

ОО «Украинская организация родителей детей-инвалидов больных
фенилкетонурией»

РАСТИМ РЕБЕНКА С ФКУ

Книга для родителей особенного ребенка

Содержание

Вступительное слово профессора Гречаниной Е.Я.....	2
От авторов.....	3
Вступление.....	4
Глава 1. Фенилкетонурия. Что это?.....	5
Глава 2. С чего начать?.....	7
Глава 3. Как правильно рассчитать диету?.....	11
Глава 4. Как контролировать расчет диеты?.....	14
Глава 5. Второе полугодие.....	17
Глава 6. Питание и воспитание ребенка с ФКУ.....	27
Глава 7. Причины колебания уровня фенилаланина.....	34
Глава 8. Фенилкетонурия – диета на всю жизнь.....	36
Глава 9. Фенилкетонурия и беременность.....	39
Глава 10. Радуга в тарелке.....	43
Рецепты.....	49
Примерное меню на семь дней.....	61
Потребность в белке для разных возрастов.....	75
Содержание фенилаланина в продуктах.....	76

Дорогие родители!

Я держу в руках маленькую книгу, созданную для вас людьми, которые умеют не только сопереживать, но и бороться, и обязательно преодолевать все препятствия ради главного - счастья своих детей. Судьба подарила вам детей с уникальными формами обмена веществ - мне хотелось бы, чтобы именно так вы называли своих детей, потому что подсознание, как джин в бутылке, услышав наше отношение, может видоизменить не только нас самих, но и окружающих нас.

Первое описание фенилкетонурии (ФКУ) сделано норвежским учёным И.А.Феллингом в 1934 году. В 1953 году английским доктором Хорстом Биккелом было применено лечение диетой с малым содержанием фенилаланина. В 1958-1962 годах доктор Р. Гатри предложил микробиологический тест - определение концентрации фенилаланина в пробе крови, взятой на тонкую фильтровальную бумагу. Изобретение этого простого теста подтолкнуло еще двоих замечательных ученых из США Р. Коха и Д. Коха предложить всему миру защиту в виде неонатального скрининга.

В 80-е годы в нашей стране также начали диагностировать и лечить ФКУ. Замечательные ученые профессор Марина Генриховна Блюмина из Москвы и профессор Лидия Александровна Булахова из Киева предложили родителям детей с ФКУ лечение диетотерапией, обедненной фенилаланином. Удивительный эффект от измененного питания позволил спасти сотни детей. Именно эти ученые вложили всю свою любовь и высокие научные способности в борьбу за здоровье детей с особым видом обмена веществ.

Прочитав эту книгу, вы узнаете больше не только об обмене веществ, но и иначе посмотрите на своих детей, иначе осмыслите свою роль и поймете, как нам важно объединиться, чтобы научить общество воспринимать детей с особым видом обмена как полноценных граждан своей страны. Мы можем это сделать, если не утратим способности «Бороться, искать, найти и не сдаваться». Эта книжка - первый шаг в нашем совместном пути.

Гречанина Елена Яковлевна

Главный генетик МОЗ

Директор Харьковского СМГЦ

Член-корреспондент АМН Украины

Академик Украинской экологической академии наук

Доктор медицинских наук

Профессор

Заслуженный деятель науки и техники Украины

Лауреат Государственной премии Украины в области науки и техники

Заведующий кафедрой медицинской генетики ХНМУ

От авторов

Если в вашей семье появился ребенок с фенилкетонурией – не отчаивайтесь. Фенилкетонурия – одно из немногих генетических заболеваний, которое на сегодняшний день имеет позитивный прогноз. Сразу же после установления диагноза вам предложат перевести ребенка на лечебную диету. Не сомневайтесь, это единственный способ сохранить интеллект ребенка. От вас потребуются много усердия, чтобы точно следовать рекомендациям, и ваш ребенок вырастет таким же, как другие дети, только не сдавайтесь. Мы постараемся оказать вам максимальную поддержку. Для этого мы написали эту книгу и создали наш сайт www.pku.org.ua, на котором вы найдете ответы на все интересующие вас вопросы.

К сожалению, в нашей стране семьи, в которых есть дети с редкими (орфанными) заболеваниями, часто остаются один на один со своей проблемой. Они не знают, как решить тот или иной вопрос, где найти нужных специалистов, как обеспечить ребенка необходимыми лекарствами. К сожалению, наше государство все еще уделяет недостаточно внимания пациентам с редкими болезнями. Украинская организация родителей детей-инвалидов больных фенилкетонурией видит свою основную задачу в том, чтобы не только оказать информационную и психологическую поддержку семьям, но и повлиять на государство с целью улучшения качества медицинского обслуживания и обеспечения необходимыми лечебными препаратами.

За последние годы мы сплотились, окрепли и научились решать многие проблемы. Мы решили приложить все усилия, чтобы защитить детей от риска стать инвалидами. И эти усилия дают результаты – сейчас наши дети вырастают полноценными членами общества.

Фенилкетонурия – это заболевание, которое требует четкого соблюдения очень жесткой, очень тяжелой диеты. Это требует от родителей не только определенных знаний, но и больших материальных затрат – нужно покупать специальные малобелковые продукты (мука, хлеб, макароны). Мы сталкиваемся с тем, что некоторые родители не могут обеспечить ребенка полноценным питанием. К сожалению, не всегда и не везде мамы могут получить необходимую информацию от врачей.

Во всех странах, где лечат ФКУ, есть врачи-метаболисты и диетологи, которые делают все расчеты, а мамам необходимо только их выполнять. У нас таких врачей практически нет. Каждая мама сама становится диетологом для своего ребенка. И мы помогаем им получить всю необходимую информацию, новые методики, узнать о современных тенденциях в лечении. Для этого мы сотрудничаем с ведущими специалистами Украины, России, Польши, участвуем в медицинских симпозиумах, учимся сами и делимся своими знаниями с другими. На нашем сайте можно найти все новейшие методические рекомендации и практические советы.

Предлагаем вашему вниманию книгу, которую мы написали в помощь родителям. Мы обобщили многолетний опыт врачей, новейшие тенденции в лечении ФКУ и конечно, практические советы. Надеемся, что эта книга ответит на большинство ваших многочисленных вопросов и станет для вас настольной.

Выражаем глубокую благодарность: родителям – форумчанам Интернет-ресурсов «Украинской организации родителей детей-инвалидов больных фенилкетонурией» pku.org.ua, «Вместе со всеми» ymeste-so-vsemi.ru/forums, Главному внештатному генетику МОЗ Украины, генеральному директору Харьковского СМГЦ профессору Елене Яковлевне Гречаниной clingenetic.com.ua, заведующей Метаболическим центром ОХМАТДЕТ Наталье Александровне Пичкур genetics.org.ua, врачу-генетику высшей квалификационной категории международного медицинского центра "Семья", члену международного общества изучения метаболических болезней (SSIEM) Артуру Шамилевичу Латыпову (Россия) alatyrov.infomed.su.

При составлении пособия были использованы «Методические рекомендации по диагностике и лечению ФКУ», любезно предоставленные 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 вы сейчас читаете эти строки, значит, вам уже позвонили из генетического центра. Позвонили, чтобы пригласить на консультацию. Сделали повторный анализ крови вашего ребенка и врач первый раз произнес слово «фенилкетонурия». В вашу семью пришла болезнь с этим трудным названием и болен ею ваш драгоценный малыш. Мы все уже прошли через это и, помня свое отчаяние и растерянность в этот момент, решили оказать вам нашу поддержку, поделиться своим опытом, дать наши практические советы. Мы постараемся объяснить вам, что это за болезнь и каковы ее последствия и перспективы.

Запомните! Вы не одиноки с этой проблемой и мы, родители детей постарше, очень хотим общаться с вами, чтобы подсказать, помочь разобраться во всех тонкостях лечения вашего ребенка. Мы общаемся в Интернете на форумах по фенилкетонурии, в Фейсбук и, придя туда, вы можете сразу же задавать свои многочисленные вопросы. Мы обещаем, что на все ваши вопросы будут даны ответы. Мы уже прошли то начало пути, по которому теперь предстоит теперь идти и вам. И уверяем, что возможность вырастить обычного ребенка, который будет учиться так же, как и другие дети, вырастет, создаст семью и сможет иметь здоровое потомство – в ваших же руках! У вас есть будущее! Но для того, чтоб оно реализовалось, вам предстоит много потрудиться. Да-да! Мы не зря сказали, что все в ваших руках.

Доказанным фактом на данный момент есть то, что вырастить нормального, обычного ребенка при диагнозе фенилкетонурия – 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. Поверьте – все это не так. Выход есть! И этот выход – это научиться соблюдать диету. И тогда жизнь снова заиграет перед вами всеми цветами радуги. 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 и первая осмысленная улыбка вашего малыша, первое слово «мама» и 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 с тем, что вам надо будет срочно делать. Самое страшное для любого – неизвестность. И поэтому нужная информация у вас будет. Сегодня читайте, думайте, запоминайте, а завтра – за работу!

Глава 1. Фенилкетонурия. Что это?

Прежде всего, вам необходимо понять, что же такое фенилкетонурия. Если вы успели почитать какие-то статьи в Интернете или в медицинском справочнике, возможно, у вас 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 фенилкетонурии. 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 воздействия 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 с ребенком что-то не так - малыш 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 – это то, 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 микро-, макроэлементах вашему ребенку каждый день нужно будет принимать специальную лечебную аминокислотную смесь без фенилаланина. А для обеспечения необходимого количества энергии нужно будет дополнить рацион специальными низкобелковыми продуктами (макаронны, 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 форме 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 камедь, камедь рожкового дерева, агар, арабская камедь)
Орехи	Маргарин	
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 воздействие продуктов распада фенилаланина на мозг бывает разное. 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). При ГФА, «мягких» и «умеренных» формах ФКУ активность фермента, ответственного за превращение фенилаланина в тирозин, снижена. Некоторое количество фермента, вырабатываемого поврежденным геном, 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 фенилаланина 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 позже расскажем.

Так же, иногда встречаются случаи транзиторной гиперфенилаланинемии – то есть состояния, которое вообще не требует специальной диеты, при этом содержание фенилаланина в крови не должно превышать 6 мг% и, примерно к году, организм ребенка «перерастает». Очень редко встречаются, так называемая, ФКУ-2, ФКУ-3 – атипичные формы фенилкетонурии, которые диетотерапии не поддаются и требуют 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 форма фенилкетонурии (конц. ФА в сыворотке крови без лечения > 20мг%),
- умеренная форма фенилкетонурии (конц. ФА в сыворотке крови без лечения 10-20мг%),
- мягкая форма фенилкетонурии (конц. ФА в сыворотке крови без лечения 7-10мг%),
- гиперфенилаланинемия (конц. ФА в сыворотке крови без лечения > 2-7мг%),

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

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

У каждого из родителей вновь выявленного ребенка с фенилкетонурией возникает вопрос, откуда это генетическое заболевание «фенилкетонурия» взялось у моего 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? Родители были здоровыми носителями «поврежденного» гена, но сами не подозревали о своем носительстве, т.к. второй, «исправный» ген вполне справлялся с задачей по переработке поступающего в их организм фенилаланина. Жили бы и дальше ничего не зная о ФКУ, но так случилось, что с вероятностью 1 к 4, при зачатии родители передали малышу по одному, «поврежденному» гену. После рождения, когда ребенок начал принимать пищу, и выявилась эта «поломка» гена. В организме малыша начали накапливаться токсичные для организма вещества – фенилаланин и его производные, обнаруженные благодаря проведению скрининга – забора капельки крови из пяточки на специальный бланк.

Если концентрация фенилаланина в крови ребенка гораздо больше 7 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 его индивидуальной защиты.

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 размещенные там статьи о фенилкетонурии уже просто устарели!

Глава 2. С чего начать?

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

Рассмотрим первоочередные действия родителей, которые только что узнали о диагнозе своего ребенка. Независимо от возраста, когда у ребенка выявлена фенилкетонурия, диетотерапию надо начинать немедленно. Мы хотим расписать буквально пошагово те действия, которые ОБЯЗАТЕЛЬНЫ и посоветуем, что ЖЕЛАТЕЛЬНО сделать для малыша, исходя из своего накопленного опыта и рекомендаций специалистов.

1 шаг. Самое важное действие, которое необходимо сделать срочнее срочного – это снизить уровень фенилаланина в крови! Чем быстрее вы это сделаете, тем лучше для умственного развития ребенка. А для этого необходимо ПОЛНОСТЬЮ ОГРАНИЧИТЬ поступление фенилаланина в организм, т.е. требуется перевести ребенка на кормление только специальной аминокислотной смесью. Для грудных детей предназначена аминокислотная смесь, которая полностью заменяет материнское молоко, но при этом не содержит фенилаланина, который и так сейчас в избытке в крови малыша. Не надо бояться кормить только аминокислотной смесью – это спасение для вашего ребенка! Внимательно прочитайте инструкцию на банке со смесью. Обязательно соблюдайте рекомендуемое разведение, не бойтесь развести аминокислотную смесь в начале диеты БОЛЬШИМ количеством воды, чем рекомендуется производителем (обычно производитель рекомендует разведение 1 к 7, разводите в первое время 1 к 8-10). Это и будет адаптацией организма ребенка к новой пище.

Но многие врачи-генетики, видимо перестраховываясь, рекомендуют аминокислотную смесь вводить постепенно, уровень фенилаланина в крови ребенка 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 течение нескольких дней кормить ребенка одной аминокислотной смесью. Так поясняет необходимость кормления ребенка только аминокислотной смесью для резкого снижения уровня фенилаланина в крови врач-генетик Латыпов А.Ш.: «Каждый день высокого содержания фенилаланина 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».

Чтобы узнать в течение какого периода необходимо кормить ребенка только аминокислотной смесью, сделаем расчет.

Пример расчета от А.Ш. Латыпова

"Наиболее правильно - это подсчитать "запас" фенилаланина в циркулирующей крови (объем крови составляет у детей до года - 8-9% от веса, старше года – 7%, у старших девочек - 6,5%) и разделить на суточную переносимость.

Например, у мальчика 2-х лет весом 12 кг ОЦК = 840 мл = 84 дл. Если его анализ 8 мг/дл - значит, в крови имеется $8 * 84 = 672$ мг. При переносимости 200 мг в сутки этого запаса хватит больше, чем на 3 суток, даже при полном отсутствии фенилаланина в пище (672/200)."

Согласно предложенной методике и мы можем подсчитать период, на который у ребенка хватит существующего «запаса» фенилаланина в крови.

Объем циркулирующей крови у ребенка (как минимум) - 8% от веса, значит у ребенка весом 4 кг это $4 * 8 \% = 320$ мл = 32 дл.

При уровне фенилаланина равному 30 мг/дл, в крови ребенка имеется $30 * 32 = 960$ мг/дл. Переносимость средняя у новорожденных младенцев самая высокая - 60 мг/кг, поэтому $4 * 60 = 240$ мг/дл.

Период, на который хватит "запаса" фенилаланина в крови $960 / 240 = 4$ суток.

Исходя из приведенных расчетов, 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 фенилаланина в крови 30-40 мг%, то необходимо кормить ребенка одной аминокислотной смесью 5 суток, если повышение уровня фенилаланина в крови 20 - 30 мг%, то необходимо кормить малыша одной аминокислотной смесью не менее 4-х суток, а если уровень фенилаланина до 20 мг%, то будет достаточно и 3-х суток. После

этого надо немедленно сдать анализ повторно, чтоб проверить, как организм ребенка реагирует на безфенилаланиновую диету - как снизился уровень фенилаланина в крови и определить дальнейшую стратегию в диете.

Если результат анализа после безфенилаланиновой диеты известен не сразу, ввести в диету ребенка не более 3-3,2 г натурального белка (150 – 160 ФА) в сутки и ждать результата анализа. Ребенка в еде ограничивать не надо – сколько хочет столько пусть и ест, но не забывайте при этом проконтролировать примерный объем съедаемого ребенком питания, чтоб не было большого недобора калорий и объема питания (это может быть у недоношенных детей, детей с плохим аппетитом и т.д.). До 2-х месяцев это примерно 1/5 массы тела, до 4-х месяцев - 1/6 и т.д. Ограничивать в еде ребенка не надо и насильно заставлять съесть все то, что вы теоретически насчитали – это так же неверно. Надо найти именно тот объем питания, который **НУЖЕН** вашему ребенку. Поверьте, контролируя набор роста и веса своего малыша вы вскоре поймете его потребности.

После того, как вы снова ввели в диету ребенка натуральный белок (грудное молоко или адаптированную молочную смесь), вам надо знать – натуральный белок необходимо получать ребенку в каждое кормление. Если ваш малыш на грудном вскармливании, то сначала ребенку дается аминокислотная смесь, а потом докармливается грудью. При искусственном вскармливании, наоборот – сначала предлагается рассчитанная на одно кормление порция адаптированной молочной смеси, а потом аминокислотная смесь до сытости.

Например, при грудном вскармливании 3,2 г натурального белка содержится в 355 мл грудного молока (согласно последним зарубежным данным в 100 мл грудного молока содержится 44-45 ФА, по российским данным – 60ФА. В расчет приняты зарубежные данные). При 8-ми разовом кормлении сначала надо дать ребенку по $355/8 = 44,4$ мл грудного молока, а затем докормить по аппетиту аминокислотной смесью.

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

Если ребенок находится на грудном вскармливании, то в дни безфенилаланинового кормления 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 необходимо 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 - мамино молоко, 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 уровня фенилаланина в крови, а, значит, и с дополнительным токсическим воздействием фенилаланина 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, чем 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. Надо только задаться такой целью.

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). О питании кормящей матери советуем вам дополнительно проконсультироваться со специалистами.

В период, когда ребенок находится на питании только аминокислотной смесью, необходимо часто сцеживаться. Покормили ребенка из бутылочки аминокислотной смесью и сразу же сцеживаться. Молоко советуем замораживать в морозилке – 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, 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 1 с белком 9,7 г на 100 г сухой смеси. Может случиться, что ребенку, по совету педиатра, понадобится другая адаптированная молочная смесь с большим белком. Проблем нет. Просто в этом случае объем адаптированной молочной смеси будет меньший и ребенок может затребовать дополнительную порцию аминокислотной смеси. Ну и на здоровье! Многие мамы кормят смесями НАН1 и Нутрилон1 детей не только до 6 месяцев, но и позже, по причине наименьшего количества белка в составе.

Надеемся, что второй шаг ясен – стараемся сохранить лактацию у мамы для дальнейшего грудного вскармливания.

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, 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, т.к. в мерной ложке можно набрать разное по весу количество молочной смеси, незаметное на глаз, что не опасно для обычного малыша, но очень опасно для ребенка с фенилкетонурией.

Поэтому советуем внимательно прочитать наши советы по приобретению весов – ваших незаменимых помощников.

Весы нужны кухонные, с погрешностью до 1 грамма, а для взвешивания адаптированных молочных смесей мы бы советовали вообще приобрести ювелирные весы, с погрешностью до 0,1 г, благо современная промышленность выпускает их в разнообразном ценовом диапазоне. Это чрезвычайно важно, особенно для детей с «прыгающими» непонятно почему анализами. А мы-то понимаем, почему - весы с погрешностью до 1 г показали вам вес, к примеру, 5 г, а на самом деле это было 5,4 г, что весьма чувствительно для малышей с небольшой переносимостью. А при восьми разовом питании эта погрешность может достигать 3,2 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 0,4 г в сутки. Отвешенную на сутки адаптированную молочную смесь можно, в течении дня, 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 взвешиваетесь 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 из 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 здоровой мамину нервную систему.

Наилучший, самый оптимальный уровень фенилаланина 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 уровня фенилаланина 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 длительный (более 2-3 месяцев) низкий уровень фенилаланина тоже опасен. При этом может начаться обратный процесс – распад собственных белков организма для восполнения недостатка фенилаланина. Высокий же уровень фенилаланина в крови, как мы неоднократно говорили, оказывает токсическое действие на головной 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 введению диеты

Введение диеты предусматривает 3 этапа:

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

Глава 3. Как правильно рассчитывать диету

Для начала расчета диеты вам надо знать несколько параметров ребенка – точный вес, возраст и объем съедаемой пищи (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 фенилаланина 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.

В таблице приведены нормы потребления белка от польских диетологов. Нормы потребления белка по странам СНГ выше - от 2,9 г на кг веса ребенка возрастом от 0 до 3-х месяцев до 3,5 г/кг (Республика Беларусь). При выборе норм для расчета следует ориентироваться анализами, аппетитом ребенка.

Нормы потребления белка , фенилаланина 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 фенилаланина на кг веса – 60, примем норму общего белка по возрасту – 2,8 г/кг (если ребенок не справляется с большим количеством общего белка)

$$4,2 \times 60 = 252 \text{ (ФА в сутки)}$$

$$252 : 50 = 5,04 \text{ (г натурального белка в сутки)}$$

$$4,2 \times 2,8 = 11,8 \text{ (г общего белка в сутки)}$$

$$11,8 - 5,04 = 6,7 \text{ (г лечебного белка в сутки)}$$

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 X г смеси – 6,7 г лечебного белка

$$X = 6,7 \times 100 / 15 = 44,7 \text{ г сухой смеси Афенилак 15.}$$

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.

Сразу же уточняем – 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 – $45 \times 8 = 360$ мл (при разведении 1 к 8) и объем грудного молока составляет:

$$5,04 \times 100 / 1,2 = 420 \text{ мл}$$

$$360 + 420 = 780 \text{ мл}$$

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.

И 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 расчетах обязательно должен сохраняться баланс :

Общий белок = Лечебный белок + белок Натуральных продуктов

Уровень фенилаланина в крови снижен, но «покой нам только снится»...

Выполнив все необходимые для снижения уровня фенилаланина в крови действия, и снизив 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 фенилаланина может повыситься. Практически у всех родителей получается, что пока у малыша не прорежутся все зубы, идет бесконечная «война» с повышением уровня фенилаланина. Конечно, есть дети, у которых прорезывание зубов повышения уровня фенилаланина 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 фенилаланина в крови своего малыша.

Обычно, для того, чтоб «утилизировать» лишний фенилаланин в организме, вызванный воспалительным процессом, малыша достаточно покормить только аминокислотной смесью 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 уровне фенилаланина в крови 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 фенилаланина – 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 фенилаланина в крови. Повторюсь опять – это вовсе не обязательно для каждого ребенка, но если такое случается, хочется, чтоб вы были во всеоружии!

Если рост уровня фенилаланина 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 с расчета по белку, а потом не могут понять, как же её считать по фенилаланину и зачем это надо? Зачем? Ну, во-первых, у вашего ребенка ограничение в приеме именно фенилаланина, а не всех прочие незаменимых и заменимых аминокислот. Да и разные продукты не всегда в белке содержат 5% фенилаланина, эта цифра колеблется от 3 до 8%. Подобрал ребенку суточную норму натуральных продуктов одним и тем же количеством белка в разных продуктах, в итоге вы можете получить серьезно отличающееся количество фенилаланина. Разницу в расчетах очень хорошо объяснил врач-генетик Латыпов А.Ш.:

Ф - расчет по фенилаланину

Б - расчет по белку

Сначала расчеты и по белку и по фенилаланину производятся одинаково:

- 1) Ф и Б. Измеряем вес и возраст ребенка, вычисляем на основе этих данных нормативы потребления основных нутриентов (белков, жиров, углеводов, кто хочет - витаминов и микроэлементов)
- 2) Ф и Б. 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) Ф и Б. из суточной потребности в натуральном 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 по белку. Вы все прекрасно понимаете, что основное питание у наших деток - это овощи. Вот и посчитаем несколько видов овощей по белку и по фенилаланину.

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

При расчете диеты можно использовать специализированные программы.

Программа «Диета ФКУ» - на сайте доктора Латыпова www.alatypov.infomed.su

Можно воспользоваться программой Торmenta для подсчета диеты ФКУ <http://alatypov.infomed.su/index.php/calcpku/item/112-torment.html>. Ссылка на программу размещена на сайте доктора Латыпова А.Ш.

В настоящее время разработана программа расчета диеты ФКУ для смартфонов и айфонов.

Как ее установить можно ознакомиться тут - <http://www.vmeste-so-vsemi.ru/forums/index.php?showtopic=620&st=0&start=0>

Содержание фенилаланина в продуктах можно найти в таблицах (см. Приложение) или на сайте http://www.intelmeal.ru/nutrition/food_category.php

А как вычислить количество фенилаланина, 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 фенилаланина 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 5-ти - не меньше, чем три раза в день. (Таким образом, нет резких скачков фенилаланина в течение дня). Обязательно соблюдать питьевой режим, ребенку постоянно предлагать пить.

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

4. Распределить поступление нутриентов в организм ребенка так - 80% нутриентов поступают с аминокислотной смесью, 15% - от разрешенных обычных продуктов (овощи, фрукты) и только 5% от спецпродуктов 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, тем более сдавать ее надо весьма часто. (Рекомендуется, для контроля уровня фенилаланина в крови детям до 1 года, сдавать анализ крови один раз в неделю, максимум в две недели.) Так же, немаловажную роль играет и то, что ребенку кровь надо брать с утра натощак, а даже при самой благоприятной ситуации поход в лабораторию займет немало времени, в течение которого ребенок будет голодным. 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 уровне фенилаланина в крови – а это такой бланк с кружочками, из специальной бумаги – можно попросить в лаборатории генетического центра;
- Ручка для прокола типа Акку-чек (автоланцет) и дополнительные иглы к ней – можно приобрести в аптеке (для хорошего прокола нужны иглы, хотя бы 30G), либо автоматический скарификатор – он делает прокол большего диаметра, чем игла ланцета глюкометра и капля образуется большая, но, соответственно, прокол им более чувствителен;
- Вата и спирт.

«Ручку»-автоланцет с иглами или автоматический скарификатор для прокола пальчика вы уже приобрели, теперь 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. автоланцет собственно рассчитан на забор крови для определения уровня сахара в крови и при небольшой глубине прокола дает маленькую каплю крови, глубину прокола поставьте на отметке 3,5-5, нам нужна капля побольше. Для того, чтоб этого добиться, можно сделать 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. До прокола можно несильно поглаживать предплечье от локтя к кисти.

Во-вторых, необходимо правильно подобрать глубину прокола, дожидаться большой капли и один раз прикоснуться каплей, а не пальцем, к бумаге. **Прокол нужно делать не центр подушечки, а 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 накладывать 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%). 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 EDTA, 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 попадался на глаза совет, что бланк надо согнуть и поставить на просушку «домиком». Но будет ли бланк лежать на ровной сухой горизонтальной поверхности или стоять «домиком», на результат это уже не повлияет. После просушки бланк советуют упаковать в новый полиэтиленовый пакет и, если надо отправить почтой или курьерской службой - в конверт.

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 фенилаланина в крови от 0,7 до 4 мг%, российские нормы допускают уровень фенилаланина для грудных детей до 6 мг%. Какой же показатель лучше для вашего ребенка? Мы советуем держать его в пределах от 2-х до 3,5 мг%. Потому что, даже если анализ сделан с погрешностью, (а то, как откалиброван аппарат и человеческий фактор не надо сбрасывать со счетов), так вот, даже если уровень фенилаланина в крови и чуть выше, с учетом погрешности, то он все равно не будет выше или ниже пределов рекомендуемых нормативных значений.

Когда вы дойдете до этой части практических советов, то уровень фенилаланина в крови у вашего малыша уже будет в пределах норм. Но руки складывать вам не придется! Примерно в возрасте 6 месяцев начинается процесс прорезывания зубов (а это воспалительный процесс в организме!) – у малыша постоянно меняется переносимость и ваша задача сдавать анализы так часто, чтоб иметь возможность постоянно корректировать диету. В этот период все ведущие специалисты-генетики советуют сдавать анализ на уровень фенилаланина в крови у детей не реже одного раза в неделю. Порой это весьма непросто, но это в интересах вашего ребенка - чем чаще вы будете сдавать анализ, тем быстрее будет откорректирована диета. Уровень фенилаланина в крови вырос – немедленно убирать из диеты часть натурального белка и добавлять лечебный, уровень фенилаланина в крови снизился до нижней границы или ниже – необходимо натуральный белок добавлять в диету, уменьшая лечебный.

Хочется предупредить родителей, что есть опасность - длительное ограничение поступления фенилаланина в организм (как утверждают польские генетики - ниже 130 ФА) чревато подъемом этого самого уровня фенилаланина в крови! Организму фенилаланин необходим и надо его ровно столько, сколько организм

- 1) использует на синтез белка (основная потребность)
- 2) использует на синтез тирозина (если хоть чуть-чуть осталась активность фермента в печени, кодируемого дефектным геном (может быть равна 0), гормонов и т.д.
- 3) выведет из организма с мочой, калом, потом и т.д.

Когда фенилаланина на синтез белков не хватает, организм запускает обратный процесс – распад белков, в первую очередь мышц. При этом в кровь опять поступает фенилаланин уровень его резко повышается.

Поэтому оставлять ребенка на безфенилаланиновой диете для того, чтоб снизить уровень фенилаланина в крови, не рекомендуется более 3-х дней, кроме дней начала диеты, когда ребенок может находиться на безфенилаланиновой диете до 5-ти дней – это особый случай! В тот момент фенилаланина в крови просто избыток. После снижения уровня фенилаланина в крови надо снова постепенно возвращаться к той суточной норме потребления фенилаланина, которая была у ребенка до начала болезни.

Польские специалисты, при тяжелой классической форме фенилкетонурии, называют нижний допустимый порог суточного безвредного потребления фенилаланина в диете в 130 мг.

Начинать вводить фенилаланин в диету при этом советуем со 160 мг фенилаланина, постепенно, под контролем анализа, увеличивать суточную норму фенилаланина не более, чем на 20-30 мг. Если дальнейшее увеличение потребления фенилаланина вызывает подъем уровня фенилаланина в крови, то находиться на суточной норме в 180 мг фенилаланина можно и 2-3 месяца, пока у ребенка идет процесс прорезывания зубов.

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 и за сутки при 8-ми разовом питании ребенка, может доходить до 3 г сухой смеси или до 15 мг фенилаланина.

2. Повышение уровня фенилаланина 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 фенилаланина в крови 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 (кроме начала диеты).

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). При этом необходимо следить за ростом и набором веса ребенком, т.к. у каждого из нас индивидуальная потребность в энергии и лишние калории могут вызвать ожирение организма.

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 фенилаланина в крови. Чем старше ребенок, тем шире его «общение» с разного рода микробами. О том, как не допустить роста уровня фенилаланина 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. Данная смесь 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 ко 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. Также ребенок может привыкнуть ко вкусу блюда с аминокислотной смесью и будет отказываться от еды без нее, что позднее приведет к определенным трудностям.

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 ее неблагоприятное воздействие на зубную 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?

Искренне благодарим форумчан Интернет-ресурса ["Вместе со всеми"](#), которые помогли нам в работе над этой статьей.

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 «угovorить» 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 самые обычные 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 жалеете денег и начинайте прикорм 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 для малышей 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. Производители указывают на этикетке 0 г белка в составе, если он составляет 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. Поэтому-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 уже писалось, 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 вкусны и полезны, только не надо делать их на мясном бульоне (немецкие диетологи разрешают использовать мясной бульон, приготовленный строго по определенной технологии). Но даже здоровым детям современные диетологи 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 угрызениями 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 крупу 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 уже дважды 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 выпрашивания: "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. Сравнить 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 разных порциях 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 – кукурузной кисель-кашей "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 фенилаланина в крови при употреблении такого продукта).
- каждый новый продукт должен вводиться в питание ребенка под контролем уровня фенилаланина 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 фенилаланина 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 малышек 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 ротавирусной 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 желательнее 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 обычной детской безмолочной 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 г.) 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

Название	Жи, г	Белок, г	Жиры, г	% белка	Ккал
Каша молочные					
Каша яблоко-банан с суфлеками	550	11,6	15,4	65,3	448
Каша с бананом	530	11,2	15,3	65,6	448
Каша с клубничным пюре	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 каша с бананом	530	11,2	15	67,1	446
Каша гречневая с яблоком	540	11,8	15,4	64,9	448
Каша гречневая с фруктами	540	11,8	16,1	64,3	452
Каша манная	590	12,4	13,2	66,8	438
Каша рисовая с бананом и апельсинами	480	9,6	16,2	66,7	454
Каша с пшеном	500	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
Каша 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	8,4	3,1	78,5	384
Каша рисовая с тыквой	154	4,2	0,6	87,4	377

Название	Жи, г	Белок, г	Жиры, г	% белка	Ккал
Смеси					
Humana PRE mit Prebiotik	390	10,1	2,3	58	486
Humana 1 mit Prebiotik	410	10,1	2,2,8	58,3	486
Humana 2	450	10,3	2,3,8	56,4	488
Humana 3 mit Apfel	470	9,9	2,0	60,1	467
Humana Schlemmermilch	590	12,1	2,3,3	54,4	483
Humana Junior Milch	480	10,2	2,0	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 LCPHA	450	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 SI	650	12,6	24,1	57,6	498
Humana AR	420	10,2	23,7	57	489
Жидкие смеси					
Humana O-HA	81	2,2	4,4	8	80
Humana Anfangsmilch PRE mit LCPHA	52	1,4	3,2	6,4	66

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

[Увеличить](#)

[Увеличить](#)

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

Данные по фенилаланину в безмолочных кашах Нестле (на март 2008 г)

в 100 г сухого продукта:

- 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
- Каша 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 – X ФА. Отсюда находим:

$$X = 20 \cdot 62 / 100 = 12 \text{ ФА}$$

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 фенилаланина вашего малыша!

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

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

$$X = 20 \cdot 294 / 100 = 59 \text{ФА}$$

А если все есть желание дать ребенку гречневую кашу, а 59ФА в диету не «вписывается»? Что делать в таком случае? Очень просто - можно уменьшить количество фенилаланина 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 для расчета.

Делаем смесь:

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

$$X1 = 13 \cdot 294 / 100 = 38 \text{ФА}$$

$$X2 = 7 \cdot 20 / 100 = 1 \text{ФА}$$

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 потребуются 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 или после года 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 российской фирмы Макмастер, 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 Аија 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 малышковое питание, она более калорийна, а, значит, и более питательна. И вообще, детский организм очень хорошо регулирует количество необходимой пищи и лишней 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 привить ребенку любовь к овощам и фруктам, 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 вашего малыша такой же яд, как и алкоголь.

Хочется посоветовать, исходя из личного 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 вашего ребенка, то теперь объем смеси намного уменьшится. Чем же заменить этот объем? Вот тут и нужен строгий, скрупулезный расчет суточного меню вашего 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 сухой и 150 г готовой. 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 кусочек низкобелкового хлеба, салат из свежих овощей), овощной соус или овощное пюре – 150-200г.
- 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 с печеньем или булочкой.
- Ужин – «молочная» каша или суп (может быть из гречневой крупки «Увелка», «манной» крупы, с «рисом» или н/б вермишелью). Используется низкобелковое молоко – ориентировочно 150 г.

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 фрешы (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, Loprofin 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 низкобелковое молоко мы все-таки не советуем, а вот добавить немного в кашу для «молочного» вкуса – почему бы и нет? Так же обратите внимание на рисовое, овсяное или кокосовое «молоко».

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 ориентироваться 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 произвольно, 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 потребление 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. Ребенок 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. Ведь 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 заболит. 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 фенилаланина в крови.

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 лечебной смеси, 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% (немецкие нормы), 2-4 мг% (рекомендации ЦМИР). В этом возрасте рекомендуется контролировать уровень фенилаланина 1 раз в месяц.

Одним из важнейших вопросов в развитии детей с ФКУ является 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 родителям разрешают кормить ребенка своими продуктами, которые он приносит с собой, а некоторые едят пищу, 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 фенилкетонурией индивидуальное меню, разработанное на основании перечня продуктов, которые централизованно поступают в детские сады. Может быть, мы вскореждемся 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 фенилаланина в крови. 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, нервным, 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 вкусной! 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 может увеличиваться и уровень фенилаланина в крови. 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 фенилаланина, 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 фенилаланина 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 фенилаланина 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 фенилаланина в крови ниже 0,7 мг%. Это значит, что организм испытывает его нехватку при «постройке» собственных белковых молекул. Следует немедленно увеличить количество натурального белка. Нижней границей поступления фенилаланина считается 160-180 мг в сутки (по данным польских диетологов 130 мг).

- 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.
- Сбой в работе весов, которыми ежедневно взвешиваете продукты для ребенка.

Как удерживать 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 фенилаланина, чтобы быстрее снизить его уровень в крови.

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 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 фенилаланина. Поэтому рекомендуем обязательно регулярно делать анализы на наличие гельминтов, 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 лишне будет ошпаривать кипятком 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

Возраст	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 ТИР 5,2-6,5 г/сутки	>65 г/сутки	1,1 – 1,51 г/кг веса (0,88-1,2г/кг веса)- до 15 лет, 1,1 – 1,51 г/кг веса (0,88-1,2г/кг веса) (10-15 лет)	1500- 1900 ккал/сутки
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 недавно в нашей стране признали, что диета необходима 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 фенилаланина 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 фенилаланина может вызвать нарушение познавательных способностей, ухудшение умственной деятельности (снижение интеллекта IQ), эмоциональные проблемы, различные неврологические и психические нарушения (например, депрессию). Высокий уровень фенилаланина 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. Снова возвращается натуральный цвет волос, уходит бледность с кожных покровов, исчезают проблемы с экземами и дерматозами.

Психиатрические проблемы, которые наблюдаются у взрослых с ФКУ, трудно поддающиеся лечению, являются важным аргументом в дискуссии о необходимости применения диеты с низким содержанием фенилаланина пожизненно. Это состояние внутреннего беспокойства, колебания (лабильность) настроения, депрессия, страх, социальные проблемы. У некоторых больных с тяжёлой умственной отсталостью наблюдается улучшение познавательных функций 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 рефlekсах (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 диеты 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 аминокислотную смесь 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 принимали аминокислотную смесь, 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, оставшихся на диете, не попал в низший социоэкономический класс, однако 18% из тех, кто прекратил диету, туда попали. И так 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 синтетических смесей

аминокислот. Так же на усвоение кальция могут влиять высокие концентрации 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 нормы аминокислотной смеси существует риск недостатка микроэлементов и витаминов. Нехватка витаминов (B12, B6, K1 и др.) приводит к нарушению 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 ($800 \text{ mg} \leq 9$ года жизни, $1200 (1500) \text{ mg} > 9$ 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 пациентов с фенилкетонурией старше 12 лет.

Советы подросткам и взрослым с ФКУ

Подростку или взрослому человеку очень сложно удержать уровень фенилаланина в крови в пределах нормы. Но это так важно! Повышение уровня фенилаланина на 1 мг% вызывает падение IQ на четыре пункта. Мы уже знаем, что высокий уровень фенилаланина приводит к перепадам настроения и неадекватным действиям.

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

Чем ниже у вас уровень фенилаланина в крови, тем лучше. Когда ваш уровень фенилаланина 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 фенилаланина. Навыки, которые вы получаете для того, чтобы держать низкий уровень фенилаланина в крови каждый день - от математических вычислений фенилаланина в продуктах до самодисциплины, чтобы всегда говорить "Нет" продуктам с высоким содержанием фенилаланина - дают вам тренировку, полезную и для других областей вашей жизни.

Помните, что у людей, живущих с фенилкетонурией, высокие уровни фенилаланина 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
- произвольные движения тела
- чувство ненужности, отсутствие надежды
- неспособность сфокусироваться или принимать решения
- нежелание жить.

Если у вас есть нежелание жить, скажите это доктору немедленно. Возможно, эти проблемы из-за высокого уровня фенилаланина в крови.

Фенилкетонурия 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 фенилаланина в крови 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 фенилаланина. Только так вы сможете узнать, поднимается ли ваш уровень, падает или остается стабильным. Вы не можете самостоятельно точно определить собственный уровень фенилаланина в крови.

Сделайте ваш контроль фенилаланина поводом для праздника. Установите себе цель и награду за достижение вашей цели, например, купите новую книгу или повеселитесь с друзьями. Когда ваш уровень фенилаланина соответствует цели, вы должны поощрить себя! Обязательно разделите вашу радость с семьей и с друзьями. Сотрудничайте с вашим доктором, чтобы найти наилучший уровень фенилаланина 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 фенилаланина в крови до безопасного для плода уровня 0,7-4 мг%. При фенилкетонурии планирование беременности – одно из важнейших 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 фенилаланина в подростковом возрасте могут негативно влиять на генетический материал яйцеклеток.

Высокий уровень фенилаланина в крови 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 корригирование 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 уровень фенилаланина в крови в течение беременности с детьми женщин, которые контролировали свой уровень фенилаланина. В возрасте 2 лет, дети, рожденные матерями с высоким уровнем фенилаланина 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 фенилаланина 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 потребление 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 уровня фенилаланина в крови 1 раз в неделю.

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

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

Чем раньше вы начнете контролировать фенилаланин, тем лучше это для вашего ребенка. Критический период развития центральной нервной системы, черепа и сердца – 5-8 недель после последнего менструального периода. В этот период уровень фенилаланина в крови 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 фенилаланина. 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 фенилаланина в течение более поздних беременностей, чем в течение первой. Но контроль фенилаланина важен для каждого ребенка! Даже в случае, если вы уже имеете одного ребенка, вам нужно хорошо следить за своим низким уровнем фенилаланина и для будущего второго малыша. **Помните, что уровень ФА в крови плода почти в 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 – LСPUFA (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 оставляя 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.

Период	Белок	Энергия	Фенилаланин (зависит от личной толерантности)	Тирозин
I триместр беременности	1,1 г/кг веса (ок. 70г)	1650-2300 кккал	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 кккал	200-900 мг	
- III триместр беременности	1,4-1,5 г/кг веса (ок. 100г)	ок. 2100-2750 кккал	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 мкг (из препарата). Не принимать дополнительно – возможно тератогенное воздействие в I триместре (приём > 7800 мкг – часто черепно-лицевые деформации, патология нервной системы, патология тимуса и сердца)
- Витамин В 12 – 4 мкг
- Фолиевая кислота – 800 мкг

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, общий 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 ограничить 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 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.
- Чувство 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 преждевременных 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 женщиной 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 депрессии 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

Фенилкетонурия требует от родителей не только общих знаний о заболевании, но и 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. В семьях, где появляются детки с фенилкетонурией, постепенно меняются 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. Каждый день у нее на столе обязательно несколько видов сезонных фруктов.

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. Мы стараемся придерживаться еще одного принципа здорового питания – 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. 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). Специалисты по ФКУ во всем мире советуют пациентам дополнительный прием Омега-3.

Попробуем разобраться, почему. 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 развиваться 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). Но советуем быть осторожным с рыбным жиром, чтоб не было передозировки витаминов А, Е, D. Поэтому не забудьте согласовать дозировки с врачом!

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! Согласуйте с врачом, нужно ли принимать дополнительно минеральные комплексы.

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 очень важны. 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 хотим 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 грецкого ореха, 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 E.

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 С, В, D, Е. 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, разделять 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 100 г 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 ценны тем, что содержат всего 0,6 г белка. Плоды кабачков обладают общеукрепляющими свойствами из-за большого содержания каротина и витамина С. Они богаты минеральными веществами. Кабачок - настоящий клад 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) оливки.

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, флавоноиды, 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, E, PP и витамины группы B. 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 100 г 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!

Основные рецепты

Первые блюда

Суп овощной

Наименование блюда, раскладка продуктов	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы,г в 100 г/в порции	Калорий- ность, ккал в 100 г/в порции
Суп овощной вегетарианский	200	1,12	46,25	7,09	6,49	93,98
Картофель	30	2/0,6	100/30	0,1/0,03	14,8/4,44	71/21,3
Морковь	13	1/0,13	31/4,03	0,2/0,03	4,8/0,62	26/3,38
Кабачок	20	1,01/0,2	33/6,6	0,27/0,05	3,88/0,78	19/3,8
Лук	10	1,2/0,12	34/3,4	0,3/0,03	4,9/0,49	28/2,8
Укроп	2	3,7/0,07	111/2,22	1/0,02	8/0,16	55/1,1
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6

Борщ украинский

Наименование блюда, раскладка продуктов	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы,г в 100 г/в порции	Калорий- ность, ккал в 100 г/в порции
Борщ украинский	200	1,45	57,79	8,15	7,17	108,15
Картофель	30	2/0,6	100/30	0,1/0,03	14,8/4,44	71/21,3
Морковь	13	1/0,13	31/4,03	0,2/0,03	4,8/0,62	26/3,38
Капуста белокочанная	20	1,4/0,28	41/8,2	0,2/0,04	4,2/0,84	25/5
Томат-паста	3	3,5/0,11	83/2,49	0,6/0,02	15,8/0,47	79/2,37
Лук	10	1,2/0,12	34/3,4	0,3/0,03	4,9/0,49	28/2,8
Укроп	2	3,7/0,07	111/2,22	1/0,02	8/0,16	55/1,1
Сметана 25%	5	2,8/0,14	149/7,45	21/1,05	3,0/0,15	212,2/10,6
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6

Суп рисовый

Наименование блюда, раскладка продуктов	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы,г в 100 г/в порции	Калорий- ность, ккал в 100 г/в порции
Суп рисовый	200	1,46	69,15	7,08	11,08	114,48
Картофель	40	2/0,8	100/40	0,1/0,04	14,8/5,92	71/28,4
Морковь	13	1/0,13	31/4,03	0,2/0,03	4,8/0,62	26/3,38
Рис шлифованный	5	6,8/0,34	390/19,5	0,6/0,03	77,7/3,89	344/17,2
Лук	10	1,2/0,12	34/3,4	0,3/0,03	4,9/0,49	28/2,8
Укроп	2	3,7/0,07	111/2,22	1/0,02	8/0,16	55/1,1
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6

Борщ зеленый

Наименование блюда, раскладка продуктов	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы,г в 100 г/в порции	Калорий- ность, ккал в 100 г/в порции
Борщ зеленый	200	1,53	66,57	8,12	7,89	111,26
Картофель	40	2/0,8	100/40	0,1/0,04	14,8/5,92	71/28,4
Морковь	13	1/0,13	31/4,03	0,2/0,03	4,8/0,62	26/3,38
Щавель	10	2,3/0,23	92/9,2	0,4/0,04	2,4/0,24	21/2,1
Томат-паста	3	3,5/0,11	83/2,49		15,8/0,47	79/2,37
Лук	10	1,2/0,12	34/3,4	0,3/0,03	4,9/0,05	28/2,8
Сметана 25%	5	2,8/0,14	149/7,45	21/1,05	3,0/0,15	212,2/10,6
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6

Щи российские

Наименование блюда, раскладка продуктов	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы,г в 100 г/в порции	Калорийность, ккал в 100 г/в порции
Щи российские	200	1,63	67,97	8,15	8,49	114,66
Картофель	40	2/0,8	100/40	0,1/0,04	14,8/5,92	71/28,4
Морковь	15	1/0,15	31/4,65	0,2/0,03	4,8/0,72	26/3,9
Капуста белокочанная	25	1,4/0,35	41/10,25	0,2/0,05	4,2/1,05	25/6,25
Лук	10	1,2/0,12	34/3,4	0,3/0,03	4,9/0,49	28/2,8
Укроп	2	3,7/0,07	111/2,22	1/0,02	8/0,16	55/1,1
Сметана 25%	5	2,8/0,14	149/7,45	21/1,05	3,0/0,15	212,2/10,61
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6

Рассольник

Наименование блюда, раскладка продуктов	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы,г в 100 г/в порции	Калорийность, ккал в 100 г/в порции
Рассольник	200	1,41	65,76	8,1	9,85	118,04
Картофель	30	2/0,6	100/30	0,1/0,03	14,8/4,44	71/21,3
Морковь	10	1/0,1	31/3,1	0,2/0,02	4,8/0,48	26/2,6
Рис шлифованный	5	6,8/0,34	390/19,5	0,6/0,03	77,7/3,89	344/17,2
Огурец соленый	7	0,8/0,06	19/1,33	0,1/0,01	2,5/0,18	13/0,91
Лук	8	1,2/0,1	34/2,72	0,3/0,02	4,9/0,39	28/2,24
Томат-паста	2	3,5/0,07	83/1,66	0,6/0,01	15,8/0,32	79/1,58
Сметана 25%	5	2,8/0,14	149/7,45	21/1,05	3,0/0,15	212,2/10,61
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6

Мясной бульон для первых блюд

Согласно немецким данным, в бульоне мясном – 23 ФА, если брать 500 г мяса на 1,5 л воды, при варке бульона 1,5 часа. При этом часть бульона, безусловно, выкипит и останется примерно 1,1-1,2 л. Бульон в этом случае получится весьма концентрированным. Мы поступаем по-другому. Берем 300 г мяса, допустим, куриную грудку без кожи, в которой 14,73 г белка или 530 ФА в 100 г. Данные отсюда - <http://intelmeal.ru/nutrition/foodinfo-chicken-breast-tenders-uncooked.php>

Сам принцип варки бульона знает любая хозяйка. Берем суповую кастрюлю и наливаем 2,5 л воды, кладем туда мясо – 300 г куриной грудки. Доводим до кипения и постоянно убираем шумовкой пену – это тот самый белок, который при варке мяса переходит в бульон. Пену убираем до того момента, пока она образуется. При варке бульона можно бросить целую луковицу, кусочек моркови – для вкуса бульона и его цвета, в конце варки их из бульона удалить. Сам бульон, во избежание сильного выкипания, варить на медленном огне, не допуская сильного кипения. Грудка варится примерно 1 час, жирная свинина – 1,5 часа. После варки бульону надо отстояться, чтоб та пена, которую собрать не удалось, осела на дно. Поэтому кастрюлю с бульоном отставляем на несколько часов, до остывания и отстаивания. Затем осторожно и аккуратно, чтоб сильно не взбалтывать, бульон процеживаем через мелкое сито, если такого нет – через 2 слоя марли. Сливаем бульон не весь, оставляем граммов 100 с осадком, который остается на дне. Мой совет, если вы сразу не планируете готовить из этого бульона первое блюдо, то перекипятите его снова, чтоб бульон не скис. Как посчитать белок или ФА в бульоне?

- Куриная грудка – 300 г ($3 \cdot 14,73 = 44,19$ г белка или $3 \cdot 530 = 1590$ ФА)
- Лук – 100 г (1,2 г белка или 34 ФА)
- Морковь – 100 г (1,0 г белка или 31 ФА)

После варки и процеживания остается 2,3 л бульона с мясом, в котором содержится 44,19 г белка или 1590 ФА. Согласно российским данным, при варке в бульон переходит 5% белка. Поэтому при варке 300 г мяса, 100 г моркови и 100 г лука, в бульон перейдет:

$$(44,19 + 1,2 + 1) \cdot 5\% = 46,39 \cdot 5\% = 2,32 \text{ г белка или } (1590 + 34 + 31) \cdot 5\% = 1655 \cdot 5\% = 82,75 \text{ ФА}$$

Если в 2,3 л бульона находится 2,32 г белка или 82,75 ФА, то в 100 г бульона – 0,1 г белка или 3,6 ФА.

Совет: при приготовлении и расчете белка/фенилаланина в порции готового бульона, мясо и овощи взвешивать до варки, в сыром виде. Организм ребенка с фенилкетонурией очень индивидуален и

поэтому необходимо **ОБЯЗАТЕЛЬНО**, если вы решили ввести в меню это блюдо, проверять как ребенок реагирует на мясной бульон, как, впрочем, и любой новый продукт.

Вторые блюда

Пюре картофельно-кабачковое

Наименование блюда	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы,г в 100 г/в порции	Калорийность, ккал в 100 г/в порции
Пюре картофельно-кабачковое	100	1,27	59,7	8,42	8,28	113,4
Картофель	50	2/1	100/50	0,1/0,05	14,8/7,4	71/35,5
Кабачок	20	1,01/0,2	33/6,6	0,27/0,05	3,88/0,78	19/3,8
Масло сливочное 82,5%	10	0,7/0,07	31/3,1	83,2/8,32	1/0,1	741/74,1

Способ приготовления: Картофель и кабачок отварить до готовности в кипящей подсоленной воде. Затем овощи хорошо размять, не применяя блендер, добавить в горячую массу сливочное масло и, по необходимости, немного овощного отвара, чтоб довести до необходимой консистенции.

Капуста тушеная

Наименование блюда	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы,г в 100 г/в порции	Калорийность, ккал в 100 г/в порции
Капуста тушеная	100	1,34	39,02	10,13	4,71	11,75
Капуста	60	1,4/0,84	41/24,6	0,2/0,12	4,2/2,52	25/15
Морковь	15	1/0,15	31/4,65	0,2/0,03	4,8/0,72	26/3,9
Лук репчатый	10	1,2/0,12	34/3,4	0,3/0,03	4,9/0,49	28/2,8
Томат-пюре	5	3,2/0,16	83/4,15	0,6/0,03	15,8/0,79	79/3,95
Укроп	2	3,7/0,07	111/2,22	1/0,02	8/0,16	55/1,1
Растительное масло	10			99/9,9		880/88

Способ приготовления: На горячую сковороду добавить растительное масло и слегка обжарить лук. Затем выложить нашинкованную капусту и натертую морковь. Слегка обжарить, не более 5 мин. Затем в капусту добавить разведенную кипяченой водой томат-пасту. Посолить, по желанию добавить душистого перца, можно положить немного укропа.

Капуста с картофелем

Наименование блюда	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы,г в 100 г/в порции	Калорийность, ккал в 100 г/в порции
Капуста с картофелем	100	1,38	57,12	10,09	7,37	125,7
Капуста	50	1,4/0,7	41/20,5	0,2/0,1	4,2/2,1	25/12,5
Перец сладкий красный	10	0,8/0,01	44/4,4	0,41/0,04	6,68/0,67	28/2,8
Картофель	30	2/0,6	100/30	0,1/0,03	14,8/4,44	71/21,3
Укроп	2	3,7/0,07	111/2,22	1/0,02	8/0,16	55/1,1
Растительное масло	10			99/9,9		880/88

Способ приготовления: Нашинковать капусту, посолить, перетереть рукой. Нарезать сладкий перец и помидор и соединить с капустой. Смесь тщательно перемешать. Отдельно нарезать картофель. Уложить в кастрюлю снизу капусту, затем картофель, снова капусту, поверх которой нарезать красный помидор, мелко нарезать зелень петрушки, залить небольшим количеством горячей воды, растительным маслом и тушить на слабом огне.

Котлеты морковные от Мамаы Святика

Наименование блюда	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы,г в 100 г/в порции	Калорийность, ккал в 100 г/в порции
Котлеты морковные	70	0,74	20	10,16	15,56	159,01
Морковь	40	1/0,4	31/12,4	0,2/0,08	4,8/1,92	26/10,4
Лук репчатый	20	1,2/0,24	34/6,8	0,3/0,06	4,9/0,98	28/5,6
Заменитель яйца	5	0,3/0,015	7,35/0,37	0,6/0,03	88,4/4,42	360,2/18,01
Сухари н/б или мука н/б	10	0,85/0,085	4,11/0,41	0,85/0,085	82,35/8,24	369,79/37
Растительное масло	10			99/9,9		880/88

Морковь натереть на мелкой терке, лук нарезать и обжарить. Все смешать, добавить заменитель яйца, соль, перец, специи, сухари низкобелковые или немного муки н/б. Все тщательно перемешать, сформировать котлетки, обваливать их в сухарях и обжарить на растительном масле. Для сладких котлет - вместо лука добавить изюм и сахар по вкусу (не солить и не перчить). Чтобы уменьшить белок, то в фарш можно добавить немного низкобелковой*манки* и воды. Дать постоять, чтобы *манка* набухла.

Котлеты капустные от Мамаы Святика

Наименование блюда	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы, г в 100 г/в порции	Калорийность, ккал в 100 г/в порции
Котлеты капустные	70	0,79	24,5	10,67	13,44	153,11
Капуста	35	1,4/0,49	41/14,35	0,2/0,07	4,2/1,47	25/8,75
Морковь	5	1/0,05	31/1,55	0,2/0,01	4,8/0,24	26/1,3

Лук репчатый	5	1,2/0,06	34/1,7	0,3/0,015	4,9/0,25	28/1,4
Крупка н/б («манка»)	5	0,9/0,045	45/2,25	0,6/0,03	85,2/4,26	359/17,95
Заменитель яйца	2	0,3/0,006	7,35/0,15	0,6/0,012	88,4/1,77	360,2/7,2
Молоко н/б или сухие растительные сливки	2	4,5/0,09	100/2	29,9/0,6	59,5/1,19	528/10,56
Растительное масло	10			99/9,9		880/88
Кукурузный крахмал для панировки	5	1/0,05	50/2,5	0,6/0,03	85,2/4,26	359/17,95

Капусту мелко нарезать, измельчить блендером, поместить в глубокую емкость. Мелко нарезать лук и потереть на мелкой тёрке морковь. Зажарить лук и морковь на растительном масле. «Зажарку» добавить к измельченной капусте, затем добавить соль, перец, сухое н/б молоко (сухие растительные сливки), заменитель яйца, воду. Все перемешать и добавить низкобелковую крупку(*манку*).

Дать фаршу постоять и набухнуть примерно час. Потом набирать фарш из миски десертной ложкой и класть в картофельный крахмал (или панировать в низкобелковых сухарях). Сформовать и одновременно панировать котлетку, обжарить на раскаленной сковороде в растительном масле с двух сторон.

Котлеты из баклажан со вкусом нежной рыбы от Елены

Наименование блюда	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы, г в 100 г/в порции	Калорийность, ккал в 100 г/в порции
Котлеты из баклажан	70	1,04	51,51	10,1	12,9	147,3
Баклажан	60	1,2/0,72	52/43,2	0,2/0,12	2/1,2	17/10,2
Морковь	5	1/0,05	31/1,55	0,2/0,01	4,8/0,24	26/1,3
Лук репчатый	5	1,2/0,06	34/1,7	0,3/0,015	4,9/0,25	28/1,4
Помидор	5	0,9/0,045	24/1,2	0,2/0,01	2,6/0,13	17/0,85
Мука н/б	5	0,36/0,018	3,3/0,165	0,57/0,03	87,03/4,35	354,7/17,74
Заменитель яйца	2	0,3/0,006	7,35/0,15	0,6/0,012	88,4/1,77	360,2/7,2
Чеснок	2	6,1/0,122	169/3,38	0,4/0,008	28,4/0,57	142/2,84
Растительное масло	10			99/9,9		880/88
Мука н/б для панировки	5	0,36/0,018	3,3/0,165	0,57/0,03	87,03/4,35	354,7/17,74

Пропустить через мясорубку баклажаны, затем лук. Добавить низкобелковую муку, заменитель яйца, соль и перец по вкусу. На час поместить фарш в холодильник. Сформировать небольшие котлетки, обваливать их в н/б муке или панировочных н/б сухариках – котлетки при обжаривании приобретают замечательную корочку и поджарить их на растительном масле. Отдельно приготовить поджарку: лук, морковь, помидор, чеснок. Сложить котлетки в кастрюлю с толстым дном или на высокую сковороду, добавить небольшое количество воды и сверху положить поджарку. Тушить до 10 минут на медленном огне.

Овощные драники от Людмилы

Наименование блюда	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы, г в 100 г/в порции	Калорийность, ккал в 100 г/в порции
Овощные драники	70	0,974	30,56	10,1	7,6	122,7
Свекла	15	1,5/0,225	46/6,9	0,1/0,015	8,4/1,26	27/4,05
Морковь	15	1/0,15	31/4,65	0,2/0,03	4,8/0,72	26/3,9
Лук репчатый	15	1,2/0,18	34/5,1	0,3/0,045	4,9/0,74	28/4,2
Кабачок(цуккини)	20	1,6/0,32	51/10,2	0,4/0,08	2,1/0,42	19/3,8
Мука н/б	5	0,36/0,018	3,3/0,165	0,57/0,03	87,03/4,35	354,7/17,74
Укроп	1	3,7/0,037	111/1,11	1/0,01	8/0,08	55/0,55
Петрушка	1	4,4/0,044	243/2,43	0,4/0,004	7,4/0,074	50/0,5
Растительное масло	10			99/9,9		880/88

Свеклу, морковь и кабачок (цуккини) натереть на крупной терке, лук и зелень мелко нарезать, добавить соль, и муку все перемешать. Разогреть сковороду с одной столовой ложкой растительного масла. Драники обжарить с двух сторон, выкладывая овощную смесь столовой ложкой на сковороду. Подавать горячими, можно со сметаной или любым другим соусом.

Котлеты свекольно-морковные от Елены

Наименование блюда	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы, г в 100 г/в порции	Калорийность, ккал в 100 г/в порции
Котлеты свекольно-морковные	70	0,83	25,8	10,0	8,2	122,2
Свекла	30	1,5/0,45	46/13,8	0,1/0,03	8,4/2,52	27/8,1
Морковь	15	1/0,15	31/4,65	0,2/0,03	4,8/0,72	26/3,9
Лук репчатый	15	1,2/0,18	34/5,1	0,3/0,045	4,9/0,74	28/4,2
Крупка н/б («манка»)	5	0,9/0,045	45/2,25	0,6/0,03	85,2/4,26	359/17,95
Растительное масло	10			99/9,9		880/88

Свеклу и морковь отварить и проблендерить, лук потереть на мелкой терке или также измельчить на блендере. Все смешать с крупкой низкобелковой, посолить, можно добавить немного перца душистого. Дать постоять с полчаса, чтоб крупка низкобелковая набухла. Готовую смесь набирать ложкой и жарить на раскаленной сковороде. Можно запанировать в муке или сухарях низкобелковых. Как вариант, можно сделать котлеты без моркови.

Драники по-белорусски (с капустой) от Елены

Наименование блюда	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы, г в 100 г/в порции	Калорийность, ккал в 100 г/в порции
Драники по-белорусски	70	1,025	38,86	10,1	11,1	138,8
Картофель	20	2/0,4	100/20	0,1/0,02	14,8/2,96	71/14,2
Капуста белокоч.	20	1,4/0,28	41/8,2	0,2/0,04	4,2/0,84	25/5
Лук репчатый	20	1,2/0,24	34/6,8	0,3/0,06	4,9/0,98	28/5,6
Заменитель яйца	2	0,3/0,006	7,35/0,15	0,6/0,012	88,4/1,77	360,2/7,2
Мука н/б	5	0,36/0,018	3,3/0,165	0,57/0,03	87,03/4,35	354,7/17,74
Укроп	1	3,7/0,037	111/1,11	1/0,01	8/0,08	55/0,55
Петрушка	1	4,4/0,044	243/2,43	0,4/0,004	7,4/0,074	50/0,5
Растительное масло	10			99/9,9		880/88

На мелкую терку потереть несколько картофелин и кусок обычной, белокочанной капусты (то, что не потерялось - мелко-мелко дошинковывается) По весу, примерно, в равных частях, а там кому как понравится. Также на терку трется головка репчатого лука. (Как вариант - можно добавить вместо капусты тертой морковки. Можно в массу добавить предварительно обжаренные с луком и мелко порезанные грибы. Можно жареные грибочки выложить горкой на жареный драник). В массу добавить немного н/б муки, заменителя яйца, соли по вкусу, перца душистого. Все смешать и выкладывать ложкой в виде оладьев на предварительно разогретую сковороду. С каждой стороны жарить по 3-4 мин, до образования румяной корочки. Затем уменьшить огонь, накрыть сковороду крышкой и еще прожарить минуты 3-4, чтоб протушилась серединка драника. Подавая, можно немного посыпать рубленой зеленью, положить на тарелку сметаны.

Оладьи капустные от Елены

Наименование блюда	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы, г в 100 г/в порции	Калорийность, ккал в 100 г/в порции
Оладьи капустные	70	0,903	23,78	10,2	15,3	158,3
Капуста белокоч.	40	1,4/0,56	41/16,4	0,2/0,08	4,2/1,68	25/10
Лук репчатый	20	1,2/0,24	34/6,8	0,3/0,06	4,9/0,98	28/5,6
Мука н/б	5	0,36/0,018	3,3/0,165	0,57/0,03	87,03/4,35	354,7/17,74
Сухари н/б	10	0,85/0,085	4,11/0,41	0,85/0,085	82,35/8,24	369,79/37
Растительное масло	10			99/9,9		880/88

Капусту очистить, промыть, нашинковать, лук репчатый мелко порезать и тушить, пока не станет мягкой. Затем массу пропустить через мясорубку. Посолить, смешать с н/б мукой и н/б сухарями. Добавить специи и класть ложкой на раскаленную, смазанную маслом, сковороду, придавая форму оладьев.

Выпечка

Рецепт хлеба от Мамы Святника (классический рецепт для хлебопечки)

Настройки - программа 1 (3 часа 8 минут), вес 500г, корочка - тёмная

Закладывать продукты в таком порядке:

- 1) вода - 280 мл
 - 2) сахар - 1 столовая ложка
 - 3) соль - 1 чайная ложка
 - 4) подсолнечное масло домашнее - 1 столовая ложка
 - 5) сухое соевое молоко – 5 г
 - 6) разрыхлитель теста – 5 г
 - 7) заменитель яиц (немецкий от Хамермюле) - 1,5 мерные ложки
 - 8) мука низкобелковая - 280г (либо 250г муки низкобелковой + 30г кукурузного крахмала)
 - 9) дрожжи сухие *САФ МОМЕНТ* для хлебопечек - 3 г
- Выход хлеба - 550 – 560 г.

Советы от Мамы Святника при выпечке хлеба:

- колобок из нашей муки и не должен получаться - тесто должно иметь консистенцию густой сметаны;
- стенки ведра ничем смазывать не надо - когда хлебопечка начинает замес, можно маленькой деревянной округлой лопаточкой слегка помочь ей, то есть - снимать низкобелковую муку аккуратно лопаточкой со стенок в замес, а потом закрыть крышку хлебопечки и не открывать, пока процесс выпечки не будет закончен;
- в хлеб лучше добавлять разрыхлитель, а не соду, погашенную уксусом;
- заменитель яиц надо класть в хлеб всегда - хлеб получается качественней.
- «крыша» в этом хлебе получается светлее, чем бока - это особенность выпечки в хлебопечке.

Рецепт хлеба от Людмилы

320 г теплой кипяченой воды

1 столовая ложка растительного масла

350 г низкобелковой муки (можно сделать миксы из разных, любимый микс - 240 г универсальной муки от Безглютена и 110 г муки Шер для макарон с 1,2 г белка)

20 -30 г майонеза, количество зависит от жирности

12 г сахара

3 г свежих дрожжей

Программа: французский хлеб

Рецепт хлеба от Лёльки

1 этап - опара

5 гр. свежих дрожжей

2 гр. пшеничной муки

2 гр. сахара

2 ст. ложки теплой воды

Все смешать в маленькой чашке (желательно, пластиковой), поставить в теплое место подниматься

2 этап – основной замес

150 гр. теплой воды

250 гр. муки

100 гр. майонеза(30% жирности или 20-30 г майонеза 67-50% жирности)

15 гр. сахара (1 ст. ложка)
5 гр. соль (1 ч.ложка)
5 гр. разрыхлитель
1 ст. ложка растительного масла

После того, как теплую воду влили в замесочное ведро, добавить дрожжевую закваску (опару) из первого этапа, предварительно убедившись, что закваска поднялась. Все остальные ингредиенты закладывать строго в изложенной последовательности.

Выставить на хлебопечке режим "тесто", он нужен только для того, чтобы убедиться, что дрожжи работают. Если тесто поднимается, выставить обычный режим. Тесто должно быть не жидкое, формируется колобок, но не твердый, не крутой. Тесто мягонькое, но плотное. При замесе можно помогать сформироваться колобку силиконовой или деревянной лопаточкой, подбирая к колобку тесто со стенок замесочного ведерка.

Затем выпекаем. Достаем из хлебопечки и остужаем не менее 3-х часов.

Хлеб получается чрезвычайно мягкий, совершенно не крошится, неделю стоит в пакете, не сохнет и не черствеет. Запах крахмала минимален. Режется тонко – тонко.

Рецепт блинчиков от Тани

200 г низкобелковой муки (Безглютен микс или другая)
2 столовых ложки сахара
1 щепотка соли
на кончике ножа сода, гашенная соком лимона
10 г сухого низкобелкового молока
в тесто 2 столовых ложки растительного масла
вода (ориентировочно 300 г).

Совет: не добавляйте сразу всю воду в тесто, лучше добавлять понемногу, пока не получится тесто необходимой консистенции. Воду лучше всего брать ледяную, из холодильника. Очень хорошо блинчики получаются на ледяной газированной минеральной воде. Взбить миксером, пока комочки муки разойдутся. Выход - 10-11 блинов.

Рецепт блинчиков от Натальи

50 г муки низкобелковой Макмастер
50 г кукурузного крахмала
200 г воды
2 щепотки соли
3 столовых ложки сахара
10 г сухого низкобелкового молока
10 г растительного масла
1 щепотка соды, гашенная уксусом или лимонным соком и немного ванилина

Последовательность: вода, соль, сахар, молоко сухое, крахмал кукурузный, мука низкобелковая, ванилин - все взбить, добавить растительное масло, размешать ложкой и, при необходимости, можно немного подмазывать сковороду растительным маслом.

Рецепт сырников

Низкобелковую манку или крупку тщательно смешать с жирной сметаной, в пропорции, примерно, 1 к 1. Смесь должна быть густой. Отставить смесь на час набухать. Добавить заменитель яйца, сахар, соль. Если тесто жидковатое, то можно добавить немного низкобелковой муки. Сформировать сырники и жарить на раскаленной сковороде на растительном масле.

Рецепт «сыра» от Anja

К двум столовым ложкам кефира добавить примерно такое же количество кукурузной кисель-каши Корнфлор. Варить на маленьком огне, постоянно помешивая. Масса не кипит, а как бы плавится, становится тягучей, по консистенции напоминает жвачку. Как только дойдет до кипения, массу сразу же снять с огня и остудить. Добавить соль по вкусу, можно разную зелень. Потом добавить примерно 30 г сливочного масла и хорошо взбить блендером. Получается однородная масса густой консистенции. Поставить «сырную» массу в холодильник в какой то форме и через час сыр готов. На запах и вкус похож на обычный сыр. Вместо кефира можно взять сметану, предварительно разбавив ее водой.

Апельсиновый кекс

Очень вкусные нежные свежие кексы – прекрасная альтернатива булочкам. Ребенок может взять его с собой в школу или на экскурсию. Если замесить двойную порцию теста, оно может храниться в холодильнике несколько дней, тогда каждый день можно спечь свежий кекс. Эти кексы можно печь с корицей, ягодами, кусочками яблок или банана, цедрой апельсина, курагой, изюмом, сушеными персиками, цукатами – по желанию.

1 стакан низкобелковой муки
0.5 стакана апельсинового сока
Пол-лимона
3 ст. ложки растительного масла
Пол чайной ложки соды
Сахарная пудра

Просейте муку в глубокую посудину и добавьте сахар. Хорошо перемешайте и влейте апельсиновый сок, растительное масло. Добавьте ложек соды, погасив ее соком лимона. Чтобы тесто получилось нежным, хорошенько вымешивайте его. Масса должна получиться густой, как сметана. Выпекать кексы нужно в формочках, смазанных растительным маслом, полчаса при температуре 200 градусов. Затем выньте готовую выпечку, дайте остыть и присыпьте сахарной пудрой. К кексам подойдет любой напиток.

Печенье "Морковные сердечки"

2,5 стакана муки;
200 грамм сливочного масла;
1 стакан натертой на мелкой терке моркови
1 стакан сахара;
0,5 ч.л. соды;
1/4 ч.л соли;
2 гр. ванильного сахара.

Натереть свежую морковь на очень мелкой терке. размять сливочное масло с сахаром. Добавить тертую морковь, ванилин, соль, соду и муку и замесить тесто. Тесто раскатать в пласт толщиной 4-

5мм, вырезать сердечки. Выпекать в заранее разогретой духовке до 230С примерно 10-12 минут, остудить и покрыть глазурью, или просто сахарной пудрой посыпать.

Рецепт бедного студента от Людмилы

Я испекла его с низкобелковой мукой, рецепт взяла вполнину. Получилось 25фа (зависит от варенья и муки, которые возьмёте). Кекс 500гр.

Тесто:

0,5 стакана варенья (я взяла клубничное, свежеперетёртое) 200гр

0,5 стакана чая или кофе(напитка)

четверть стакана масла подсолнечного

1 ч. л. соды

муки как на оладьи (я брала «Безглютен» 200гр)

Всё перемешать, я пекла в силиконовой кекснице, но если в маленьких, то печь меньше времени.

Смазала форму маслом и выпекала 1,5 часа при 170 градусах.

Кексы, шарлотка

В продаже появилась смесь для выпечки кексов «Безглютен».

2 желтка и 0,5 стакана сахара растереть, добавить 4 столовых ложки воды, размешать

Добавить 0,5 стакана растительного масла и 50 мл воды комнатной температуры

В эту смесь добавить упаковку смеси для кексов, все тщательно вымесить до однородной массы до консистенции густой сметаны.

Разогреть духовку до 180 градусов, разлить по формочкам и выпекать 10 минут.

Получится 16 кексов. В одном кексе 35 ФА

По этому же рецепту получается отличное тесто для шарлотки.

Банановый кекс

125г маргарина или масла

110г сахарной пудры

210г безбелковой муки

1 1\2 ч.л. разрыхлителя

1\4 ч.л. соли

1\4 ч.л. тертого мускатного ореха

1\4 ч.л. корицы

200г спелых бананов

60 мл воды

Смешать сахарную пудру, муку, разрыхлитель, соль, мускатный орех и корицу. Добавить растопленный маргарин или масло, размятые бананы, воду и тщательно перемешать. Тесто вылить в форму, выпекать в предварительно разогретой до 180С духовке 20-30мин, до золотистой корочки.

Примерное меню ребенка 3-7 лет на семь дней

Наименование блюда, раскладка продуктов	Вес нетто, г	1-й день			Углеводы, г в 100 г/в порции	Калорий- ность, ккал в 100 г/в порции
		Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции		
ЗАВТРАК						
Каша н/б "манная"	200	0,78	39	17,35	45,5	342
Крупа н/б "манная"	25	0,3/0,075	16/4	1/0,25	98/24,5	402/100,5
Сливки 30% жирности	30	2,2/0,66	110/33	35/10,5	3,2/0,96	335,8/100,7
Масло сливочное 82,5%	8	0,5/0,04	25/2	82,5/6,6	0,8/0,06	748/59,8
Сахар	20				99,8/20	405/81
Соль	3					
Компот	150	0,07	1,25	0,06	17,09	70,4
Яблоко	5	0,3/0,02	9/0,45	0,6/0,03	11,4/0,57	54/2,7
Вишня	5	0,9/0,05	16/0,8	0,5/0,03	11/0,55	58/2,9
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Итого за завтрак		0,85	40,25	17,41	62,59	412,4
ОБЕД						
Суп овощной вегетарианский	200	1,12	46,25	7,09	6,49	93,98
Картофель	30	2/0,6	100/30	0,1/0,03	14,8/4,44	71/21,3
Морковь	13	1/0,13	31/4,03	0,2/0,03	4,8/0,62	26/3,38
Кабачок	20	1,01/0,2	33/6,6	0,27/0,05	3,88/0,78	19/3,8
Лук	10	1,2/0,12	34/3,4	0,3/0,03	4,9/0,49	28/2,8
Укроп	2	3,7/0,07	111/2,22	1/0,02	8/0,16	55/1,1
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6
Хлеб н/б	20	0,5/0,1	16/3,2	3,2/0,64	50,7/10,14	234/46,8
Рисовая каша	150	1,25	61,05	8,88	27,19	183,1
Рис н/б	20	0,4/0,08	14/3,2	1,3/0,26	88,1/17,62	366/73,2
Рис шлифованный	15	7,3/1,1	365/54,75	2,0/0,3	63,1/9,47	283,8/35,8
Масло сливочное 82,5%	10	0,7/0,07	31/3,1	83,2/8,32	1/0,1	741/74,1
Соль	5					
Морковь тушеная	50	0,76	26,35	8,11	3,04	88,01

Морковь	50	1/0,5	31/15,5	0,2/0,1	4,8/2,4	26/13
Лук репчатый	10	1,2/0,12	34/3,4	0,3/0,03	4,9/0,49	28/2,8
Сметана 25%	5	2,8/0,14	149/7,45	21/1,05	3,0/0,15	212,2/10,61
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6
Компот	150	0,07	1,25	0,06	17,09	70,4
Яблоко	5	0,3/0,02	9/0,45	0,6/0,03	11,4/0,57	54/2,7
Вишня	5	0,9/0,05	16/0,8	0,5/0,03	11/0,55	58/2,9
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Итого за обед		3,3	138,1	24,78	62,95	482,29
ПОЛДНИК						
Кисель фруктовый	150	0,09	2,39	0,07	22,26	91,46
Яблоко	5	0,3/0,02	9/0,45	0,6/0,03	11,4/0,57	54/2,7
Вишня	5	0,9/0,05	16/0,8	0,5/0,03	11/0,55	58/2,9
Крахмал кукур.	6	0,4/0,02	19/1,14	0,1/0,01	86,1/5,17	351/21,06
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Печенье н/б	15	0,14/0,02	18/2,7	6,9/1,04	87,73/13,2	413,6/62,04
Итого за полдник		0,11	5,09	1,11	35,46	153,5
УЖИН						
Каша "Дружба"	200	1,27	63,1	56,2	33,05	187,05
Каша овсяная "Добрый кухар" с персиком и сливками	20	6/1,2	300/60	6,8/1,36	65,9/13,2	349/69,8
Крупка манная	10	0,3/0,03	16/1,6	1/0,1	98/9,8	402/40,2
Масло сливочное	5	0,7/0,04	31/1,5	83,2/4,16	1/0,05	741/37,05
Сахар	10				99,8/10	405/40
Чай	180					
Сахар	16				99,8/16	405/64,8
Вафли н/б	15	0,31/0,05	3/0,45	48,3/7,25	49,4/7,41	639/95,85
Итого за ужин		1,32	63,55	12,85	56,46	347,7
Всего за день		5,6	247	56	217	1396

2-й день

Наименование блюда, раскладка продуктов	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы,г в 100 г/в порции	Калорий- ность, ккал в 100 г/в порции
ЗАВТРАК						
Каша из саго	200	0,9	45	17,22	38,06	313,3
Крупа саго	20	1/0,2	50/10	0,6/0,12	85,2/17,04	359/71,8
Сливки 30%	30	2,2/0,66	110/33	35/10,5	3,2/0,96	335,8/100,7
Масло сливочное 82,5%	8	0,5/0,04	25/2	82,5/6,6	0,8/0,06	748/59,8
Сахар	20				99,8/20	405/81
Компот из сухофруктов	150	0,22	0,34	0	16,28	66,1
Яблоко суш.	5	2,2/0,11	66/0,17	0,1/0	59/0,15	230,9/0,6
Груши суш.	5	2,3/0,11	69/0,17	0,6/0	62,6/0,16	249,3/0,7
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Итого за завтрак		1,12	45,34	17,22	54,34	379,4
ОБЕД						
Суп рисовый	200	1,46	69,15	7,08	11,08	114,48
Картофель	40	2/0,8	100/40	0,1/0,04	14,8/5,92	71/28,4
Морковь	13	1/0,13	31/4,03	0,2/0,03	4,8/0,62	26/3,38
Рис шлифованный	5	6,8/0,34	390/19,5	0,6/0,03	77,7/3,89	344/17,2
Лук	10	1,2/0,12	34/3,4	0,3/0,03	4,9/0,49	28/2,8
Укроп	2	3,7/0,07	111/2,22	1/0,02	8/0,16	55/1,1
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6
Хлеб н/б	20	0,5/0,1	16/3,2	3,2/0,64	50,7/10,14	234/46,8
Капуста тушеная	100	1,74	50,22	7,22	5,85	95,45
Капуста белокочан.	90	1,4/1,26	41/36,9	0,2/0,18	4,2/3,78	25/22,5
Морковь	13	1/0,13	31/4,03	0,2/0,03	4,8/0,62	26/3,38
Томат паста	3	3,5/0,11	83/2,49	0,6/0,02	15,8/0,47	79/2,37
Лук	20	1,2/0,24	34/6,8	0,3/0,06	4,9/0,98	28/5,6
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6
Котлеты картофельные	50	0,88	39,7	8,41	9,44	116,4

Картофель	30	2/0,6	100/30	0,1/0,03	14,8/4,44	71/21,3
Лук репчатый	15	1,2/0,18	34/5,1	0,3/0,05	4,9/0,74	28/4,2
Крахмал картофельный	5	0,6/0,03	30/1,5	0,1/0,01	83,1/4,16	336/16,8
Масло сливочное 82,5%	10	0,7/0,07	31/3,1	83,2/8,32	1/0,1	741/74,1
Чай	150				15,97	64,8
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Всего обед		4,18	162,27	23,35	52,48	437,93
ПОЛДНИК						
Кисель фруктовый	150	0,09	2,39	0,07	22,26	91,46
Яблоко	5	0,3/0,02	9/0,45	0,6/0,03	11,4/0,57	54/2,7
Вишня	5	0,9/0,05	16/0,8	0,5/0,03	11/0,55	58/2,9
Крахмал кукур.	6	0,4/0,02	19/1,14	0,1/0,01	86,1/5,17	351/21,06
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Печенье н/б	15	0,14/0,02	18/2,7	6,9/1,04	87,73/13,2	413,6/62,04
Итого за полдник		0,11	5,09	1,11	35,46	153,5
УЖИН						
"Молочный" суп	200	1,2	58,62	21,78	18,73	274,55
Вермишель н/б	20	0,3/0,06	10,6/2,12	0,6/0,12	85,4/17,08	348,2/69,6
Сливки 30%	50	2,2/1,1	110/55	35/17,5	3,2/1,6	335,8/167,9
Масло сливочное	5	0,7/0,04	31/1,5	83,2/4,16	1/0,05	741/37,05
Чай	180					
Сахар	16				99,8/16	405/64,8
Вафли н/б	15	0,31/0,05	3/0,45	48,3/7,25	49,4/7,41	639/95,85
Итого за ужин		1,25	59,07	29,03	42,14	435,2
Всего за день		6,7	272	71	185	1406

3-й день

Наименование блюда, раскладка продуктов	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы,г в 100 г/в порции	Калорий- ность, ккал в 100 г/в порции
ЗАВТРАК						
Каша "Дружба"	200	1,27	63,1	5,62	33,05	187,05
Каша овсяная "Добрый кухар" с персиком и вершками	20	6/1,2	300/60	6,8/1,36	65,9/13,2	349/69,8
Крупка н/б "манная"	10	0,3/0,03	16/1,6	1/0,1	98/9,8	402/40,2
Масло сливочное	5	0,7/0,04	31/1,5	83,2/4,16	1/0,05	741/37,05
Сахар	10				99,8/10	405/40
Чай	180					
Сахар	16				99,8/16	405/64,8
Итого за завтрак		1,27	63,1	5,62	49,05	251,85
ОБЕД						
Борщ зеленый	200	1,53	66,57	8,12	7,89	111,26
Картофель	40	2/0,8	100/40	0,1/0,04	14,8/5,92	71/28,4
Морковь	13	1/0,13	31/4,03	0,2/0,03	4,8/0,62	26/3,38
Щавель	10	2,3/0,23	92/9,2	0,4/0,04	2,4/0,24	21/2,1
Томат-паста	3	3,5/0,11	83/2,49		15,8/0,47	79/2,37
Лук	10	1,2/0,12	34/3,4	0,3/0,03	4,9/0,05	28/2,8
Сметана 25%	5	2,8/0,14	149/7,45	21/1,05	3,0/0,15	212,2/10,6
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6
Хлеб н/б	20	0,5/0,1	16/3,2	3,2/0,64	50,7/10,14	234/46,8
Рагу овощное	150	1,4	52,84	7,1	7,38	99,5
Картофель	30	2/0,6	100/30	0,1/0,03	14,8/4,44	71/21,3
Капуста белокоч.	30	1,4/0,42	41/12,3	0,2/0,06	4,2/1,26	25/7,5
Паста томатная	3	3,5/0,11	83/2,49	0,6/0,02	15,8/0,47	79/2,37
Морковь	15	1/0,15	31/4,65	0,2/0,03	4,8/0,72	26/3,9
Лук	10	1,2/0,12	34/3,4	0,3/0,03	4,9/0,49	28/2,8
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6
Компот	150	0,05	1,1	0,04	17,05	69,85

Слива	5	0,6/0,03	13/0,65	0,2/0,01	10,2/0,51	47/2,35
Яблоко	5	0,3/0,02	9/0,45	0,6/0,03	11,4/0,57	54/2,7
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Итого за обед		3,08	123,71	15,9	42,46	327,41
ПОЛДНИК						
Кисель фруктовый	150	0,09	2,39	0,07	22,26	91,46
Яблоко	5	0,3/0,02	9/0,45	0,6/0,03	11,4/0,57	54/2,7
Вишня	5	0,9/0,05	16/0,8	0,5/0,03	11/0,55	58/2,9
Крахмал кукур.	6	0,4/0,02	19/1,14	0,1/0,01	86,1/5,17	351/21,06
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Печенье н/б	15	0,14/0,02	18/2,7	6,9/1,04	87,73/13,2	413,6/62,04
Итого за полдник		0,11	5,09	1,11	35,46	153,5
УЖИН						
Деруны картофельно-капустные	70	1,3	54,63	8,21	16,9	150,55
Картофель	30	2/0,6	100/30	0,1/0,03	14,8/4,44	71/21,3
Капуста белокочан	30	1,4/0,42	41/12,3	0,2/0,06	4,2/1,26	25/7,5
Мука н/б	10	0,36/0,04	3,3/0,33	0,57/0,06	87,03/8,7	354,7/35,47
Масло раст.	7			99/6,93		880/61,6
Сметана 25%	10	2,4/0,24	120/12	3,2/0,32	25/2,5	246,8/24,68
Чай	180					
Сахар	16				99,8/16	405/64,8
Вафли н/б	15	0,31/0,05	3/0,45	48,3/7,25	49,4/7,41	639/95,85
Итого за ужин		1,35	55,08	15,46	40,31	311,2
Всего за день		5,8	247	38	167	1044

4-й день

Наименование блюда, раскладка продуктов	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/ в порции	Углеводы, г в 100 г/ в порции	Калорий- ность, ккал в 100 г/ в порции
ЗАВТРАК						
Каша кукурузная	200	1,56	77,65	10,43	28,33	283,5
Крупа кукурузная	15	8,3/1,25	415/62,25	1,2/0,18	75/11,25	325,3/48,8
Крупа н/б "манная"	15	0,3/0,045	16/2,4	1/0,15	98/14,7	402/60,3
Сливки 30% жирности	10	2,2/0,22	110/11	35/3,5	3,2/0,32	335,8/33,6
Масло сливочное 82,5%	8	0,5/0,04	25/2	82,5/6,6	0,8/0,06	748/59,8
Сахар	20				99,8/20	405/81
Компот	150	0,07	1,25	0,06	17,09	70,4
Яблоко	5	0,3/0,02	9/0,45	0,6/0,03	11,4/0,57	54/2,7
Вишня	5	0,9/0,05	16/0,8	0,5/0,03	11/0,55	58/2,9
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Итого за завтрак		1,63	78,9	10,49	45,42	353,9
ОБЕД						
Рассольник	200	1,41	65,76	8,1	9,85	118,04
Картофель	30	2/0,6	100/30	0,1/0,03	14,8/4,44	71/21,3
Морковь	10	1/0,1	31/3,1	0,2/0,02	4,8/0,48	26/2,6
Рис шлифованный	5	6,8/0,34	390/19,5	0,6/0,03	77,7/3,89	344/17,2
Огурец соленый	7	0,8/0,06	19/1,33	0,1/0,01	2,5/0,18	13/0,91
Лук	8	1,2/0,1	34/2,72	0,3/0,02	4,9/0,39	28/2,24
Томат паста	2	3,5/0,07	83/1,66	0,6/0,01	15,8/0,32	79/1,58
Сметана 25%	5	2,8/0,14	149/7,45	21/1,05	3,0/0,15	212,2/10,61
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6
Хлеб н/б	20	0,5/0,1	16/3,2	3,2/0,64	50,7/10,14	234/46,8
Вермишель н/б с подливой	150	0,28	8,19	7,17	29,04	180,98
Вермишель н/б	30	0,3/0,09	10,6/3,18	0,6/0,18	85,4/25,62	348,2/104,46
Морковь	5	1/0,05	31/1,55	0,2/0,01	4,8/0,24	26/1,3
Лук	5	1,2/0,06	34/1,7	0,3/0,02	4,9/0,25	28/1,4
Мука н/б	3	0,36/0,01	3,3/0,1	0,57/0,02	87,03/2,61	354,7/10,64
Томат паста	2	3,5/0,07	83/1,66	0,6/0,01	15,8/0,32	79/1,58
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6

Котлеты свекольные	50	0,68	20,17	5,06	7,83	79,54
Свекла	30	1,5/0,46	46/13,8	0,1/0,04	8,4/2,52	42/12,6
Морковь	20	1/0,2	31/6,2	0,2/0,04	4,8/0,96	26/5,2
Мука н/б	5	0,36/0,02	3,3/0,17	0,57/0,03	87,03/4,35	354,7/17,74
Масло растительное	5			99/4,95		880/44
Компот	150	0,07	1,25	0,06	17,09	70,4
Яблоко	5	0,3/0,02	9/0,45	0,6/0,03	11,4/0,57	54/2,7
Вишня	5	0,9/0,05	16/0,8	0,5/0,03	11/0,55	58/2,9
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Итого за обед		2,54	98,57	21,03	73,95	495,76
ПОЛДНИК						
Кисель фруктовый	150	0,09	2,39	0,07	22,26	91,46
Яблоко	5	0,3/0,02	9/0,45	0,6/0,03	11,4/0,57	54/2,7
Вишня	5	0,9/0,05	16/0,8	0,5/0,03	11/0,55	58/2,9
Крахмал кукур.	6	0,4/0,02	19/1,14	0,1/0,01	86,1/5,17	351/21,06
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Печенье н/б	15	0,14/0,02	18/2,7	6,9/1,04	87,73/13,2	413,6/62,04
Итого за полдник		0,11	5,09	1,11	35,46	153,5
УЖИН						
Картофель фри	100	1,8	90	9,99	13,32	151,9
Картофель	90	2/1,8	100/90	0,1/0,09	14,8/13,32	71/63,9
Масло растительное	10			99/9,9		880/88
Чай	180					
Сахар	16				99,8/16	405/64,8
Вафли н/б	15	0,31/0,05	3/0,45	48,3/7,25	49,4/7,41	639/95,85
Итого за ужин		1,85	90,45	17,24	36,73	312,55
Всего за день		6,1	273	50	192	1316

5-й день

Наименование блюда, раскладка продуктов	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы,г в 100 г/в порции	Калорий- ность, ккал в 100 г/в порции
ЗАВТРАК						
Каша пшеничная	200	1,46	72,9	10,58	41,7	274,1
Крупа пшено	10	11,5/1,15	575/57,5	3,3/0,33	66,2/6,62	393,9/39,4
Крупа н/б "манная"	15	0,3/0,045	16/2,4	1/0,15	98/14,7	402/60,3
Сливки 30% жирности	10	2,2/0,22	110/11	35/3,5	3,2/0,32	335,8/33,6
Масло сливочное 82,5%	8	0,5/0,04	25/2	82,5/6,6	0,8/0,06	748/59,8
Сахар	20				99,8/20	405/81
Чай	180					
Сахар	16				99,8/16	405/64,8
Итого за завтрак		1,46	72,9	10,58	57,7	338,9
ОБЕД						
Суп с зеленым горошком	200	1,16	53,82	7,01	6,29	93,24
Картофель	30	2/0,6	100/30	0,1/0,03	14,8/4,44	71/21,3
Морковь	10	1/0,1	31/3,1	0,2/0,02	4,8/0,48	26/2,6
Горошек зеленый конс.	10	3,6/0,36	180/18	0,1/0,01	9,8/0,98	55/5,5
Лук	8	1,2/0,1	34/2,72	0,3/0,02	4,9/0,39	28/2,24
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6
Хлеб н/б	20	0,5/0,1	16/3,2	3,2/0,64	50,7/10,14	234/46,8
Капуста тушеная	100	1,74	50,22	7,22	5,85	95,45
Капуста белокочан.	90	1,4/1,26	41/36,9	0,2/0,18	4,2/3,78	25/22,5
Морковь	13	1/0,13	31/4,03	0,2/0,03	4,8/0,62	26/3,38
Томат паста	3	3,5/0,11	83/2,49	0,6/0,02	15,8/0,47	79/2,37
Лук	20	1,2/0,24	34/6,8	0,3/0,06	4,9/0,98	28/5,6
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6
Котлета морковная	50	0,51	16,4	5,07	6,34	72,8
Морковь	30	1/0,3	31/9,3	0,2/0,06	4,8/1,44	26/7,8

Лук репчатый	15	1,2/0,18	34/5,1	0,3/0,05	4,9/0,74	28/4,2
Крупа манная н/б	5	0,6/0,03	30/1,5	0,1/0,01	83,1/4,16	336/16,8
Масло растительное	5			99/4,95		880/44
Компот	150	0,07	1,25	0,06	17,09	70,4
Яблоко	5	0,3/0,02	9/0,45	0,6/0,03	11,4/0,57	54/2,7
Вишня	5	0,9/0,05	16/0,8	0,5/0,03	11/0,55	58/2,9
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Итого за обед		3,58	124,89	20	45,71	378,69
ПОЛДНИК						
Кисель фруктовый	150	0,09	2,39	0,07	22,26	91,46
Яблоко	5	0,3/0,02	9/0,45	0,6/0,03	11,4/0,57	54/2,7
Вишня	5	0,9/0,05	16/0,8	0,5/0,03	11/0,55	58/2,9
Крахмал кукур.	6	0,4/0,02	19/1,14	0,1/0,01	86,1/5,17	351/21,06
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Печенье н/б	15	0,14/0,02	18/2,7	6,9/1,04	87,73/13,2	413,6/62,04
Итого за полдник		0,11	5,09	1,11	35,46	153,5
УЖИН						
Сырники со сметаной	200	1,21	64,3	13,61	45,61	310,02
Сметана 25%	40	2,8/1,12	149/59,6	21/8,4	3,0/1,2	212,2/84,88
Крупка н/б манная	20	0,3/0,06	16/3,2	1/0,2	98/19,6	402/80,4
Сахар	10				99,8/15,97	405/64,8
Заменитель яйца н/б	10	0,3/0,03	15/1,5	0,6/0,06	88,4/8,84	360,2/36,02
Масло растит.	5			99/4,95		880/44
Чай	180					
Сахар	16				99,8/16	405/64,8
Итого за ужин		1,21	64,3	13,61	61,61	374,82
Всего за день		6,4	267	45	200	1246

6-й день

Наименование блюда, раскладка продуктов	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы,г в 100 г/в порции	Калорий- ность, ккал в 100 г/в порции
ЗАВТРАК						
Каша из саго	200	1,23	48	11,33	30,03	228,55
Саго	20	1/0,2	50/10	0,6/0,12	85,2/17,04	359/71,8
Тыква	50	1,1/0,55	29/14,5	0,1/0,05	4,6/2,3	25/12,5
Сливки 30% жирности	20	2,2/0,44	110/22	35/7	3,2/0,64	335,8/67,2
Масло сливочное 82,5%	5	0,7/0,04	31/1,5	83,2/4,16	1/0,05	741/37,05
Сахар	10				99,8/10	405/40
Компот из сухофруктов	150	0,22	0,34	0	16,28	66,1
Яблоко суш.	5	2,2/0,11	66/0,17	0,1/0	59/0,15	230,9/0,6
Груши суш.	5	2,3/0,11	69/0,17	0,6/0	62,6/0,16	249,3/0,7
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Итого за завтрак		1,45	48,34	11,33	46,31	294,55
ОБЕД						
Борщ украинский	200	1,45	57,79	8,15	7,17	108,15
Картофель	30	2/0,6	100/30	0,1/0,03	14,8/4,44	71/21,3
Морковь	13	1/0,13	31/4,03	0,2/0,03	4,8/0,62	26/3,38
Капуста белокочан	20	1,4/0,28	41/8,2	0,2/0,04	4,2/0,84	25/5
Томат-паста	3	3,5/0,11	83/2,49	0,6/0,02	15,8/0,47	79/2,37
Лук	10	1,2/0,12	34/3,4	0,3/0,03	4,9/0,49	28/2,8
Укроп	2	3,7/0,07	111/2,22	1/0,02	8/0,16	55/1,1
Сметана 25%	5	2,8/0,14	149/7,45	21/1,05	3,0/0,15	212,2/10,6
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6
Хлеб н/б	20	0,5/0,1	16/3,2	3,2/0,64	50,7/10,14	234/46,8
Соте овощное	150	1,56	59,46	7,2	8,4	103,38
Кабачок	50	1,01/0,505	33/16,5	0,27/0,14	3,88/1,94	19/9,5
Морковь	20	1/0,2	31/6,2	0,2/0,04	4,8/0,96	26/5,2
Лук	15	1,2/0,18	34/5,1	0,3/0,05	4,9/0,74	28/4,2
Картофель	30	2/0,6	100/30	0,1/0,03	14,8/4,44	71/21,3
Томат паста	2	3,5/0,07	83/1,66	0,6/0,01	15,8/0,32	79/1,58
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6

Котлета капустная	50	0,77	22,85	5,14	7,62	79,7
Капуста	30	1,4/0,42	41/12,3	0,2/0,06	4,2/1,26	25/7,5
Лук репчатый	15	1,2/0,18	34/5,1	0,3/0,05	4,9/0,74	28/4,2
Морковь	15	1/0,15	31/4,65	0,2/0,03	4,8/0,72	26/3,9
Крупа н/б "манная"	5	0,3/0,015	16/0,8	1,0/0,05	98/4,9	402/20,1
Масло растительное	5			99/4,95		880/44
Компот	150	0,07	1,25	0,06	17,09	70,4
Яблоко	5	0,3/0,02	9/0,45	0,6/0,03	11,4/0,57	54/2,7
Вишня	5	0,9/0,05	16/0,8	0,5/0,03	11/0,55	58/2,9
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Итого за обед		3,95	144,55	21,19	50,42	408,43
ПОЛДНИК						
Кисель фруктовый	150	0,09	2,39	0,07	22,26	91,46
Яблоко	5	0,3/0,02	9/0,45	0,6/0,03	11,4/0,57	54/2,7
Вишня	5	0,9/0,05	16/0,8	0,5/0,03	11/0,55	58/2,9
Крахмал кукур.	6	0,4/0,02	19/1,14	0,1/0,01	86,1/5,17	351/21,06
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Печенье н/б	15	0,14/0,02	18/2,7	6,9/1,04	87,73/13,2	413,6/62,04
Итого за полдник		0,11	5,09	1,11	35,46	153,5
УЖИН						
Каша "Дружба"	200	1,27	63,1	56,2	33,05	187,05
Каша овсяная "Добрый кухар" с персиком и сливками	20	6/1,2	300/60	6,8/1,36	65,9/13,2	349/69,8
Крупка манная	10	0,3/0,03	16/1,6	1/0,1	98/9,8	402/40,2
Масло сливочное	5	0,7/0,04	31/1,5	83,2/4,16	1/0,05	741/37,05
Сахар	10				99,8/10	405/40
Чай	180					
Сахар	16				99,8/16	405/64,8
Вафли н/б	15	0,31/0,05	3/0,45	48,3/7,25	49,4/7,41	639/95,85
Итого за ужин		1,32	63,55	12,85	56,46	347,7
Всего за день		6,8	262	47	189	1204

7-й день

Наименование блюда, раскладка продуктов	Вес нетто, г	Белки, г в 100 г/ в порции	Фенилаланин, мг в 100 г/ в порции	Жиры, г в 100 г/в порции	Углеводы,г в 100 г/в порции	Калорий- ность, ккал в 100 г/в порции
ЗАВТРАК						
Каша рисовая	200	1,34	67,1	11,1	41,3	263,1
Хлопья рисовые "Nordik"	15	7/1,05	350/52,5	6/0,9	73,7/11,1	323/48,5
Крупа н/б "манная"	10	0,3/0,03	16/1,6	1/0,1	98/9,8	402/40,2
Сливки 30% жирности	10	2,2/0,22	110/11	35/3,5	3,2/0,32	335,8/33,6
Масло сливочное 82,5%	8	0,5/0,04	25/2	82,5/6,6	0,8/0,06	748/59,8
Сахар	20				99,8/20	405/81
Чай	180					
Сахар	16				99,8/16	405/64,8
Итого за завтрак		1,34	67,1	11,1	57,3	327,9
ОБЕД						
Суп с макаронными изделиями	200	0,94	40,7	7,08	11,7	114,6
Картофель	30	2/0,6	100/30	0,1/0,03	14,8/4,44	71/21,3
Морковь	13	1/0,13	31/4,03	0,2/0,03	4,8/0,62	26/3,38
Макаронные изд. Безглютен	7	0,3/0,021	10,6/0,74	0,6/0,042	85,4/6,0	348,2/24,4
Лук	10	1,2/0,12	34/3,4	0,3/0,03	4,9/0,49	28/2,8
Укроп	2	3,7/0,07	111/2,22	1/0,02	8/0,16	55/1,1
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6
Хлеб н/б	20	0,5/0,1	16/3,2	3,2/0,64	50,7/10,14	234/46,8
Вермишель н/б с подливой	150	0,28	8,19	7,17	29,04	180,98
Вермишель н/б	30	0,3/0,09	10,6/3,18	0,6/0,18	85,4/25,62	348,2/104,46
Морковь	5	1/0,05	31/1,55	0,2/0,01	4,8/0,24	26/1,3
Лук	5	1,2/0,06	34/1,7	0,3/0,02	4,9/0,25	28/1,4
Мука н/б	3	0,36/0,01	3,3/0,1	0,57/0,02	87,03/2,61	354,7/10,64
Томат паста	2	3,5/0,07	83/1,66	0,6/0,01	15,8/0,32	79/1,58
Масло растительное	7			99/6,93		880/61,6

Котлеты картофельные	50	0,88	39,7	8,41	9,44	116,4
Картофель	30	2/0,6	100/30	0,1/0,03	14,8/4,44	71/21,3
Лук репчатый	15	1,2/0,18	34/5,1	0,3/0,05	4,9/0,74	28/4,2
Крахмал картофельный	5	0,6/0,03	30/1,5	0,1/0,01	83,1/4,16	336/16,8
Масло сливочное 82,5%	10	0,7/0,07	31/3,1	83,2/8,32	1/0,1	741/74,1
Масло растительное	5			99/4,95		880/44
Компот	150	0,07	1,25	0,06	17,09	70,4
Яблоко	5	0,3/0,02	9/0,45	0,6/0,03	11,4/0,57	54/2,7
Вишня	5	0,9/0,05	16/0,8	0,5/0,03	11/0,55	58/2,9
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Итого за обед		2,27	92,44	23,36	77,41	529,18
ПОЛДНИК						
Кисель фруктовый	150	0,09	2,39	0,07	22,26	91,46
Яблоко	5	0,3/0,02	9/0,45	0,6/0,03	11,4/0,57	54/2,7
Вишня	5	0,9/0,05	16/0,8	0,5/0,03	11/0,55	58/2,9
Крахмал кукур.	6	0,4/0,02	19/1,14	0,1/0,01	86,1/5,17	351/21,06
Сахар	16				99,8/15,97	405/64,8
Печенье н/б	15	0,14/0,02	18/2,7	6,9/1,04	87,73/13,2	413,6/62,04
Итого за полдник		0,11	5,09	1,11	35,46	153,5
УЖИН						
"Молочный" гречневый суп	200	1,01	106,1	8,18	23,97	179,65
Крупа гречневая	18	12,6/2,27	520/93,6	2,6/0,47	68/12,24	345/62,1
Сливки 30% жирности	10	2,2/0,22	110/11	35/3,5	3,2/0,32	335,8/33,6
Масло сливочное	5	0,7/0,04	31/1,5	83,2/4,16	1/0,05	741/37,05
Сахар	10				99,8/10	405/40
Чай	180					
Сахар	16				99,8/16	405/64,8
Вафли н/б	15	0,31/0,05	3/0,45	48,3/7,25	49,4/7,41	639/95,85
Итого за ужин		1,06	106,55	15,43	47,38	340,3
Всего за день		4,8	271	51	218	1351

Рекомендуемое количество белка

(в зависимости от массы тела и возраста)

УК

Возрастная группа	Энергия ккал/кг/сутки	Белок физиологическая потребность	Белок потребность в ФКУ г/кг/сутки	Phe мг/кг/сутки
0-3 месяца	120	2,9	2,9	60-55
4-6 месяца	115	2,6	2,6	55-45
7-12 месяца	110	2,2	2,2	45-35
	ккал/сутки	г/сутки	г/сутки	
1-3 лет	1540	53	30-37	35-25
4-6 лет	2200	65	40-45	25-20
		72	40-50	20-15
7-10 лет	2400	78	45-55	15-10
11- 13лет/мальчики	2800	91	48-64	13-7
11-13лет/девочки	2550	83	45-58	13-7
14-17лет/юноши	3200	104	65-73	13-5
14-17лет/девушки	2650	86	55-60	11-5

PL

Возрастная группа	Энергия ккал/кг/сутки	Белок физиологическая потребность	Белок потребность в ФКУ г/кг/сутки	Phe мг/кг/сутки
0-6 месяцев	108	2,4	2,4	30-60
6-12 месяцев	96	2,1	2,1	30-60
	ккал/сутки	г/сутки	г/сутки	
1-3 лет	1000-1300	30-39	25-30	20-30
4-6 лет	1400-1600	42-51	30-35	15-20
7-9 лет	2000-2200	57-63	35-40	10-15
10-12лет/мальчики	2500-2600	75	45-50	10-15
10-12 лет/девочки	2100-2200	70	45-50	10-15
13-15лет/подростки	2700-3000	90-95	50-55	10-15
13-15лет/девушки	2200-2300	75	60-65	10-15
>16 лет/юноши	2500	100	65-70	15-5
>16 лет/девушки	2200	80	60-65	15-5

Содержание фенилаланина и других аминокислот, состав продуктов

Источник информации - немецкая методичка «Nährwerttabelle für die Ernährung bei angeborenen Störungen des Aminosäurenstoffwechsels».

Наименование продукта	<i>Овощи, грибы в 100 г продукта в среднем содержатся:</i>								
	Фенилаланин мг	Лейцин мг	Тирозин мг	Метионин мг	Калорийность КДж	Ккал	Белок г	Углеводы г	Жиры г
<i>Овощи, грибы</i>									
Артишоки	2,4	144	48	29	93	22	2,4	2,6	0,1
Баклажаны	52	77	40	11	72	17	1,2	2	0,2
Башлик	93	186	62	37	172	41	3,1	5	1
Подберезовик	78	119	82	3	79	19	3,1	0	0,6
Листья шпината	110	190	80	43	64	15	2,5	0,6	0,3
Листья сельдерея	69	61	31	14	64	15	1,2	2,2	0,2
Цветная капуста	77	170	35	48	94	22	2,5	2,3	0,3
Фасоль зеленая, стручковая	73	140	50	34	134	33	2,4	3	0,2
Шампиньоны	74	120	66	23	66	16	2,7	0,6	0,2
Цикорий	59	87	36	16	72	17	1,3	2,3	0,2
Китайская капуста	47	61	39	32	52	12	1,2	1,2	0,3
Укроп	111	222	74	44	232	55	3,7	8	1
Каштаны, жареные	101	137	94	46	705	168	2,4	35	2
Горошек зеленый, в банке	130	230	100	30	219	52	3,6	9	0,4
Горошек стручковый сахарный	400	670	350	100	337	81	6,5	12,3	0,5
Фельдсалат	83	126	52	22	60	14	1,8	0,7	0,4
Фенхель	73	146	49	29	103	25	2,4	2,8	0,3
Огурец	14	25	10	5	51	12	0,6	1,8	0,2
Морковь	31	42	16	8	108	26	1	4,8	0,2
Чеснок	169	333	73	103	593	142	6,1	28,4	0,4
Кольраби	56	90	40	20	103	25	1,9	3,7	0,1
Брюква	30	48	23	13	115	27	1,2	5	0,2
Салат	54	77	34	12	49	12	1,2	1,1	0,2
Тыква	29	58	15	10	103	25	1,1	4,6	0,1
Чечевица, вареная	440	632	281	70	482	115	8,8	18	0,5
Листья одуванчика	104	191	52	39	228	54	2,6	9,1	0,6
Кукуруза	161	348	125	56	374	89	3,3	15,7	1,2
Кукуруза, консервированная	107	229	83	37	238	57	2,2	10	1
Хрен свежий	45	72	32	15	262	63	2,8	11,7	0,3
Оливки зеленые	62	92	46	29	545	130	1,4	3	13
Оливки черные	99	147	73	46	1478	353	2,2	5	36
Сердцевина пальмы, консервированная	70	139	48	28	109	26	2,4	€	0,1
Паприка	44	54	23	11	85	20	1,2	2,9	0,3
Пастернак	45	70	26	16	93	22	1,3	2,9	0,4
Петрушка, листья	243	300	126	21	211	50	4,4	7,4	0,4
Петрушка, корень	68	117	36	29	167	40	2,9	6,1	0,5
Лисички	65	86	59	9	48	11	1,6	0,2	0,5
Лисички, сушеные	970	1200	920	87	388	93	16,5	1,8	2,2
Порей (лук)	63	131	38	29	104	25	2,2	3,2	0,3
Романеско (зеленая цветная капуста)	77	170	35	48	94	22	2,5	2,5	0,3
Свекла	46	61	54	28	175	42	1,5	8,4	0,1
Капуста красная	45	77	27	15	95	23	1,5	3,5	0,2
Капуста квашеная,	45	77	27	15	70	17	1,5	0,8	0,3

отжатая									
Лук зеленый, декоративный	115	211	100	36	114	27	3,6	1,6	0,7
Корень сельдерея	47	75	25	18	76	18	1,6	2,3	0,3
Ростки сои	212	445	170	53	217	52	5,3	4,7	1,2
Спаржа	49	82	34	19	74	18	1,9	2	0,1
Спаржа, консервированная	60	69	40	27	60	14	1,9	1	0
Боровик (белый гриб)	100	120	120	58	84	20	3,6	0,5	0,4
Помидоры	24	30	12	7	72	17	0,9	2,6	0,2
Помидоры, консервированные	33	47	17	7	78	19	1,1	3	0
Топинамбур («земляная груша», сладкий картофель)	85	122	61	32	130	31	2,4	4	0,4
Трюфели	190	400	177	188	202	48	5,5	7	0,5
Капуста белокочанная	41	70	25	14	104	25	1,4	4,2	0,2
Цуккини (кабачок)	51	88	42	19	80	19	1,6	2,1	0,4
Лук репчатый	34	34	38	13	117	28	1,2	4,9	0,3
Лук зеленый, обыкновенный	34	34	38	13	117	28	1,2	4,9	0,3
Наименование продукта	Картофель, жиры в 100 г продукта в среднем содержится:								
	Фенилаланин	Лейцин	Тирозин	Метионин	Калорийность		Белок	Углеводы	Жиры
	мг	мг	мг	мг	КДж	Ккал	г	г	г
<i>Картофель</i>									
Картофель	100	140	80	30	294	71	2	14,8	0,1
Картофельные чипсы (в среднем)	250	350	270	-	2256	539	5,5	40,6	39,4
Картофель фри, готовый (в среднем)	210	294	168	63	1215	290	4,2	35,7	14,5
Картофель фри, замороженный, для духовки (в среднем)	135	186	83	39	837	200	3,2	31,2	7,6
<i>Масло, Жиры</i>									
Масло, топленое	0	0	0	0	3788	897	0	0	99,7
Масло, сливочное	31	63	31	15	3101	741	0,7	1	83,2
Жир гусиный	0	0	0	0	3698	833	0	0	99,9
Масло, какао	0	0	0	0	3768	900	0	0	99,9
Palmin, жир кокосовый A99	0	0	0	0	3700	900	0	0	100
Маргарин растительный чистый (все сорта)	9	18	9	5	2970	709	0,2	0,3	80
Масло, растительное (все сорта)	0	0	0	0	3639	880	0	0	99
Смалец (жир свиной)	0	0	0	0	3768	900	0,1	0	99,9
Наименование продукта	Фрукты в 100 г продукта в среднем содержится:								
	Фенилаланин	Лейцин	Тирозин	Метионин	Калорийность		Белок	Углеводы	Жиры
	мг	мг	мг	мг	КДж	Ккал	г	г	г
<i>Фрукты</i>									
Абрикосы	33	50	19	4	177	42	0,9	9	0,1
Абрикосы, сушеные	195	295	112	24	1044	249	5,3	50	1
Авокадо	111	197	73	43	924	221	1,9	0,4	23,5
Ананас	14	22	14	13	246	59	0,5	13	0,2
Апельсин	20	32	13	8	179	42	1	8,3	0,2
Арбуз	14	17	11	6	160	38	0,6	8,3	0,2
Банан	34	85	21	9	369	88	1,1	20	0,2

Бананы, сушеные	145	194	92	67	1178	281	3,5	61	0,6
Брусника	18	28	23	6	162	39	0,3	7	0,5
Брусника консервированная, компот	15	18	18	5	320	76	0,2	17	0
Бузина	153	221	193	53	199	48	2,5	7	0
Виноград, белый и черный	15	15	13	23	297	71	0,7	16	0,3
Вишня	16	23	10	4	241	58	0,9	11	0,5
Гранат	18	35	14	7	326	78	0,7	17	0,6
Грейпфрут	10	15	7	3	158	38	0,6	7,4	0,2
Груша	13	26	4	7	219	52	0,5	12,4	0,3
Гуава	2	60	11	5	158	38	0,9	7	0,5
Дыня	22	44	18	9	110	26	0,9	5,3	0,1
Ежевика	36	54	24	18	125	30	1,2	3	1
Изюм	47	75	10	13	1161	277	2,5	63,9	0,6
Инжир	31	57	56	10	264	63	1,3	12,9	0,5
Инжир, сушеный	120	140	220	40	1045	250	3,5	55,1	1,3
Киви	25	50	20	10	255	61	1	11	0,6
Кишмиш	47	74	10	12	1247	298	2,5	66,2	0,6
Клементин (типа мандарин)	21	17	10	10	192	46	0,7	9	0,3
Клубника	25	44	29	1	134	32	0,8	5,5	0,4
Лайм	18	13	10	7	195	47	0,5	1,9	2,4
Лимон	25	18	14	10	149	35	0,7	3,2	0,6
Личи	23	45	18	9	319	76	0,9	16,8	0,3
Малина	39	59	26	20	142	34	1,3	4,8	0,3
Манго	20	37	12	6	252	60	0,6	13	0,5
Мандарин	25	18	14	11	192	46	0,7	10,1	0,3
Мирабель (маленькая желтая слива, алыча)	15	19	6	6	269	64	0,7	14	0,2
Нектарин	22	33	23	35	238	57	0,9	12	0,1
Папайя	8	14	4	2	54	13	0,5	2,3	0,1
Персик	18	28	20	30	173	41	0,8	8,9	0,1
Персик, сушеный	116	183	128	189	1035	247	4,9	54	1
Ревень	17	24	11	7	55	13	0,6	1,4	0,1
Слива	13	16	5	5	197	47	0,6	10,2	0,2
Слива, сушеная	72	89	28	28	1092	261	3,3	56,5	1,1
Смородина, белая	27	41	18	14	213	51	0,9	9	0
Смородина, красная	33	50	22	17	181	43	1,1	7	0,2
Смородина, черная	39	59	26	20	239	57	1,3	10	0,2
Финики свежие	56	90	30	22	1174	280	2	65	0
Финики, сушеные	57	92	31	22	1194	285	2	66	0
Хурма	29	46	18	6	297	71	0,6	16	0,3
Черешня	16	23	10	4	261	62	0,9	13,3	0,3
Черника	22	36	7	10	176	42	0,6	7	0,6
Яблоки, сушеные	39	71	20	13	1067	255	1,4	57	1,6
Яблоко	9	16	5	3	225	54	0,3	11,4	0,6
Наименование продуктов	Напитки в 100г продукта в среднем содержатся:								
	Фенилаланин	Лейцин	Тирозин	Метионин	Калорийность	Белок	Углеводы	Жиры	
	мг	мг	мг	мг	кДж	Ккал	г	г	г
<i>Напитки</i>									
Ананасовый сок (в среднем)	13	20	13	12	248	59	0,4	13	0
Бузина, нектар с мякотью	57	82	72	20	253	60	0,9	13	0
Апельсин,	16	12	8	10	264	63	0,5	14	0

Апельсин, сок (а также свежий)	31	23	16	20	188	45	0,9	9	0
Вино, красное и белое	1	1	1	0	311	74	0,1	2,6	0
Виноград красный, сок и нектар с мякотью	7	7	6	11	316	75	0,3	18	0
Вишневый нектар с мякотью	5	7	3	1	225	61	0,3	14	0
Грейпфрут- нектар с мякотью	5	7	3	2	269	64	0,3	14	0
Грейпфрут, сок с мякотью	9	14	6	3	199	48	0,5	8,5	0,1
Квас	10	16	8	4	231	55	0,5	10,8	0
Кока-кола	0	0	0	0	170	41	0	10,3	0
Кока-кола, лайт	7	0	0	0	0,8	0,2	0,01	0,03	0
Лимонный сок, свежий	20	14	11	8	419	100	0,6	20	0
Малиновый- нектар с мякотью	15	56	10	19	235	56	0,5	12	0
Морковный сок, свежий	19	25	10	5	92	22	0,6	4,8	0
Мультивитамин сок, с мякотью	8	15	5	3	222	53	0,3	11,8	0,3
Пепси, лайт	17	0	0	0	0	0	0	0	0
Пиво, безалкогольное	8	12	6	3	107	26	0,4	5,4	0
Пиво, светлое	10	16	8	4	163	39	0,5	2,9	0
Пиво, темное	8	13	6	3	156	37	0,4	2,8	0
Пиво, пшеничное дрожжевое	6	10	5	2	160	38	0,3	3	0
Свекольный сок	41	54	48	25	147	35	1,4	7	0
Смородина, красная, нектар с мякотью	7	10	5	4	282	67	0,2	16	0
Смородина- черная, нектар с мякотью	8	12	6	4	294	70	0,3	16	0
Сок кислой капусты	16	27	9	5	25	6	0,5	0	0
Спрайт	0	0	0	0	177	42	0	10,1	0
Спрайт, лайт	7	0	0	0	5	1	0,01	0	0
Томатный сок, покупной	19	25	10	5	69	17	0,8	2,9	0
Фанта, апельсиновая	0	0	0	0	175	41	0-02	9,6	0
Фанта, апельсиновая, лайт	7	0	0	0	11	3	0,03	0,4	0
Фруктовый сироп	3	5	2	1	1203	289	0,1	71	0
Шампанское	1	2	1	0	330	79	0,2	3,5	0
Яблочное вино	0	0	0	0	276	66	0	7,3	0
Яблочный сок (покупной, в среднем)	4	8	3	2	270	64	0,1	15	0
Наименование продукта	Молочные продукты в 100 г продукта в среднем содержится:								
	Фенилаланин	Лейцин	Тирозин	Метионин	Калорийность		Белок	Углеводы	Жиры
	мг	мг	мг	мг	КДж	Ккал	г	г	г
<i>Молочные продукты</i>									
Йогурт 1,5%:1,8% жирности	100	380	180	92	209	50	3,5	4	1,6
Йогурт 3,5% жирности	210	410	200	100	293	70	3,9	4	3,8
Йогурт 3,5% жирности с фруктами	210	410	200	100	432	103	3,9	15,5	2,6

Кефир 3,5% жирности	156	321	156	78	208	50	3,4	4	2
Молоко 0,3% жирности	170	340	180	86	144	34	3,5	5	0,1
Молоко 1,5% жирности	180	360	180	90	196	47	3,4	4,8	1,6
Молоко 3,5% жирности	170	350	170	84	269	64	3,3	4,8	3,6
Молочная сыворотка	34	96	32	16	105	25	0,8	5	0,2
Молочная сыворотка, порошок	400	1400	470	230	1442	344	12	68	1,2
Сливки 30% жирности	120	240	110	62	1239	308	2,4	3,3	31,7
Сливки для кофе 10% жирности	143	243	143	71	491	117	3,1	4	10
Сливки для кофе 15% жирности	138	282	138	69	671	160	3	4	15
Сметана 10% жирности	150	310	150	80	531	127	3,1	4,1	10,5
Сметана 30% жирности	148	302	145	70	1227	298	2,9	3,6	30,2
Сметана 40% жирности	107	218	105	50	1707	406	2,1	2,3	40,5
Сухое молоко (порошок)	1220	2470	1280	620	2018	482	25,2	35	26,2
<i>Сыры</i>									
Гауда 45% жирности	1460	2620	1480	740	1600	382	25,5	0	29,2
Горгонзола	1005	2063	1005	496	1336	330	19,5	0	27
Маскарпоне	258	530	258	127	1894	456	5	4,3	46,5
Моцарелла	927	1909	927	458	1100	262	18	2	20
Овечий сыр (Фета) 45% жирности	799	1649	782	425	990	236	17	0	18,8
Пармезан	1910	3500	1750	960	1569	375	35,6	0	25,8
Плавленный сыр 60% жирности	607	1254	607	304	1371	327	13,2	0	30,4
Филадельфия	339	678	339	195	1225	295	6,5	2,5	29
Наименование продукта	Детские соки "Хипп" в 100 г продукта в среднем содержит:								
	Фенилаланин	Лейцин	Тирозин	Метионин	Калорийность		Белок	Углеводы	Жиры
	мг	мг	мг	мг	КДж	Ккал	г	г	г
<i>Детские соки "Хипп"</i>									
Яблочно-морковный сок	17	23	9	4	155	37	0,3	8,4	0,2
Яблочно-виноградный сок	3	5	2	3	205	48	0,2	11,8	0,1
Грудничковый сок с витамином С	11	23	8	5	225	53	0,5	12,5	0,1
Сок с витамином С	12	21	7	5	235	55	0,4	13	0,2

Морковь в соке с мякотью	10	15	6	4	170	41	0,3	9,6	0,1
Яблочный сок	2	4	1	1	205	49	0,1	12	0
Мультивитаминный сок	10	17	7	5	210	49	0,4	11,7	0,1
Морковный сок	7	10	4	2	116	27	0,4	€	0,1
Сок из красных фруктов	5	6	4	5	220	52	0,2	12,6	0,1
Виноградный био сок с газировкой	4	4	5	3	150	37	0,1	8,9	0,1
Яблоко с красными фруктами сок с газир,	3	3	3	2	133	31	0,1	7,5	0,1
<i>Детские чаи "Хипп" (сухой продукт)</i>									
Подростковый чай с фенхелем	0	0	0	0	1645	388	0	96,9	0
Подростковый чай, фруктовый	0	0	0	0	1680	396	0	98,3	0
Грудничковый чай «Спокойной ночи»	0	0	0	0	1590	374	0	93,5	0
<i>Детские чаи "Хипп" (в бутылках)</i>									
Фенхель с яблочным соком	0	0	0	0	115	27	0,1	6,5	0,1
Гибискус с виноградным соком	5	4	3	2	115	27	0,1	6,5	0
Травяной чай с яблочным соком	4	0	0	0	115	27	0	6,5	0,1
Наименование продукта	Орехи и семечки в 100 г продукта в среднем содержится:								
	Фенилаланин	Лейцин	Тирозин	Метионин	Калорийность		Белок	Углеводы	Жиры
	мг	мг	мг	мг	КДж	Ккал	г	г	г
<i>Орехи и семечки</i>									
Грецкий орех	660	1140	640	220	2774	662	14,4	10,6	62,5
Земляной орех, арахис жареный + свежий	1540	2030	1190	310	2449	535	25,6	9,4	49,4
Кедровые орешки	235	1630	840	384	2408	575	24	7	51
Кокос, свежий	180	310	120	70	1521	363	3,9	4,8	36,5
Кокосовая стружка	273	459	180	105	2555	610	6,2	6,4	63,2
Кунжут	1250	1540	720	640	2367	565	17,7	10,2	50,4
Лесной орех, фундук	510	890	470	140	2698	644	12	10,5	61,6
Мак	1100	1960	420	430	1999	477	20,2	4,2	42,2
Миндаль	1160	1460	620	270	2414	577	18,7	3,7	54,1
Семечки горчицы, желтые	1025	1750	725	475	2013	482	25	28,4	28,8

Семечки льна	1220	1562	683	488	1553	372	24,4	0	30,9
Семечки подсолнуха	1260	1710	650	490	2429	530	22,5	12,3	49
Семечки тыквы	1049	1806	878	464	2344	560	24,4	14	46
Фисташки	900	1270	547	300	2573	574	17,6	11,6	51,6
Южно-американский орех	580	1070	460	890	2806	670	13,6	3,6	66,8
<i>Сахар, мед, конфитюр</i>									
Желе (все сорта)	0	0	0	0	1035	259	0,1	63	0
Заменитель сахара (Saccharin, Cyclomat)	0	0	0	0		0	0	0	0
Конфитюры экстра(только «SCHWARTAU»)	27	35	25	15	1126	265	1	63	1
Конфитюры, мармелады (все сорта)	4	7	2	1	1082	258	0,1	63	0
Мед	21	24	8	7	1283	306	0,4	75	0
Сахар	0	0	0	0	1697	405	0	99,8	0
Сахарная(сладкая) вата	0	0	0	0	1670	399	0	99,8	0
Сироп сахарной свеклы	115	175	83	36	1230	290	3,3	61,8	0
Наименование продукта	<i>Крупы, крахмалы, мука в 100г продукта в среднем содержится</i>								
	Фенилаланин	Лейцин	Тирозин	Метионин	Калорийность		Белок	Углеводы	Жиры
	мг	мг	мг	мг	КДж	Ккал	г	г	г
<i>Крупы, крахмалы, мука</i>									
Гречневая мука	520	800	250	240	1469	351	10,9	70,7	2,7
Крахмал картофельный	30	42	24	9	1426	336	0,6	83,1	0,1
Крахмал кукурузный	19	50	15	8	1469	351	0,4	85,9	0,08
Крахмал пшеничный	19	28	10	6	1470	351	0,4	86,1	0,1
Крахмал рисовый	46	78	31	20	1458	343	0,8	85	0
Кукурузная мука	380	1080	510	160	1356	324	83	66,3	2,8
Макаронные изделия на основе BARILLA	629	904	403	217	1538	362	11,5	75,7	1,5
Макаронные изделия на яичной основе	640	1010	420	100	1482	354	12,3	69,9	2,8
Макаронные изделия на яичной основе (вареные)	208	328	137	33	399	94	4,0	17,5	0,9
Манка (пшеничная)	440	641	287	143	1363	326	9,6	69	0,8
Овес	700	1020	450	230	1464	350	11,7	59,8	7,1

Овсяная мука	850	1240	580	280	1638	391	13,8	67,9	7,2
Овсяные хлопья	780	1130	570	240	1534	366	12,5	63,3	7
Перловка	490	660	340	140	1401	335	9,7	71	1,4
Прозрачная лапша из рисовой муки	352	521	93	121	-	-	4,5	-	-
Прозрачная лапша из соевого крахмала	5	4	0	0	-	-	0,03	-	-
Пшеница	640	920	410	220	1293	309	11,7	61	2
Пшеничная мука (в среднем)	550	820	320	170	1390	332	9,8	70,9	1
Пшеничные отруби	650	1120	460	250	716	171	14,9	20,5	4,7
Пшено	460	1350	260	250	1463	350	9,8	68,8	3,9
Ржаная мука (в среднем)	340	500	210	100	1336	319	6,4	71	1
Рис нешлифованный	420	690	320	170	1463	345	7,2	74,1	2,2
Рис шлифованный	390	660	260	170	1440	344	6,8	77,7	0,6
Рис шлифованный (сваренный)	115	194	76	50	371	87	2,0	19,5	0,2
Рисовая мука (из шлифованного риса)	334	574	301	120	1457	348	6,7	78	0,7
Рожь	470	670	230	140	1229	294	8,8	60,7	1,7
Саго жемчужное (в среднем)	30	42	24	9	1438	344	0,6	84,9	0,2
Соевая мука	1860	2880	1450	580	1453	347	37,3	3,1	20,6
Сухие хлопья (для завтрака)	430	1240	270	170	1476	353	7,2	79,7	0,6
Ячмень	590	800	390	180	1321	316	9,8	64,3	2,1
	Мясопродукты в 100 г продукта в среднем содержит:								
	Фенилаланин	Лейцин	Тирозин	Метионин	Калорийность		Белок	Углеводы	Жиры
	мг	мг	мг	мг	КДж	Ккал	г	г	г
<i>Мясопродукты</i>									
Кровяная колбаса	684	1191	514	348	1439	344	15,7	1	31
Мясной бульон (500гр мяса;1,5 воды)	23	36	11	5	-	-	0,8	нет данных	нет данных
Гамбургер McDonald (99гр)	595	1091	500	360	1010	239	12,4	28,2	8,4
Курица (жаренная)	910	1780	760	640	694	166	19,9	0	9,6
Телятина	683	1349	567	416	463	111	16,6	1	5
Паштет	681	1127	499	371	1374	328	15,2	1	29

Говядина	719	1420	596	439	440	105	17,5	1	3
Салами	793	1389	714	496	1530	365	19,8	0	32
Баранина, жир	540	1066	483	341	902	215	14,2	1	17
Свинина	670	1173	602	418	665	159	16,7	1	10
Свиной жир, живот	116	203	104	73	3331	796	2,9	0	89
Сало, полностью жирное	188	329	169	118	2918	697	4,7	0	76,7
Сало, не полностью жирное, с мясом	639	1118	575	394	1340	320	15,9	0	29
<i>Яйца</i>									
Яйца, сырое + вареное	800	1260	590	450	650	155	12,9	0,7	11,2
Яйца, сырое + вареное (1 шт=50гр)	400	630	295	225	350	84	6,5	0,4	5,6
Белок яичный	760	1080	460	470	205	49	11,1	0,7	0,2
Белок от 1 куриного яйца (32гр)	243	346	147	151	73	17	3,6	0,2	0
Желток яичный	790	1630	780	470	1477	353	16,1	0,3	31,9
Желток от 1 куриного яйца (18гр)	142	293	140	85	284	68	2,9	0	5,7

Авторы: Погребная Е.Ю., Синкевич Е.А.

Консультанты: д.м.н. Гречанина Е.Я., д.м.н. Пичкур Н.А.

Художник: Трунова В.Н.

©ОО «Украинская организация родителей детей-инвалидов больных фенилкетонурией», Киев 2013