

НОВАЯ КОНЦЕПЦИЯ NUTRICIA

Компания Nutricia Medical Advanced — лидер по производству метаболических лечебных продуктов, в том числе и для пациентов с фенилкетонурией. Инновационные технологии, постоянное обновление, улучшение состава на основе современных международных стандартов, контроль качества продукции на всех этапах производства, многолетний опыт — это составляющие успешного использования продукции Nutricia во всем мире.

Продукция Nutricia в Украине — это уже известные лечебные аминокислотные смеси PKU Anamix Infant, P-AM (SHS International), Milupa PKU 1, Milupa PKU 2 Prima и Secunda (Milupa Metabolics). Специалисты и потребители, опираясь на многолетний опыт использования продукции Nutricia, отмечают высокое качество, безопасность и отсутствие побочных эффектов.

В этом году Nutricia меняет подход к диете ФКУ.

Проблема

- Концентрированные смеси с высоким белковым эквивалентом не могут удовлетворить всех потребностей организма больного в энергии и необходимых нутриентах.
- Индивидуальный подход к лечению каждого пациента, особенно в детском возрасте, требует коррекции диеты в зависимости от колебаний уровней ФА, изменений веса, толерантности ФА, состояния здоровья, умственной и физической активности.

Решение

- Найти баланс между двумя видами смесей (концентрат и энергетик), чтобы потребление белков, жиров, углеводов, витаминов, микроэлементов, энергии было оптимальным для каждого пациента в зависимости от его индивидуальных потребностей.

Результат

- Наилучшие постоянные показатели ФА в плазме крови пациента.
- Полное обеспечение организма всеми нутриентами для предотвращения развития сопутствующих заболеваний.
- Удобство использования и варьирование потребления в зависимости от дневных нагрузок.

НОВАЯ ЛИНЕЙКА ЛЕЧЕБНЫХ СМЕСЕЙ NUTRICIA

Линейка лечебных продуктов PKUNutri была создана с учетом пищевых потребностей разных групп пациентов, включая потребности в энергии, витаминах, минералах, незаменимых жирных кислотах, и с пониманием важности улучшения вкусовых качеств смеси для облегчения соблюдения диеты ФКУ. Новая линейка лечебных смесей представлена концентрированными и энергетическими смесями для основных возрастных групп.

Концентраты — это смеси с высоким белковым эквивалентом (БЭ), аналоги P-AM 1, 2, 3, Milupa PKU 1, Milupa PKU 2 Prima и Milupa PKU 2 Secunda. Состав и органолептические свойства были значительно улучшены в соответствии с новыми стандартами и современными требованиями.

Энергетики — это смеси, в которых, кроме аминокислот, присутствуют углеводы и жиры в виде полиненасыщенных жирных кислот LCP групп Омега-3 и Омега-6. Особенностью энергетиков является сравнительно невысокий белковый эквивалент, но высокая питательная и энергетическая ценность. Исследования показывают, что жирные кислоты LCP очень важны для развития умственных способностей ребенка, зрения, улучшают физическое развитие, что особенно важно для недоношенных детей.

Аналоги энергетиков — это смеси Nutricia Anamix Junior, Periflex, Maxamaid и Maxamum, которые широко применяются в США и ЕС. В то же время в США, например, практически не используются концентраты, особенно в детском возрасте.

Концентраты и энергетики можно использовать как отдельно, так и комбинировать в зависимости от индивидуальных потребностей ребенка (умственных, физических нагрузок, аппетита). Также известно, что увеличение калорийности повышает переносимость фенилаланина. Следовательно, введение в рацион энергетических смесей может существенно улучшить качество лечения ребенка.

Название	Возраст	Энергия	БЭ*
PKU Nutri 1 Concentrated	Старше 6 месяцев	290	50
PKU Nutri 2 Concentrated	Старше 1 года	280	60
PKU Nutri 3 Concentrated	Старше 8 лет и взрослые	297	70
PKU Nutri 1 Energy	0–12 (как дополнительное питание до 3 лет)	466	13,1
PKU Nutri 2 Energy	Старше 1 года	402	27
PKU Nutri 2 Energy Orange	Старше 1 года	382	27
PKU Nutri 3 Energy	Старше 9 лет, взрослые, беременные женщины	387	35,4
PKU Nutri 3 Energy Orange	Старше 9 лет, взрослые, беременные женщины	367	35,4

* БЭ — белковый эквивалент, или количество граммов белка на 100 г смеси.

Проблемы дефицита нутриентов в диете ФКУ

Рацион питания большинства людей в основном состоит из общепринятых продуктов — мяса, рыбы, молока, зерновых. Рацион питания ребенка с ФКУ очень сильно отличается от рациона обычных людей соблюдением специальной низкобелковой диеты с применением специализированных лечебных аминокислотных смесей, которые восполняют потребность в белке.

Однако мясные и молочные продукты, рыба, зерновые, бобовые ценны не только белками. При их исключении резко сокращается и поступление некоторых групп важных нутриентов, которые в них содержатся. **Нутриенты, поступающие с разрешенными продуктами питания и аминокислотными смесями, составляют лишь часть физиологических потребностей организма.**

Полиненасыщенные жирные кислоты LCP

Потребление готовых длинноцепочечных жирных кислот (LCP) семей Омега-6 (арахионовая кислота (АК)) и Омега-3 (докозагексаеновая (ДГК) и эйкозапентаеновая (ЕПК) кислоты) является минимальным в диете ФКУ, поскольку основным источником этих жиров для новорожденных является женское молоко или стандартная адаптированная смесь, а для детей старше 6 месяцев — мясо, яйца и рыба.

В сравнении с рационом здоровых детей диета детей с ФКУ содержит меньше жиров, а также больше линолевой кислоты (Омега-6) и меньше альфа-линоленовой кислоты (Омега-3). Дисбаланс жирных кислот может отрицательно влиять на неврологический статус, развитие умственных способностей и зрения.

Существует ряд факторов, способствующих недостаточному потреблению LCP в период установления диагноза. Данное заболевание диагностируют обычно в первые недели жизни, после чего следует период строгого ограничения потребления грудного молока или стандартной детской смеси, обогащенной LCP.

Длинноцепочечные полиненасыщенные жирные кислоты LCP необходимы детям в период активного роста, а женщинам с ФКУ — при подготовке и во время беременности, а также в период лактации. Дефицит этих жирных кислот, в частности ДГК, может объяснять некоторые неврологические проблемы, которые наблюдаются даже при хорошо контролируемой диете.

Микронутриенты

В обычном рационе высокобелковые продукты являются важным источником витаминов, минералов и микроэлементов. Но поскольку такие продукты строго ограничены при диетотерапии ФКУ, потребление этих важных веществ является недостаточным.

В ряде исследований было продемонстрировано, что у детей с ФКУ наблюдают дефицит микроэлементов (железа, меди, цинка, селена) и витаминов (ретинола, В₁₂), а также снижение минерализации костной ткани.

Тирозин, карнитин, таурин

Поскольку основным нарушением при ФКУ является неспособность превращать фенилаланин в тирозин, то у некоторых пациентов наблюдали низкие концентрации тирозина в плазме. Также есть данные, что потребление карнитина и таурина в диете ФКУ может быть недостаточным, что приводит к заболеваниям сердечно-сосудистой системы и снижению мышечного тонуса.

Общие проблемы, возникающие на фоне дефицита нутриентов:

- снижение плотности костной ткани;
- снижение иммунитета;
- развитие заболеваний сердечно-сосудистой системы;
- снижение мышечного тонуса;
- ухудшение зрения;
- утомляемость, снижение работоспособности;
- неврологические нарушения.

Специалисты-нутрициологи считают, что большое значение для удовлетворения диетических потребностей при ФКУ имеет наличие всех витаминов, минералов, длинноцепочечных полиненасыщенных жирных кислот LCP.

Особенности новых энергетических и концентрированных смесей ФКУ Нутри

Специалисты компании Nutricia, понимая необходимость решения проблем диеты ФКУ, разработали новые лечебные смеси ФКУ Нутри в соответствии с современными требованиями и стандартами — Директивами 1999/21/ЕС для пищевых продуктов специального медицинского назначения, Директивами 2006/141/ЕС для детских смесей для новорожденных и смесей для дальнейшего питания, а также стандартом CODEX для детских смесей и смесей для специального медицинского назначения.

- Энергетические смеси обогащены комплексом полиненасыщенных жирных кислот LCP (Омега-3 и Омега-6) для поддержания функции зрения, мозга и сердца.
- Комплекс жирных кислот LCP устраняет дисбаланс потребления жиров у детей с ФКУ и является дополнительным источником энергии.
- Увеличено содержание тирозина.
- Содержат полный комплекс аминокислот (кроме фенилаланина) в наилучшем соотношении для оптимального усвоения в соответствии с новейшими европейскими рекомендациями.
- Содержат оптимальное количество карнитина и таурина.
- Обогащены всеми необходимыми витаминами, минералами и микроэлементами, включая селен и хром, согласно европейским рекомендациям DACH 2013.

Специалисты компании Nutricia уделили большое внимание органолептическим свойствам лечебных продуктов ФКУ Нутри, поскольку вкусовые качества являются чрезвычайно важным фактором в обеспечении позитивного отношения ребенка к диете. Положительное отношение к диете особенно важно в раннем детстве, когда рост и развитие происходят наиболее быстро. Четкое соблюдение диеты является ключевым в лечении ФКУ и помогает избежать потенциальных последствий недостаточного метаболического контроля, таких как низкий IQ и проблемы поведения. Отказ или недостаточное потребление ребенком лечебной аминокислотной смеси приводит к нарушениям в диете, и как следствие — к увеличению концентрации фенилаланина в плазме, катаболизму белка, а также дефициту нутриентов.

Лечебные продукты ФКУ Нутри содержат смесь наилучших по вкусу аминокислотных солей, которые в настоящее время успешно применяют в других продуктах компании Nutricia для потребления больными ФКУ. Более того, добавление жиров к продуктам линейки Энерджи улучшает вкусовые качества смеси, что может способствовать позитивному отношению ребенка к диете.

ЛЕЧЕБНЫЕ СМЕСИ-ЭНЕРГЕТИКИ ФКУ НУТРИ ЭНЕРДЖИ

- **ФКУ Нутри 1 Энерджи** — для детей от рождения до 1 года и как дополнение к диете для детей до 3 лет
- **ФКУ Нутри 2 Энерджи** — для детей от 1 года до 8 лет
- **ФКУ Нутри 3 Энерджи** — для детей старше 8 лет, взрослых и беременных женщин



Энергия

Учитывая ограниченный характер диеты с низким содержанием фенилаланина, для детей с ФКУ сложно удовлетворять потребности в энергии, особенно если употребление продуктов с низким содержанием белка ограничено или запрещено. Очень важно, чтобы заменитель белка обеспечивал поступление небелковой энергии в дополнение к белку. Источником небелковой энергии в лечебных смесях ФКУ Нутри Энерджи являются жиры и углеводы в количестве, соответствующем возрастным потребностям.

Новорожденных с ФКУ кормят комбинацией из стандартной детской смеси или грудного молока и специальной адаптированной детской смеси ФКУ Нутри 1 Энерджи. Стандартная детская смесь или грудное молоко удовлетворяет потребности в фенилаланине, а ФКУ Нутри 1 Энерджи удовлетворяет потребности в энергии, белке, жирах, углеводах, тирозине и других нутриентах.

Дети старше года кроме лечебной смеси ФКУ Нутри 2 Энерджи должны получать энергию и часть нутриентов из разрешенных продуктов (овощи, фрукты, масла и т. д.) и специальных продуктов с низким содержанием белка. Источником углеводов в продуктах ФКУ Нутри Энерджи 2 и 3 является сухая патока.

Жиры

Жиры являются важным источником энергии для новорожденных, а отдельные жирные кислоты (LCP) считаются незаменимыми в раннем возрасте. Поскольку первые несколько месяцев жизни являются наиболее важным периодом для развития мозга, добавление готовых LCP является необходимым дополнением к рациону детей с врожденными нарушениями метаболизма.

Лечебные продукты ФКУ Нутри Энерджи содержат жиры, которые обеспечивают сбалансированное сочетание незаменимых жирных кислот LCP для устранения дисбаланса потребления жирных кислот у детей с ФКУ.

Аминокислоты

Источником азота в лечебных продуктах ФКУ Нутри Энерджи является сбалансированная по возрастным требованиям смесь всех незаменимых и заменимых аминокислот, необходимых для поддержания нормального роста и развития, за исключением фенилаланина.

Уровень тирозина в продуктах ФКУ Нутри Энерджи увеличен и полностью отвечает рекомендациям относительно потребления тирозина, сформулированным в отчете рабочей группы Совета по медицинским исследованиям (Великобритания) в 1993 г. (100–120 мг/кг/сутки).

Лечебные продукты ФКУ Нутри Энерджи также обогащены таурином и карнитином.

Микронутриенты

Продукты ФКУ Нутри Энерджи обогащены всеми необходимыми витаминами, минералами и микроэлементами, включая селен и хром, в количестве, которое отвечает возрастным потребностям. Включение этих важных микронутриентов в продукт лечебного питания обеспечивает должное их потребление без необходимости применения соответствующих добавок.

Рекомендации по применению

Количество лечебного продукта ФКУ Нутри Энерджи может определять только врач на основании данных о возрасте, массе тела и состоянии здоровья пациента. Врач должен периодически оценивать суточное количество продукта и при необходимости корректировать его.

С целью оптимального использования аминокислот продукт необходимо всегда принимать вместе с источником естественного белка и дополнительной энергии. Суточный объем смеси ФКУ Нутри Энерджи необходимо разделить на части и принимать на протяжении дня.

ФКУ Нутри Энерджи для детей старше года лучше употреблять в виде охлажденного напитка. Размешать необходимое количество порошка с водой (количество воды определяется по желанию). Рекомендовано начинать с разведения в соотношении 1 к 5 (например, 100 г порошка и 500 мл воды) и довести до соотношения 1 к 4 (например, 100 г порошка и 400 мл воды). Эти соотношения являются лишь рекомендацией. Воду или дополнительную жидкость следует употреблять одновременно со смесью ФКУ Нутри Энерджи для обеспечения надлежащего потребления воды.

Для облегчения перехода от ФКУ Нутри 1 Энерджи к ФКУ Нутри 2 Энерджи и далее к ФКУ Нутри 3 Энерджи можно готовить менее концентрированный раствор, который будет способствовать позитивному отношению ребенка к продукту.

Смеси ФКУ Нутри Энерджи выпускаются в виде порошка без вкусовых добавок или со вкусом апельсина. Вместе с порошком без вкусовых добавок на усмотрение пациента можно использовать ароматизаторы, которые не содержат фенилаланин.

Хранение

Лечебные продукты ФКУ Нутри Энерджи 2 и 3 следует хранить в прохладном сухом темном месте. После открывания банки срок годности составляет 1 месяц. После разведения хранить в холодильнике и применить в течение 24 часов. Перед употреблением размешать или взболтать.

ФКУ НУТРИ 1 ЭНЕРДЖИ

(PKU NUTRI 1 ENERGY)

ФКУ Нутри 1 Энерджи — это сбалансированная смесь всех незаменимых и заменимых аминокислот без фенилаланина, обогащенная жирными кислотами LCP и полным комплексом нутриентов для поддержания нормального роста и развития, и соответствует составу грудного молока. Применяется для диетотерапии ФКУ у детей от рождения до 1 года, а также в качестве дополнительного питания детей в возрасте до 3 лет.

Белковый эквивалент (БЭ) — 13,1 г белка на 100 г смеси.

Содержание энергии в ФКУ Нутри 1 Энерджи составляет 66 ккал/100 мл (478 ккал/100 г).

Количество углеводов в ФКУ Нутри 1 Энерджи составляет 2,5 г/100 ккал.



Таблица 1. Сравнение содержания макронутриентов в ФКУ Нутри 1 Энерджи с Директивой 2006/141/ЕС относительно детских смесей для младенцев и смесей для последующего питания и стандартом CODEX 72-1981

Компонент	ФКУ Нутри 1 Энерджи	Директива и стандарт CODEX	
		Минимальное значение	Максимальное значение
Общая энергия	66 ккал/100 мл	60 ккал/100 мл	70 ккал/100 мл
Общее содержание белка	2,5 г/100 ккал	1,8 г/100 ккал	3 г/100 ккал
Общее содержание углеводов	11 г/100 ккал	9 г/100 ккал	14 г/100 ккал
Общее содержание жиров	5,1 г/100 ккал	4,4 г/100 ккал	6,0 г/100 ккал

Таблица 2. Сравнение содержания жиров в ФКУ Нутри 1 Энерджи с Директивой 2006/141/ЕС относительно детских смесей для младенцев и смесей для последующего питания и стандартом CODEX 72-1981

Компонент	ФКУ Нутри 1 Энерджи	Директива и стандарт CODEX	
		Минимальное значение	Максимальное значение
Общее содержание жиров	5,1 г/100 ккал	4,4 г/100 ккал	6,0 г/100 ккал
Лауриновая и миристиновая кислоты	19,8% (лауриновая и миристиновая вместе)	—	20% от общего содержания жиров (отдельно или вместе)
Содержание транс-жиров	—	—	3% от общего содержания жиров
Эруковая кислота	0,12%	—	1%
Линолевая кислота (ЛК)	877 мг/100 ккал	300 мг/100 ккал	1200 мг/100 ккал ^[1] 1400 мг/100 ккал ^[2]
Альфа-линоленовая кислота (α-ЛК)	88 мг/100 ккал	50 мг/100 ккал	—
Соотношение ЛК: α-ЛК	10	5	15
Омега-3 (длинноцепочечные)*	0,35% от общего содержания жиров	—	1% от общего содержания жиров
Омега-6 (длинноцепочечные)*	0,38% от общего содержания жиров	—	2% от общего содержания жиров
ЭПК*	—	—	Содержание ЭПК не должно превышать содержащееся ДГК
ДГК*	0,35 г/100 г жирных кислот	—	

* ЭПК — эйкозапентаеновая кислота, ДГК — докозагексаеновая кислота.

Таблица 3. Сравнение содержания микронутриентов в ФКУ Нутри 1 Энерджи на 100 ккал: с Директивой 1999/21/ЕС, с Директивой 2006/141/ЕС и стандартом CODEX

Нутриент	Единица измерения	ФКУ Нутри 1 Энерджи на 100 ккал	Директива 1999/21/ЕС на 100 ккал	Директива 2006/141/ЕС на 100 ккал	Стандарт CODEX на 100 ккал		
					Мин.	Макс.	ВРУ*
Витамины							
Витамин А	мкг (ретинол эквивалент)	84,9	60–180	60–180	60	180	
Витамин D	мкг	1,8	1–3	1–2,5	1	2,5	
Витамин Е	мг (α -токоферол эквивалент)	1	0,5–3	0,5–1,2	0,5		5
Витамин С	мг	13,3	8–25	10–30	10		
Витамин К	мкг	8,9	4–20	4–25	4		27
Тиамин	мг	0,11	0,04–0,3	0,06–0,3	0,06		0,3
Рибофлавин	мг	0,11	0,06–0,45	0,08–0,4	0,08		0,5
Ниацин	мг (ниацин эквивалент)	1,0 2	— 0,8–3	0,3–1,5 —	0,3 —		1,5 —
Витамин В ₆	мг	0,11	0,035–0,3	0,035–0,175	0,035		0,3
Фолиевая кислота	мкг	13,4	4–25	10–50	10		50
Витамин В ₁₂	мкг	0,27	0,1–0,5	0,1–0,5	0,1		1,5
Биотин	мкг	4	1,5–20	1,5–7,5	1,5		10
Пантотеновая кислота	мг	0,61	0,3–2	0,4–2	0,4		2
Холин	мг	20	—	7–50	7		50
Инозитол	мг	22,6	—	4–40	4		40
Минералы							
Натрий	мг	39,5	20–60	20–60	20	60	
Калий	мг	110	60–145	60–160	60	180	
Хлор	мг	80,8	50–125	50–160	50	160	
Кальций	мг	99,4	50–250	50–140	50		140
Фосфор	мг	71,3	25–90	25–90	25		100
Магний	мг	10,7	5–15	5–15	5		15
Микроэлементы							
Железо	мг	1,2	0,5–2	0,3–1,3	0,45		
Медь	мкг	90	20–120	35–100	35		120
Цинк	мг	1,1	0,5–2,4	0,5–1,5	0,5		1,5
Марганец	мкг	40	1–100	1–100	1		100
Йод	мкг	20,9	5–35	10–50	10		60
Молибден	мкг	2,4	Макс.: 10	—	1,5		10
Селен	мкг	3	1–3	1–9	1		9
Хром	мкг	2,2	Макс.: 10	—	1,5		10

* ВРУ — верхний рекомендованный уровень.

ФКУ НУТРИ 2 ЭНЕРДЖИ

(PKU NUTRI 2 ENERGY)

ФКУ Нутри 2 Энерджи — продукт лечебного питания, который не содержит фенилаланин, для лечения ФКУ у детей старше 1 года. Продукт ФКУ Нутри 2 Энерджи был разработан как следующий после ФКУ Нутри 1 Энерджи (для детей первого года жизни). ФКУ Нутри 2 Энерджи — порошок для приготовления напитка, содержащий сбалансированное количество всех незаменимых и заменимых аминокислот (за исключением фенилаланина), углеводы, специальную смесь жиров, минералов, витаминов и микроэлементов. ФКУ Нутри 2 Энерджи содержит жиры, которые обеспечивают сбалансированное сочетание незаменимых жирных кислот (LCP), линолевой и α -линоленовой кислоты, которая может помочь скорректировать дисбаланс потребления жирных кислот у детей с ФКУ. Смеси ФКУ Нутри 2 Энерджи выпускаются в виде порошка без вкусовых добавок или со вкусом апельсина.



Таблица 1. Макронутриенты в составе ФКУ Нутри 2 Энерджи

Нутриент	Содержание в 27 г БЭ (100 г порошка)	Содержание в 10 г БЭ (37 г порошка)
Энергия, ккал (кДж)	402 (1691)	149 (626)
Белковый эквивалент, г	27	10
Углеводы, г	42	15,5
Жиры, г	14	5,2
% энергии от линолевой кислоты		5,3
% энергии от α -линоленовой кислоты		1,4
Соотношение Омега-6 к Омега-3		3,9 : 1

Таблица 2. Аминокислотный профиль ФКУ Нутри 2 Энерджи

Аминокислота	Содержание в 27 г БЭ (100 г порошка), г	Содержание в 10 г БЭ (37 г порошка), г
L-аланин	1,45	0,52
L-аргинин	0,84	0,31
L-цистин	0,78	0,29
L-глутамин	5,55	2,05
L-гистидин	0,58	0,21
L-изолейцин	1,87	0,69
L-лейцин	2,08	0,77
L-лизин	2,08	0,77
L-метионин	0,53	0,2
L-фенилаланин	—	—
L-пролин	3,85	1,42
L-серин	1,87	0,69
L-треонин	1,04	0,38
L-триптофан	0,35	0,13
L-тирозин	2,39	0,88
L-валин	1,87	0,69
L-аспарагин	2,6	0,96
L-цитрулин	0,84	0,31
L-карнитин	0,032	0,012
Таурин	0,68	0,25

Таблица 3. Содержание минералов, микроэлементов и витаминов в ФКУ Нутри 2 Энерджи

Нутриент	Содержание в 27 г БЭ (100 г порошка)	Содержание в 10 г БЭ (37 г порошка)
Натрий, мг	636	235
Калий, мг	914	338
Хлор, мг	511	189
Кальций, мг	883	326
Фосфор, мг	883	326
Магний, мг	140	51,8
Железо, мг	15,3	5,7
Медь, мг	1,2	0,4
Цинк, мг	12	4,4
Марганец, мг	2,3	0,85
Йод, мкг	144	53,3
Молибден, мкг	37,6	13,9
Селен, мкг	45,6	16,9
Хром, мкг	24,5	9,1
Витамин А, мкг (ретинол эквивалент)	500	185
Витамин D, мкг	12	4,4
Витамин E, мг (α -токоферол эквивалент)	9,6	3,6
Витамин C, мг	62,5	23,1
Витамин K, мкг	48	17,8
Тиамин, мг	0,8	0,3
Рибофлавин, мг	0,8	0,3
Ниацин, мг (ниацин эквивалент)	5 (10,7)	1,85 (4)
Витамин B ₆ , мг	0,8	0,3
Фолиевая кислота, мкг	240	88,8
Витамин B ₁₂ , мкг	2	0,74
Биотин, мкг	18	6,7
Пантотеновая кислота, мг	3,2	1,2
Холин, мг	250	92,5
Инозитол, мг	56	20,7

ФКУ НУТРИ 3 ЭНЕРДЖИ

(PKU NUTRI 3 ENERGY)

ФКУ Нутри 3 Энерджи — продукт лечебного питания, не содержащий фенилаланин, для лечения ФКУ у детей старшего возраста (с 9 лет), взрослых и беременных женщин. Продукт ФКУ Нутри 3 Энерджи был разработан как следующий после ФКУ Нутри 2 Энерджи (для детей младшего возраста от 1 года). ФКУ Нутри 3 Энерджи — это порошок для приготовления напитка, который содержит сбалансированную смесь всех незаменимых и заменимых аминокислот (за исключением фенилаланина), углеводы, специальную смесь жиров, минералов, витаминов и микроэлементов. ФКУ Нутри 3 Энерджи содержит жиры, которые обеспечивают сбалансированное сочетание незаменимых жирных кислот (LCP), линолевой и α -линоленовой кислоты, которая может помочь скорректировать дисбаланс потребления жирных кислот у пациентов с ФКУ, особенно у беременных женщин.



Таблица 1. Макронутриенты в составе ФКУ Нутри 3 Энерджи

Нутриент	Содержание в 35,4 г БЭ (100 г порошка)	Содержание в 10 г БЭ (28,2 г порошка)
Энергия, ккал (кДж)	387 (1629)	110 (461)
Белковый эквивалент, г	35,4	10
Углеводы, г	33	9,3
Жиры, г	12,6	3,6
% энергии от линолевой кислоты		4,8
% энергии от α -линоленовой кислоты		1,3
Соотношение Омега-3 к Омега-6		3,9

Таблица 2. Аминокислотный профиль ФКУ Нутри 3 Энерджи

Аминокислота	Содержание в 35,4 г БЭ (100 г порошка), г	Содержание в 10 г БЭ (28,2 г порошка), г
L-аланин	1,46	0,41
L-аргинин	2,8	0,79
L-аспарагиновая кислота	2,58	0,73
L-цистин	1,01	0,28
L-глутамин	4,48	1,26
Глицин	2,58	0,73
L-гистидин	1,56	0,73
L-изолейцин	2,46	0,69
L-лейцин	4,15	1,17
L-лизин	3,25	0,92
L-метионин	0,67	0,13
L-фенилаланин	—	—
L-пролин	2,91	0,82
L-серин	1,86	0,52
L-треонин	2,02	0,57
L-триптофан	0,82	0,23
L-тирозин	3,7	1,04
L-валин	2,69	0,76
L-карнитин	0,036	0,01
Таурин	0,13	0,036

Таблица 2. Содержание минералов, микроэлементов и витаминов в ФКУ Нутри 3 Энерджи

Нутриент	Содержание в 35,4 г БЭ (100 г порошка)	Содержание в 10 г БЭ (28,2 г порошка)
Натрий, мг	540	152
Калий, мг	673	190
Хлор, мг	539	152
Кальций, мг	1138	321
Фосфор, мг	1103	311
Магний, мг	293	82,6
Железо, мг	14,3	4,03
Медь, мг	0,86	0,24
Цинк, мг	8,7	2,45
Марганец, мг	1,9	0,54
Йод, мкг	115	32,4
Молибден, мкг	37,5	10,6
Селен, мкг	58,4	16,5
Хром, мкг	26,6	7,5
Витамин А, мкг (ретинол эквивалент)	586	165
Витамин D, мкг	7,3	2,06
Витамин E, мкг (α -токоферол эквивалент)	10,9	3,07
Витамин C, мг	54,3	15,3
Витамин K, мкг	71,8	20,2
Тиамин, мг	0,8	2,26
Рибофлавин, мг	0,85	0,24
Ниацин, мг (ниацин эквивалент)	5 (18)	1,41 (5,1)
Витамин B ₆ , мг	1,4	0,39
Фолиевая кислота, мкг	430	121
Витамин B ₁₂ , мкг	2,7	0,76
Биотин, мкг	21,4	6,0
Пантотеновая кислота, мг	4,3	1,2
Холин, мг	376	106
Инозитол, мг	70	19,7

ФКУ НУТРИ 3 КОНЦЕНТРАТ

(PKU NUTRI 3 CONCENTRATED)

ФКУ Нутри 3 Концентрат — это аминокислотная смесь, не содержащая фенилаланин, предназначенная для диетотерапии фенилкетонурии у детей в возрасте от 8 лет и взрослых. Кроме сбалансированной смеси аминокислот (исключая фенилаланин), продукт ФКУ Нутри 3 Концентрат содержит небольшое количество углеводов и обогащен витаминами, минералами и микроэлементами в соответствии с возрастом пациентов. Продукт был разработан в соответствии с последними рекомендациями относительно потребностей в микроэлементах (DACH 2013).

Таблица 1. Макронутриенты в составе ФКУ Нутри 3 Концентрат

Нутриент	Содержание в 100 г порошка
Энергия, ккал (кДж)	297 (1263)
Белковый эквивалент, г	70
Углеводы, г	4,3
Жиры, г	0



Белки и аминокислоты

Источником азота в ФКУ Нутри 3 Концентрат является сбалансированная смесь всех незаменимых и заменимых аминокислот, которые считаются необходимыми для поддержания нормального роста и развития, за исключением фенилаланина. Считается, что содержание тирозина в заменителе белка при ФКУ должен составлять примерно 6 г/100 г белкового эквивалента (БЭ). Согласно этой рекомендации, уровень тирозина в ФКУ Нутри 3 Концентрат составляет 6,46 г/100 г БЭ. Продукт ФКУ Нутри 3 Концентрат также обогащен карнитином, поскольку есть данные, что потребление его в составе рациона может быть недостаточно для выполнения рекомендаций по хорошо контролируемой ФКУ.

ФКУ Нутри 3 Концентрат содержит такой же набор аминокислот, как и белковая добавка Милупа ФКУ без фенилаланина. Химическая оценка ФКУ Нутри 3 Концентрат (рассчитана за исключением фенилаланина) составляет >100 (контрольный белок коровьего молока, яиц), таким образом, она эквивалентна химической оценке биологического белка.

С 1995 года действуют рекомендации Немецкой ассоциации по лечению метаболических заболеваний у детей (APS), согласно которым потребности в белке у лиц с врожденными нарушениями метаболизма должны быть такими же, как у здоровых лиц. На самом деле, рекомендации по потреблению белка при ФКУ примерно на 30% выше, чем рекомендации для здоровых лиц, поскольку целью является компенсация различий в абсорбции и усвоения аминокислот из смеси по сравнению с натуральным белком. ФКУ Нутри 3 Концентрат был разработан с целью удовлетворения 100% потребностей в белке согласно возрасту и массе тела.

Жиры

ФКУ Нутри 3 Концентрат не содержит жиров, благодаря чему продукт имеет меньшую энергетическую ценность и поэтому предоставляет возможность для большей гибкости рациона. Отсутствие жиров в смеси также позволяет включать относительно высокую концентрацию аминокислот, поэтому для удовлетворения потребностей в белке необходимо меньшее суточное количество смеси. Потребление жиров легко обеспечивают другие продукты рациона с низким содержанием фенилаланина, например, растительное и сливочное масло, маргарин для приготовления пищи.

Таблица 2. Рекомендации потребности в белке, за исключением фенилаланина, при ФКУ

Возраст	Потребности в белке г/кг массы тела/сутки
7–10 лет	1,2
11–14 лет	1,0

Углеводы

ФКУ Нутри 3 Концентрат содержит небольшое количество углеводов: 4,3 г/100 г порошка (17 ккал/100 г 6% энергии). Потребление углеводов легко обеспечивают другие продукты рациона с низким содержанием фенилаланина, например, стандартные продукты, которые содержат мало белка, и специализированные продукты с низким содержанием белка. Источником углеводов в продукте ФКУ Нутри 3 Концентрат является мальтодекстрин.

Микронутриенты

В обычном рационе продукты, содержащие белок, являются важным источником витаминов, минералов и микроэлементов. Однако, поскольку такие продукты строго ограничены при диетотерапии ФКУ, потребление этих важных веществ ограничено, если отсутствует их дополнительное потребление. В ряде исследований было показано, что у детей с ФКУ наблюдают дефицит микроэлементов (железа, меди, цинка, селена) и витаминов (ретинола, В₁₂), а также снижение минерализации костной ткани.

Продукт ФКУ Нутри 3 Концентрат обогащен всеми необходимыми витаминами, минералами (за исключением натрия и хлора) и микроэлементами. Включение этих важных микронутриентов в продукты лечебного питания обеспечивает надлежащее потребление без необходимости применения соответствующих добавок. Натрий и хлор были намеренно исключены из смеси, поскольку предполагается, что лица с ФКУ получают достаточно этих минералов при потреблении стандартных продуктов и продуктов с низким содержанием белка.

Рекомендации по применению

Суточное количество продукта ФКУ Нутри 3 Концентрат может определять только врач или диетолог на основе возраста, массы тела и медицинского состояния пациента. Суточное количество продукта следует регулярно корректировать под контролем врача.

С целью оптимального усвоения аминокислот продукт необходимо всегда принимать вместе с источником природного белка и дополнительной энергии. Суточный объем ФКУ Нутри 3 Концентрат необходимо разделить на 3–5 равных частей и принимать в течение дня.

Таблица 3. Аминокислотный профиль ФКУ Нутри 3 Концентрат

Аминокислота	Содержание в 100 г порошка, г
L-аланин	3,25
L-аргинин	2,7
L-аспарагиновая кислота	7,7
L-цистин	1,86
L-глутамин	16,21
Глицин	1,86
L-гистидин	1,86
L-изолейцин	4,63
L-лейцин	7,6
L-лизин	5,37
L-метионин	1,85
L-фенилаланин	—
L-пролин	7,28
L-серин	4,03
L-треонин	3,61
L-триптофан	1,34
L-тирозин	4,52
L-валин	5,37
Прочие	
L-карнитин	0,105

Таблица 4. Содержание минералов, микроэлементов и витаминов в ФКУ Нутри 3 Концентрат

Нутриент	Содержание в 100 г ФКУ Нутри 3 Концентрат
Витамины	
Витамин А, мкг (ретинол эквивалент)	1400
Витамин D, мкг	35
Витамин Е, мг (α-токоферол эквивалент)	15
Витамин С, мг	105
Витамин К, мкг	56
Тиамин, мг	2,45
Рибофлавин, мг	2,2
Ниацин, мг (ниацин эквивалент)	25,2 (48)
Витамин В ₆ , мг	2,5
Фолиевая кислота, мкг*	253
Витамин В ₁₂ , мкг	4,2
Биотин, мкг	70
Пантотеновая кислота, мг	9,1
Минералы	
Натрий, мг	<20
Калий, мг	1400
Хлор, мг	<20
Кальций, мг	1820
Фосфор, мг	1085
Магний, мг	392
Микроэлементы	
Железо, мг	22,4
Медь, мг	1,82
Цинк, мг	20
Марганец, мг	2,8
Йод, мкг	288
Молибден, мкг	90
Селен, мкг	70
Хром, мкг	98
Фтор, мкг	1100
Прочие	
Холин, мг	630
Инозитол, мг	315