ОО «Украинская организация родителей детей-инвалидов больных фенилкетонурией»

Инструкция родителям ребенка с фенилкетонурией

Киев 2013 год

Содержание

Вступление…….....3
Глава 1. Фенилкетонурия. Что это?.....4
Глава 2. С чего начать?.....7
Глава 3. Как правильно рассчитать диету?.....11
Глава 4. Как контролировать расчет диеты?.....15
Глава 5. Второе полугодие……..18
Глава 6. Питание и воспитание ребенка с ФКУ……30
Глава 7. Причины колебания уровня фенилаланина……37
Глава 8. Фенилкетонурия – диета на всю жизнь…….....40
Глава 9. Фенилкетонурия и беременность…….....44
Глава 10. Радуга в тарелке……...50
Приложения…….....58

Выражаем глубокую благодарность: родителям – форумчанам Интернет-ресурсов «Украинской организации родителей детей-инвалидов больных фенилкетонурией», «Вместе со всеми», Главному внештатному генетику МОЗ Украины, генеральному директору Харьковского СМГЦ профессору Елене Яковлевне Гречаниной, заведующей Метаболическим центром ОХМАТДЕТ Наталье Александровне Пичкур, врачу-генетику Артуру Шамилевичу Латыпову (Россия). При составлении пособия были использованы «Методические рекомендации по диагностике и лечению ФКУ», любезно предоставленые специалистами Краковского детского госпиталя (Польша), лекции врачей Дороты Корычинской (Институт матери и ребенка в Варшаве) и Божены Дидыч (Университетская детская больница, Краков), статьи профессора Ричарда Коха (США). Статьи сборника носят рекомендательный характер и не отменяют консультации специалиста.

Вступление

Если ты сейчас читаешь эти строки, значит, тебе уже позвонили из генетического центра. Позвонили, чтобы пригласить на консультацию. Сделали повторный анализ крови твоего ребенка, и врач первый раз произнес слово «фенилкетонурия». В твою семью пришла болезнь с этим трудным названием, и болен ею твой драгоценный малыш. Мы все уже прошли через это и, помня свое отчаяние и растерянность в тот момент, мы решили оказать тебе нашу поддержку, поделиться своим опытом, дать наши практические советы и постараться объяснить тебе, что это за болезнь и каковы ее последствия и перспективы.

Запомни! Ты не одинока с этой проблемой и мы, родители детей постарше, очень хотим общаться с тобой, чтобы подсказать, помочь тебе разобраться во всех тонкостях лечения твоего ребенка. Мы общаемся в Интернете на форумах по фенилкетонурии и, придя туда, ты можешь сразу же задавать свои многочисленные вопросы. Мы обещаем, что на все эти вопросы будут даны ответы. Мы уже прошли то начало пути, по которому теперь предстоит теперь идти и тебе. И мы хотим заверить тебя, что в твоих руках возможность вырастить обычного ребенка, который будет учиться так же, как и другие дети, вырастет, создаст семью и сможет иметь здоровое потомство! У вас есть будущее! Но для того, чтоб оно реализовалось, тебе предстоит много потрудиться. Да-да! Мы не зря сказали, что все в твоих руках.

Доказанным фактом на данный момент есть то, что вырастить нормального, обычного ребенка при диагнозе ФКУ – возможно! Многие дети с этим заболеванием сейчас учатся в ВУЗах, создают семьи и сами заводят здоровых детей. Этот факт – реальность. Поэтому мы и решили написать эту брошюру, чтоб вы не допускали тех ошибок, которых можно легко избежать. Мы хотим поддержать вас в тот самый трудный момент, когда кажется, что жизнь превратилась в сплошное черное пятно, из которого нет выхода. Поверь – все это не так! Выход есть! И этот выход – это научиться соблюдать диету и тогда жизнь снова заиграет всем цветами. Никто не говорит, что соблюдать диету – это легко. Тут тоже много проблем, а как же без них! Но все это стОит ваших трудов. Они окупятся сторицей, а первая осмысленная улыбка вашего малыша, его успехи в развитии будут вам наградой.

И еще одно напутствие. Хотя в нашей брошюре, как и в других источниках о фенилкетонурии, будет часто встречаться слова «болезнь», «заболевание», «больной ребенок», советуем никогда не говорить ребенку, что он болен. Если ребенок будет соблюдать диету, он будет здоров. Ваш ребенок особенный, а отношение к нему, как к больному, не добавит ему здоровья. Как воспитать в ребенке мотивацию к соблюдению диеты мы тоже постараемся вам рассказать. Итак, вперед! Капаем в стаканчик валерьянки, утираем слезы и начинаем подробнее знакомиться и тем, что вам надо будет срочно делать. Самое страшное для любого – неизвестность. И поэтому нужная информация у тебя будет. Сегодня читай, думай, запоминай, а завтра – за работу!

Глава 1. Фенилкетонурия. Что это?

Прежде всего, тебе необходимо понять, что же такое фенилкетонурия. Если ты уже успела почитать какие-то статьи в Интернете или в медицинском справочнике, возможно, у тебя возникло еще больше вопросов. Попробуем объяснить все с начала.

Фенилкетонурия (ФКУ) – это нарушение обмена веществ, когда фенилаланин (одна из аминокислот, составляющих любую белковую молекулу) организмом человека не перерабатывается. В норме фенилаланин, с помощью определенных ферментов печени, превращается в тирозин, а из тирозина уже дальше строятся белки организма, ферменты, гормоны и т.д. В организме больного фенилкетонурией эта цепочка разорвана. Фенилаланин не превращается в тирозин, а излишки его накапливаются в тканях, в том числе и в мозге. Для центральной нервной системы это очень опасно.

Именно поэтому в нашей стране, как и в других странах, действует государственная программа неонатального скрининга. Это значит, что у каждого новорожденного в родильном доме на 3-4 день от рождения должны взять несколько капель крови и проверить на наличие некоторых генетических заболеваний, в том числе и ФКУ. Анализы эти передают в генетические центры, которые в случае отклонений от нормы, должны вызвать родителей и провести полное обследование ребенка.

Если в вашем случае так и произошло – считайте, что вам уже повезло. Очень важно начать лечение как можно раньше, чтобы избежать последствий токсического действия фенилаланина. Теперь все зависит только от вас - отныне вы несете ответственность за то, как будет развиваться ваш ребенок. Вовремя поставленный диагноз и адекватное лечение всегда дают положительный результат.

Бывают и другие случаи. Родители замечают, что что-то с ребенком не так - ребенок вдруг перестает брать игрушки в руки, не реагирует на речь, перестает ползать или ходить. Обычно такие дети страдают тяжелыми дерматитами. Хорошо, если найдется толковый педиатр, который заподозрит фенилкетонурию и направит в генетический центр на обследование.

Если так случилось - не отчаивайтесь. Даже в случае задержки постановки диагноза есть огромные шансы наверстать упущенное. Правильно рассчитанная диета поможет восстановить потенциал ребенка, а дополнительные развивающие занятия, медикаментозная терапия и настойчивая работа со стороны родных и педагогов помогут ребенку развиваться дальше. Очень важно, чтобы родители всегда помнили, что здесь компромиссов быть не может - строжайшая диета необходима. Помните, что надежда есть, какой сложной не казалась бы ситуация.

Как лечить?

Итак, мы уже разобрались, что единственным способом избежать поражения мозга фенилаланином есть ограничение поступления его с пищей. Но, как известно, фенилаланин – незаменимая аминокислота. Она входит в состав абсолютно всех белков. А это значит, что фенилаланин в большей или меньшей степени присутствует в подавляющем большинстве продуктов питания.

Поэтому сразу скажем, что есть две новости – плохая и хорошая. Плохая – в том, что вашему ребенку нельзя есть большинство привычных для нас продуктов. Хорошая – что ваш ребенок, несмотря на это, будет себя прекрасно чувствовать и развиваться. Но об этом чуть позже.

Итак, фенилкетонурия – это заболевание, которое лечится только лишь диетотерапией. И вам надо будет научиться ежедневно подсчитывать диету ребенка, готовить ему диетические блюда, воспитывать в нем правильное отношение к своему особенному питанию. Для восполнения недостатка в белке, витаминах и микроэлементах вашему ребенку каждый день нужно будет пить специальную лечебную аминокислотную смесь без фенилаланина. А для обеспечения необходимого количества энергии нужно будет дополнить рацион специальными низкобелковыми продуктами (макароны, хлеб, каши и пр.), изготовленными на основе крахмалов.

Список продуктов, разрешенных к употреблению без ограничений, крайне скуден – это в основном углеводы и жиры. Разрешенные в ограниченном количестве продукты (овощи, фрукты, некоторые виды круп) нужно тщательно взвешивать и строго подсчитывать содержание в них фенилаланина. Запрещенные продукты – а это все высокобелковые продукты – как правило, полностью исключаются (при классической ФКУ, Таблица 1)

Запрещены	Разрешены в строго ограниченном количестве	Разрешены в неограниченном количестве
Яйца	Овощи	Сахар
Рыба	Картофель	Растительные масла
Мясо и мясные продукты	Фрукты	Минеральная вода
Птица	Рис	Чай
Зерновые продукты: хлебобулочные изделия, мука, каши, хлопья, макароны, кондитерские изделия	Джемы, варенья	Фруктовые конфеты
Стручковые растения: фасоль, горох, соя	Мёд	Леденцы
Семена: кукуруза, мак, льняное семя	Масло	Загустители (караген, пектина, гуаровая
Орехи	Маргарин	камедь, камедь рожкового дерева, агар, арабская камедь)
Шоколад	Щербеты	
Молочные продукты: сыр, йогурт, творог, мороженое	Хлебобулочные изделия с низким содержанием белка	
Желатин	Макароны и мучные продукты, изготовленные из муки с низким содержанием фенилаланина	
Аспартам	Тапиока	
	Крупа саго	

Однако фенилаланин нельзя полностью вычеркнуть из диеты, так как он необходим для строительства собственных белков организма. Какое количество фенилаланина необходимо – определяется в зависимости от возраста и массы тела, а вот какое допустимо – это уже вопрос индивидуальный.

Почему высокобелковые продукты, **как правило**, исключаются?

Особенность фенилкетонурии и ее коварство в том, что у всех она бывает разная. Известно более 500 видов мутаций гена, которые вызывают это заболевание. В нашей популяции самая распространенная мутация - R408W, или классическая ФКУ. Однако, нередко встречаются и другие формы, так называемые «мягкие», «умеренные», а так же гиперфенилаланинемия (ГФА). Это значит, что активность фермента, ответственного за превращение фенилаланина в тирозин, снижена. Некоторое количество фермента может

переработать часть фенилаланина, что позволяет немного расширить диету, по сравнению с диетой при классической ФКУ. Однако, в каких объемах это возможно, определяется экспериментальным путем – определением толерантности фенилаланина. Это значит, что под контролем содержания ФА в крови разрабатывается индивидуальная диета – рассчитывается суточное количество натурального белка и аминокислотной смеси и, возможно, что кое-что из «запрещенного списка» ребенку все-таки можно будет есть (например, некоторые молочные продукты или каши). Конечно, о мясе, сырах, рыбе речь вовсе не идет.

О том, как узнать **толерантность (или переносимость) фенилаланина**, мы тоже вам расскажем, но позже.

Так же, иногда встречаются случаи транзиторной гиперфенилаланинемии – то есть состояния, которое вообще не требует специальной диеты, при этом содержание ФА в крови не должно превышать 6 мг% и, примерно к году, организм ребенка «перерастает». Реже всего встречается так называемая ФКУ-2, или атипичная фенилкетонурия, которая диетотерапии не поддается и требует медикаментозного лечения.

Какая именно форма ФКУ у вашего ребенка можно выяснить с помощью ДНК-диагностики и дополнительных исследований. Для этого можно обратиться за помощью медико-генетический центр по месту жительства, в Харьковский СМГЦ или в Метаболический центр ОХМАТДЕТ (Киев). От того, насколько правильно определен тип фенилкетонурии, зависит дальнейшая стратегия лечения.

После проведения диагностических тестов, в результате которых подтвердился диагноз полного или частичного дефицита фермента гидроксилазы фенилаланина, можно предположить, какой тип фенилкетонурии у ребенка.

- классическая фенилкетонурия (концентрация ФА в сыворотке крови без лечения > 20мг%),

- умеренная фенилкетонурия (конц. ФА в сыворотке крови без лечения 10-20мг%),

- умеренная гиперфенилаланинемия (конц. ФА в сыворотке крови без лечения 6-10мг%),

Чем выше исходный уровень ФА, тем более глубокий дефицит фермента гидроксилазы ФА (ФАГ), тем ниже индивидуальная толерантность фенилаланина у ребенка.

Толерантность фенилаланина (или другим словом переносимость ФА) - это такое количество фенилаланина, которое больной ФКУ может получить с пищей в течение суток, при котором концентрация фенилаланина в крови не превышает допускаемых безопасных уровней для данного возраста. У каждого больного своя индивидуальная толерантность фенилаланина. Знание индивидуальной толерантности фенилаланина играет основную роль в диетотерапии ФКУ.

А сейчас хотим очень популярно объяснить, откуда это генетическое заболевание «фенилкетонурия» взялось у вашего малыша.

Почему это случилось с вашим малышом?

Давайте вспомним курс школьной биологии. Помните, что ребенок получает от отца и матери по одному гену, который образует пару? Так вот, вы с отцом ребенка были скрытыми носителями поврежденного гена, который получили, в свою очередь, от кого-то из своих родителей. Но, пока такой ген был один, он себя не проявлял, работал здоровый ген, заставляя печень перерабатывать поступающий в организм фенилаланин, и вы были здоровы. Но, встретив такого же скрытого носителя, вы передали ребенку два поврежденных гена, которые не могут «заставить» печень справиться с переработкой всего поступающего с пищей фенилаланина. И в организме вашего малыша начали накапливаться токсичные для головного мозга вещества – фенилаланин и его производные.

Если концентрация фенилаланина в крови ребенка гораздо больше 6 мг%, то ваша первоочередная задача – срочно снизить этот уровень до нормальных показателей (2-4 мг%). Это необходимо, чтобы обеспечить ребенку возможность нормально развиваться. В течение всего периода роста необходимо поддерживать уровень фенилаланина в этих допустимых пределах. Если по каким-либо причинам это не делать, то может пострадать головной мозг ребенка в большей или меньшей степени, в зависимости от индивидуальной защиты мозга, и нормальное развитие его будет невозможно.

Более подробно и научно о наследовании фенилкетонурии, о самом заболевании можно прочесть в Интернете на медицинских сайтах. Но очень просим вас с пониманием отнестись к этим статьям. Наука не стоит на месте - она идет вперед семимильными шагами, и многие статьи о фенилкетонурии уже просто устарели!

Глава 2. С чего начать?

Мы поделимся всем тем, что узнали сами, поможем на первых порах, а дальше мы очень просим, чтоб и вы помогли тому, кто находится в самом начале пути и еще практически ничего не знает о фенилкетонурии.

Рассмотрим действия родителей, которые только что узнали о заболевании своего ребенка. Независимо от возраста, когда ребенку поставлен диагноз, диетотерапию надо начинать немедленно. Мы хотим расписать буквально пошагово те действия, которые ОБЯЗАТЕЛЬНЫ и посоветуем, что ЖЕЛАТЕЛЬНО надо будет сделать для малыша, исходя из накопленного опыта и рекомендаций специалистов.

1 шаг. Самое важное действие, которое необходимо сделать срочнее срочного – это снизить уровень фенилаланина в крови! Чем быстрее, тем лучше для умственного развития ребенка. Многие мамы говорят: «В этот момент надо думать о головном мозге ребенка, а не о проблемах его желудочно-кишечного тракта! Если аминокислотная смесь разведена правильно, то почти 100% гарантия, что у малыша все с этим будет нормально!» И хотя многие врачи-генетики, видимо перестраховываясь, учат аминокислотную смесь вводить постепенно, ФА падает долго, бывает и месяц, и два, и полгода… Поверьте, сейчас надо срочно защитить головной мозг малыша от токсического воздействия фенилаланина, а для этого надо в течении нескольких дней кормить ребенка одной аминокислотной смесью, разведенной чуть больше, чем рекомендует производитель на банке с питанием. Не волнуйтесь, эта смесь является полноценным заменителем материнского молока, только в ее составе нет фенилаланина, который сейчас в избытке в крови малыша!

Если на банке с аминокислотной смесью Афенилак 15 написано разводить 1 к 7, то с учетом необходимости адаптации ребенка к новому питанию, советуем разводить не менее, чем 1 к 8 или 9. Так поясняет необходимость перевода ребенка на чистую аминокислотную смесь врач-генетик Латыпов А.Ш.: «Каждый день высокого содержания ФА в крови - это погибшие нервные клетки головного мозга и несформировавшиеся межнейронные связи. То, что не сформировалось, больше никогда не сформируется. Последствие - ребенок не сможет достичь своего уровня психического развития. Это не означает, что он не достигнет среднего в популяции уровня - может быть, и достигнет (если его потенциальный уровень был достаточно высок). Но вы ограничиваете его возможности своими действиями (точнее, бездействием). Резкое повышение (да и нерезкое), без сомнения, плохо отражается на ребенке. А вот резкое снижение - никак не может вызвать негативной реакции. Так что ответ однозначный - постепенное снижение не к лучшему, а к худшему».

Исходя из советов практикующих генетиков, из опыта родителей, был принят такой условный расчет - за один день кормления ребенка чистой аминокислотной смесью анализ снижается на 5-8 единиц. Т.е, если уровень ФА в крови 30-40 мг%, то необходимо кормить ребенка одной аминокислотной смесью 5 суток, если повышение ФА в крови 20 - 30 мг%, то

необходимо кормить малыша одной аминокислотной смесью не менее 4-х суток, а если уровень ФА до 20 мг%, то будет достаточно 3-х суток. После этого надо немедленно сдать анализ повторно, чтоб проверить, как организм ребенка реагирует на безфенилаланиновую диету, как снизился уровень ФА в крови и определить дальнейшую стратегию в диете.

Если результат анализа после безфенилаланиновой диеты известен не сразу, ввести в диету ребенка не более 3-3,5 г натурального белка (150 – 160ФА) в сутки и ждать результата анализа. Ребенка в еде не ограничивать, но и насильно заставлять съедать все то, что вы теоретически рассчитали, не надо. Пусть ребенок ест аминокислотную смесь по потребности. Не забываем, что натуральный белок (грудное молоко или адаптированную молочную смесь) надо давать ребенку в каждое кормление, а потом дать доесть аминокислотной смесью.

Например, при грудном вскармливании 3,5 г натурального белка содержится в 292 мл грудного молока. При 8-ми разовом кормлении сначала надо дать ребенку по 292/8=36,5 мл молока, а затем докормить по аппетиту аминокислотной смесью.

При искусственном вскармливании адаптированными смесями НАН-1 с белковым эквивалентом 9,6 г или Нутрилон с белковым эквивалентом 9,7 г натурального белка в 100 г сухой смеси, надо дать ребенку не более 36 г сухой смеси в сутки, разведя в той пропорции, которую советует производитель и так же докормить аминокислотной смесью. Смеси в одной бутылочке не смешивать! Становится понятно - без весов тут не обойтись!

Если ребенок находится на грудном вскармливании, то в эти дни обязательно надо подсчитать средний объем съедаемого ребенком за сутки готового питания. Это очень пригодится, если мама и дальше решит кормить малыша непосредственно грудью, а не сцеженным молоком.

Мы думаем, что этот первый шаг к диете не сложный, правда? Мы договорились, - вы кормите ребенка, в зависимости от результата его анализа, несколько дней готовой к употреблению чистой аминокислотной смесью и считаете (записываете и складываете) объем съедаемого ребенком питания за сутки, затем находите среднее значение. Это вам очень пригодится для дальнейших шагов.

2 шаг. Параллельно с первым шагом надо постараться сохранить свое грудное молоко! В дальнейшем ребенок и так будет получать большое количество синтетических белков и витаминов, сдобренных немалым количеством крахмалопродуктов, так постарайтесь не лишить его такого важного и вкусного - маминого молока, тем более все это в ваших силах!

Мы не будем говорить о пользе грудного молока со стороны иммунитета ребенка (а каждое заболевание, практически у всех детей с фенилкетонурией, проходит с повышением анализа фенилаланина в крови, а, значит, и с дополнительным токсическим воздействием на мозг ребенка). Хочется отметить, что именно в грудном молоке фенилаланин содержится в гораздо меньших количествах, чем в коровьем и козьем молоке, а тем более в адаптированных молочных смесях.

Многие мамы тех детей, которых выявили с опозданием, утверждают, что от полной инвалидности, от глубокой умственной отсталости их ребенка спасло то, что малыш долго получал грудное молоко и поздно начал прикорм. И даже если молока у вас мало, это не значит, что грудное вскармливание надо забросить совсем. Поверьте, мы общались с мамами, которые восстанавливали лактацию буквально с нескольких капель молока. Питаться кормящей маме надо обычно, так, как и всем кормящим мамам (необходимо учесть, что в период лактации женщине надо организовать питание с повышенным содержанием кальция). В период, когда ребенок находится на питании одной аминокислотной смесью, необходимо часто сцеживаться! Покормили ребенка из бутылочки аминокислотной смесью – сразу же сцеживаться! Молоко в морозилку и заморозить – оно потом вам еще пригодится.

В это время самое важное успокоиться, поверить в себя и свои силы, полноценно питаться и сцеживаться… Тему про сцеживание мы опустим, кому интересно, тот найдет советы специалистов по грудному вскармливанию. Заметим только, что гормон пролактин, от которого зависит количество грудного молока, вырабатывается рано утром, потому, может быть и стОит в дни безфенилаланиновой диеты прикладывать ребенка к груди один раз в день, рано утром, буквально на пару минут.

Если все-таки, несмотря на все приложенные вами усилия, не удалось сохранить грудное вскармливание, на помощь придут адаптированные молочные смеси – заменители грудного молока НАН-1 с белком 9,6 г или Нутрилон с белком 9,7 г на 100 г сухой смеси... Это смесь для искусственного вскармливания с наименьшим белком. Многие мамы кормят такими смесями детей не только до 6 месяцев, но и позже, все по той же причине – у нее самый маленький белок.

Надеемся, что второй шаг ясен – очень стараемся сохранить лактацию у мамы и дальнейшее грудное вскармливание.

3 шаг. И вот тут мы подошли к третьему шагу – перед вами сразу встает необходимость приобретения специальной техники, без которой ни одной маме ребенка с фенилкетонурией сейчас просто не обойтись. Это весы – кухонные и весы для взвешивания ребенка. Поверьте, приобретение весов – это то самое малое, что вам необходимо будет сделать в первую очередь! Если вы весы не приобретаете, значит, дальше можете не читать – эти советы не для вас, это советы для семьи, которая хочет вырастить здорового, полноценного во всех отношениях ребенка.

Мерить аминокислотную смесь ложками – это плохо, а мерить ложками адаптированную молочную смесь НАН или Нутрилон – это преступление против вашего ребенка!

Поэтому внимательно прочитайте наши советы по приобретению весов – ваших незаменимых помощников. Весы нужны кухонные, с погрешностью до 1 грамма, а для адаптированных молочных смесей я бы советовала вообще приобрести ювелирные весы, с погрешностью до 0,1 г, благо современная промышленность выпускает их на любой вкус и кошелек. Вам это просто жизненно необходимо, особенно для детей с «прыгающими» непонятно почему анализами. А мы-то понимаем, почему - весы с погрешностью 1 г отвесили вам, к примеру, не 5 г, а 5,5, что весьма чувствительно для малыша. А при восьми разовом питании эти полграмма сложатся в 4 г в сутки!

Поэтому, если вы приобрели кухонные, а не ювелирные весы, а они, конечно, вам тоже необходимы в дальнейшем, то советуем отвешивать с утра ВСЮ норму адаптированной молочной смеси на сутки. Тут вы хотя бы ошибетесь не более, чем на 0,5 г. Потом уже можно будет эту норму и ложками отмерять на каждое кормление, все равно этот объем натурального белка будет съеден ребенком за сутки.

Также вам нужны будут весы для взвешивания ребенка, т.к. малыш до года растет очень быстро и диету надо пересчитывать каждую неделю или даже поначалу и чаще (при наборе веса ребенком 200 – 300 г). В этом случае можно обойтись просто напольными весами – сначала взвешиваемся с ребенком на руках, а потом без него. Разница двух показаний и есть вес ребенка.

При желании и возможности, конечно, можно купить и специальные детские весы (это важно при грудном вскармливании, когда мама не знает точно количество съедаемого ребенком молока из груди), но повторяем – это при желании и возможности, т.к. примерно к году все равно необходимы будут другие весы - напольные. Хорошим выходом в этой ситуации было бы взять детские весы во временное пользование. Так что и этот шаг ясен – приобрести весы для взвешивания смеси и для взвешивания ребенка.

4 шаг. И вот он, самый основной, четвертый шаг, к которому вы подошли после нескольких дней нахождения на безфенилаланиновой диете! Вам теперь необходимо понять

принцип расчета диеты. К этому времени анализ у вашего ребенка снизился и находится в оптимальных пределах, т.е. от 0,7 до 4 ФА. О принципе расчета диеты расскажет наша следующая глава.

5 шаг. И завершающим в этом обучении становится еще один шаг. Вы должны научиться самостоятельно брать у ребенка кровь на анализ. Как, каким способом – это тема для отдельного рассказа (Глава 4). Но, исходя их собственного опыта, можем сказать – с помощью ручки для прокола пальца типа Акку-чек, Софткликс или Ван тач все происходит практически безболезненно для ребенка и процедура эта сохраняет мамину нервную систему.

Наилучший, самый оптимальный уровень ФА в крови для вашего ребенка - от 2 до 4 мг% - это именно такой уровень, который нужен для нормального развития детского организма и хорошего самочувствия ребенка. Это соответствует европейским рекомендациям. Есть мамы, которые не допускают повышения ФА у ребенка выше 2-х, а есть и такие, которые держат анализ в районе 6 мг%, чтоб не "обкрадывать" ребенка в натуральном белке, т.к. российские нормы допускают такой показатель для маленьких детей. Слишком низкий уровень ФА тоже опасен – может начаться обратный процесс – распад белков организма для восполнения недостатка фенилаланина, а высокий – оказывает токсическое действие на мозг. Поэтому ваша задача на будущее – научиться «балансировать», чтоб постоянно поддерживать уровень ФА в крови ребенка в безопасных пределах.

Вот те пять обязательных шагов, которые вы, во имя здоровья вашего ребенка, обязательно должны сделать в первые же дни, узнав о диагнозе. Вам наверняка помогут рекомендации, которые вы найдете ниже.

Рекомендации польских специалистов по внедрению диеты

Внедрение диеты предусматривает 3 этапа:

I этап (3 дня) – диета без фенилаланина (в среднем 0мг/кг м.т./сутки) на базе препаратов без фенилаланина;

II этап – диета с ограниченной дозой фенилаланина (в среднем 15-18мг/кг м.т./сутки) на базе препаратов с низким содержанием фенилаланина или без фенилаланина, дополненная грудным молоком или молочной смесью;

III этап – диета с дозой фенилаланина 40-50мг/кг м.т./ сутки с использованием вышеназванного, подобранная в каждом случае индивидуально в зависимости от потребностей пациента, возраста, массы тела ребёнка и индивидуальной толерантности фенилаланина.

После снижения уровня ФА необходимо модифицировать диету, принимая во внимание индивидуальную толерантность фенилаланина, добиваясь стабильного уровня ФА в пределах 2–4 мг%. После стабилизации уровня ФА продолжаем модификацию диеты, принимая во внимание увеличение массы тела младенца и его индивидуальную толерантность фенилаланина.

Глава 3. Как правильно рассчитывать диету

Для расчета диеты вам надо знать несколько параметров ребенка – точный вес, возраст и объем съедаемой пищи (вот именно тот объем, который вы считали в дни безфенилаланиновой диеты). Первоначальный расчет, который будет корректироваться

только анализами вашего ребенка, производим, пользуясь табличными данными, а в последствии вы будете определять данные именно для вашего малыша, с учетом его индивидуальной переносимости и состояния здоровья.

Приступим к расчету по следующей схеме:

Вес ребенка умножить на необходимое количество ФА в сутки (см. Таблицу 2);

Полученный результат разделить на 50, получается белок натуральных продуктов;

Вес ребенка умножить на общий белок;

От результата перемножения веса и общего белка отнять белок натуральных продуктов. Получается количество лечебного белка;

Пересчитать количество лечебного белка в количество сухой лечебной смеси.

Нормы потребления белка , ФА и калорий (Таблица 2)

Возраст	Белок, г	Фенилаланин, мг	Энергия, ккал
0-6 мес. (на 1 кг веса)	2,4 г на кг	30-60	108
6-12 мес. (на 1 кг веса)	2,1 г на кг	30-60	96
1-3 года (на 1 кг веса)	2,1-1,95 г на кг	20-30	100-86
4-6 лет	30-35	15-20	1400-1600
7-9 лет	35-40	10-15	2000-2200*
10-12 лет	45-50	10-15	2200-2500
13-«тинейджеры» + взрослые	0,9-1г на кг	5-15	2200-2500

*здесь и дальше - нижняя граница для девочек, верхняя для мальчиков

Например:

Вес ребенка - 4,2 кг, возраст – 1 месяц, количество ФА на кг веса – 60, норма общего белка по возрасту – 2,8 г/кг
4,2 х 60 = 252 (ФА в сутки)
252 : 50 = 5,04 (г натурального белка в сутки)
4,2 х 2,8 = 11,8 (г общего белка в сутки)
11,8 – 5,04 = 6,7 (г лечебного белка в сутки)

Пересчитаем 6,7 г лечебного белка в количество аминокислотной смеси Афенилак с белковым эквивалентом 15 г белка в 100 г сухой смеси. Составим пропорцию:

В 100 г смеси – 15 г лечебного белка, а
В Х г смеси – 6,7 г лечебного белка
Х = 6,7*100/15 = 44,7 г сухой смеси Афенилак 15.

А где же объем, который мы так настойчиво просили вас считать? А вот теперь и идет в ход объем!

Согласно табличным данным, объем питания ребенка от рождения до 2-х месяцев не должен превышать 1/5 массы тела. Для ребенка весом 4,2 кг объем питания не должен быть больше 4,2/5 = 0,84 кг – не должен превышать 840 мл. Хотим сразу же уточнить – это среднестатистические данные. Объем, необходимый именно вашему ребенку, вы просчитаете сами.

Вот тот объем, который съедал ваш ребенок, когда неограниченно питался только лечебной смесью и покажет – осилит ли ваш малыш тот объем питания, который вы высчитали теоретически. При этом объем лечебной смеси составит – 45 х 8 = 360 мл (при разведении 1 к 8) и объем грудного молока составляет:

5,04 х 100 / 1,2 = 420 мл
360 + 420 = 780 мл

Если видите, что ребенок не наедается, т.к. по объему мог бы еще съесть 60 мл, то разведите смесь чуть большим количеством воды, чтоб увеличить объем лечебной смеси. Но, обычно объема смеси хватает, зачастую проблема состоит в обратном – скормить ребенку всю положенную ему норму. Тут в ход может идти и уменьшение в расчете нормы общего белка на кг веса ребенка (с 2,8 до 2,6), разведение смеси в меньшей пропорции, но не меньше, чем 1 к 7.

Хотим подсказать еще один нюанс кормления. Если ваш ребенок на грудном вскармливании, то сначала надо скормить аминокислотную смесь (при восьмиразовом кормлении – 1/8 от суточной нормы лечебной смеси), а потом ребенку предлагается грудь до сытости. Если же ребенок на искусственном вскармливании, то сначала ребенка кормят адаптированной молочной смесью (также 1/8 нормы от общего объема натурального белка), а затем ребенок докармливается до сытости лечебной смесью.

Теперь ваша задача - следить за анализом. Повысился он выше нормы, сразу же увеличивается лечебная смесь и на это количество белка уменьшается натуральный белок. Если же наоборот, анализ низкий, то лечебный белок уменьшается и, соответственно, увеличивается количество натурального белка.

При всех расчетах обязательно должен сохраняться баланс :
Общий белок = Лечебный белок + белок Натуральных продуктов.

Уровень ФА сбит, но «покой нам только снится»…

Выполнив все необходимые для снижения уровня ФА в крови действия и сбив его до нормального - в пределах от 0,7 до 4 мг%, кажется, что можно расслабиться и наконец-то наслаждаться жизнью… А на деле так не получается. Приболел ребенок – уровень фенилаланина в крови полез вверх, зубки начали резаться – опять уровень ФА может повыситься. Практически у всех родителей получается, что пока у малыша не прорежутся все зубы, идет бесконечная «война» с повышением уровня ФА. Конечно, есть дети, у которых прорезывание зубов повышения уровня ФА не дает, но гораздо чаще бывает наоборот. Поэтому каждая мама постоянно должна быть настороже, особенно до окончания прорезывания зубов и должна уметь адекватно отреагировать на повышение уровня ФА в крови своего малыша.

Обычно для того, чтоб вывести излишний фенилаланин, вызванный воспалительным процессом, малышу достаточно побыть на аминокислотной смеси день-другой. Но, при прорезывании зубов, воспалительный процесс в организме имеет длительный характер, бывает до 2-х месяцев и более. Вот тут и надо очень осторожно подходить к длительному кормлению ребенка минимальным количеством натурального белка. На своем опыте и согласно советам доктора-генетика Латыпова А.Ш., минимальный уровень натурального белка, который можно при повышенном ФА безвредно и длительно (до снижения уровня фенилаланина в крови) для организма давать ребенку, это 160-180 ФА.

Повторюсь, это не касается момента первоначального снижения высокого уровня ФА – когда натуральный белок исключается из диеты вообще на 3-5 дней. Сейчас разговор идет именно о длительном воспалительном процессе, вызванном прорезыванием зубов, который дает стойкое повышение уровня ФА в крови. Повторюсь опять – это вовсе не

обязательно для каждого ребенка, но если такое случается, мы хотим, чтоб вы были во всеоружии!

Если рост уровня ФА в крови вызвало инфекционное заболевание с повышенной температурой, то советуем кратковременно, до выздоровления или снижения температуры у ребенка, уменьшить натуральный белок в меню на 100 ФА. Сразу же, после выздоровления, надо вернуться на ту суточную норму потребления натурального белка, которая была до болезни.

Почему диету надо считать по фенилаланину?

Многие мамы начинают расчеты диеты по белку, а потом не могут понять, как же её считать по фенилаланину и зачем это надо? Зачем? Ну, во-первых, вашему ребенку можно принимать в ограниченных количествах именно фенилаланин, а не все прочие аминокислоты и разные продукты содержат не всегда 5% фенилаланина от веса белка, эта цифра колеблется от 3 до 8%. Набрав одно и то же количество белка разными продуктами, вы можете получить серьезно отличающееся количество фенилаланина. Разницу в расчетах очень хорошо объяснил врач-генетик Латыпов А.Ш.:

Ф - расчет по ФА
Б - расчет по белку

Сначала одинаково:

1) ФБ. Измеряем вес и возраст ребенка, вычисляем на основе этих данных нормативы потребления основных нутриентов (белков, жиров, углеводов, кто хочет - витаминов и микроэлементов)
2) ФБ. Используем определенную по анализам и пробной диете (или стандартную - если только начинаем диету) переносимость фенилаланина в сутки

Вот здесь начинается разница:

3а) Ф. Набираем суточный рацион продуктами, контролируя достижение суточной дозы фенилаланина. Затем рассчитываем количество натурального белка в этих продуктах.

3б) Б. Делим цифру потребности (переносимости) фенилаланина на 50 и получаем примерную суточную потребность в натуральном белке. Затем набираем продукты, ориентируясь на эту цифру.

Дальше опять все одинаково:

4) ФБ. из суточной потребности в белке, полученной на первом шаге, вычитаем натуральный белок из третьего шага - получается количество заменителя белка (аминокислотной смеси) с учетом ее белкового эквивалента. Сверяемся с содержанием остальных нутриентов (жирами, углеводами и так далее, корректируем набор продуктов).

Объясним на простом примере, почему по фенилаланину (ФА) считать лучше и точнее, чем о белку. Вы все прекрасно понимаете, что основное питание у наших деток - это овощи. Вот и посчитаем несколько видов овощей по белку и по ФА.

Например, огурцы - 0,6 г белка и 14 ФА в 100 г
Морковь -1 г белка и 31 ФА.
Помидоры - 0,9 белка и 24 ФА.

Допустим, что ребенку можно в сутки потреблять 300 ФА при расчете по ФА или 6 г белка при расчете по белку.

Ребенок съел по 100 г этих продуктов, получается, он съел 69 ФА или 2,5 г белка. Остаток суточного ФА 300 - 69 = 231 ФА или 6 - 2,5 = 3,5 г белка.

При приведении белка к фенилаланину, считаем, что в 1 г белка 50 ФА.

3,5 * 50 = 175 (ФА)

При расчете по ФА получается, что остаток суточной нормы 231 ФА, а при расчете по белку - всего 175 ФА.

При расчете диеты можно использовать специализированные программы. Больше об этом можно узнать на сайте доктора Латыпова www.alatypov.infomed.su

Содержание ФА в продуктах можно найти в таблицах (см. Приложение).

А как вычислить ФА, если продукта нет в таблице?

По немецким рекомендациям:

- неизвестный фрукт - умножаем на 30 (1гр белка * 30 = 30 Фа)
- неизвестный овощ - умножаем на 40 (1гр белка * 40 = 40 Фа)
- все остальное - умножаем на 50 (1гр белка * 50 = 50 Фа)

Рекомендации польских диетологов по распределению фенилаланина в течение дня

1. Суточную норму ФА нужно разбивать в течение дня по следующей схеме:

- 10-15% - завтрак
- 40-50% - обед, (на обед оставляем самую большую часть ФА)
- 5-10% - полдник
- 20-30% - ужин, (на ужин чуть меньше, чем на обед).

2. Для детей до 5-ти лет аминокислотную смесь надо принимать минимум 4 раза в день, а лучше 5, и максимум через 20 минут после приема основной пищи. Для детей старше, не меньше чем три раза в день. (Таким образом, нет резких скачков ФА в течение дня). Обязательно соблюдать питьевой режим, ребенку постоянно предлагать пить.

3. Если ребенок болеет, количество аминокислотной смеси увеличить на 10-20%.

4. В меню ребенка 80% - это аминокислотная смесь, 15% - разрешенные обычные продукты (овощи, фрукты) и только 5% это спецпродукты на основе крахмалов.

5. Сахар и всякие сладости допускаются в ограниченном количестве.

Глава 4. Как контролировать правильность расчета диеты

Как правильно взять кровь на анализ

Мы уже советовали, что лучше научиться самостоятельно брать кровь у своего малыша. Поверьте, дома, в спокойной, привычной для малыша обстановке, мама или папа гораздо безболезненнее и лучше смогут взять те две капли крови из пальчика, чем лаборант при том «конвейере», что стоит в очереди на прием в лабораторию. Да и ребенок «поймает» меньше разных вирусов, если кровь будете брать дома, а не в больнице. Еще немаловажную роль играет и то, что маленькому ребенку кровь надо брать весьма часто, натощак, а даже при самой благоприятной ситуации поход в лабораторию займет немало времени, в течение которого ребенок может требовать еды. В домашних условиях эта процедура, с подготовкой необходимых инструментов и материалов, займет буквально две-три минуты. Итак, чтобы взять кровь у вашего малыша вам понадобятся:

- Бланк-тест для анализа на ФА – а это такой бланк с кружочками, из специальной бумаги – можно попросить в лаборатории генетического центра;
- Ручка для прокола типа Акку-чек и дополнительные иглы к ней – можно приобрести в аптеке (для хорошего прокола нужны иголки хотя бы 30G), либо автоматический скарификатор – он делает прокол большего размера, капля образуется большая, но, соответственно, прокол им более чувствителен;
- Вата и спирт.

Ручку с иглами или автоматический скарификатор для прокола пальчика вы уже приобрели, теперь вам надо научиться пользоваться ею. Да простят меня папы, но пусть они будут мужественными и разрешат своим женам научиться брать кровь на себе, а не на малыше.

Уровень фенилаланина в организме постоянно колеблется, в зависимости от приема и переваривания пищи, от перерывов в ее приеме. Поэтому кровь для анализа на уровень фенилаланина рекомендуется брать с утра, натощак. В этот период уровень в крови наивысший, что вам и надо – знать самый высокий ее показатель, чтоб в соответствии с ним корректировать суточную диету. Для малышей соблюсти условие взятия анализа натощак проблематично. Маленький ребенок ест часто, поэтому советуем брать кровь на анализ в наибольший суточный перерыв в кормлениях и постараться, чтоб он был не менее 3-х часов.

А теперь – самые важные советы при самостоятельном взятии крови.

Самый первый совет – ручки или ножки малыша должны быть очень теплыми, а еще лучше – горячими. Тогда набрать хорошую каплю крови не составит большого труда. Т.к. ручка рассчитана на диабетиков, глубину прокола поставьте на отметке 3,5-5, нам нужна капля побольше. Для того, чтоб этого добиться, мы делаем два прокола рядом. Пока ребенок маленький, месяцев до 9-10, можно брать кровь из большого пальчика на ножке, а позже - из безымянного пальчика на руке. Для того, чтоб согреть ручку или ножку ребенка, можно просто обернуть ручку от локтя, а ножку - от колена в теплое влажное полотенце на 3-5 минут, после прокола опустить руку ниже уровня сердца ребенка, палец не давить, можно до прокола несильно поглаживать предплечье от локтя к кисти.

Во-вторых, необходимо правильно подобрать глубину прокола, дождаться большой капли и один раз прикоснуться каплей, а не пальцем, к бумаге. Прокол нужно делать не в кончик пальца, а в подушечку сбоку от средней линии пальца.

Вот что пишут специалисты по поводу взятия крови для контроля уровня фенилаланина.

«Трубочки (капилляры) для забора крови использовать НЕЛЬЗЯ, особенно нельзя "выдувать" ее оттуда! Аккуратно удалите первую каплю крови сухой стерильной ватой. Не сжимайте ногу (палец) ребёнка, это может привести к гемолизу, кровь должна выделяться самостоятельно. Когда наберется достаточно большая капля, аккуратно промокните ее бумагой. На каждый кружок на бланке кровь наносится только один раз. Запрещено наслаивать на уже нанесенную кровь вторым слоем, это искажает результаты исследования.

Особенность бумаги, используемой для забора крови, в том, что она впитывает на единицу площади строго фиксированное количество крови. Это требует при производстве высокой однородности бумажной массы и соблюдения толщины ее полива. Соблюсти это достаточно сложно, поэтому во всем мире и доверяют только одной фирме (S&S), которая гарантирует качество. Если вы нанесли кровь бумагу дважды на одно и то же место и это место будет использовано для определения содержания фенилаланина, результат будет выше на 30-80 процентов (то есть вместо 4 будет 5 или даже 7 мг/дл). При использовании капилляров кровь всегда начинает сворачиваться в капилляре (если вы не используете специальные средства для предотвращения свертывания, а их использование искажает результат, поэтому ими тоже пользоваться нельзя - ни цитратом, ни ЕДТА, ни гепарином) - поэтому результат не гарантирован (но меньше чем при двойном нанесении). Если кровь не полностью пропитала бумагу - понятно, что анализ будет занижен в непредсказуемой пропорции».

«И еще поделюсь маленькой хитростью в случае дефицита бланков – капать капли крови для анализа можно в любое место бланка, в том числе и на типографские надписи - они не мешают анализу (поэтому можно резать бланки на несколько частей, если их мало)».

Что делать, если капля крови не заполнила кружок полностью или капля крови попала не на кружок, а рядом? В этом случае стОит внимательно посмотреть и даже замерять – получится ли в лаборатории вырезать в этом месте кружок диаметром примерно 4 мм, при условии, конечно, что бланк пропитан насквозь? Если да, то такой бланк можно смело сдавать в лабораторию!

После взятия крови на анализ бланк необходимо просушить на воздухе, вдали от прямых солнечных лучей и нагревательных приборов, в течение 3-3,5 часов. Иногда слышу совет, что бланк надо согнуть и поставить на просушку «домиком». По-моему именно этот момент – будет ли бланк лежать на ровной сухой горизонтальной поверхности или стоять «домиком», на результат уже не повлияет. После просушки бланк советую упаковать в новый полиэтиленовый пакет и, если надо в конверт, чтобы отправить по почте, либо положить в холодильник, где он должен храниться до тех пор, пока вы не отвезете его в лабораторию.

Анализ на «отлично»!

Развитие, самочувствие, поведение вашего ребенка, состояние его кожи и многое-многое другое зависит от уровня фенилаланина в его крови. Большинство зарубежных специалистов считают нормальным уровень ФА в крови от 0,7 до 4 мл/дл, российские нормы допускают ФА для грудных детей до 6 мг/дл. Какой же показатель лучше для вашего ребенка? Мы советуем держать его в пределах от 2-х до 3,5 мл/дл. Потому что даже если анализ сделан с погрешностью, (а человеческий фактор и то, как откалиброван аппарат, не надо сбрасывать со счетов), так вот, даже если уровень ФА в крови и чуть выше с учетом погрешности, то он все рано не будет выше или ниже пределов нормативных значений.

Когда вы дойдете до этой части практических советов, то уровень ФА в крови у вашего малыша уже будет в пределах норм. Но руки складывать вам не придется! Пока ребенок маленький, он растет очень интенсивно, начинается процесс прорезывания зубов (а это воспалительный процесс в организме!) – у малыша постоянно меняется переносимость и ваша задача - постараться чаще сдавать анализы, чтоб иметь возможность постоянно корректировать диету. Поэтому все ведущие специалисты-генетики советуют сдавать анализ у грудных детей не реже 1 раза в неделю. Порой это весьма не просто, но это в интересах вашего ребенка и поэтому, чем чаще вы будете сдавать анализ, тем быстрее будет откорректирована диета. Уровень ФА в крови вырос – немедленно убирать из диеты часть натурального белка, уровень ФА в крови снизился до нижней границы или ниже – необходимо натуральный белок добавить в диету.

Хотим предупредить родителей, что есть парадокс - длительное ограничение поступления фенилаланина в организм (как утверждают польские генетики - ниже 130 ФА) чревато подъемом уровня фенилаланина в крови! Организму фенилаланин необходим, без него невозможно строительство белков, а когда фенилаланина на строительство не хватает, организм запускает обратный процесс - идет распад собственных белков, в первую очередь мышц, и уровень фенилаланина в крови резко повышается. Поэтому кормить ребенка безфенилаланиновой пищей для того, чтоб снизить уровень ФА в крови, не рекомендуется более 3-х дней. Мы не говорим о тех днях, когда вы в самом начале лечения держите ребенка на безфенилаланиновой диете – это особый случай! В тот момент фенилаланина в крови просто избыток. После снижения уровня ФА в крови надо снова возвращаться к той суточной норме потребления ФА, которая была у ребенка до начала болезни.

Итак, польские специалисты называют допустимый порог в 130 ФА. Не рекомендуется кормить ребенка так более недели, а если уровень ФА в крови все же повышен, то далее советуем переходить на суточное потребление в 180ФА – на этой переносимости ребенок может находиться подольше, пока не нормализуются анализы (если идет прорезывание зубов, то это может быть и более месяца). Хотим отметить, что очень редко встречаются дети, у которых прорезывание зубов идет без повышения анализа – пусть этот случай будет ваш! Но быть готовым к тому, что на прорезывание каких-то зубов анализ может повыситься и суметь адекватно на это отреагировать – вот ваша основная задача в это время.

Специалисты утверждают, что реальная индивидуальная переносимость ребенка более-менее будет точной к трем-четырем годам и, скорее всего, она останется неизменной в течение нескольких лет, возможно, изменяясь только к подростковому периоду.

Причины колебания уровня фенилаланина

Основная причина повышения уровня фенилаланина - это **погрешности в расчете диеты, то есть количество натурального белка слишком большое.** Однако могут быть и другие причины. Подведем итоги.

1. Погрешность весов. Если вы кормите вашего малыша адаптированной молочной смесью, очень важно убедиться, что ваши весы работают правильно. Лучше взвешивать всю дневную норму сразу, а потом делить ее на части. Дело в том, что весы могут давать достаточно большую погрешность, которая накапливается каждый раз, когда вы взвешиваете смесь.

2. Повышение уровня ФА может быть обусловлено не только слишком большим, но и недостаточным поступлением фенилаланина с пищей. Организм ребенка начинает перерабатывать собственные белки, вследствие чего высвобождается фенилаланин (т.н. катаболизм белков). Грозным сигналом для вас должно быть снижение уровня ФА ниже 0,7 мг%. Это значит, что организм испытывает нехватку фенилаланина для строительства собственных белковых молекул. Следует немедленно увеличить количество натурального белка. Нижней границей поступления фенилаланина считается 130 мг в сутки.

3. Недостаточная калорийность. Если диета рассчитана так, что калорийность ниже требуемой, то организм ребенка не получает достаточного количества энергии для строительства собственных белковых молекул. Вместо метаболического процесса (синтеза) начинается катаболический (распад), что приводит к высвобождению фенилаланина и повышению его уровня. Следите за тем, чтобы калорийность соответствовала возрастным потребностям, в случае необходимости повышайте калорийность за счет углеводов - малобелковых продуктов (макароны, хлеб) и жиров (растительные масла, сало, жирная сметана).

4. Неправильный прием аминокислотной смеси: недостаточное количество белка из смеси, слишком большие интервалы между приемами аминокислотной смеси (оптимальный интервал 2-4 часа), прием неполного объема аминокислотной смеси.

5. Инфекционный или воспалительный процесс, стресс. Любое воспаление, даже прорезывание зубов может привести к повышению уровня ФА. Чем старше ребенок, тем шире его «общение» с разного рода микробами. О том, как не допустить роста уровня ФА во время болезни, читайте в Главе 7.

Глава 5. Второе полугодие

Во втором полугодии первого года жизни увеличивается потребность в белке, жидкую пищу постепенно заменяют твёрдой (овощи, фрукты), вводят натуральные низкобелковые продукты. Сбалансированная диета требует введения аминокислотной смеси с бОльшим содержанием белка, обогащённой витаминами и минералами (Milupa PKU 1, P-AM Universal и др.). Если вашему ребенку с самого начала перевода на специальную диету выдавали смесь Афенилак 15, и на него нет доказанных противопоказаний и аллергических реакций, то эту смесь вам будут выдавать до года. Она обеспечивает всеми необходимыми нутриентами организм детей до года.

Как перевести ребенка на новую аминокислотную смесь

Во втором полугодии или в год вы переводите ребенка на другую аминокислотную смесь и вам необходимо приучить его к вкусу новой смеси. Что делать, если ваш малыш отказывается от нее? В этом случае советуем вам не торопиться. Приучение к другой смеси надо будет сделать плавным, постепенным, в течение 10-ти дней.

В первый день попробуйте заменить в каждое кормление примерно 1/10 часть смеси на новый препарат, на следующий день это будет уже 2/10 части смеси. В третий - 3/10 и так, постепенно, вы полностью замените прежнюю аминокислотную смесь на новую. Все аминокислотные смеси настоятельно советуем разводить водой, особенно этот совет касается детей до года. В таком возрасте не может быть и речи о разведении смеси соком, компотом, какао и проч.

Очень важно следить за тем, чтобы аминокислотная смесь была приготовлена так, как рекомендует производитель, то есть соотношение воды и смеси должно быть в норме. Это обеспечивает необходимую осмоляльность (или осмолярность) – то есть концентрацию активных частиц в растворе, для наилучшего усвоения.

Только после года можно рекомендовать начать разводить препараты не только водой, как «грудничковые», а соками, фруктовыми муссами, компотами, киселями, малобелковым какао и другими жидкостями.

Некоторые мамы пытаются добавить аминокислотную смесь в пищу – в суп или пюре. Опыт показывает, что учесть количество съеденного с каким-то блюдом препарата (если вы даете его с едой) трудно, так как дети редко съедают всю порцию. К тому же, в таком случае аминокислотная смесь не растворяется полностью, и ощущение зернышек смеси во рту может вызвать у ребенка негативную реакцию.

Если вы решили давать аминокислотную смесь с соком, то лучше разводить смесь в бутылочке или чашке-непроливайке. Нужно обязательно учитывать, что тирозин растворяется очень плохо, поэтому следите за тем, чтобы ребенок не оставлял осадка на дне чашки, так как именно там и содержится очень важная для нас аминокислота. Осадок лучше всего "проскочит" вместе с мякотью сока.

Многие дети привыкают пить аминокислотную смесь прямо из чашки. Советуем сократить контакт аминокислотной смеси с зубами - так как возможно воздействие на эмаль. Можно использовать трубочки для коктейлей. После приема аминокислотной смеси обязательно почистить зубы или прополоскать рот водой.

Иногда ребенку трудно выпить весь объем смеси. Поэтому можно воспользоваться таким опытом. Смесь развести до сметанообразной консистенции и предложить ребенку съесть ее ложкой, потом запить жидкостью. Этот совет может быть полезным для детей старше года. В этом случае нужно следить, чтобы количество жидкости было достаточным, чтобы обеспечить необходимую осмоляльность.

Смесь лучше всего выпить во время или сразу после еды, но не позднее, чем через 15-20 минут. Так усвоение аминокислот будет оптимальным.

И конечно, сначала рекомендуем ввести прикорм, а потом постепенно перейти на другую аминокислотную смесь.

Прикорм. С чего начать?

Автор: Елена Погребная

Искренне благодарю форумчан Интернет-ресурса "Вместе со всеми", которые помогли мне в работе над этой статьей. Спасибо вам огромное, дорогие мои!

Когда возраст малыша подходит к заветной отметке в шесть месяцев, мамочки начинают волноваться - а не пора ли вводить ребенку прикорм? Готов ли к нему малыш? Как правильно вводить прикорм, чтобы не было аллергии, проблем с животиком и как при этом учесть особенности нашего специфического питания?

Когда начинать вводить прикорм? Нашим детям, как и все другим, прикорм рекомендуется вводить с 6 месяцев, что связано это с тем, что именно к данному возрасту у младенцев заканчивается формирование пищеварительной системы, и она начинает выделять ферменты, необходимые для переработки «взрослой» пищи.

Однако темпы развития у каждого ребенка индивидуальны. С учетом их опытный педиатр может сказать, готово ли ваше чадо к знакомству с взрослой пищей, а также с каких продуктов в вашем случае следует начинать. Если малыш много болеет, имеет склонность к аллергии, родился маловесным или недоношенным, сроки прикорма могут сдвигаться. А от состояния крохи, темпов его прибавки в весе и уровня психомоторного развития зависит выбор первых продуктов. Сегодня никто не будет настаивать на яблочном соке как «самом первом». Наоборот, сок чаще всего становится третьим или даже четвертым в линейке продуктов прикорма.

Младенец сам, своим поведением тоже подскажет мамочке, готов ли он к введению прикорма или нет. Пропустить эту «готовность» сложно - доросший до «взрослой» пищи ребенок будет активно тянуться к маминой тарелке…

Сегодня подавляющему большинству детишек врачи и специалисты по детскому питанию рекомендуют начинать прикорм с каш или овощей. Фрукты содержат много кислот и сахаров, имеют ярко выраженный вкус и после них сложно «уговорить» малыша есть более пресную пищу. Овощи рекомендуют малышам спокойным. А шустрым и подвижным лучше начинать с каш – они зарядят энергией и дадут силы для новых открытий.

В нашем случае лучше всего начать именно с овощного прикорма, далее ввести каши и фруктовые пюре и соки.

Для первого прикорма лучше всего использовать специальные баночные овощные пюре известных фирм. Почему? Во-первых, так измельчить овощное пюре, чтобы малышу было удобно и безопасно есть, как измельчено в баночке с покупным пюре, маме вряд ли удастся. Но это не самое главное. Надо не забывать, что детское питание намного безопаснее, чем продукты, которые росли неизвестно где, особенно учитывая экологическую обстановку не только в нашей стране, но и во всем мире, РАМН и ВОЗ рекомендует использовать в питании детей до года "баночные" овощи и фрукты. Потом, после года, когда малыш повзрослеет, когда его иммунитет окрепнет, только тогда он сможет постепенно перейти на взрослую пищу.

Очень трудно осознавать в самом начале диеты, пока не владеешь информацией, что вашему малышу нельзя есть большинство продуктов. И, скорее всего, в генетическом центре вам так и сказали: каши из обычных круп – нельзя! И назвали единственную крупу, которая рекомендована при ФКУ – саго.

Но, как показывает практика, при умелом расчете содержания фенилаланина в продуктах и постоянном контроле анализов, ребенку можно давать некоторые детские каши. Тут следует обратить внимание на безмолочные детские каши промышленного производства.

Каши промышленного производства рекомендуются именно потому, что они специально сбалансированы, в них сохранены все полезные пищевые составляющие, и при этом они доведены до такого состояния, в котором максимально легко могут быть усвоены младенческими желудочками и всей пищеварительной системой.

Сложные углеводы в кашах промышленного производства расщеплены до более простых – это позволяет сохранить сладость зерна (а значит, детям понравится вкус каши и без добавления сахара), а также облегчает усвоение, что крайне важно для несовершенной пищеварительной системы младенцев.

Каши промышленного производства характеризуются гарантированным показателем безопасности, так как в процессе изготовления он строго контролируется и обеспечивается безопасностью и сырья, и конечного продукта (отсутствие солей тяжелых металлов, афлатоксина, пестицидов, адекватные микробиологические показатели). Потому не жалейте денег и начинайте именно с «заводской» продукции, а после года уже переходите – если есть такая необходимость – на «домашние» каши.

Основные правила введения прикорма

Чтобы сберечь нежную пищеварительную систему ребёнка и одновременно мягко приучить его к общему столу при введении прикорма следует придерживаться определённых правил:

- Прикармливать можно совершенно здорового ребёнка. Малейшее недомогание, период (3-5 дней) до и после профилактической прививки являются противопоказаниями для начала прикорма;
- Первая еда предлагается ребёнку в дробных количествах, постепенно её объем увеличивается, температура пищи 37 - 38 градусов;
- Младенец должен быть голоден, но не настолько, чтобы из-за беспокойства не мог есть;
- Качество измельчения блюд зависит от появления у ребёнка первых зубов;
- Обязательно ведение пищевого дневника, подсчет съеденного малышом за день, куда записывают количество пищи, реакцию ребёнка на новый вид питания;
- Блюда дают малышу перед кормлением грудью.

Самое важное правило, которым зачастую пренебрегают молодые мамы - не нужно стремиться накормить ребёнка новой для него пищей! Необходимо всегда помнить, что основным питанием на первом году жизни вашего ребёнка является грудное молоко (или адаптированная молочная смесь) и аминокислотная смесь и сделать всё возможное, чтобы надолго сохранить лактацию.

Но чем старше становится ребенок, тем больше его потребность в питательных веществах. Молоко постепенно заменяется кашами и пюре.

Лучше всего отказаться от ненужного разнообразия в питании. Особенно, если ребенок подвержен аллергиям, нужно предпочитать продукты с меньшим количеством ингредиентов. Также продукты должны быть, по возможности, без усилителей вкуса. Маленькие дети умеют очень тонко различать и запоминать вкус.

Если вы решили пользоваться готовыми продуктами, то вы должны следить, чтобы их состав был по возможности простым, т.е. почти соответствовал самодельно приготовленному питанию. Один сорт крупы и один сорт фрукта вполне достаточно, сахар и другие подсластители и вкусовые добавки излишни.

Прикорм овощными и фруктовыми пюре

Если ваш ребенок имеет весьма упитанный вид, щечки напоминают щеки хомячка и мило выглядывают из-за ушей, а вы заботитесь о правильном и полезном питании малыша, то выбор первого прикорма, скорее всего, остановится на овощных пюре. Почему-то я и тыкву отнесла к овощам, но оказалось, что тыква – ягода! Ну и пусть, но против начала прикорма с тыквы – кладезя различных полезнейших микроэлементов и витаминов - не возражает самый придирчивый дипломированный специалист по детскому питанию. Итак, вы уже решили начинать прикармливать своего малыша и остановили свой выбор на овощных пюре. Тогда давайте немного поговорим об этом виде прикорма, выясним с чего же нужно начинать и перейдем к обзору «баночной» продукции из овощей и фруктов. И точно так же, как я не советовала начинать прикорм кашами ранее 6 месяцев, этот совет относится и к пюре, хотя вы найдете много баночной продукции для начала прикорма с 4-х месяцев, но это не значит, что вам надо срочно начинать прикармливать ребенка с этого возраста.

Первый прикорм овощами традиционно начинается с монопюре (пюре из одного вида овоща). Если ребенок негативно отреагирует на новый продукт, вы будете точно знать,

на какой продукт была аллергическая реакция. Кроме этого, нагрузка на организм "одним продуктом" меньше, чем несколькими, и ребенку легче адаптироваться к нововведенным продуктам, еще неизвестным его ЖКТ и поджелудочной железе. У малыша ферменты организма еще незрелы, поэтому ему сложнее переварить поли-пищу, нежели моно-пищу.

Обязательно смотрите на этикетку, чтобы уточнить химический состав, и если в составе белок не указан, то покупать такое пюре мы не рекомендуем, т.к. овощей и фруктов без фенилаланина не бывает. Производителям разрешено не указывать белок в составе, если он менее 1 г в 100 г готового продукта.

Все продукты (и овощи в том числе) делятся на продукты с низкой степенью активности, средней степенью и высокой. Для первого прикорма нужно обязательно брать продукты с низкой степенью аллергенности - это кабачки, патиссоны, репа, тыква (светлых тонов) и цветная капуста. Когда введены низкоаллергенные овощи, можно водить овощи "среднеаллергенные", такие как картофель, перец зеленый. И нужно оставить на самую последнюю очередь высокоаллергенные продукты, типа томатов, моркови, свеклы, сельдерея и другие.

ЭТО ВАЖНО ЗНАТЬ: Ярко-зеленые овощи являются ингибиторами всасывания железа, т.е. веществами, тормозящими всасывание железа, связывающими его и выводящими из организма. Да, мне можно возразить, мол, в них повышено содержание железа само по себе. Да, это так, но в них, помимо железа, содержится и достаточное количество фитатов и полифенолов. Фитаты представляют собой форму хранения фосфатов и минералов, присутствующих в зернах злаковых растений и зеленых овощах. Они активно тормозят всасывание железа, действуя при этом в прямой зависимости от дозы, и даже небольшие количества могут тормозить всасывание железа. Потому-то деткам шпинат и петрушку необходимо ИСКЛЮЧИТЬ из рациона. К примеру, шпинат сокращает уровень всасывания в организме ребенка более чем на 76%. Поэтому его стоит давать лишь детям, у которых на 100% нет проблем с железодефицитной анемией, которые старше полутора лет, у которых в питании достаточное количество источников ГЕМНОГО железа, то есть мяса. Так что для начала прикорма шпинат нашим детям не подходит. После таких предостережений, вряд ли какая мама решится накормить своего малыша им.

И еще очень важный момент! Первым овощем в прикорме должен быть "типичный для данной семьи и местности". Малыш из Египта «загнется» от горошка в качестве прикорма, но идеально перенесет апельсинку, от которой "среднего русского" будут годами лечить. :)

К примеру, морковь в Германии считается гипоаллергенным продуктом. Теория "яркой окраски" считается мифом. Патиссоны и репу не рекомендуют давать до года... А сельдерей и морковь считаются наилучшим решением для первого прикорма. Та же самая тыква - лучшим сортом считается "Хоккайдо" - ярко-рыжая маленькая тыковка.

Чему верить и с какого овоща начать – это будет только ваш выбор, лично мы начали с тыквы (о чем ни разу не пожалели!) и очень прошу внимательно изучить советы, приведенные ниже.

Как давать овощной прикорм?

Прикорм вводится, начиная с четверти чайной ложки, раз в день, лучше в первой половине дня. С каждым днем объем увеличивается постепенно, приблизительно в 2 раза. До возрастной нормы доводится за 7 - 10 дней. Ежедневно оценивается состояние кожи ребенка, проблемы с пищеварением, если появляются какие-либо изменения, то введение прикорма приостанавливается.

Постепенно объем доводится до 50-100 мл, убедившись, что все в порядке можно попробовать дать другой овощ. Правила введения те же самые, начиная с небольшого количества, объем предлагаемого ребенку пюре постепенно увеличивают.

Общее правило для ЛЮБОГО прикорма - не чаще одного продукта в 1-2 недели!

Как я уже писала, не давайте два новых овоща сразу, только моно-пюре. Примерно через пару месяцев после ввода овощей можно начинать давать ребенку растительное масло, добавляя небольшое количество в овощное пюре. Очень полезно давать масла, полученные "холодным" способом, так как они содержат полиненасыщенные жирные кислоты, благоприятно влияющие на состояние кожи и организм в целом. Такими кислотами богато льняное масло.

Чтобы свести возможную аллергическую или иную реакцию на овощи к минимуму, нужно вводить овощи (да и любой другой продукт) максимально осторожно, тем более, если малыш склонен к диатезу, аллергии, запорам, диарее и т.д.

Предложите новый овощ в конце кормления, по возможности смешайте ее со старой знакомой пищей. Если вы кормите грудью, то каждый новый прикорм давайте запить малышу грудью (по его желанию, конечно), это поможет малышу переварить и усвоить новый для его ЖКТ продукт. Если малыш находится на искусственном вскармливании, то оптимально после ввода нового продукта дать немного знакомой смеси. Если у малыша это не первый прикорм, то смешайте овощ со "старой" (знакомой ребенку) пищей.

Это делается для подготовки ЖКТ к новой пище, для того, чтобы ферментативным системам, кишечнику, желудку было легче работать, переваривая "знакомую пищу". Вводя прикорм в конце кормления, Вы "не застанете врасплох" организм ребенка и не навредите ему.

Чем с меньших доз вы начнете прикорм, тем лучше. Чем меньше первоначальное количество овощей, чем медленнее оно увеличивается, тем меньше вероятность возникновения диатеза.

Готовые овощные и фруктовые пюре. Точно так же, как в детских кашах номер один для наших детей - это каши фирмы Humana, так и в баночном пюре первым номером для нас являются пюре фирмы Hipp. Овощные пюре этой фирмы содержат естественные балластные вещества, благоприятно воздействующие на пищеварение ребенка. Все пюре изготавливаются без вяжущих веществ, без красителей и консервантов. Они прекрасно подходят для кормления грудных детей, приятны на вкус и не содержат соль. Даже то, что в этом пюре содержится большее, чем в прочих детских консервах, количество растительного масла «играет нам на руку»! Все злаки, фрукты и овощи выращены методом биоорганики, без нитратов и пестицидов. Нежные фруктовые пюре фирмы Hipp приготовлены из отборных сортов фруктов, они очень полезны, приятны на вкус и, наверняка, понравятся вашему малышу. Все фруктовые пюре Hipp содержат витамин С и приготовлены из сладких сортов фруктов с низким содержанием кислоты, что предохраняет от образования ранок на слизистой оболочке желудочно-кишечного тракта ребенка. Фруктовые пюре Hipp обеспечат организм малыша витаминами и повысят его иммунитет.

Можно писать и писать о разных фирмах-производителях баночного питания – у каждого из них имеется своя превосходная продукция. Ваша задача теперь найти именно то, что подойдет вашему малышу. Поэтому собираемся и вперед – в ближайший к вам супермаркет или магазин – изучать продукцию, которую предлагают там для детей.

Самодельные пюре из овощей или фруктов. Если у вас есть какое-то предубеждение перед детской баночной продукцией, (например, как было у нас – первый прикорм мы начали с тыквы, выращенной у бабушки на огороде без всяких нитратов, консервантов и прочих ужасов, которыми регулярно пугают нас различные СМИ) - вы можете сами готовить малышу овощное пюре из замороженных или свежих овощей. Это зависит от времени года - если на дворе осень, сезон овощей, то вы, безусловно, будете

готовить пюре из свежих рыночных овощей, если овощей в продаже нет, то покупайте замороженные овощи в пакетах и готовьте пюре из них. Вообще, об овощном прикорме для вашего ребенка я советую побеспокоиться заранее. Если вы видите, что начало прикорма начнется зимой или ранней весной, то ничто не помешает вам заготовить и заморозить в морозилке нужные овощи заранее и тогда, стоит вам только протянуть руку, - овощи у вас всегда будут рядом в нужный момент.

Если у вас есть блендер - вообще замечательно! Готовите цветную капусту, кабачки- цуккини, тыкву или репу, как обычно варите для себя (с той лишь разницей, что для себя вы добавляете соль и специи, а для малыша варите овощи просто на воде). Потом немного остужаете овощи и перемалываете их в блендере. Единственное исключение составляет картофель - его не рекомендуется перемалывать в блендере, потому как имеющийся в нем крахмал превратит пюре в липкий клейстер, мало похожий на нежное картофельное пюре.

Когда вы введете моно-пюре из свежих или замороженных овощей, можете делать самые различные вариации из пюре, делайте их на вкус малыша и его усмотрение: варите морковь, картофель, цветную капусту. Варите вместе перец, томат и картофель и т.д. Вариантов - множество!

С возрастом малыша можете не измельчать овощное пюре в блендере - достаточно будет просто помять мягкие отварные овощи вилочкой (малыш будет приучаться есть кусочками). И раз уж я немного отошла в сторону от пюре, то скажу еще и пару слов об овощных супах, которые будут следующим этапом в прикорме вашего малыша.

Когда вы начнете самостоятельно готовить овощные пюре, можете предлагать малышу и овощные супчики. Овощные супы очень вкусы и полезны, только не надо делать их на мясном бульоне (немецкие диетологи разрешают использовать мясной бульон, приготовленный строго по определенной технологии). Даже здоровым детям не советуют варить супы на мясном бульоне до 3-х лет, а по возможности и больше. Так что нам сам Бог велел готовить супчики на овощных бульонах и не мучиться от этого укорами совести. Супы готовить очень просто. Все то же самое, что нужно для пюре, только воды чуть больше. Потом сами определитесь с густотой и консистенцией. Вариантов - масса.

Можно варить какие угодно супы, с какими угодно овощами - комбинаций можно придумать миллион! Например: брокколи и морковь; брокколи, морковь и цветная капуста; картофель и морковь; картофель и цветная капуста; кабачок и морковь; кабачок, картофель и морковь и т.д. Супы можно варить из одного вида овоща, из двух, из трех, из четырех и т.д. Насколько хватит фантазии. Можно варить супы-пюре, можно густые супы, можно жидкие супы а-ля бульоны. В супы можно добавлять малобелковые вермишель-паутинку или рис, гречневую крупку фирмы «Увелка». И что для наших детей немаловажно, в супы добавляется растительное масло.

Прикорм кашами

Собираясь написать советы по выбору каш для начала прикорма, я перечитала множество разных источников, большое количество разных «детско-мамских» сайтов, сайтов производителей детского питания и постаралась выбрать именно то, что пригодится для питания наших детей. Сначала я размещу информацию с этих сайтов с их общими советами по прикорму кашами, а потом перейду и собственно к разным видам каш. Смею вас заверить, что даже для меня, дважды мамы и один раз бабушки, некоторые советы были в новинку, поэтому советую внимательно перечитать эту информацию. Еще раз подчеркну, что речь в этой статье пойдет о безмолочных кашах, но если переносимость ребенка позволяет – почему бы и не дать какую-то молочную кашку? Главное все правильно рассчитать!

Я знаю, как сложно маме обычного, здорового ребенка, у которого нет наших проблем с едой, выбрать с чего начать прикорм, а тут такая "головная боль", что впору за ту голову хвататься. И начинаются выспрашивания: "А чем, а как?" И все это без конца обсуждается и обсуждается, даются разные полезные советы, на основе которых, а также исходя из нашего опыта, я и решила написать эти советы по началу прикорма и, самое главное, о первых продуктах, с которых бы мы советовали начинать прикорм.

Современная промышленность предлагает сейчас огромный выбор детского питания разных производителей, но нахваливать один вид продукции никак нельзя. Дети все разные, как и мамы. И поэтому возможен вариант, что-то, что ВСЕМ очень нравится, не понравится ребенку или его маме и наоборот, все скажут — какая гадость! А ваш ребенок будет в восторге именно от этого продукта! Как отреагирует организм именно вашего ребенка и именно на эту кашу или пюре — все надо проверять индивидуально. Сравнивать вкусы, запахи и консистенцию каш, поэтому также нельзя — один любит погуще, с ложечки и с кислинкой, другому надо такая, чтоб можно было кушать из бутылочки через соску и только сладенькую. На вкус и цвет...

Да, да, мы не ошиблись каши, которые мы рекомендуем для наших детей - это обычные детские безмолочные каши, хотя очень многие врачи-генетики, кроме крупы саго, ничего не предлагают для начала прикорма. Но посудите сами - разве может маленький ребенок, у которого еще и зубов то нет, кушать кашу из саго? И хоть как ее размалывай - все равно, для начала прикорма лучше, чем детские каши пока не придумано. Но надо понимать, что каши для наших детей годятся не все, мы советуем брать безмолочные каши рисовые, рисово-кукурузные с различными фруктовыми и овощными добавками, а самое главное, с наименьшим белком.

Начав прикорм и увидев, как организм малыша реагирует на новые продукты и, если будет позволять переносимость, возможно, вы обратитесь и к гречневым, и к мультизлаковым, и к овсяным кашам. Но, скорее всего, эти каши вы будете давать ребенку совместно с корнфлором (кукурузный кисель-каша фирмы «Ремедия» или «Беби Ситтер»), который смешивается в порции для понижения общего белка.

Рассказывать о способах приготовления детских каш тоже не буду — все рекомендации производителя есть на упаковке и запомнить, что эту кашу достаточно только залить тепленькой водичкой, а эту желательно заварить кипятком или, возможно и поварить (это особенно касается каш, где есть хлопья). Необходимо внимательно читать советы производителя. Встречаются каши, в которых казалось бы и белок высоковат, но самой каши на порцию надо совсем чуть-чуть, т.к. она густая по своей консистенции, поэтому ребенку запросто можно дать и такую кашку.

Основные правила и советы по прикорму кашами

- для понижения общего белка в порции каши рекомендуем ее смешивать с корнфлором "Ремедия" или "Беби Ситтер". Он своего вкуса не имеет, поэтому вкус основной каши не перебивает. Правильно рассчитанная диета согласно данным, которые на указывает на упаковке производитель, при введении прикорма обычно не дает повышения анализа (существует индивидуальная непереносимость того или иного продукта, которая может вызвать повышение уровня ФА в крови при употреблении такого продукта).
- каждый новый продукт должен вводиться в питание ребенка под контролем уровня ФА в крови. Новый продукт всегда надо именно пробовать, выясняя не вызывает ли он какие либо аллергические реакции или проблемы со стулом. Если с этой стороны проблем нет, то порции понемногу увеличиваются и дня через 3-4 надо сдать анализ

на уровень ФА в крови, чтоб посмотреть, как реагирует организм ребенка на введение этого нового продукта.

Начинать прикорм следует с монокаш, т.е. кашу надо готовить только из одного вида зерна, и ни в коем случае нельзя брать смеси круп. Первая каша должна быть без сахара и соли, а разводить ее водой, материнским молоком (если кроха находится на грудном вскармливании) или привычной для ребенка молочной смесью (если малыш – искусственник). Детишкам, находящимся на смешанном вскармливании, кашу также рекомендуется разводить грудным молоком.

Первые два-три раза достаточно дать крохе буквально одну чайную ложечку молока или молочной смеси, в которых будет чуть-чуть каши. Если этот продукт не вызовет аллергической реакции, можно смело увеличивать объем порции за каждый прикорм в два раза, доводя в течение недели до 100 г жидкой каши.

Если каша – самый первый продукт прикорма, один вид крупы надо давать в течение 10-14 дней, затем проделывать то же самое со вторым видом, потом с третьим и т.д. Если же до каши вы уже пробовали овощи или фрукты, то при отсутствии аллергии через недельку их можно смешивать с опробованной кашей. Помните, хранить приготовленную кашу более 30 минут нельзя! Всегда кормите малыша свежеприготовленной смесью!

Огромное преимущество каш еще и в том, что они способствуют правильному становлению и функционированию пищеварительной системы малыша. Особенно это актуально для детишек, постоянно сталкивающихся с проблемами с животиком - то газики, то понос, то пучит, а также для малышей с различными видами аллергии.

Многие каши промышленного производства специально обогащены про- и пребиотиками, бифидобактериями, способствующими нормализации пищеварения и росту полезной кишечной микрофлоры, снижающими опасность развития гастроэнтерита и диареи, риск заражения ротовирусной инфекции, при регулярном употреблении обеспечивающими укрепление иммунитета.

Также детские каши делают гипоаллергенными, в них добавляют витамины, микроэлементы, пищевые волокна, которые помогут малышам расти здоровыми и сильными. Карапузам, уже освоившим монокаши, можно предложить смеси из нескольких видов круп или каш с молочными, фруктовыми, овощными добавками.

Добавки в виде фруктовых и овощных наполнителей повышают пищевую ценность и улучшают вкусовые качества продукта. Включение в рацион крохи таких каш разнообразят детское питание и сделают его более полноценным. Не стоит забывать и о психологическом аспекте. Чем богаче будет рацион малыша во втором полугодии, тем легче ребенок в дальнейшем будет относиться к различным нововведениям в своей жизни. Ведь с первых ложек кроха усвоит, что новое – это не страшно и не противно, а вкусно и интересно!

А теперь встает вопрос – с какой же именно каши начать прикорм нашим детям? Если у малыша есть склонности к запорам, то начинать прикорм желательно не с рисовой каши.

Лучше всего с гречневой. Хотя говорят, что гречка - аллерген, но это нужно смотреть по ребенку. Если есть склонность к аллергии, то начинайте прикорм с риса, если есть запоры, то начинайте с гречки. Если же есть склонность и к аллергии, и к запорам одновременно, то начинайте прикорм с кукурузы, а потом вводите овсянку.

Повторять без конца, что количество каши должно быть обязательно точно рассчитано с учетом индивидуальной диеты вашего малыша я не буду. Договоримся сразу, что это истина, не подлежащая никакому сомнению.

Если никаких проблем у малыша нет, то можно вводить в таком порядке - рис, гречка, кукуруза или гречка, рис, кукуруза. После того, как введены эти каши, можно попробовать овсяную кашку. Манную кашу в виду ее большой питательной ценности, но

малой витаминизированности и полезности, лучше отложить на потом и предлагать ее малышу после года. Скорее всего, у вашего малыша именно манная каша будет из малобелковой манной крупы. Поэтому обычную манную кашу мы тут рассматривать не будем – зачем расходовать норму фенилаланина на то, что не представляет особой питательной и витаминной ценности?

Лидером по минимальному количеству белка, а значит и фенилаланина в каше является фирма Хумана (Humana). Сейчас в продаже появились новые виды этих каш.

Безмолочные каши Хумана:

- изготовлены из гипоаллергенных злаков – риса и кукурузы
- не содержат глютена, кристаллического сахара
- содержат 11 основных витаминов, а также минералы и микроэлементы
- рекомендуются в качестве первого злакового прикорма для детей с непереносимостью коровьего молока и с риском пищевой аллергии
- при лактазной недостаточности
- при целиакии

Содержание фенилаланина и белка в безмолочных кашах Хумана на сентябрь 2012 года (в 100 г сухого продукта):

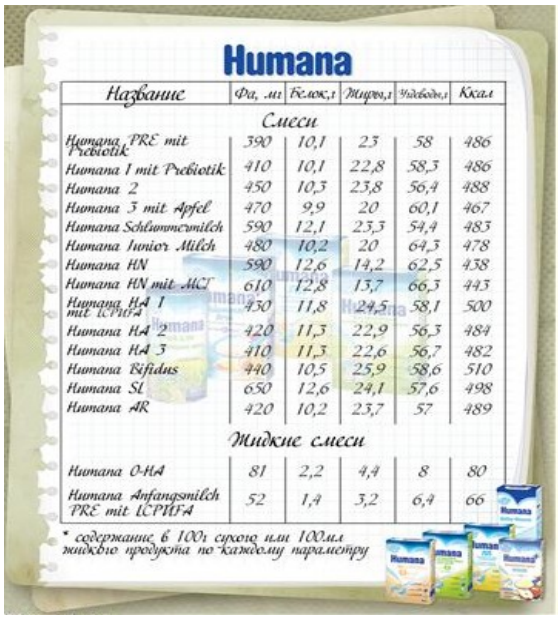
Безмолочная кукурузно-рисовая: фенилаланин - 105 мг, белка 2,2 г

Кукурузно-рисовая с яблоком: фенилаланин - 62 мг, белка 1,6 г

Гречневая безмолочная: фенилаланин - 294 мг, белка 7,0 г

Рисовая с тыквой: фенилаланин - 154 мг, белка 4,2 г

Овсяная безмолочная: фенилаланин - 373 мг, белка 8,4 г



Humana

Название	Фа, мг	Белок,г	Жиры,г	Углеводы,г	Ккал
Смеси					
Humana PRE mit Prebiotik	390	10,1	23	58	486
Humana 1 mit Prebiotik	410	10,1	22,8	58,3	486
Humana 2	450	10,3	23,8	56,4	488
Humana 3 mit Apfel	470	9,9	20	60,1	467
Humana Schlummermilch	590	12,1	23,3	54,4	483
Humana Junior Milch	480	10,2	20	64,3	478
Humana HN	590	12,6	14,2	62,5	438
Humana HN mit MCT	610	12,8	13,7	66,3	443
Humana HA 1 mit LCPUFA	430	11,8	24,5	58,1	500
Humana HA 2	420	11,3	22,9	56,3	484
Humana HA 3	410	11,3	22,6	56,7	482
Humana Bifidus	440	10,5	25,9	58,6	510
Humana SL	650	12,6	24,1	57,6	498
Humana AR	420	10,2	23,7	57	489
Жидкие смеси					
Humana 0-HA	81	2,2	4,4	8	80
Humana Anfangsmilch PRE mit LCPUFA	52	1,4	3,2	6,4	66

* содержание в 100г сухого или 100мл жидкого продукта по каждому параметру

Humana

Название	Фа, мг	Белок,г	Жиры,г	Углеводы,г	Ккал
Каши молочные					
Каша яблоко-банан с сухарниками	550	11,6	15,4	65,3	448
Каша с бананом	530	11,2	15,3	65,6	448
Каша с клубничным йогуртом	500	10,7	16	66,4	453
Каша фруктовая	520	10,7	16,3	66	455
Каша рисовая	620	13,1	16	63,7	452
Кукурузно-рисовая кашка с ванилью	530	11,2	15	67,1	446
Каша гречневая с яблоком	540	11,8	15,4	64,9	448
Каша гречневая с грушей	540	11,8	16,1	64,3	452
Каша манная	590	12,4	13,2	66,8	438
Каша рисовая с вишней и бананом	480	9,6	16,2	66,7	454
Каша с печеньем	560	13,2	16,8	62,5	452
Каша гречневая	690	15,3	14,6	60,6	440
Каша овсяная с персиком	540	11,5	18,6	62,5	456
Каша овсяная	540	12,9	18,3	60	460
Каши безмолочные					
Каша кукурузно-рисовая	105	2,2	0,6	88,7	370
Каша кукурузно-рисовая с яблоком	62	1,6	0,6	93,4	381
Каша гречневая	294	7	1,3	83,6	379
Каша овсяная	373				
Каша рисовая с тыквой	154	4,2	0,6	87,4	377

Каши фирмы Nestle (Нестле), Nestle - "Помогайка"

Данные по ФА в безмолочных кашах Нестле (на март 2008 г) на 100 г сухой смеси -

8 злаков с бифидобактериями - 445 мг ФА

Рисово-кукурузная с бифидобактериями - 312 мг ФА

Кисломолочная 8 злаков - 564 мг ФА

5 злаков с липовым цветом - 443 мг ФА

Овес пшеница с черносливом - 554 мг ФА

Гречневая - 426 мг ФА

Гречневая с черносливом - 411 мг ФА

Овсяная - 615 мг ФА

Овсяная с яблоком и абрикосом - 586 мг ФА

Овсяная с кабачком и брокколи - 554 мг ФА

Рисовая - 311 мг ФА

Каша из 3 злаков - 419 мг ФА

Каши фирмы Hipp (Хипп)

Био-рисовый отвар - 378 мг ФА

Гречневая – 562 мг ФА

Овсяная – 673 мг ФА

Био «7 злаков» - 571 мг ФА

Гречневая с фруктами - 430 мг ФА

Хочу обратить ваше внимание на готовые жидкие каши, как, например Каши фирмы ФрутоНяня. За счет того, что это уже готовые каши, то белок у них небольшой, и они служат большим подспорьем при питании ребенка в дороге или в гостях.

Чтобы немного облегчить мамам задачу, покажем на примерах расчет обычной детской безмолочной каши для прикорма ребенку.

Пример 1. Прикорм кукурузно-рисовой кашей Хумана с белком 1,6 г на 100 г сухой смеси/62 ФА.

Обычно, на одну порцию малышу надо от 15 до 20 г сухой смеси. Примем для расчета 20 г. Каша разводится теплой кипяченой водой (не грудным молоком или молочной смесью).

Так как в 100 г сухой смеси содержится 62 ФА, то в 20 г сухой смеси – Х ФА. Отсюда находим:

Х = 20*62/100 = 12 ФА

Обращаем ваше внимание, что если вы даете ребенку порцию кукурузно-рисовой с яблоком каши Хумана, в которой содержится 12 ФА, то это количество ФА вы учитываете суточной норме ФА вашего малыша!

Очень часто бывает так, что у ребенка неплохая переносимость и ему можно давать безмолочную кашу с бОльшим содержанием ФА.

Пример 2. Прикорм гречневой кашей Хумана с белком 7 г в 100 г сухой смеси/ 294ФА.

Х = 20*294/100 = 59ФА

А если все есть желание дать ребенку гречневую кашу, а 59ФА в диету не «вписывается»? Что делать в таком случае? Очень просто - можно понизить ФА в каше с помощью Корнфлора фирмы Ремедия. Кукурузный кисель-каша Корнфлор практически не имеет своего вкуса, может быть слегка ароматизирован ванилью, но при разведении запах быстро улетучивается. Производитель пишет, что в Корнфлоре 0 белка, но встречаются данные, что на самом деле белка в нем 0,4 г на 100 г сухой смеси или 20ФА, которые и примем дл расчета.

Делаем смесь:

13 г гречневой каши Хумана + 7 г кукурузного Корнфлора = 20 г смеси

X1 = 13*294/100 = 38ФА

X2 = 7*20/100 = 1ФА

Всего в готовой порции смешанной каши будет 39ФА.

Манки и крупки. Так как детки разные, с разным аппетитом, то для детей, которым предлагаемого меню может не хватать, либо же по какой то причине у ребенка повысится анализ на фенилаланин и потребуется срочное снижение суточного потребления фенилаланина, можно приобрести низкобелковые «манки» фирм Макмастер (крупка), Метакс, Таранис и т.д. Фенилаланин в этих крупах небольшой, потому можно варить «манную» кашу из таких круп – очень вкусно и калорийно!

Низкобелковое молоко и выпечка. Тут «встает ребром» вопрос о «молоке»… Дети, которые находятся на грудном вскармливании, его отсутствием не страдают. Дети, которые находятся на искусственном вскармливании, получают заменитель молока. Обращаю ваше внимание, что самый маленький белковый эквивалент у смесей НАН 1 – 9,6 г белка и Нутрилон с белком 9,7 г белка в 100 г сухой смеси. Поэтому многие мамы до конца грудного вскармливания так и не переходят на другие, по возрасту, но с более высоким белковым эквивалентом.

Но к году обычно все-таки рекомендуется приобрести низкобелковое «молочко», чтоб добавлять его в каши. Очень хорошо готовое низкобелковое «молочко» фирм Лопрофин, Харрифен и т.д. Но почти не уступает по качеству, выигрывая при этом в цене, сухое «молочко» фирм Милупа и Далия. Однако же, для повышения калорийности, для добавления в выпечку, в каши неплохо добавлять безбелковый напиток Нутриген российской фирмы Нутритек.

Появилось сухое «молочко» и у Макмастера, однако мамы советуют контролировать его прием анализами. Вообще-то этот совет касается всех новых продуктов.

Знаете, что больше всего огорчает мам деток-грудничков, когда они узнают о диагнозе ФКУ? Это то, что врач-генетик категорическим тоном запрещает молочные продукты! Чувствуешь себя после этого не матерью, а мачехой… В нашем понимании не укладывается – ну как можно грудному малышу не дать хоть что то из молочного? Так вот, спешу вас обрадовать – есть такие молочные (а, точнее, молокосодержащие) продукты, которые могут есть наши дети.

Так какие же еще молочные продукты мы можем порекомендовать нашим детям? Советую обратить внимание на продукцию ТМ "Агуша", его кисломолочная смесь, очень похожая на детский кефир (белок 1,4 г), вполне может быть добавлена в прикорм малышу.

Так же, советуем обратить внимание на фруктовые пюре, содержащие молочные продукты, как например, пюре с творогом, йогуртом или сливками фирмы Гербер.

Прошу вас обратить внимание на все тот же совет, который давался и раньше – все новые продукты в меню ребенка обязательно контролировать анализами. А, вдруг, именно творожок или йогурт вызывают повышение уровня ФА в крови у вашего ребенка?

На полках супермаркетов обратите внимание на кисломолочные продукты под названием Тан или Айран (белок от 0,7 г до 1,3 г в зависимости от рецептуры и технологии производства). На них получается неплохая выпечка или, смешав его с фруктовым соком, можно предложить такой напиток вашему ребенку.

А какие еще продукты, содержащие молочный белок, можно использовать? Обратите внимание на обычную молочную сыворотку, которая состоит на 94% из воды, а остальное – это лактоза, сывороточный белок (0,8 г), молочный жир и так называемый молочный сахар.

В состав молочной сыворотки входят витамины группы В, витамин С, никотиновая кислота, холин, витамин А, витамин Е и биотин. Молочная сыворотка содержит также кальций, магний и пробиотические бактерии.

Минимум калорий - максимум биологической ценности. Сыворотка полезна всем. Этот диетический продукт помогает нормализовать и оздоровить микрофлору кишечника. В настоящее время выпускается много напитков на основе молочной сыворотки с добавлением фруктовых соков.

И не забываем также еще об одном молочном продукте - о сливочном масле! Лучше всего брать масло не менее 82% жирности, с белком 0,5 г и добавлять его в каши, в супы, в выпечку. Мы убедились на собственном опыте, что масло придает этим блюдам замечательный сливочный вкус.

Вот и получается, что при ближайшем рассмотрении проблему, которая казалось бы была нерешаемой, так как любой генетик сразу возмутится - какие еще молочные продукты для ребенка с ФКУ? - эта проблема тоже нами решается. Нельзя молоко - можно молочную сыворотку, нельзя ребенку кефир - есть превосходный детский кисломолочный напиток от "Агуши", нельзя сыра - так мы свой сыр сделаем, который ничуть не уступает по качеству многим магазинным! Кстати, изучая вопрос промышленного изготовления сыра, обнаружила, что делают его из сметаны, в которую добавляют специальный крахмал! Так что приведенный ниже рецепт сыра от Anja практически точь-в-точь повторяет рецепт его промышленного производства.

И еще один практический совет! Торопиться покупать большое количество специальных малобелковых продуктов, пока ребенок маленький и много не съест, не стоит. Выйдет себе дороже! Но и сидеть, сложа руки и неизвестно что ждать, также нельзя. Надо к прикорму наших детей подойти ответственно и запастись некоторым количеством подходящих нашим детям продуктов, ориентируясь на аппетит вашего ребенка.

Желаем вам, чтобы ваши дети радовали вас хорошим аппетитом и прекрасными анализами! Надеемся, что с нашей помощью вы немного разобрались со спецификой начала прикорма у наших детей.

Глава 6. Питание и воспитание ребенка с ФКУ

Дети от года до трех лет

Вот, наконец-то, самый трудный первый год позади. Ваш малыш - уже не грудничок, а вполне сформировавшийся маленький человек. Со своими вкусами, со своими привычками, навыками и умениями. И ваша задача сейчас помочь этому человечку в дальнейшем развитии, в дальнейшем формировании вкусовых пристрастий, характера и самостоятельности. К этому моменту ваш малыш уже имеет некоторое количество зубов, которыми довольно неплохо пользуется и фраза «палец в рот не клади» - это может быть вполне о нем… ☺

Теперь вам необходимо перевести ребенка на обычную пищу взрослых. Это не значит, что сразу после года надо забросить кормление грудью или прием малышом адаптированной молочной смеси. Наоборот – мы двумя руками за кормление грудью как можно дольше – это очень полезно для наших детей и если есть такая возможность, не бросайте вскармливание, оставьте, хотя бы, кормление на сон. Другое дело, если ребенок находился на адаптированной молочной смеси. Вскоре каждая мама увидит, что от этих кормлений приходится отказываться довольно быстро – ребенок растет и ему уже не хватает питательности грудничковых смесей, сокращаются перерывы между кормлениями, а суточная норма фенилаланина не позволяет дополнительно накормить ребенка еще одной порцией адаптированной молочной смеси.

В этот период прикорм уже становится основной едой. После года дети обычно переходят на 4-х или 5-ти разовое кормление. Особенно многих мам волнует то, что ребенок может резко с 6-ти разового «молочного» кормления перейти на 4-х разовое. Но сильно волноваться не стОит, ребенок начал принимать пищу, которая переваривается дольше, чем малышовое питание, она более калорийна, а, значит, и более питательна. И вообще, детский организм очень хорошо регулирует количество необходимой пищи и лишний объем принимать просто откажется. Ваша задача в это время следить за ростом, весом, развитием и регулярно, раз в полгода, делать УЗИ и биохимию крови. И даже, если ребенок вес не набирает так, как набирал первый год, переживать и волноваться, при хороших анализах, не надо. Скорее всего, к году ребенок имел определенный запас лишнего, по сравнению со сверстниками, веса и теперь будет интенсивно расти, не набирая лишних килограммов.

В этот период очень важно приучать ребенка не к макаронным, читай крахмальным, продуктам, а приучить ребенка полюбить овощи и фрукты, которые всю жизнь будут составлять его основное меню. Очень важно родителям понять и принять тот момент, что ваш ребенок за общим столом не будет есть то, что едят другие. Принять это надо, не чувствуя за собой никакой вины. И тогда ребенок будет намного спокойнее воспринимать то, что на столе есть его еда, а есть «папина колбаска». Я не советую прятаться от ребенка с недозволенными продуктами – всю жизнь это делать невозможно. Но от того, как вы сами будете воспринимать диету – точно так же и ребенок будет воспринимать ее.

Пока ребенок мал, на диете просто не заостряется внимание, но, если вы видите, что малыш потянулся к тарелке с запретными продуктами, спокойно отстраните его ручку и скажите, что нельзя, что от этой еды ему будет плохо – заболит животик или голова. В этом возрасте ребенок доказательств еще не требует и сравнений – почему голова и живот заболит только у него – таких сравнений и выводов пока не делает. Так что ваша обязанность в этот период дать понять ребенку, что есть продукты, которые ему есть нельзя. И еще раз повторю – сделайте это спокойно и с чистой совестью, ведь, вы же не мучитесь ее угрызениями, когда не даете ребенку спиртного? Так и тут – высокобелковые продукты для организма вашого малыша такой же яд, как и алкоголь.

Хочу еще посоветовать, исходя из свого опыта, пока ребенок не просит, не покупайте низкобелковых колбас, паштетов, не делайте бургеров и т.д. Приучать ребенка ко вкусу «мясных» продуктов, тем более в таком возрасте, поверьте, не стОит. Ребенку потом, в более старшем возрасте, будет меньше соблазнов. Особенно, когда он будет посещать детский коллектив и видя, как едят сосиски и котлеты другие дети, не будет от этого страдать, а вместо мясной котлеты или сосиски будет с аппетитом есть свою овощную котлетку. И пусть ему будут вкусными именно овощные котлеты или тефтели, которые вы приготовите с огромной любовью.

Все ведущие диетологи мира в один голос твердят, что сбалансированным является то питание, в котором преобладают овощи и фрукты, потому так и относитесь к питанию вашего ребенка – он питается именно так, как и рекомендуют светила диетологии.

Меню ребенка старше года

Мы хотим поделиться опытом кормления детей после года. Основная проблема, которая может встать перед родителями – это то, что ребенка после года переведут с «малышовой» аминокислотной смеси на «взрослую», с более высоким белковым эквивалентом. И, если до этого, аминокислотная смесь занимала львиную долю в объеме питания вашого ребенка, то теперь объем смеси намного уменьшится. Чем же заменить этот объем? Вот тут и нужен строгий, скрупулёзный расчет суточного меню вашого малыша с учетом его индивидуальной переносимости.

Например:

- Завтрак – детская растворимая каша Хумана (белок от 1,6 г до 8 г в 100 г сухой смеси) 15 -20 г. Как вариант – любая каша, которую любит ваш ребенок – комбинированная овсяная с фруктами, «манная» с низкобелковым молоком, «рисовая» и т.д., в зависимости от вашей фантазии и пристрастий вашего ребенка. Выбор вида каши зависит от индивидуальной переносимости ребенка.
- Обед – борщ, рассольник или суп овощной (к первому блюду можно предложить кусочок низкобелкового хлеба, салат из свежих овощей), овощной соус или овощное пюре – 150-200 г.
- Полдник – фруктовое пюре (если позволяет переносимость, то можно предложить малышу фруктовое пюре с йогуртом или сливками) 120-150 г. Может быть, как вариант, низкобелковый «йогурт» с добавлением сметаны и любимых ребенком фруктов.
- Ужин – «молочная» каша или суп (может быть из гречневой крупки «Увелка», «манной» крупы, с «рисом» или н/б вермишелью). Используется низкобелковое молоко.

В этом возрасте необходимо приучать ребенка ко вкусу свежих овощей. Предложите в обед к супу салат из помидоров и огурцов, салат из свежей пекинской капусты с огурчиком или же свежую морковь с ложечкой сметаны. Вы увидите, что вскоре эти блюда станут для вашего ребенка любимыми. А фруктовые или фруктово-овощные муссы, смузи (перетертые фрукты и ягоды) или фреши (свежевыжатые соки) дополнительно обеспечат организм малыша витаминами, но это будут витамины природные, а не синтетического происхождения, что намного полезнее для организма ребенка.

Многие дети хорошо выдерживают перерыв между кормлениями, но если все-таки есть необходимость перекусить, то можно предложить ребенку фрукты, кусочек огурца или помидора, свежей моркови (если это вписывается в диету малыша), либо же низкобелковое печенье, вафли, крендельки, соломку.

После года резко уменьшился объем аминокислотной смеси и ребенок может ощущать нехватку объема питания. Чтобы этого избежать, некоторые мамы дают своим детям низкобелковое молоко Milupa, Dalia или низкобелковый напиток российского производства Нутриген. Однако, слишком увлекаться этим не стОит. Даже самое лучшее, самое качественное низкобелковое молоко – все-таки это не тот натуральный продукт, который спокойно употребляют другие малыши. Так что пить в больших количествах низкоблковое молоко мы все таки не советуем, а вот добавить немного в кашу для «молочного» вкуса – почему бы и нет? Так же можно обратить внимание на рисовое молоко, которое недавно появилось в продаже.

Выход из этой ситуации, как уже ранее нами и предлагалось – увеличить объем овощных пюре. СтОит увеличить в рационе малыша после года объем именно овощных блюд, т.к. посмотрев состав и специальных низкобелковых каш, и макаронных изделий увидим в составе разного рода крахмалы – кукурузный, пшеничный, картофельный и т.д. Крахмал – это практически чистые углеводы, которые усваиваются гораздо быстрее, чем питательные вещества из овощей, и откладываются излишним жиром у детей. Поэтому если будет стоять вопрос - овощи или каша из крахмалопродуктов, то выберите все таки-то, что полезнее для ребенка.

Мы не призываем категорически отказаться от «крахмальных» каш и макаронных изделий, нет. Мы просто советуем подходить к употреблению этих продуктов разумно. Пусть в суточном рационе вашего ребенка крахмалопродуктов будет около 5%. Анализируя этот совет, мама может спросить – а чем же тогда добирать рекомендуемые ребенку калории? Ведь, генетики утверждают, что если суточный рацион ребенка по калорийности приближается к нормативному, то у ребенка увеличивается переносимость фенилаланина.

Но это не догма, не бездумное руководство к действию. В этом случае мы бы советовали хорошо взвесить – стОит ли добирать калории до нормы любой ценой? Или благоразумно придерживаться «золотой середины»?

СтОит серьезно подумать и выбрать оптимальный для ребенка вариант – переносимость, немного бОльшую, чем обычно, и добиться ее ценой добавления в меню ребенка изрядного количества жиров и углеводов и на выходе, может быть, иметь проблемы с желудочно-кишечным трактом и весом или же не перегружать организм жирами и углеводами, но иметь у ребенка меньшую переносимость?

Решать этот вопрос надо индивидуально. Ведь, все дети имеют разную скорость метаболизма в организме и одному ребенку эти «нормативные» калории никак не будут лишними, а у другого - сразу же отразятся лишним весом. Поэтому совет – надо ориентировться на индивидуальные потребности организма ребенка исходя из центильных таблиц не только веса, но и роста. Т.е. если ребенок высокий, то надо смотреть его вес не по возрасту, а согласно показателям роста. Соответствуют показатели друг другу – вы кормите ребенка правильно, в соответствии с его энергетическими потребностями, отличаются от этих норм – надо принимать меры!

А самое главное, видя своего уже подросшего малыша, сравнивая его успехи в развитии, хотя каждый специалист говорит, что это делать нельзя – каждый ребенок неповторимая индивидуальность, но все равно каждая мама это делает непроизвольно, и все же сравнивая успехи в развитии своего ребенка с ФКУ и ребенка без ФКУ, вы увидите, что ваши труды даром не прошли – у вас чудесный, умный ребенок, ничем не уступающий в своем развитии другим детям.

Вы же за это время, уже научились управлять уровнем фенилаланина в крови своего ребенка, точно определили безопасное для него суточное протребление фенилаланина, ведь как раз к трем годам этот показатель становится более-менее стабильным, и обеспечили полноценное развитие вашего малыша.

Дети от 4-х до 6-ти лет

В этом возрасте ваш ребенок уже обладает всеми необходимыми навыками для самообслуживания, у него сложился определенный режим дня, выработались пищевые пристрастия. Ваш ребенок уже четко знает, что есть часть продуктов, которые ему нельзя есть. Но он не чувствует себя таким уж обделенным, ведь вы предприняли все меры, чтоб научиться вкусно готовить овощные блюда. Вы уже научились готовить из низкобелковых продуктов и ваш ребенок, возможно, очень полюбил саговую кашу. В этом возрасте дети очень активны, и энергозатраты их велики. Идеально, если вы сможете обеспечить ребенку 4-5 разовое питание. В основных трех приемах пищи необходимо сосредоточить примерно 25-30% суточного рациона (без учета аминокислотных смесей). Второй завтрак и полдник должны добавить еще 10-15% энергии.

Не стОит изолировать ребенка от семьи и общества только потому, что его питание отличается от других. Ребёнок должен принимать пищу вместе со взрослыми либо с ровесниками в детском саду, под присмотром воспитателей. Совместная трапеза формирует навыки правильного поведения за столом, обучает правилам рационального питания, формирует правильное пищевое поведение.

К трем-четырем годам ребенок уже должен понимать, что у него особенное питание, и что некоторые блюда и продукты, которые едят его сверстники или другие члены семьи, ему не подходят. Старайтесь готовить блюда, которые подойдут и вашему ребенку, и для других членов семьи.

Мы настоятельно советуем разыскать на форумах по ФКУ игру с карточками пищевых продуктов. В игровой форме ребенок будет запоминать перечень продуктов, которые ему можно или нельзя употреблять. Вот именно в этот период у малыша возникает вопрос – почему ему нельзя есть то, что едят все остальные. И тут надо постараться очень убедительно донести до ребенка правду о том, что ему всю жизнь необходимо будет соблюдать диету. Одна мама сочинила сказку о злом волшебнике Фенилаланине. Другая, выбрав момент, когда ее ребенку нездоровилось и болел животик, рассказала, что все эти проблемы из-за лишнего белка. Сколько мам – столько вариантов, как донести до ребенка информацию о том, что у него питание будет не такое, как у других детей.

В меню ребенка в этом возрасте интенсивно добавляются новые блюда – различные овощные блюда - котлеты, тефтели, голубцы, фаршированный перец, оладьи, разнообразная выпечка из низкобелковой муки. Ближе к шести годам в меню ребенка для разнообразия можно начать добавлять грибы. Но это уже на усмотрение родителей.

Как же обучить вашего ребенка основам диетического питания?

- Совет первый и самый главный: никогда не говорите ребенку, что он болен. Ваш ребенок особенный, но отношение к нему как к больному не добавит ему здоровья. Расскажите ребенку, что все люди разные. Кто-то ест мясо, а кто-то не ест, кому-то можно молоко, а кому-то нет, кто-то ест конфеты, а кому-то нельзя их есть. Все люди особенные. Приведите примеры: кошка ест мясо, а корова – траву. Корову нельзя кормить мясом, ее организм не справится, и она от этого заболеет. Так и у людей. Твой организм не справится с этими продуктами, и если ты их будешь есть, то можешь заболеть. Посмотри, как много всего вкусного! И это истинная правда! Современная промышленность выпускает в настоящее время очень большой ассортимент продуктов с низким содержанием белка.
- Старайтесь рассказывать ребенку, насколько полезна для него его еда. Старайтесь разнообразить меню, готовьте разные блюда, красиво их украшайте. Ребенок никогда не будет чувствовать себя обиженным.
- Научите ребенка отказываться от предложенных угощений. Например, ему предлагают печенье. Ребенок должен поблагодарить и ответить, что ему такое печенье есть нельзя, у него диета. Сейчас люди уже знают о безглютеновой диете, о разного рода пищевых аллергиях, и никого этот ответ особо не удивит.
- Учите ребенка критериям выбора продуктов и замены одних другими в случае необходимости. Если ему предлагают конфету и яблоко, посоветуйте взять яблоко, а от конфеты отказаться. Объясните ребенку, что в яблоке гораздо больше пользы.
- Обязательно берите ребенка в магазин, объясняйте, какие продукты вы покупаете для него и почему. Готовьте вместе с ребенком, сервируйте блюда – все это привьет ребенку навыки самостоятельного питания.
- Читайте статьи, книги, смотрите телепередачи о здоровом питании. Здоровое питание основано на потреблении овощей и фруктов, а это как раз и составляет основу питания вашего ребенка. И скорее всего, после просмотра телепередач или чтения статей по диетологии, у вас у самих может возникнуть желание отказаться от вредного для здоровья фастфуда, вы начнете отдавать предпочтение овощам и фруктам в большей мере, чем до этого, то это все, безусловно, пойдет вашей семье только на пользу!
- Кормите ребенка часто, но маленькими порциями. Не следует давать ребёнку слишком больших порций, так как от этого у него может пропасть желание кушать. Недостаточное количество приёмов пищи может стать причиной перекусывания

между едой. Ребёнок может тайком съесть продукт, запрещённый в диете, а это может отрицательно отразиться на уровне фенилаланина.

- Научите ребенка взвешивать лечебную смесь, продукты для приготовления блюд, запоминать, что съел в течение дня, а по возможности записывать и примерно подсчитывать белок.
- Расскажите, что необходимо регулярно сдавать кровь на анализ, для того чтобы определить, правильно ли ребенок питается. Настройте ребенка на позитив, когда будете брать у него кровь, превратите это в своего рода игру, где сначала малыш будет пациентом, а потом разрешите ему «полечить» вас. И поскольку общаться с врачами вашему малышу, возможно, придется гораздо чаще, чем другим детям, постарайтесь, как бы это не было сложно, научить ребенка спокойно относиться к людям в белых халатах.

В этом возрасте дети посещают детские сады. Организм ребенка сталкивается с разного рода инфекциями. Частота заболеваний увеличивается, и это может так же негативно сказаться на уровне ФА.

Во время болезни ребёнка следует обратить внимание на количество употребляемых калорий, так как дефицит энергии является основной причиной ускорения катаболизма белков, а вследствие этого повышается уровень ФА. При инфекциях следует увеличить поступление энергии на 20 – 30%. При высокой температуре необходимо увеличить количество энергии на 12% на каждый 1 градус температуры. При поносе или рвоте следует на 1-2 дня отказаться от диеты ФКУ, а после выздоровления постепенно к ней вернуться.

Общая потребность в белке в 80-85% должна поступать из смеси ФКУ, приём 4-5 раз в сутки во время еды. Остальные 15-20% должно быть восполнены за счёт низкобелковых продуктов таким образом, чтобы обеспечить поступление фенилаланина в соответствии с индивидуальной толерантностью, позволяющей добиться соответствующего уровня концентрации ФА в сыворотке крови 0,7 – 4 мг/дл (немецкие нормы), 2-4 мг/дл (рекомендации ЦМиР). В этом возрасте рекомендуется контролировать уровень фенилаланина 1 раз в месяц.

Одним из важнейших вопросов в развитии детей с ФКУ является из социализация. В этом возрасте многие дети посещают детский сад. Вопрос с питанием ребенка при этом решается индивидуально. Многие водят детей на 3 часа в день, без питания. Некоторым радителям разрешают кормить ребенка своими продуктами, которые он приносит с собой, а некоторые кушают еду, приготовленную в саду, но им специально подбирают только те блюда, которые позволяет индивидуальная диета. Реальным выходом в этой ситуации было бы, чтобы МОЗ Украины согласовал детям с ФКУ индивидуальное меню, разработанное на основании перечня продуктов, которые централизовано поступают в детские сады. Может быть, мы вскоре дождемся такого решения нашей проблемы. ☺

Дети школьного возраста

И вот настало то долгожданное время, когда ваш ребенок идет в первый класс. Для родителей это всегда очень волнующий момент. Как ребенок справится со школьной нагрузкой, как адаптируется в коллективе? Как организовать питание ребенка в школе?

Действительно, есть о чем волноваться. Если ваш ребенок посещал детский сад, либо подготовительные занятия, то это может несколько облегчить тот стресс, который испытает ребенок в первые дни или недели в школе.

Как бы там ни было, а питание ребенка с ФКУ в школьных стенах остается очень непростой задачей. Школьные обеды, как правило, состоят из супа, котлеты с гарниром и компота или сока. Обсуждение качества этих блюд мы, конечно, опустим. Советуем сразу же

поговорить с учительницей и поваром и предупредить их, что ребенок находится на специальной диете. Не пытайтесь что-либо скрывать, от этого могут возникнуть только дополнительные проблемы.

Итак, для того, чтобы ваш ребенок не чувствовал недостатка в еде, положите ему с собой оригинальный школьный завтрак, состоящий из фруктов, выпечки, сока. Советы, как собрать ребенка в школу, вы найдете на нашем сайте в разделе Рецепты.

Очень важно рассказать ребенку о том, что в коллективе ему часто будут задавать вопросы, почему он не ест котлету, хлеб, булочку, почему отказывается от угощений. Научите ребенка, не стесняясь, отвечать, что ему эти продукты есть нельзя или он их не любит. Не нужно вдаваться в излишние подробности заболевания, просто нельзя и все.

Конечно, ваш ребенок уже должен четко осознавать опасность запрещенных продуктов. Надеемся, что время до школы не было потрачено зря и ребенок уже четко знает, что ему можно, а что нельзя.

Доверяя ребенку, не забывайте, что обязательно надо регулярно контролировать уровень фенилаланина в его крови, особенно в первое время, пока ребенок не адаптируется в школе, в новом коллективе, пока его не перестанут одолевать соблазны. Доверяй, но проверяй! И если вы обнаружили, что ребенок нарушает диету, вам надо проанализировать, где вы допустили ошибку, снова провести с ребенком беседу, мотивировать его не нарушать диету и обязательно расспросить учителя и повара. Ведь, может быть, они что-то недопоняли или забыли. Может быть, они выпустили что-то из виду и ребенку попадают продукты из списка запрещенных.

Одна мама рассказала, что отведя дочь в первый класс, побеседовала с учителем о диете своего ребенка, назвала перечень запрещенных и разрешенных продуктов. Поначалу все было нормально, а потом у ребенка поднялся уровень ФА. Причины повышения его мама никак не могла понять, очень долго выясняла - в чем же проблема? Оказалось все просто, дочка сказала учительнице, что мама уже разрешила ей пить в школе молоко и регулярно, каждый день пила его в школе. Поэтому договоритесь с учителем, что о любом расширении диеты вы будете сообщать лично.

С каждым годом контролировать диету ребенка вне дома становится все труднее и труднее. И поэтому, чтобы на сто процентов быть уверенным, что ребенок не съест ничего лишнего, вам нужно воспитывать в нем ответственность за свое здоровье. Это нелегко, но это единственный способ избежать трудностей подросткового возраста, когда ребенок хочет свободы и независимости.

Вы сами должны понять, что чем раньше вы привьете ребенку ответственность за собственное здоровье, тем проще ему будет справляться с диетой в подростковом и взрослом возрасте.

Помните, что высокие уровни фенилаланина продолжают оказывать токсическое действие на мозг. Ребенку трудно сосредоточиться, трудно запомнить материал, он становится раздражительным, нервозным, агрессивным. Неужели вы готовы платить такую цену за лишнюю съеденную булочку?

Фенилкетонурия требует от человека огромной самодисциплины. Если у вас доверительные отношения с ребенком, постарайтесь объяснить ему, что желание съесть что-то из запрещенных продуктов – не имеет смысла. Продукт будет находиться во рту, доставляя удовольствие вкусом, всего несколько секунд, а вот лишний фенилаланин будет отравлять организм долгое время. Ребенок поймет бессмысленность попыток «поедания» высокобелковых продуктов.

Расскажите, что люди с диабетом и сердечными болезнями избегают сахара и жиров. Людям с аллергией на некоторые продукты, такие как яйца, орехи или морепродукты, приходится избегать даже нескольких молекул белков, которые вызывают аллергию, или даже могут стать причиной смерти. Огромное количество людей, подобно вегетарианцам

или людям на кошерной диете, избегает определенных продуктов из моральных соображений. Поэтому соблюдение диеты уже никому не кажется чем-то необычным.

Родителям легче будет мотивировать своих детей соблюдать диету, если у ребенка будут какие-то увлечения, и вы договоритесь, что посещать любимые занятия ребенок будет только в случае, если у него будет хороший результат анализа. Но хочется повторить еще раз – соблюдать диету будет намного легче, если у ребенка дома будет вкусный и разнообразный стол.

Ищите новые рецепты, вкусовые сочетания, специи, - ведь и диета может быть нескучной! Готовьте оригинальные и полезные овощные блюда из разных национальных кухонь, которые с удовольствием будут есть все члены семьи – так ребенок не будет чувствовать себя одиноко за общим столом.

Конечно, увеличивающиеся энергетические затраты ребенка ведут к увеличению объема потребляемой пищи, и вместе с тем растет и фенилаланин. Если так происходит, увеличьте количество низкобелковых продуктов, углеводов и жиров.

Вас должно насторожить, если:

- ребенок плохо себя чувствует (подавлен) или не может ясно мыслить
- снижена скорость реакций
- выглядит унылым, грустным, болезненным или сердитым
- не может сосредоточиться, взгляд не фиксируется на лице собеседника

Все это признаки повышения уровня ФА. Поговорите с ребенком и выясните причины – произошло ли нарушение диеты вне дома, либо вы слишком расширили рацион.

Наилучшие уровни фенилаланина в школьном возрасте такие же, 2-6 мг%. В старших классах допускается до 8-10 мг%, и хотя в некоторых источниках можно найти данные и о 10-15 мг%,, все-таки мудрее будет не допускать такого роста концентрации ФА, для того чтобы ваш ребенок мог хорошо справляться со школьной программой.

Допустимые уровни фенилаланина (российские данные)

- 0-12 лет 2-6 мг%
- 13-15 лет 2-10 мг%
- 16-18 лет 2-15 мг%

Помните, что длительное повышение уровня ФА всего на 1 ммоль/дл (0,7 мг%) приводит к падению коэффициента интеллекта IQ на четыре пункта.

Глава 7. Причины колебания уровня фенилаланина

Итак, мы уже рассмотрели разные периоды жизни ребенка с фенилкетонурией, научились рассчитывать диету. И все-таки бывают случаи, когда трудно понять, по какой причине уровень фенилаланина не соответствует норме.

Иногда уровень фенилаланин в крови ребенка может значительно колебаться, если есть погрешности в расчете диеты, а так же по другим причинам. Давайте рассмотрим некоторые из них:

- Чрезмерное потребление фенилаланина за счет возросшего объема пищи, либо запрещенных продуктов. Если ребенок ходит в детский сад или школу, он может там

есть что-то из того, что ему нельзя. Возможно, "сердобольные" бабушки и дедушки угостили ребенка шоколадкой или чем-то еще. Поговорите с ребенком и выясните, что он ел в ваше отсутствие, побеседуйте с родственниками, воспитателями, учителями или нянями. Не исключено, что ребенок сам что-то берет со стола или из холодильника. Вы должны полностью исключить эти риски, воспитывая ребенка правильным образом.

- Повышение уровня ФА может быть обусловлено не только слишком большим, но и недостаточным поступлением фенилаланина с пищей. Организм ребенка начинает перерабатывать собственные белки, вследствие чего высвобождается фенилаланин (т.н.катаболизм белков). Грозным сигналом для вас должно быть снижение уровня ФА ниже 0,7 мг%. Это значит, что организм испытывает нехватку фенилаланина для строительства собственных белковых молекул. Следует немедленно увеличить количество натурального белка. Нижней границей поступления фенилаланина считается 160-180 мг в сутки.
- Недостаточная калорийность. Если диета рассчитана так, что калорийность намного ниже требуемой, то организм ребенка не получает достаточного количества энергии для строительства собственных белковых молекул. Вместо метаболического процесса (синтеза) начинается катаболический (распад), что приводит к высвобождению фенилаланина и повышению его уровня. Следите за тем, чтобы калорийность соответствовала возрастным потребностям.
- Неправильный прием аминокислотной смеси: недостаточное количество белка из смеси, слишком большие интервалы между приемами аминокислотной смеси (оптимальный интервал 2-4 часа), прием неполного объема аминокислотной смеси (2 порции вместо 3). Неправильно рассчитанное количество аминокислотной смеси, либо отказ ребенка выпить так называемый "осадок", где содержится тирозин, может привести к нехватке тирозина.
- Инфекционный или воспалительный процесс, стресс. Организм ребенка сталкивается с вирусными и бактериальными инфекциями и может реагировать на это повышением уровня фенилаланина в крови.

Как удержать нормальный уровень ФА во время болезни

Если ребенок уже заболел, то во время острого процесса при отсутствии аппетита или невозможности соблюдать диету, специалисты разрешают давать ребенку продукты с небольшим содержанием белка, к примеру, йогурты или каши. Однако когда острый период пройдет, необходимо вернуться к употреблению аминокислотной смеси и уменьшить количество потребляемого ФА, чтобы быстрее снизить уровень.

Напоминаем, что во время болезни ребёнка следует обратить внимание на количество употребляемых калорий. При инфекциях следует увеличить поступление энергии на 20 – 30%. При высокой температуре необходимо увеличить количество энергии на 12% на каждый 1 градус температуры. При поносе или рвоте следует на 1-2 дня отказаться от диеты ФКУ, а после выздоровления постепенно к ней вернуться.

Так же не стоит забывать о возможностях заражения паразитами. В последние годы инфекционисты говорят о росте числа и разновидностей глистных инвазий. Продукты жизнедеятельности паразитов не только токсичны, они еще и имеют белковую составляющую. Если паразит гибнет, то кишечник переваривает его, что неизбежно приводит к повышению уровня ФА. Поэтому рекомендуем обязательно часто сдавать кал на анализ, а если ребенок имеет высокие риски заражения (игра в песочнице, на даче, употребление ягод, контакт с животными), то следует проводить дегельминтизацию хотя бы

осенью и весной. И, как это ни банально звучит, обратите особое внимание на воспитании навыков личной гигиены у ребенка и обязательно следите за тем, что попадает к нему в рот. Ну а мамам не излишне будет ошпаривать ягоды, зелень, фрукты (особенно те, что контактируют с землей), перед тем, как предложить их ребенку.

Последствия нехватки фенилаланина

- Ухудшение активности ребенка
- Колебания настроения
- Отсутствие аппетита
- Недостаточная прибавка веса и роста
- Гиперактивность
- Анемия
- Мышечный тремор
- Повышенная судорожная готовность

Последствия нехватки тирозина

- Гипотермия
- Пониженное кровяное давление

Потребность в белке, фенилаланине, тирозине и калориях в зависимости от возраста

	Средняя потребность в фенилаланине (ФА)* и тирозине (ТИР)	**Средняя потребность в белке**	**Рекомендуемое потребление белка (80% из аминокислотной смеси)**	**Средняя потребность в калориях**
До 12 месяцев	ФА 130- 430 мг/сутки ТИР 1,1-3,0 г/сутки	2,5 –3,0 г/кг м.т./сутки	2,5 – 3,0 г/кг веса (2,0-2,4 г/кг веса)	До 6 месяцев – 120 ккал/кг веса/сутки 6-12 месяцев – 110 ккал/кг веса/сутки
От 1 до 4 лет	ФА 200-320 мг/сутки ТИР 2,8-3,5 г/сутки	> 35 г/сутки	1,8 – 2,5 г/кг веса (1,44-2,0 г/кг веса)	900 -1800 ккал/сутки
От 4 до 7 лет	ФА 200- 400 мг/сутки ТИР 3,2-4,0 г/сутки	> 40 г/сутки	1,7 – 2,0 г/кг веса (1,36-1,6 г/кг веса)	1300 – 2300 ккал/сутки
От 7 до 11 лет	ФА 220-500 мг/сутки ТИР 4,0-5,0 г/сутки	> 50 г/сутки	1,7 – 2,0 г/кг веса (1,36 -1,6 г/кг веса)	1650 – 3300 ккал/сутки
От 11 до 19 лет	ФА 220-1000 мг/сутки	>65 г/сутки	1,1 – 1,51 г/кг веса (0,88-1,2г/кг	1500- 1900 ккал/сутки

	ТИР 5,2-6,5 г/сутки		веса)- до 15 лет, 1,1 – 1,51 г/кг веса (0,88-1,2г/кг веса) (10-15 лет)	
Взрослые	ФА 220-1100 мг/сутки ТИР 5,6-7,0 г/сутки	> 70 г/сутки	> 15 лет 1,0 – 1,3 г/кг веса (0,8-1,04 г/кг веса)	2000 – 3300 ккал/сутки

*Больные с классической ФКУ:

0-1 год жизни – 25 – 45 – 55 мг/кг веса/сут
> 1 года жизни – 250 – 350 (450) мг/сут
Взрослые – 350-450 мг/сут (Исключение – беременные (толерантность фенилаланина увеличивается со сроком беременности)

Глава 8. Фенилкетонурия – диета на всю жизнь

В различные периоды развития знаний о фенилкетонурии изменялся подход к продолжительности диетического лечения. В начале исследований считалось, что мозг ребенка формируется только до 7-8 года жизни, и дальше фенилаланин не оказывает влияние на развитие. Позже специалисты пришли к выводу, что диета необходима до 12-14, а потом и до 18 лет.

Если вашему сыну или дочери уже исполнилось 18, то вы, возможно, думаете, что вы можете больше не думать о диете. Но сегодня мы знаем, что высокий уровень ФА опасен для мозга в течение всей жизни. Фенилаланин проникает через гемато-энцефалический барьер, что вызывает различные нарушения функций центральной нервной системы.

До сих пор нет единой точки зрения, каковы допустимые безопасные уровни фенилаланина во время лечения (4мг%; 6мг%; 12мг%; 15мг%). Однако все согласны, что лечение спасает жизнь и здоровье людей с фенилкетонурией, и лечить нужно всех, вне зависимости от возраста.

Слишком большой уровень ФА может вызвать нарушение познавательных способностей, ухудшение умственной деятельности (снижение интеллекта IQ), эмоциональные проблемы, различные неврологические и психические нарушения (например, депрессию). Высокий уровнь ФА осложняет концентрацию внимания и замедляет реакции, вызывает трудности в приобретении запаса новых знаний, необходимых во время обучения, в профессиональной деятельности и в ежедневной жизни.

Прекращение лечения в подростковом возрасте вызывает у молодежи проблемы общения со сверстниками, чувство страха и нежелание жить, не говоря уже о неспособности справляться с умственной нагрузкой. Поэтому врачи настоятельно рекомендуют вернуться к лечебной диете, даже если она уже была прекращена. У молодых людей, которые вернулись к диете после перерыва в лечении, психо-эмоциональное состояние значительно улучшается.

Психиатрические проблемы, которые наблюдаются у взрослых с ФКУ, трудно поддающихся лечению, являются важным аргументом в дискуссии о необходимости применения диеты с низким содержанием ФА пожизненно. Это состояние внутреннего беспокойства, колебания (лабильность) настроения, депрессия, страх, социальные проблемы. У некоторых больных с тяжёлой умственной отсталостью наблюдается улучшение познавательных функции после внедрения лечения. Даже у тех поздно диагностированных больных, у которых при внедрении диеты не удалось достичь увеличения уровня интеллекта, наблюдается значительное улучшение состояния: снижение агрессии, страха, улучшение контакта с окружением.

Высокие уровни фенилаланина это:

- бессонница и деконцентрация;
- селективное внимание и недостаточная мотивация;
- импульсивность, потеря способности рациональной оценки;
- отсутствие цели, схематичность в принятии решений;
- недостаточная мотивация.

Фенилкетонурия и интеллект

В США были проведены долгосрочные исследования зависимости состояния здоровья взрослых пациентов и коэффициента интеллекта (IQ) от длительности лечения. (Ричард Кох, Детский Госпиталь Лос Анджелеса). Взрослые, которые прекратили диету, имели гораздо больше проблем со здоровьем, чем те, кто остался на диете. Больше всего проблем наблюдалось у тех, кто сошел с диеты до 6.5 лет.

Самые распространенные симптомы включали в себя: повышенное распространение экземы (28% среди пациентов не соблюдавших диету и 11% среди пациентов на диете), гиперактивность (14% среди пациентов не соблюдавших диету и ни одного среди пациентов на диете), летаргия и хроническая нехватка энергии (19% среди пациентов не соблюдавших диету и ни одного среди пациентов на диете), постоянные головные боли (31% среди пациентов не соблюдавших диету и ни одного среди пациентов на диете), проблемы с нервной системой, такие как - повышенный или пониженный мышечный тонус, изменения в рефлексах (24% среди пациентов не соблюдавших диету и ни одного среди пациентов на диете).

Разнообразные психологические расстройства, в том числе фобии, панические приступы и депрессия были выявлены у 41% пациентов, не соблюдавших диету. Из группы пациентов, которые соблюдали диету, лишь два человека упомянули о легкой форме проходящей депрессии, не нуждающейся в лечении. Кроме этого, 54% группы не соблюдающих диету пациентов имели другие проблемы со здоровьем, которые полностью отсутствовали в группе пациентов, соблюдавших диету.

Статистический анализ показал сильную зависимость между IQ баллами во взрослых пациентах и IQ родителей, уровнем их образования, возраста, в котором была начата диета, возраста в котором диета прекратилась, а так же уровень фенилаланина в крови в разном возрасте. Иными словами – чем выше IQ родителей, их образование, чем раньше ребенок начал диету, чем ниже были уровни фенилаланина в крови на протяжении соблюдения диеты и продолжение деты в течение всего срока – все эти факторы имели благотворное влияние на IQ взрослых пациентов. Из 16 взрослых пациентов с классической формой фенилкетонурии, которые вернулись на диету, 9 продолжали пить гидролизат и имели более высокие IQ баллы, чем в детстве. В то же время 7 пациентов, которые прекратили диету, продемонстрировали тенденцию снижения IQ баллов во взрослом возрасте, по сравнению с детским возрастом.

Что интересно – пациенты с классической формой фенилкетонурии, которые на данный момент исследования пили гидролизат, имели значительно более высокие показатели IQ, чем пациенты на обычной диете, даже если их уровень фенилаланина в крови был выше нормы.

Из тех пациентов, которые сошли с диеты, лишь 32% закончили колледж или получили высшее образование. При этом 78% из тех кто продолжал диету, закончили колледж и получили высшее образование. Пять пациентов из группы, сошедшей с диеты, не смогли даже окончить общеобразовательную школу. Из тех, кто не прекращал диету, все провели хоть какое-то время в ВУЗе, 44% пациентов из этой группы принадлежали к двум высшим социоэкономическим классам, при этом только 20% взрослых пациентов, которые сошли с диеты, принадлежали к этим классам.

Никто из пациентов, остававшихся на диете, не попал в низший социоэкономический класс, однако 18% из тех, кто прекратил диету, туда попали. Итак исследования доказали, что прекращение диеты имеет негативный эффект на долгосрочное состояние здоровья и интеллектуальное развитие пациентов с классической формой фенилкетонурии. Мы надеемся, что новые подходы к диетотерапии фенилкетонурии будут означать, что в будущем все больше и больше взрослых пациентов с фенилкетонурией будут придерживаться диеты на протяжении всей жизни.

Почему нужно продолжать принимать аминокислотные смеси?

Очень часто родители допускают ошибку, полагая, что после 18 лет можно оставаться на низкобелковой диете без применения аминокислотных смесей. Правильное диетическое лечение – это не просто ограничение поступления фенилаланина, это обязательный прием аминокислотных смесей в полном объеме, которые обеспечивают поступление в организм всех жизненно важных аминокислот.

Нехватка аминокислот. Если организм испытывает недостаток в «строительных» аминокислотах, то страдает не только общее физическое состояние (задержка роста; недостаток веса), но и мозг. Без тирозина, который не образуется в организме больного фенилкетонурией, невозможно строительство важных гормонов: допамина, адреналина, норадреналина, серотонина. Нехватка допамина вызывает нарушение познавательных и исполнительных функций (концентрация внимания, способность планировать, память, способность решать проблемы), эмоциональные нарушения (неадекватное поведение), нарушение социального поведения. Недостаток серотонина вызывает депрессию, нарушения сна, бессонница, агрессия, чрезмерное возбуждение. Увеличение уровня фенилаланина, и в то же время снижение допамина и серотонина приводят к снижению синтеза миелина. Миелин — вещество, образующее миелиновую оболочку нервных волокон. Нехватка миелина приводит к ухудшению передачи нервных импульсов.

Нехватка минералов, витаминов, микроэлементов. Диета ФКУ – это резкое ограничение источников натурального белка, в том числе молочных продуктов (главный источник кальция у здоровых людей), что приводит к развитию остеопении (остеопороза). Современные синтетические смеси аминокислот - главный источник кальция у больных ФКУ, однако его количество может быть недостаточным. Возможно и влияние самого основного заболевания на костный обмен - нарушение процесса абсорбции минеральных веществ в пищеварительном тракте из синтетичеслих смесей аминокислот. Так же на усвоение кальция могут влиять высокие концетрации фенилаланина в сыворотке крови в случае прекращения соблюдения диеты в подростковом возрасте, недостаток физической активности.

Недостаточное усвоение минералов для строительства костной ткани может быть даже из-за переизбытка белка, который возникает в том случае, если употребляется полная доза аминокислотной смеси и высокобелковые продукты. В этом случае больному грозит не только избыточный вес и высокий уровень фенилаланина, но и лишняя нагрузка почек белком, что приводит к гипертензии.

Даже при приеме полной дозы аминокислотной смеси существует риск недостатка микроэлементов и витаминов. Нехватка витаминов (B12, B6, K1 и др.) – нарушение функций нервной системы и кроветворения; нехватка калия и магния приводит к сердечно сосудистым заболеваниям.

Итак, профилактика остеопороза - это:

- диета с низким содержанием фенилаланина, использование безфенилаланиновых смесей, обогащённых кальцием и витаминами;
- следует избегать как недостаточного, так и избыточного потребления белка;
- восполнение дефицита кальция (800 mg ≤ 9 года жизни, 1200 (1500) mg > 9 года жизни) и витамина D3 – 400 м.е/сутки – особенно в период интенсивного роста (контроль основных биохимических параметров минерального обмена, абдоминального УЗИ);
- регулярная физическая активность;
- наблюдение за состоянием костной ткани - денситометрия у больных старше 12 лет.

Советы подросткам и взрослым с ФКУ

Подростку или взрослому человеку очень сложно удержать уровнень ФА в пределах нормы. Но это так важно! Повышение уровня ФА на 100 µmol/L вызывает падение IQ на четыре пункта. Мы уже знаем, что высокий уровень ФА приводит к перепадам настроения и неадекватным действиям.

Чтобы управлять уровнем ФА, вам нужно планировать вашу диету, записывать и контролировать содержание ФА в продуктах, избегать запрещенных продуктов. Чтобы выполнить эти задачи, вам нужно ясное мышление, контроль и концентрация – и тогда высокий ФА вам не грозит. Вам также поможет позитивный настрой.

Чем ниже у вас уровень ФА, тем лучше. Когда ваш уровень ФА низкий, ваш мозг будет всегда находиться в наилучшем состоянии. Вы будете легче думать, разумно планировать и следовать советам, которые помогут вам быть здоровым. В то же время, чем больше вы позволяете расти уровню фенилаланина, тем труднее вам будет его снизить.

Есть огромный бонус в том, что вы держите низкий уровень ФА. Навыки, которые вы получаете для того, чтобы держать низкий уровень ФА каждый день - от математических вычислений ФА в продуктах до самодисциплины, чтобы всегда говорить "Нет" продуктам с высоким содержанием ФА - дают вам тренировку, полезную и для других областей вашей жизни.

Помните, что у людей, живущих с ФКУ, высокие уровни ФА могут вызвать проблемы настроения, включающие депрессию.

Это, возможно, депрессия, если у вас некоторые из следующих симптомов:

- грустное настроение, состояние тревоги и/или опустошенности
- нежелание заниматься любимым делом, или невозможность получать удовольствие от вашей деятельности
- постоянное чувство голода или наоборот, отказ от пищи. Потеря или быстрый набор веса

- беспокойный сон или чрезмерная сонливость
- постоянное чувство усталости
- непроизвольные движения тела
- чувство ненужности, отсутствие надежды
- неспособность сфокусироваться или принимать решения
- нежелание жить.

Если у вас есть нежелание жить, скажите это доктору немедленно. Возможно, высокий уровень ФА вызывает эти проблемы.

ФКУ требует самодисциплины. Каждый прием пищи напоминает вам, что вы имеете серьезную проблему. Каждый день вам придется думать о ваших потребностях. Низкобелковая диета – это на всю жизнь.

Вам придется не только думать о том, что вы едите в каждый прием пищи. Вы, также возможно, должны будете рассказывать другим людям о вашей диете. Вам может быть затруднительно есть вне дома или в гостях, многих блюд придется избегать.

Поскольку вам нужна специальная диета, вам, вероятно, нужно будет научиться готовить ваши собственные блюда. Вам необходимо разработать с вашими родителями и врачами, диету, которая поддержит ваш уровень ФА на вашем целевом уровне. Это поможет сохранить ваш мозг здоровым.

Изучите рецепты блюд из низкобелковых продуктов, овощей и фруктов. Научитесь самостоятельно составлять свое меню на день.

Если вы начали уделять больше внимания контролю того, что вы едите, как вы узнаете, правильно ли работает ваша диета? Регулярно сдавайте анализ, проверяйте ваш уровень ФА. Только так вы сможете узнать, поднимается ли ваш уровень, падает или остается стабильным. Вы не можете самостоятельно точно определить собственный уровень ФА.

Сделайте ваш контроль ФА поводом для праздника. Установите себе цель и награду за достижение вашей цели, например, купите новую книгу или повеселитесь с друзьями. Когда ваш уровень ФА соответствует цели, вы должны поощрить себя! Обязательно разделите вашу радость с семьей и с друзьями. Сотрудничайте с вашим доктором, чтобы найти наилучший уровень ФА для вас.

Глава 9. Фенилкетонурия и беременность

Родители хотят самого наилучшего для их малыша и они имеют возможность сделать все, что от них зависит. Если у вас фенилкетонурия и вы не придерживаетесь диеты, вам нужно принять меры немедленно, чтобы дать вашему ребенку здоровый счастливый старт в жизнь. Специалисты рекомендуют вернуться к строгой диете за 2-3 месяца до беременности, чтобы снизить содержание ФА до безопасного для плода уровня 0,7-4 мг%. При фенилкетонурии планирование беременности – одно из наиважнейших условий рождения здорового малыша.

На сегодняшний день все врачи сходятся во мнении, что девушки с фенилкетонурией должны продолжать диету так долго, как это только возможно - значительно проще преобразовать расширенную диету в более строгую, чем внезапно возвращаться к диете в короткие сроки. К тому же, высокие уровни ФА в подростковом возрасте могут негативно влиять на генетический материал яйцеклеток.

Высокий уровень ФА в течение беременности причиняет вред мозгу будущего ребенка. Избыточный фенилаланин вызывает очень высокий риск серьезных проблем у будущего малыша.

Риск умственной отсталости - свыше 90%. Ребенок, возможно, будет иметь маленькую голову (микроцефалия) или лицевые особенности, или другие пороки развития, такие как патологии сердца. Подобные патологии возможны у детей, матери которых употребляют много алкоголя в течение беременности.

Ребенок, родившийся у женщины с фенилкетонурией, не соблюдавшей диету, зачастую обречен на глубокую инвалидность. Даже современные методы лечения (операционное коригирование врождённых пороков, лечение косоглазия, реабилитация, логопедическая тренировка, стимуляция общего развития) не приводят к стопроцентному успеху. Как правило, у таких детей умственная отсталость необратима.

Были проведены исследования детей групп женщин, которые имели высокий ФА в течение беременности с детьми женщин, которые контролировали свой ФА. В возрасте 2 лет, дети, рожденные матерями с высоким ФА во время беременности показали худшие результаты, чем ровесники. В возрасте 4 года эта разница была еще больше.

Родить здорового ребенка

Хорошие новости в том, что женщины с фенилкетонурией могут иметь здоровых, счастливых детей. Но очень важно убедиться, что вы контролируете уровень ФА перед тем, как вы забеременеете или как только вы узнаете, что беременны. Лучше всего не прекращать диету, либо вернуться к ней хотя бы за 3 месяца до планируемой беременности, но не позже 8-й недели беременности.

Если вы не на диете и планируете беременность, то на первом этапе вам нужно ограничить суточное потребления фенилаланина до 600 мг в сутки. При этом диета будет состоять из:

- малобелковых продуктов – хлеб, макаронные изделия, рис
- употребление аминокислотной смеси (формулы)
- постепенное возмещение натурального белка формулой - постепенное исключение из рациона всех высокобелковых продуктов: мяса, рыбы, молока, бобовых овощей и пр.
- контроль уровния ФА в крови 1 раз в неделю.

Если беременность уже наступила, то нужно срочно снизить потребление ФА до 100 – 200 мг в сутки.

Помните, что исключение натурального белка из рациона, без потребления аминокислотной смеси – недопустимо!

Чем раньше вы начнете контролировать ФА, тем лучше это для вашего ребенка. Критический период развития центральной нервной системы, черепа и серца – 5-8 недель после последнего менструального периода. В этот период уровень ФА должен быть не выше 2-4 мг%.

В первом триместре беременности диета должна быть настолько строгой, насколько это возможно, чтобы максимально обезопасить плод от токсического действия фенилаланина. Зато уже во втором и третьем триместре допускается некоторое расширение диеты, но все это должно происходить только при условии регулярного контроля уровня ФА.

Не забывайте обогащать свой рацион полиненасыщенными жирными кислотами Омега-3, которые очень важны для мозга вашего малыша!

Исследования показывают, что женщины с фенилкетонурией обычно менее управляют уровнем ФА в течение более поздних беременностей, чем в течение первой. Но контроль ФА важен для каждого ребенка! Даже в случае если вы уже имеете одного ребенка, вам нужно хорошо следить за своим низким уровнем ФА и для будущего второго малыша. **Помните, что уровень ФА в крови плода почти 2 раза выше, чем в вашей!**

Диетические рекомендации для беременных с ФКУ

Источником белка, витаминов и минеральных веществ для беременной является аминокислотная смесь (80% белка), источник энергии - это углеводы (55%): малобелковые продукты, овощи, фрукты. В рационе обязательны жиры (30%) насыщенные жирные кислоты (ок. 10%) , незаменимые ненасыщенные жирные кислоты – LCPUFA (4-8%) - рапсовое масло, соевое масло, линолеиновая кислота (C18:2n–6) - 13г; α-линоленовая кислота – 1,4г.

Беременной следует принимать полную порцию аминокислотной смеси ежедневно, не оставлять осадка на дне (в осадке содержится нерастворимый тирозин). Суточную дозу рекомендуется разделить минимум на 3 – 4 части. В остальном расчет диеты зависит от срока беременности, веса, индивидуальной толерантности фенилаланина, состояния здоровья, вкусовых предпочтений, образа жизни, профессиональной активности. Контроль уровня фенилаланина нужно осуществлять каждую неделю.

	Белок	**Энергия**	**Фенилаланин (зависит от личной толерантности)**	**Тирозин**
I триместр беремености	1,1 г/кг веса (ок. 70г)	1650-2300 ккcал	200-600 мг	4,5-7,5 г (в среднем – 5 г)
II триместр беременности	1,2-1,3 г/кг веса (ок. 85г)	ок. 2000-2650 ккcал	200-900 мг	
- III триместр беременности	1,4-1,5 г/кг веса (ок. 100г)	ок. 2100-2750 ккcал	300-1200 (1500) мг*	
> 19 лет		мин. 35 ккал/кг		
< 19 лет		мин. 45 ккал/кг		

*Значительное увеличение толерантности фенилаланина в III триместре беременности

- Углеводы - 360-430 г (55%)
- Сахароза - 10%
- Целлюлоза - 20-40 г

Микроэлементы и витамины:

- Кальций – 1200 мг

- Цинк – 20 мг
- Витамин А – 1000 μг (из препарата). Не принимать дополнительно – возможно тератогенное воздействие в I триместре (приём > 7800 μг – часто черепно-лицевые деформации, патология нервной системы, патология тимуса и сердца)
- Витамин В 12 – 4 μг
- Фолиевая кислота – 800 μг

Оптимальное распределение приёма фенилаланина в сутки:

- I завтрак – 20 %
- II завтрак – 15 %
- обед – 45 %
- ужин – 20 %

Рекомендуемые уровни фенилаланина:

- 2-6 мг % (120 – 360 μмол/л) - США
- 1-4 мг % (60 - 240 μмол/л) Германия, Соединенное Королевство

Рекомендуемые уровни тирозина:

- 0,90 ± 0,40 мг % - I триместр беременности
- 1,04 ± 0,44 мг % - II триместр беременности
- 0,99 ± 0,49 мг % - III триместр беременности

Контроль лечения

- регулярное определение уровня в крови: фенилаланин – 2 раза в неделю, белок – 1 раз в месяц, тирозин 1 раз в месяц
- общий анализ крови - 1 раз в триместр, биохимические анализы, уровень общего белка и альбуминов в крови, железа, ферритина, витамина В12, фолиевой кислоты
- периодический амбулаторный контроль: 1 раз в триместр - врач, диетврач, психолог, гинеколог, УЗИ - в 16 – 20 – 32 недели беременности.

Беременность у женщины с гиперфенилаланинемией. Если уровень фенилаланина 6 мг% - 10 мг% без диеты, нет единого мнения по поводу лечения. В этом случае рекомендуется частичное ограничение потребления натуральных белков с применением аминокислотной смеси. Обычно строгая диета не нужна, но необходимо наблюдение в поликлинике метаболических заболеваний, контроль уровня ФА в крови 1 раз в неделю. Необходим ежедневный тщательный подсчет суточного потребления белка, фенилаланина, калорий.

Как расширить диету в течение беременности?

- **I триместр:** в основном мучные изделия, овощи, фрукты, жиры

- **II триместр:** дополнительно больше источников фенилаланина, например желток, жирная (30-36%) сметана, сало
- **III триместр:** дополнительно „запрещенные продукты”, например: небольшое количество ветчины, мяса, йогурт.

Практические советы

Диета беременной женщины должна быть максимально разнообразной, содержать все питательные вещества, витамины, микроэлементы. Однако, следует ограничентъ употребление сладостей, соли, кофе, и, конечно, необходимо полностью исключить алкоголь. Высококалорийная малобелковая пища (хлеб, макароны) – основной источник углеводов, а следовательно, энергии.

Во втором и третьем триместрах происходит некоторое расширение диеты. Однако любой пересчет диеты должен производиться согласно индивидуальной толерантности фенилаланина, прибавки веса, результатов биохимических анализов крови.

Что делать, если:

- Тошнота и рвота. Суточная доза аминокислотной смеси делится на маленькие порции. Лучше пить аминокислотную смесь холодной, из холодильника. Питание дробное, в основном за счет любимых продуктов. Между едой можно сосать маленькие кусочки льда.
- Запор. Пить больше жидкостей - негазированная вода, вода с мёдом. Увеличить потребление пищевых волокон (овощи, фрукты, отруби). Добавлять больше растительных масел к пище. Пища должна быть пища вареная, ни в коем случае не жареная. Рекомендуется прием пробиотиков.
- При госпитализации. Взять с собой аминокислотную смесь, малобелковые продукты (хлеб, макароны, рис и пр.). Обязательно следует информировать медперсонал о заболевании и принципах диетотерапии.
- Чуство голода. Можно позволить мелкие «перекусы» между основными блюдами (желательно овощи и фрукты, не сладости), но нужно следить за прибавкой веса.

Биологическая роль полиненасыщенных жирных кислот

В диете ФКУ очень важную роль играет дополнительный прием полиненасыщенных жирных кислот (ПНЖК). Причина недостатка полиненасыщенных жирных кислот (Омега-3) у больных ФКУ - исключение из диеты натуральных источников полиненасыщенных жирных кислот (молоко, мясо, печень, рыба, яйца). Доказано положительное воздействие ПНЖК на развивающийся плод и здоровье беременной женщины . Это:

- профилактика преждевременых родов, положительное влияние на вес ребёнка при рождении
- положительное влияние на развитие речи, когнитивные функции детей грудного возраста и умственное развитие старших детей. Наблюдения за 341 женщинами в Норвегии, получавших 10 мл масла из трески в сутки, с 8 недели беременности до 3

месяца жизни ребенка, показали, что на 4-м году жизни у ребенка коэффициент умственного развития (IQ) увеличивается на 4 пункта.

- снижение частоты преэклампсии
- снижение частоты депресии во время беременности и депрессии после родов.

Обязательно обогащайте рацион беременной женщины растительными маслами, содержащими «растительные» ПНЖК (оливковое, льняное и др.), а так же препаратами так называемых «морских» Омега-3, которые получают из жира рыб.

Тщательное соблюдение низкофенилаланиновой диеты, постоянные подсчёты фенилаланина, белка, калорий, взвешивание продуктов, анализы крови – это всё это тяжёлое и утомительное мероприятие. Диета матери – это первый и самый важный подарок, который мать даёт своему ребёнку. Здоровье, счастье и улыбка маленького человека – достаточная благодарность за все трудности и ограничения.

Глава 10. Радуга в тарелке

Автор: Елена Синкевич

Фенилкетонурия требует от родителей не только общих знаний о заболевании, но т каждодневной кропотливой работы по составлению меню и приготовлению диетических блюд. Конечно, кроме общих рекомендаций, каждая мама еще должна приспособиться к тому, что любит ребенок, а что нет, как реагирует его организм на тот или иной продукт. Часто случается, что советы одних мам могут быть совершенно бесполезными для других, так как дети разные, формы заболевания и переносимость ФА тоже разная. Именно поэтому сложно создать универсальную книжку рецептов, подходящих абсолютно всем.

Каждая мама знает, насколько ограничен набор разрешенных продуктов. Но даже из этого скудного списка продуктов можно создать настоящие кулинарные шедевры – вкусные и полезные блюда – нужно только проявить фантазию и смекалку. Исключая мясные, рыбные, молочные продукты, компенсируйте рацион свежими овощами и фруктами, растительными маслами. Существует огромное количество Интернет-ресурсов, которые помогут развить ваши навыки в приготовлении пищи. На нашем сайте вы найдете не только традиционные блюда из общедоступных продуктов, но и оригинальные находки опытных мам, а так же разнообразные кушанья из национальных кухонь мира.

Какие знания могут помочь в организации правильного питания ребенка с фенилкетонурией?

Прежде всего - принципы здорового питания. С тех пор, как у нас появилась наша дочка, изменились приоритеты в выборе продуктов и для нас, родителей. Мы больше стали есть свежих овощей и фруктов, готовить вегетарианские блюда. И мы, родители, стали чувствовать себя гораздо здоровее. Хотя мы и не вегетарианцы, но наша дочь твердо решила, что когда вырастет, будет придерживаться вегетарианской диеты. Ей очень нравится ее диета, она получает огромное удовольствие от свежих салатов и других овощных блюд. Каждый день у нее на столе обязательно несколько видов сезонных фруктов.

Я считаю, что не нужно настраивать ребенка на то, что ему после окончания диеты можно будет есть всё. Опыт показывает, что диета необходима и подросткам, и в старшем возрасте. Лучше искать разумное меню и приучать ребенка готовить низкобелковые блюда самостоятельно. А польза от такого питания – очевидна.

Итак, главный принцип здорового питания - максимальное количество натуральных продуктов, исключение продуктов, содержащих химические пищевые добавки. Я стараюсь

придерживаться еще одного принципа здорового питания – стараюсь давать фрукты и овощи разных цветов в течение дня. Почему?

Цветные овощи и фрукты содержат наибольшее количество витаминов, минералов, клетчатки и главным образом фитонутриентов. Только фитонутриенты дают яркий цвет кожице этих продуктов и эффективно помогают иммунитету защищать организм ребенка от опасных вирусов. Кроме того, овощи и фрукты в сыром виде содержат структурированную воду, которая лучше всего подходит организму. Приучайте ребенка употреблять больше сырой пищи, свежевыжатых соков, фруктовых коктейлей, ягод. Я придерживаюсь таких принципов: блюдо должно быть свежее, быстрое, полезное. Кулинарная обработка – минимальная.

Кроме употребления свежих овощей и фруктов, в диете при фенилкетонурии обязательно должны присутствовать жиры - растительные масла, сливочное масло, жирная сметана, сало. Особенно обратите внимание на растительные масла, богатые Омега-3 полиненасыщенными жирными кислотами (ПНЖК).

Примерно 60% мозга состоит из жира, и основная его часть — это ПНЖК. Когда в рационе наблюдается нехватка Омега-3, их заменяют другие виды жиров. Как следствие, здоровье мозговых клеток нарушается. Мембрана каждой мозговой клетки становится жесткой, и для передачи электрических импульсов от одной клетки к другой требуется большее время. Это означает, что процесс передачи сообщений между клетками мозга замедляется. В результате ребенок не может мыслить четко, память затуманивается. В таких случаях также могут развиться депрессия и состояние тревоги.

"Растительные" Омега-3 (ALA) содержится в зеленых листовых овощах, льняном масле. Не забывайте, что "растительные" Омега-3 быстро окисляются и разрушаются при термообработке. Всего 5% ALA в организме человека может быть преобразовано в другие необходимые формы Омега-3 - длинноцепочечные EPA и DHA. Хотя льняное масло и другие источники жирных кислот Омега-3 обладают определенными достоинствами, они неспособны заменить EPA и DHA. Именно эти формы необходимы мозгу для строительства мембран. В основном они содержатся в морской рыбе. Но так как при фенилкетонурии употребление рыбы исключено, стоит вспомнить о рыбьем жире, богатым так же и витамином Д. В аптеках и интернет-магазинах можно найти капсулы Омега-3 (EPA и DHA).

Углеводы обеспечиваются за счет крахмалов. Но не стоит очень увлекаться макаронами и выпечкой. Такая еда дает калории, но не обеспечивает организм полезными веществами. Крахмалы дают нагрузку на поджелудочную железу. Кроме того, в готовых продуктах достаточно много химических добавок.

Аминокислотные смеси являются главным источником минералов, ответственных за формирование костей. Однако, опыт показывает, что не всегда содержание кальция, магния и других минералов, ответственных за плотность костей, полностью соответствует потребностям организма. А так как часто приходится экономить аминокислотную смесь, то организм ребенка недополучит не только белок, но и минералы, а это чревато различными нарушениями. Всегда помните об этом!

Кроме витаминов, минералов и микроэлементов, организм ребенка с фенилкетонурией обязательно должен получать тирозин и триптофан - очень важные для мозга аминокислоты. Мы знаем, что дефицит тирозина может негативно отразиться на умственном развитии. Симптомами недостаточности тирозина являются угнетение функции щитовидной железы, понижение артериального давления и температуры тела (холодные руки, ноги), ощущение тяжести в икроножных мышцах. Из тирозина образуется допамин – главный и основной регулятор различных функций нашего мозга, а именно: рациональной, социальной и эмоциональной. Считается, что именно допаминовая система мозга ответственна за центры удовольствия. Тирозин способствует повышению настроения, оказывает антидепрессивное действие, повышает концентрацию внимания.

А триптофан очень важен для выработки гормона серотонина, влияющего на психо-эмоциональное состояние. Недостаток серотонина вызывает депрессию, нарушение сна, агрессию, чрезмерное возбуждение, расстройство внимания. Серотонин - соединение, которое вызывает умственное расслабление и создает ощущение эмоционального благополучия. Серотонин, в свою очередь, является предшественником мелатонина, регулирующего биологические часы.

Кроме аминокислотных смесей, источниками этих важных веществ могут быть и некоторые продукты.

Овощи

Салаты из свежих овощей я считаю чуть ли не основной едой при фенилкетонурии. Дело в том, что именно прием салата настраивает пищеварительный тракт, насыщает организм структурированной водой, витаминами и минералами. Салаты мы подбираем из сезонных овощей. Зимой, конечно, приходится покупать импортные овощи, ну а летом с этим проблем нет. Здесь подойдут любые овощи в любом сочетании. Отдельно хочу сказать о пользе растительных масел.

В оливках содержатся практически все необходимые человеку витамины и микроэлементы, которые хорошо усваиваются организмом человека. Входящие в состав оливкового масла полезные полиненасыщенные жирные кислоты (ПНЖК) необходимы как строительный материал оболочек клеток. Кроме оливкового, очень полезны масло из виноградных косточек, льняное, кунжутное и другие масла. Они так же компенсируют дефицит полиненасыщенных жирных кислот (ALA) в диете ФКУ. Растительные масла снабжают организм витамином Е.

Красный. Красные фрукты и овощи защищают сердце благодаря высокому содержанию фитонутриентов ликопина и эллаговой кислоты. В красную группу входят: вишня и черешня, клюква, шиповник, красная смородина, гранат, малина, земляника и клубника, свекла, редис, арбуз, красные листовые салаты и цикорий, помидоры, красный сладкий перец и острый перец чили, красный репчатый лук и картофель с красной шкуркой, рябина и другие ягоды, красные яблоки и цитрусовые и др.

Помидоры являются самым богатым источником ликопина – сильного антиоксиданта. В обработанном состоянии помидоры полезнее, так как ликопин, больше высвобождается и лучше усваивается. Кроме того необходима соль. Вот они, наши любимые помидорчики из банки и томатный сок! Из помидоров можно приготовить вкуснейший суп-пюре, гаспаччо, начинить помидоры овощами и запечь, и много других очень вкусных блюд.

Сладкий перец может быть разных цветов: красного, желтого, зеленого. Это кладезь витамина А, марганца и фолиевой кислоты. Список блюд из перца огромен: это и фаршировка (начинка) другими овощами и рисом, салаты, макаронные изделия.

Свекла обязательно должна присутствовать в рационе ребенка с фенилкетонурией, поскольку имеет свойства лекарственного значения. Она очень важна для кроветворения. В состав входят: железо, каротин, витамины группы В: такие как В1, В3, В2, и В6, В12, а также витамин С; калий, йод, магний, кальций; фолиевая кислота.

Ягоды - кладезь витаминов и полезных микроэлементов. Применять их можно по-разному. Просто есть, делать морсы, муссы, компоты, перетирать с сахаром, замораживать на зиму. Из ягод можно делать соусы к блинчикам, добавлять в каши. Обязательно заготовьте чернику, малину и другие ягоды на зиму - у вашего ребенка всегда будут натуральные витамины!

Оранжевый, желтый. Оранжевые овощи приобрели свой цвет благодаря бета-каротину - источнику витамина А, недостаток которого вызывает повышенную утомляемость, снижение устойчивости к простудным и инфекционным заболеваниям,

нарушение функций желудочно-кишечного тракта, развитие малокровия и ухудшение зрения. К группе желтых и оранжевых овощей и фруктов относятся: абрикосы, персики, манго, нектарины, папайя, хурма, облепиха, ананас, тыква, кукуруза, сладкий картофель (батат), желтая репа, морковь, желтые и оранжевые цитрусовые, желтые яблоки, желтые и оранжевые дыни, сладкий перец.

Морковь. Кто же не знает о пользе моркови? Всем известно, чтобы иметь хорошее зрение, необходимо обязательно ее включать в свой рацион. Сравниться с ней в этом, пожалуй, может только сладкий перец. Морковь также является прекрасным источником витаминов C, B, D, E. Она богата минералами и микроэлементами – калием, кальцием, железом, фосфором, йодом, магнием, марганцем. В ней также содержатся эфирные масла, физиологически активные вещества — стеролы, ферменты и другие соединения, необходимые организму. Следует помнить, что содержащийся в моркови каротин будет усваиваться значительно лучше в сочетании с жирами. Поэтому лучше заправлять морковь и салаты из нее растительным маслом или сметаной, а сок можно пить с кусочком сливочного масла.

Морковь является редким исключением из правил: в вареном виде она содержит больше полезных веществ, чем в сыром. Сразу после варки моркови уровень антиоксидантов в ней повышается на 34% и возрастает в первую неделю ее хранения в вареном виде. После месяца хранения вареной моркови в ней все еще содержится больше полезных веществ, чем в свежей. Морковь в тушеном виде можно использовать как гарнир, можно сделать котлеты, в сочетании с рисом и луком вы получите прекрасный вегетарианский плов.

Тыква очень вкусный и полезный овощ, который содержит большое количество каротина и витаминов. В мякоти тыквы содержится очень много ценного для детского организма кальция и витамина D, который ускоряет рост. Поскольку в тыкве много солей меди, цинка, железа и фосфора, которые положительно влияют на процесс кроветворения в организме, употребление ее рекомендовано как профилактика малокровия. Из тыквы можно приготовить кашу, суп-пюре, блинчики или просто запечь.

Царем фруктов считается ананас. Содержит фермент бромелайн, который позволяет расщеплять употребленную пищу, что способствует лучшему ее усвоению. Вовсе необязательно покупать цельный ананас, разделывать его и есть. Можно купить консервированные кольца и есть их сразу после приема пищи.

Зеленый. Зеленые листовые овощи – источник хлорофилла, кальция, витамина К1, фолиевой кислоты, провитамина А и магния. Растительные соединения лютеин и индол способствуют укреплению зрения, костей и зубов. К зеленой группе овощей и фруктов относятся: киви, авокадо, лайм, артишок, зеленая спаржа, зеленые капусты (брокколи, брюссельская, савойская и др.), огурцы, зеленые листовые салаты и пряные травы, лук (порей, батун и шнитт), стебли сельдерея, зеленые кабачки и цуккини, шпинат, зеленый горох, а также зеленые яблоки, груши, виноград, оливы, перец, ревень и другое.

Обязательно предлагайте ребенку петрушку, укроп, листовые салаты, зеленый лук. В диете ФКУ допускается использование спаржевой фасоли и зеленого молодого горошка. Это очень ценно тем, что в них содержится много витаминов и минералов, железо, цинк. Если толерантность фенилаланина позволяет, можно добавить их в суп или салат.

Авокадо – экзотический для наших широт фрукт. Для нас этот фрукт (или овощ, или орех?) ценен высоким содержанием тирозина. Если позволяет толерантность фенилаланина, обязательно включите его в рацион ребенка. Авокадо содержит в среднем около 20 грамм жира. Однако, почти весь этот жир – полезный мононенасыщенный жир. Авокадо содержит больше калия, чем средний банан, а калий также защищает организм от сердечных и сосудистых заболеваний. Авокадо является богатым источником фолата (фолиевая кислота или витамин В9). Авокадо содержит комплекс каротиноидов, предшественников важнейшего для организма витамина А. В 100г авокадо содержится 1,9г белка. Авокадо можно добавлять

в салаты, а можно сделать пасту с чесноком и зеленью, которую вкусно намазывать на малобелковый хлеб.

Капуста брокколи намного вкуснее и питательнее, чем цветная капуста. В ней больше витаминов - А, Е, С, группы В, РР; минералов - кальция, калия, железа, фосфора, натрия, магния, марганца, меди, йода, бора, хрома; белков и углеводов; есть каротин, которого нет в цветной капусте. Очень много в брокколи витамина С, поэтому она отличается выраженными антиоксидантными свойствами. Брокколи очень богата питательными веществами, однако белка в ней больше, чем в любом другом виде капусты (2,82 г на 100 г). Из брокколи можно приготовить суп-пюре, либо просто отварить и добавить к салату.

Кабачки для нас они ценны тем, что содержат всего 0,6 % белка. Плоды кабачков обладают общеукрепляющими свойствами из-за большого содержания каротина и витамина С. Они богаты минеральными веществами. Кабачок - настоящий кладезь очень важных для организма микроэлементов: калий, кальций, железо, магний . А они, как известно, так необходимы и сердцу, и мозгу, и мышцам, и печени. Из кабачков можно приготовить огромный спектр блюд – например, блинчики, пожарить кольцами, сделать икру. Отварные кабачки, а также пюре и пудинги, сделанные из этих овощей, активно используются при любых проблемах с желудочно-кишечным трактом.

Киви. Учеными было выявлено, что это самый полезный фрукт. Он богат витаминами, особенно А, В, С, минеральными солями. 1 киви в день покрывает суточную норму витамина С, который, как известно, укрепляет иммунную систему, кровеносные сосуды. Кроме того, киви содержит много магния, минеральных солей (калия) и клетчатку. В одном киви среднего размера содержится 1 г белка.

Ламинария, или морская капуста - исключительно полезный продукт. Она находится в топе рейтингов по витаминам и микроэлементам, самыми ценными из которых являются йод, железо, кальций. В ней много тирозина и триптофана, зато мало фенилаланина (0.043г). Обязательно включите ламинарию в рацион ребенка для профилактики заболеваний щитовидной железы и для улучшения умственной деятельности.

Синий и фиолетовый. В овощах и фруктах фиолетовой группы присутствуют растительные соединения антоцианин и фенолик, способствующие улучшению памяти и мозговых функций. К овощам и фруктам фиолетовой группы относятся: черная смородина, черника, голубика, ежевика, черноплодная рябина, темный виноград, темные сливы, "синие" капусты, баклажаны, фиолетовый и черный перец, темные (зрелые) оливы.

Баклажаны. А синенькие они потому, что в их кожице есть соли - причем кальциевая и магниевая соли синие, а калиевая - пурпурная. Содержание белка в баклажанах выше, чем в кабачках. В сочетании с морковью и луком можно приготовить вкуснейшую икру. Существует огромное количество рецептов с баклажанами: фаршированный овощами он лучше сбалансирован по питательным веществам.

Отдельно хочу выделить чернику из-за ее уникальной способности поддерживать зрение. Черника особенно богата углеводами, калием, кальцием, фосфором и магнием, железом. Кроме витамина С, в чернике есть витамины В1 и В6, витамин РР, а также пантотеновая кислота. А как приятно есть блинчики и вареники с черникой!

Белый, коричневый. К этой группе относятся: бананы, финики, чеснок и репчатый лук, топинамбур, светлый картофель, белая дыня, пастернак, корневой сельдерей и корневая петрушка, белая спаржа, груши с коричневой кожурой, корневой (флорентийский) фенхель, а также капусты цветная, белая и кольраби. Присутствие в овощах и фруктах этой группы растительного соединения аллицина и элемента селения помогает поддерживать работу сердца.

Картофель — целебный продукт. Примерно 2 % — белок, который относится к полноценным белкам, поэтому при низкой толерантности фенилаланина картофель следует

ограничивать. В картофеле содержится много калия, фосфора, значительное количество магния кальция и железа, витамины С, В, В2, В6, В РР, Д, К, Е, фолиевая кислота, каротин. Наименьшее количество фенилаланина в молодом картофеле, Но, если его нет, лучше не жарить картошку (в ней будет больше ФА), а спечь – пользы будет гораздо больше. Печеный картофель богат магнием и калием, что очень полезно для сердца.

Сельдерей. Наиболее ценные части сельдерея - упругие хрустящие стебли и мясистый корень. Наряду с питательной, сельдерей обладает и лекарственной ценностью, поскольку: является превосходным источником витамина А, К, С и бета-каротина; является источником рибофлавина и хлорофилла; содержит фолат калия, флавониды, витамин В6; калий, цинк, кальций, железо, фосфор, магний, витамины группы В, РР, Е и провитамин А. Сельдерей широко используется в французской кухне в свежем виде. Его можно и жарить, как картофель.

Банан содержит огромное количество полезных веществ, самым ценным из которых для человека с фенилкетонурией является триптофан, который превращается в серотонин, всем известный гормон счастья. Серотонин способствует повышению жизненного тонуса. Многие замечали, что после поедания банана у них повышается настроение, появляется энергия, становится легче на душе и хочется буквально горы свернуть. Это все воздействие гормона серотонина. В банане есть витамины С, В, Е, каротин. Эти витамины защищают от инфекционных болезней. Много в банане и калия. Банан - незаменимый компонент десертов, фруктовых салатов, смузи, коктейлей. Из него можно приготовить блинчики, добавить в выпечку.

В диете ФКУ для старших детей так же можно использовать некоторые грибы, которые так же богаты триптофаном, например, шампиньоны, шиитаки, сыроежки и лисички в них фенилаланина не много, зато в шиитаки много тирозина. Такие грибы, как белый, польский имеют достаточно высокое содержание белка (3,7 г), поэтому их употребление нежелательно. Шампиньоны содержат витамин D, Е, РР и витамины группы В. Также в этих грибах есть железо, калий, фосфор и цинк. Цинк, содержащийся в шампиньонах, мобилизует иммунную систему.

Крупы

В диете при фенилкетонурии крупы находятся в желтом и красном списках. Однако, если толерантность фенилаланина позволяет, можно включить некоторое количество круп в рацион ребенка. Например, рис.

Рис. Многие родители детей с фенилкетонурией редко готовят блюда из риса, считая, что в нем много белка (в 100 г содержится около 7 г белка). Однако в порции отваренного риса может быть около 2 грамм. Если добавить в рис много овощей, содержание белка в блюде можно еще снизить.

Рис очень полезен для организма человека, он не только восполняет энергозатраты, но и служит важным источником углеводов (72,5 г) и минералов (калий 70 мг, кальций 30 мг, магний 38 мг, фосфор 104 мг), и при этом содержит мало жиров (0,9 г). Рис традиционно употребляют в пищу в Азии. Для лучшего его усвоения применяются специи – куркума, имбирь, гвоздика. Не стоит пренебрегать специями и в нашей диете, ведь специи помогают организму извлечь максимальную пользу из продукта.

Готовьте вашему ребенку вкусные и полезные блюда, старайтесь искать новые сочетания продуктов, специй, приправ. Главное - делайте это с любовью!

Рейтинг продуктов по содержанию аминокислот, на 100 г

Тирозин	Триптофан
рис - 0.298 гр	рис (коричневый) - 0.101 гр
кукуруза - 0.123 гр	ламинария (морская капуста) - 0.048 гр
укроп (зелень) - 0.096 гр	шпинат - 0.039 гр
шиитаке(гриб) - 0.078 гр	шампиньон - 0.035 гр
капуста брокколи - 0.05 гр	капуста брокколи - 0.033 гр
авокадо - 0.048 гр	спаржа - 0.027 гр
морковь - 0.043 гр	авокадо - 0.025 гр
тыква - 0.042 гр	капуста цветная - 0.02 гр

Рейтинг продуктов по содержанию витамина А (ретинола) и бета-каротина, на 100 г

Витамин А (ретинол)	Бета-каротин
морковь - 5011.8 мкг	морковь - 8285 мкг
шпинат - 2813.1 мкг	шпинат - 5626 мкг
дыня - 1014.6 мкг	тыква - 3100 мкг
лук порей - 500.1 мкг	дыня - 2020 мкг
помидор - 249.9 мкг	абрикос - 1094 мкг
мандарины - 204.3 мкг	вишня - 770 мкг
капуста брокколи - 186.9 мкг	помидор - 449 мкг
сельдерей (зелень) - 134.7 мкг	капуста брокколи - 361 мкг
перец сладкий (болгарский) - 111 мкг	перец сладкий (болгарский) - 208 мкг

Рейтинг продуктов по содержанию витамина С, К

Витамин С	Витамин К1
шиповник - 426 мг	петрушка- 1640 мкг
петрушка - 133 мг	лук зелёный (зелень) - 156.3 мкг
капуста брокколи - 89.2 мг	шпинат (зелень) - 482.9 мкг
капуста кольраби - 62 мг	капуста брокколи - 101.6 мкг
земляника (клубника) - 58.8 мг	капуста белокачанная - 76 мкг
щавель – 48 мг	ламинария (морская капуста) - 66 мкг
мандарины - 48.8 мг	лук порей (зелень) - 47 мкг
дыня - 36.7 мг	сельдерей (корнеплод) - 41 мкг
фейхоа - 32.9 мг	киви - 40.3 мкг

Рейтинг продуктов по содержанию витамина Д (кальциферола)

лисички - 5.3 мкг
сморчок - 5.1 мкг
шиитаки - 0.4 мкг
шампиньон - 0.3 мкг

Рейтинг продуктов по содержанию железа, кальция и магния, на 100 г

Железо	Кальций	Магний
лисичка - 3.47 мг	ламинария - 168 мг	ламинария - 121
топинамбур - 3.4 мг	шпинат - 99 мг	шпинат - 79 мг
ламинария - 2.85 мг	лук порей - 59 мг	авокадо - 29 мг
лук порей - 2.1 мг	смородина чёрная - 55 мг	салат - 28 мг
шелковица - 1.85 мг	капуста брокколи - 47 мг	банан - 27 мг
смородина чёрная - 1.54 мг	сельдерей (корень) - 43 мг	свёкла - 23 мг
свёкла - 0.8 мг	капуста белокочанная - 40 мг	картофель белый - 21 мг
капуста брокколи - 0.73 мг	киви - 34 мг	капуста кольраби - 19 мг