

Что вам следует знать о Фенилкетонурии

Дорогой читатель!

Вы наверняка являетесь учителем, воспитателем или няней ребенка с Фенилкетонурией (ФКУ). Дети с ФКУ ничем не отличаются от остальных, за исключением одной детали – они должны соблюдать строгую безбелковую диету. Эта диета очень важна для нормального роста и развития ребенка. Особенно важно чтоб диета соблюдалась постоянно. Любые изменения или отклонения от диеты могут навредить ребенку.

Поскольку вы – взрослый человек, который несет ответственность за этого ребенка с ФКУ, вы должны понимать какие простые, но исключительно важные меры вы должны предпринять, чтобы помочь ребенку в соблюдении диеты.

Эта брошюра составлена медицинскими специалистами по Фенилкетонурии. Тут подробно объясняется:

- что такое ФКУ
- как ФКУ лечится
- как вы можете помочь

Чем больше вы знаете о ФКУ, тем лучше вы поймете, как можно помочь ребенку с ФКУ.

Что такое ФКУ?

Фенилкетонурия – или ФКУ это редкое генетическое заболевание, унаследованное от обоих родителей. Люди с ФКУ не могут усваивать одну из аминокислот – фенилаланин. Аминокислоты - это своего рода кирпичики, из которых состоит белок. Фенилаланин в высоких дозах находится в продуктах с высоким содержанием белка (мясо, сыр, орехи, рыба, молочные продукты..) и в несколько меньших дозах во многих других продуктах, таких как мучные и макаронные изделия, например. У людей с ФКУ не хватает фермента – фенилаланина гидроксилазы, ответственного за расщипление фенилаланина. Таким образом, если человек с ФКУ съест продукт с высоким содержанием белка, фенилаланин не будет расщеплен и останется циркулировать в крови. Высокие дозы фенилаланина в крови токсичны.

Высокое содержание фенилаланина в крови в течение длительного времени имеет негативный эффект для организма (токсичность). Если ребенок соблюдает диету и уровень фенилаланина не превышает рекомендованный уровень, ребенок нормально растет и развивается.

Лечение ФКУ

На данный момент единственный самый эффективный способ контроля ФКУ - это строгая диета с низким содержанием фенилаланина (обычно называемая безбелковая диета).

Диета – подробности

Фенилаланин

Поскольку фенилаланин является важным компонентом для роста и развития человека, людям с ФКУ можно употреблять немного фенилаланина с обычной пищей, но ни в коем случае не превышая рекомендацию врача-специалиста. Эта дневная норма фенилаланина зависит от возраста, пола и скорости роста. Соответственно норма будет меняться в зависимости от этих факторов.

Откуда люди с ФКУ получают белок?

Чтобы компенсировать необходимый для роста и развития белок, люди с ФКУ должны ежедневно употреблять особый порошок – **гидролизат белка (аминокислотная смесь)**. Он содержит полноценный белок, в форме аминокислот, всех кроме фенилаланина. Этот порошок и есть основной источник белка для людей с ФКУ.

Калории

Рекомендованное количество безбелковой еды и аминокислотная смесь не дают достаточно калорий. В связи с этим люди с ФКУ должны набирать недостающие калории из продуктов с высоким содержанием жира, сахара и крахмала (зачастую эти продукты содержат малое количество белка).

Баланс

Диету для ФКУ зачастую не так просто сбалансировать. Повышенный уровень фенилаланина в крови может нанести вред организму, хотя на первый взгляд эти изменения незаметны. Поэтому люди с ФКУ должны стараться каждый день следовать диете и балансировать белок и калории.

Что вам необходимо знать о ФКУ диете

Ниже приведен список продуктов, которые можно и нельзя детям с ФКУ:

НЕЛЬЗЯ:	МОЖНО:
<ul style="list-style-type: none">• Мясо, колбасы, сосиски• Рыба• Молочные продукты (сыр, молоко (в ограниченном количестве), кефир, мороженое)• Яйца• Бобовые (фасоль, чечевица,...)• Мучные продукты (хлеб, макаронные изделия, пирожные, булки)• Напитки с аспартамом• Тофу• Соя• Орехи• Vegetарианские бургеры• Крупы• Какао	<ul style="list-style-type: none">• Куриные, мясные бульоны (со строгим учетом белка)• Низкобелковые продукты• Все овощи (картофель со строгим учетом белка)• Все фрукты• Сливочное масло• Растительное масло• Сметана• Майонез• Рис (в ограниченном количестве)• Фруктовое мороженое (шербет)• Все напитки без аспартама (подсластитель)• Компот• кисель• Чай• Кофе

Этот список не исчерпывающий, и запоминать его не надо. **Ни в коем случае не предлагайте продукты из запрещенного списка ребенку с ФКУ и не заставляйте его/ее есть эти продукты.**

- Если вы не уверены можно или нельзя ребенку какой-то продукт – позвоните и спросите у родителей.
- Если ребенок с ФКУ приносит еду из дома – пусть ест то, что принес. Родители лучше знают, что ему можно и что нельзя.
- Если в саду, школе планируется какое-либо мероприятие с едой – предупредите об этом родителей заблаговременно, чтобы они могли заранее организовать подходящую для ФКУ диеты альтернативу для их ребенка.
- **Необходимо обеспечить психологически комфортное пребывание ребенка в детском учреждении, не выделяя среди сверстников. Не позволяйте другим детям в группе, классе дразнить ребенка из-за его еды. Это очень важно, т.к. из-за негативного отношения товарищей ребенок может перестать соблюдать диету и тем самым нанести своему здоровью непоправимый ущерб.**

Ваша помощь в соблюдении диеты будет очень важна для поддержания общего здоровья ребенка с ФКУ. Жить с такой строгой диетой не легко, и ваша забота и участие безусловно будут приняты с радостью и благодарностью.

В конце каждого дня родители подсчитывают все съеденное ребенком в течение дня с целью формирования позднего домашнего ужина до среднесуточных норм потребности данного ребенка в пищевых веществах и ккал.

Важно: - обеспечить строгий контроль за соблюдением диетотерапии;

- допустимо менять компоненты блюд (из списка разрешенных), количество граммов в случае отсутствия каких либо продуктов с обязательным подсчетом белка, при этом уведомить родителей для проведения ими итоговой коррекции до допустимых среднесуточных значений;

- проводить обязательное взвешивание согласно меню;

- специализированный продукт белкового гидролизата - аминокислотная смесь должен выпиваться ребенком до конца – не оставлять осадка на дне стакана для профилактики недостатка тирозина для данного ребенка.

- складывать в контейнер недоеденное питание с последующим информированием родителей;

- не критиковать вкус, запах, вид аминокислотной смеси, особенно при ребенке;

- не угощать ребенка продуктами неучтенными в рационе текущего дня, при возникновении такой ситуации сообщить родителям, чтобы они могли провести альтернативную коррекцию-замену в меню этого дня согласно содержания уровня белка.