребная ЕЮ, Синкевич ЕА. Украинская организация родителей детей-инвалидов больших ФКУ, Киев, 2013 г.

Как составить меню и как рассчитать его компоненты?

Объяснять этапы расчета питания ребенка с ФКУ словами затруднительно. Значительно удобнее пользоваться формулами, выведенными на основе логики схемы, принятой в педиатрической практике. Формулы (№ 1–6) позволяют **автоматически**, не осмысляя логики совершаемых действий, рассчитать питание быстро с учетом различных типов вскармливания до и после введения прикорма, а также детям старшего возраста. Единственная задача родителей – **заменить буквы в формулах соответствующими цифрами из таблиц (стр. 26, 27)**. Перечень лечебных продуктов и заменителей грудного молока (таблицы **В** и **С**) можно расширять, внося в них данные о содержании белка и фенилаланина с этикеток на банках. При составлении рациона сначала следует выбрать нужные для вас формулы (учитывая возраст ребенка и тип его кормления), затем выбрать заменитель грудного молока и лечебный продукт. Далее, заменив выделенные буквы (**А, А*, В, В*, С, С***) в формулах соответствующими цифрами из таблиц, решите эти формулы.

Детям грудного возраста до введения прикорма

Формула 1. Грудное вскармливание

Требуется:

- Грудного молока (**М**) - (вес ребенка в кг \times **А**) : 0,44;
- Лечебного продукта (**Л**) - (вес в кг \times **А*** - 0,012 \times **М**) : 0,01 \times **С**;
- Вода для разведения сухого лечебного продукта - **Л \times С***

Пример 1. Расчет меню ребенку двух месяцев с весом 5 кг, тип вскармливания грудной, лечебный продукт Афенилак 15.

- Молоко = $(5 \times 55) : 0,44 = 625$ мл;
- Афенилак 15 = $(5 \times 2,2 - 0,012 \times 625) : 0,01 \times 15 = 23,3$ г;
- Вода = $23,3 \times 7,8 = 182$ мл

Формула 2. Смешанное вскармливание

Требуется:

- М*** – объем молока, который у мамы имеется, но при условии, если он меньше **М** (предварительно рассчитайте **М** по формуле 1)
- Заменителя грудного молока (**З**) - (вес в кг \times 0,02 **А** – 0,012 **М***) : 0,01 **В**;
 - Вода для разведения заменителя грудного молока - **З \times В***;
 - Лечебного продукта (**Л**) - (вес в кг \times **А*** - 0,012 **М*** – **З \times 0,01 В**) : 0,01 **С**;
 - Вода для разведения сухого лечебного продукта - **Л \times С***

Пример 2. Ребенок двух месяцев с весом 5 кг. Тип вскармливания смешанный, грудного молока имеется 80 мл, заменитель грудного молока Нутрилак премиум 1, лечебный продукт Афенилак 15.

- Нутрилак премиум 1 = $(5 \times 0,02 \times 55 - 0,012 \times 80) : 0,01 \times 10,6 = 42,8$ г;
- Вода = $42,8 \times 6,8 = 290$ мл;
- Афенилак 15 = $(5 \times 2,2 - 0,012 \times 80 - 42,8 \times 0,01 \times 10,6) : 0,01 \times 15 = 36,5$ г;
- Вода = $36,5 \times 7,8 = 285$ мл

Формула 3. Искусственное вскармливание

Требуется:

- Заменителя грудного молока (**З**) - (вес в кг x 0,02 **А**) : 0,01 **В**;
- Вода для разведения сухого заменителя грудного молока - **З** x **В***;
- Лечебного продукта (**Л**) - (вес в кг x **А*** - **З** x 0,01 **В**) : 0,01 **С**;
- Вода для разведения сухого лечебного продукта - **Л** x **С***

Пример 3. Ребенок двух месяцев с весом 5 кг. Тип вскармливания искусственный. Заменитель грудного молока Нутрилак премиум 1, лечебный продукт Афенилак 15.

- Нутрилак премиум 1 = (5 x 0,02 x 55) : 0,01 x 10,6 = 52 г
- Вода = 52 x 6,8 = 354 мл
- Афенилак 15 = (5 x 2,2 - 52 x 0,01 x 10,6) : 0,01 x 15 = 36,7 г
- Вода = 36,7 x 7,8 = 286 мл

Детям грудного возраста с началом прикорма

Детям с ФКУ прикорм желательно начинать в возрасте не позже 4-х месяцев.

Формула 4. Если у мамы есть грудное молоко

Сначала составьте меню прикорма (схема прикорма стр. 27) и определите количество фенилаланина в нем (**Д**). Затем рассчитайте и суммируйте содержание белка во всех блюдах этого прикорма (**Д***).

М* – имеющийся объем грудного молока.

Требуется:

- Заменителя грудного молока (**З**) - (вес в кг x 0,02 **А** - 0,012 **М*** - **Д***) : 0,01 **В**;
- Вода для разведения сухого заменителя грудного молока (**З**) - **З** x **В***;
- Лечебного продукта (**Л**) - (вес в кг x **А*** - 0,012 **М*** - **З** x 0,01 **В** - **Д***) : 0,01 **С**;
- Вода для разведения сухого лечебного продукта - **Л** x **С***

Пример 4. Ребенку 5 месяцев, вес 6 кг. Грудного молока 80 мл, заменитель грудного молока – Нутрилак премиум 2, лечебный продукт Афенилак 15.

- Прикорм: пюре овощное 60 г, каша саго 20 г.
- **Д** = 37 мг + 2 = 39 мг фенилаланина, **Д*** = 1,02 + 0,04 = 1,06 г белка
- Нутрилак премиум 2 = (6 x 50 x 0,02 - 0,012 x 80 - 1,06) : 0,01 x 11,4 = 34,9 г
- Вода для разведения = 34,9 x 6,5 = 227 мл
- Афенилак 15 = (6 x 2,6 - 0,012 x 80 - 34,9 x 0,01 x 11,4 - 1,06) : 0,01 x 15 = 64 г
- Вода для разведения = 64 x 7,8 = 499 мл

Формула 5. Если у мамы нет молока

Сначала составьте меню прикорма (схема прикорма стр. 27) и определите количество фенилаланина в нем (**Д**). Затем рассчитайте содержание белка во всех блюдах этого прикорма, суммируйте (**Д***).

Требуется:

- **Заменителя грудного молока (З)** - $(\text{вес в кг} \times 0,02 \text{ А} - \text{Д}^*) : 0,01 \text{ В}$;
- **Вода для разведения сухого заменителя грудного молока - 3 x В***;
- **Лечебного продукта (Л)** - $(\text{вес в кг} \times \text{А}^* - 3 \times 0,01 \text{ В} - \text{Д}^*) : 0,01 \text{ С}$;
- **Вода для разведения сухого лечебного продукта - Л x С***

Пример 5. Ребенок 5 месяцев, вес 6 кг. Заменитель грудного молока Нутрилак премиум 2, лечебный продукт Афенилак 15.

- **Прикорм:** пюре овощное 60г, каша саго 20 г.
- **Д** = 37мг+2 = 39мг фенилаланина, **Д*** = 1,02+0,04 = 1,06 г белка
- Нутрилак премиум 2 = $(6 \times 0,02 \times 50 - 1,06) : 0,01 \times 11,4 = 43,3$ г
- Вода для разведения = $43,3 \times 6,5 = 281$ мл
- Афенилак 15 = $(6 \times 2,6 - 43,3 \times 0,01 \times 11,4 - 1,06) : 0,01 \times 15 = 64$ г
- Вода для разведения = $64 \times 7,8 = 500$ мл

Внимание!

– Выбирая заменитель грудного молока, оцените его белковый компонент по этикетке на банке: предпочтительнее смеси с более низким содержанием белка, но более высоким процентом сывороточных белков по сравнению с казеином.

– В формулах 1, 2 и 4 использованы усредненные данные состава грудного молока: а именно, цифры **0,44** и **0,012** получены **делением** среднего содержания фенилаланина и белка (44 мг и 1,2 г в 100 мл грудного молока соответственно) **на 100**. Однако состав грудного молока у каждой мамы индивидуален. Поэтому для предельно точного расчета в формулах эти цифры можно заменить, если вы знаете содержание фенилаланина и белка в грудном молоке, которым кормите ребенка. К примеру, если в 100 мл молока конкретной мамы содержится **фенилаланина 60 мг**, а **белка содержится 0,9 г**, то следует (60:100) и (0,9:100) и, поэтому **вместо** цифр 0,44 и 0,012 надо внести цифры **0,6** и **0,009** соответственно, а затем решать формулу.



Детям старше 1 года

Формула 6.

Сначала определите суточную потребность ребенка в фенилаланине (**Д**) - вес в кг х **А**. Затем составьте меню так, чтобы общее количество фенилаланина в блюдах было равно **Д**. Далее рассчитайте общее содержание белка **Д*** в рационе.

Требуется:

- лечебного (**Л**) продукта - $(A^* - D^*) : 0,01 C$;
- вода для разведения сухого лечебного продукта - $L \times C^*$

Пример 6. Ребенку 3 года. Вес 16 кг. Лечебный продукт Нутриген 30. $D = 25 \times 16 = 400$ мг

	Объем блюд (г)	Фенилаланин Д (мг)	Белок Д*(г)
Завтрак			
Каша саго с изюмом	230	27,12	0,7
Пюре яблочное	40	12	0,16
Чай	100	1	0
Печенье «Маркизы» н/б	26	7,6	0,2
Обед			
Бульон с макаронами н/б	100	1,4	0,7
Пюре из кабачков со сметаной	150 / 30	67,5 + 33	1,35 + 0,7
Кисель из варенья	100	4	0,1
Хлеб белый н/б	60	11,7	0,25
Полдник			
Дыня	220	52,8	1,6
Ужин			
Голубцы овощные со сметаной	370 / 30	121,1 + 33	2,6 + 0,7
Напиток морковно-апельсиновый	100	14	0,3
Хлеб белый н/б	60	11,7	0,25
		398,0	9,6

– Нутриген 30 = $(38 - 9,6) : 0,01 \times 30 = 94,7$ г сухого продукта

– Вода для разведения = $94,7 \times 8,6 = 814$ мл

Для расчета фенилаланина в продуктах питания и блюдах пользуйтесь таблицами с аналитическими данными (Справочник. Химический состав пищевых продуктов под редакцией д. т. н. И. М. Скурихина, 1986 г.).

В случае использования более разнообразного ассортимента продуктов воспользуйтесь данными из таблиц, приведенными, например, в немецкой методичке *Nährwerttabelle für die Ernährung bei angeborenen Störungen des Aminosäurenstoffwechsels, Dezember 2011* (Перевод на русский представлен в брошюре Погребнюк Е. Ю., Синкевич Е. А. «Растим ребенка с ФКУ»).

A

Возраст детей	Потребность в ФАЛ (мг/кг веса)
0–2 месяца	В среднем 60
2–6 месяцев	55–45
6–12 месяцев	45–35
1–1,5 года	40–30
1,5–3 года	30–25
3–6 лет	25–15
Старше 6 лет	15–10

A*

Возраст детей	Потребность в белке
0–3 месяца	2,2 (г/кг)
4–6 месяцев	2,6 (г/кг)
7–12 месяцев	2,9 (г/кг)
1–3 года	30–38 (г/сутки)
4–6 лет	38–44 (г/сутки)
7–10 лет	44–50 (г/сутки)
11–14 лет (юноши)	50–57 (г/сутки)
11–14 лет (девушки)	48–54 (г/сутки)
15–18 лет (юноши)	57–66 (г/сутки)

B

Заменители грудного молока	Содержание белка (г в 100 г сухого продукта)
Нутрилак премиум 1	10,6
Нутрилак премиум 2	11,4
Симилак 1	10,65
НАН-1	9,6
Другие	

C

Лечебный продукт	Содержание белка (г в 100 г сухого продукта)
Анамикс	13,1
Афенилак 13	13
Афенилак 15	15
Афенилак 20	20
Афенилак 40	40
Нутриген 14 phe	14
Нутринен 20 phe	20
Нутриген 30	30
Нутриген 40 phe	40
Нутриген 70 phe	70
Нутриген 75	75
Максамейд ХР	25
Максамум ХР	39
ПАМ 1,2,3	75
Другие	

B*

Заменители грудного молока	Индекс разведения водой
Нутрилак премиум 1	6,8
Нутрилак премиум 2	6,5
Симилак 1	6,8
НАН-1	7,8
Другие	

Лечебный продукт	Индекс разведения водой	Лечебный продукт	Индекс разведения водой
Анамикс	6	Нутриген 30	8,6
Афенилак 13	6,6	Нутриген 40 phe	6,4
Афенилак 15	7,8	Нутриген 70 phe	9
Афенилак 20	5,9	Нутриген 75	9,2
Афенилак 40	6,4	Максамейд ХР	7-5
Нутриген 14 phe	6,6	Максамум ХР	7-5
Нутринен 20 phe	5,9	ПАМ 1,2,3	15-7

Чтобы вычислить индексы разведения других заменителей грудного молока и лечебных продуктов, следует **объем воды**, в котором разводится сухой продукт согласно инструкции на банке, **разделить на указанное количество сухого продукта в граммах**.

Схема введения прикорма детям с ФКУ в течение первого года жизни

	Месяцы жизни											
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Пюре овощные	-	-	-	5-50	50-70	100	130	150	170	190	200	200
Каши	-	-	-	-	5-50	50-70	100	130	150	170	190	200
Пюре фруктовые	-	-	-	-	-	5-50	50-70	80	90	100	100	100
Соки фруктовые	-	-	-	-	-	-	10-50	30-50	50	70	90	100
Кисели, компоты	-	-	-	-	-	-	-	10-30	50	60	70	80-100
Супы	-	-	-	-	-	-	-	-	10	20	30	30
Хлеб мало-белковый	-	-	-	-	-	3	5	5	5	5	10	10
Соусы	-	-	-	-	-	-	-	-	-	3	5	10
Десерты	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	5	10

Специализированное лечебное питание для диетической коррекции наследственных нарушений обмена аминокислот

Разработано
и произведено
в России

Афенилак®

НУТРИГЕН®

- идеально сбалансированный состав
- многоуровневый контроль качества
- соответствие современным требованиям к составу
- уверенность в успехе диетотерапии



Официальные дистрибьюторы:

ООО «Сайлент 2000» +7 495 947-98-08 | www.slt2000.ru
ЗАО «Мединторг» +7 495 921-25-15 | www.medintorg.ru