

Латыпов А. Ш.

ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ ПЕРВЫЕ ВОПРОСЫ



NUTRICIA
Advanced Medical Nutrition

Книга издана при поддержке компании
ООО «Нутриция Здванс»,
143421, Московская область,
Красногорский район, 26 км автодороги «Балтия»,
Бизнес-центр «Рига Ленд», строение В.
Тел. (495) 777-90-45, факс (495) 228-32-09
E-mail: dmn.ru@nutricia.com www.nutricia-medical.ru

ДЛЯ БЕСПЛАТНОГО РАСПРОСТРАНЕНИЯ



ОБ АВТОРЕ

На самые первые вопросы, которые возникают у родителей пациентов с фенилкетонурией, отвечает врач-генетик высшей квалификационной категории с 35-летним стажем

*Латыпов
Артур Шамильевич*



Книга издана при поддержке компании «Нутриция Эдванс»

СОДЕРЖАНИЕ

ЧТО ТАКОЕ ФКУ?	4
ДИАГНОЗ ФКУ	4
КАК ФКУ ВРЕДИТ ОРГАНИЗМУ?	4
ЧТО НУЖНО ДЕЛАТЬ РОДИТЕЛЯМ?	5
ВЫРАСТЕТ ЛИ РЕБЕНОК ЗДОРОВЫМ?	5
ДО КАКОГО ВОЗРАСТА СЛЕДУЕТ СОБЛЮДАТЬ ДИЕТУ?	5
ЛЕЧЕНИЕ ФКУ	6
ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ДИЕТЫ	6
ЦЕЛЬ ДИЕТОТЕРАПИИ ПРИ ФКУ	8
ДЕТИ НА ГРУДНОМ ВСКАРМЛИВАНИИ	8
ДЕТИ НА ИСКУССТВЕННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ	8
КОНТРОЛЬ ФЕНИЛАЛАНИНА КРОВИ	9
ДИЕТОТЕРАПИЯ ФКУ НА ПЕРВОМ ГОДУ ЖИЗНИ	9
ДЕТИ С УСТАНОВЛЕННЫМ ДИАГНОЗОМ ФКУ	10
ВВЕДЕНИЕ ПРИКОРМА	11
ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ОСТРЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ	13
ПИЩЕВОЙ СВЕТОФОР	14
КРАСНЫЙ СПИСОК	14
ЖЕЛТЫЙ СПИСОК	15
ЗЕЛЕНый СПИСОК	16
ВНИМАНИЕ РОДИТЕЛЯМ!	17



ЧТО ТАКОЕ ФКУ?

ФКУ (фенилкетонурия) – наследственное метаболическое заболевание, вызванное недостаточностью фермента фенилаланингидроксилазы (ФАГ). Этот фермент необходим для распада фенилаланина, одной из аминокислот, содержащейся в большинстве белковых продуктов питания. Без достаточных количества и активности ФАГ фенилаланин накапливается в аномально высоких концентрациях в крови и других тканях. Клинические проявления устойчиво высокого уровня фенилаланина включают целый ряд серьезных неврологических осложнений, в том числе:

- умственная отсталость и повреждения мозга,
- психические заболевания,
- судороги и двигательные нарушения,
- познавательные проблемы.

ДИАГНОЗ ФКУ

Основная задача врачей – выявить фенилкетонурию до того, как высокий уровень фенилаланина необратимо повредит мозг ребенка.

В результате глобальных усилий по организации и проведению массового обследования (скрининга) новорожденных, введенного в практику здравоохранения в 1960–1970-х годах прошлого века, в развитых странах практически все люди моложе 40 лет, живущие с ФКУ, были диагностированы в периоде новорожденности. В России в массовом масштабе скрининг новорожденных на ФКУ начат с 1994 года.

ФКУ характеризуется повышенным уровнем фенилаланина в крови. Больные с легкой и умеренной формами ФКУ имеют остаточную активность фермента ФАГ, благодаря чему уровень фенилаланина крови у них держится от 600 мкмоль/л до 1200 мкмоль/л (10–20 мг%). У больных с более тяжелой формой этого заболевания активность ФАГ полностью отсутствует, и уровень фенилаланина без лечения у них превышает 1200 мкмоль/л (>20 мг%).

КАК ФКУ ВРЕДИТ ОРГАНИЗМУ?

Продукты, используемые людьми для питания, содержат белки, состоящие из отдельных аминокислот. При ФКУ аминокислота фенилаланин, не способная расщепляться обычным образом, накапливается в тканях и крови и образует ряд токсичных соединений, так называемых фенилкетонов (фенилуксусная,

фенилпировиноградная кислоты и др.). Выделение этих веществ с мочой и дало название болезни (фенилкетон+урия). Кроме того, избыток фенилаланина препятствует проникновению в мозг других важных аминокислот, в частности тирозина, предшественника биологически активных медиаторов нервной ткани.

ЧТО НУЖНО ДЕЛАТЬ РОДИТЕЛЯМ?

Кроме диеты, лечение детей с ФКУ ничем не отличается от других детей, поэтому надо постараться быть спокойным и не подвергать детей излишней опеке. В первое время соблюдение и расчет диеты могут показаться сложными, но не надо отчаиваться – ваш врач всегда придет вам на помощь. Большую поддержку можно получить от ассоциаций родителей детей с ФКУ, организованных во многих территориях России. Координаты этих организаций можно узнать в медико-генетической консультации вашего региона. Кроме того, масса полезной информации содержится на интернет-сайтах, посвященных этой теме. Также в Интернете можно найти много форумов для общения родителей, помогающих друг другу в решении проблем лечения и воспитания детей с ФКУ. Примером такого сайта и форума может служить портал для родителей и больных ФКУ, расположенный по адресу: <http://myfku.ru/>.

ВЫРАСТЕТ ЛИ РЕБЕНОК ЗДОРОВЫМ?

Для всех детей, если лечение начато своевременно и проводится правильно, ответ будет один – ДА! Если ваш ребенок будет постоянно и тщательно соблюдать диету и тем самым безопасный уровень фенилаланина в крови, это позволит ему вести нормальную жизнь. Продолжительность жизни при ФКУ также соответствует обычной.

Однако, если контроль за диетой недостаточен, это может вызвать проблемы с обучением и поведением ребенка. Дети могут не достигать того уровня успехов, к которым они способны на фоне диеты.

ДО КАКОГО ВОЗРАСТА СЛЕДУЕТ СОБЛЮДАТЬ ДИЕТУ?

В настоящее время большинство специалистов сходятся во мнении, что диету при ФКУ следует соблюдать в течение всей жизни. Строгая диета важна в первые десять лет жизни, а также при подготовке и во время беременности у женщин с ФКУ.



ЛЕЧЕНИЕ ФКУ

Лечение болезни проводится поддержанием нормального (нетоксичного) уровня фенилаланина крови, что достигается употреблением весьма ограниченного рациона. Эта диета состоит из натуральных продуктов с низким содержанием фенилаланина, специально изготовленных низкобелковых продуктов и специальных медицинских заменителей белка. Придерживаться этой диеты, особенно в юности и зрелом возрасте, может оказаться трудно по причинам, перечисленным ниже:

- большинство природных продуктов содержат фенилаланин. Молоко и молочные продукты, мясо, рыба, птица, яйца, фасоль и орехи содержат очень высокие концентрации фенилаланина и должны быть практически исключены из рациона. Фрукты, овощи, некоторые крупы и макаронные изделия также содержат фенилаланин, но, поскольку его содержание в этих продуктах относительно невелико, небольшое количество таких продуктов можно включить в рацион;
- специализированные лечебные продукты (заменители белка) без фенилаланина и содержащие другие питательные вещества (например, тирозин) стоят дорого и могут быть разными на вкус.

В октябре 2000 года группа по выработке национального консенсуса по ФКУ, созданная при Национальном институте здравоохранения США, рассмотрела имеющуюся научную информацию о ФКУ, включая лечение. Группа пришла к выводу, что поддержание нормального, нетоксичного уровня фенилаланина крови «может быть нелегко, и слабый контроль может привести к существенно снижению психических и поведенческих показателей». Она также отметила, что «необходим пожизненный метаболический контроль у людей с ФКУ».

ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ДИЕТЫ

Обычная диета содержит гораздо больше фенилаланина, чем способен усвоить ребенок с ФКУ. Поэтому задача лечения – так рассчитать рацион ребенка, чтобы он содержал фенилаланин в количестве, не превышающем достаточное для его нормального роста и развития. Такие продукты, как мясо, рыба, молоко и молочные продукты, яйца, орехи, содержат настолько много фенилаланина, что практически не используются в питании таких детей. Другие виды пищи, типа картофеля или злаков (круп), содержат меньшее количество фенилаланина, поэтому могут ограничено использоваться в питании, но требуют точного подсчета дозы на фоне регулярного анализа содержания фе-

нилаланина в крови. Это количество пищи должно равномерно распределяться между приемами в течение дня. Даже для одного ребенка суточная доза (переносимость) фенилаланина со временем может меняться в зависимости от целого ряда причин.

Большинство фруктов, некоторые овощи, зелень, сахар, варенье, сиропы, масла, включая растительные и животные, типа сливочного или сала, содержат мало фенилаланина и могут использоваться относительно свободно.

В последние годы производители предлагают большой выбор различных специальных продуктов питания, содержащих мало белка и фенилаланина, предназначенных для замены обычных продуктов. Сюда входят смеси для выпечки (заменители муки), готовый низкобелковый хлеб и печенье, макаронные изделия, заменитель яиц и другие продукты. Они также могут использоваться в рационе достаточно свободно.

Несмотря на наличие различных перечисленных продуктов, они не могут полностью компенсировать потребность ребенка в белке, обычно получаемом из таких продуктов, как мясо, молоко, яйца и т.д.

Недостающий белок ребенок получает из специально разработанных синтетических заменителей белка, состоящих из набора незаменимых аминокислот за исключением фенилаланина, но с добавлением тирозина. Обычно такие смеси используются в виде напитков или паст, для старших детей они могут выпускаться в виде таблеток. **Все эти заменители белка выдаются семьям по назначению врача-генетика и оплачиваются государством.** Ваш лечащий врач выберет смесь, наилучшим образом удовлетворяющую потребности ребенка, рассчитает ее дозу и порекомендует форму приема.

Заменители белка – чрезвычайно важная часть диеты при фенилкетонурии.

Суточная доза заменителя должна быть точно рассчитана, взвешена и распределена в течение дня на 3–4 приема. Это помогает удержать уровень фенилаланина на нормальных цифрах в течение дня.

Также в диете должны быть представлены витамины и минералы. Если они уже не добавлены в вашу аминокислотную смесь, врач должен выписать вашему ребенку необходимые витаминно-минеральные добавки. Принимайте только назначенные врачом витамины и минералы, так как их избыток может быть не менее вреден, чем недостаток.



ЦЕЛЬ ДИЕТОТЕРАПИИ ПРИ ФКУ

Цель диетотерапии при ФКУ – как можно быстрее снизить уровень фенилаланина в крови до безопасных цифр (120–360 мкмоль/л; 2–6 мг%).

План ввода диеты разрабатывается с учетом начального уровня фенилаланина крови. Обычно после установления диагноза требуется определенный период без фенилаланина (см. таблицу 1). Для обеспечения ребенка основными нутриентами необходимы сбалансированные смеси без фенилаланина для детей первого года жизни (такие как РКУ Анамикс Инфант) в начальной дозировке 150 мл готовой смеси на кг веса ребенка в день.

Так как фенилаланин – незаменимая аминокислота и требуется для нормального развития и роста ребенка, после периода использования только смесей без фенилаланина в рацион обязательно добавляется строго рассчитанное количество фенилаланина для поддержания его уровня в плазме в пределах возрастной нормы. Источник фенилаланина для ребенка первых месяцев жизни – грудное молоко или его заменители.

ДЕТИ НА ГРУДНОМ ВСКАРМЛИВАНИИ

Кормление проводят 5 раз в день. Сначала ребенку дают отмеренное количество аминокислотной смеси без фенилаланина, а затем – грудь по потребности без ограничения.

ДЕТИ НА ИСКУССТВЕННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ

В начале лечения рассчитывают дозу заменителя молока, содержащую 200 мг фенилаланина (50–70 мг/кг веса/день), которая потом корректируется в зависимости от переносимости ребенком. Большинство смесей содержат в мерной ложке 20 мг фенилаланина. Если вес ребенка менее 3 кг, то начинают с дозы 50 мг фенилаланина на кг веса. Это количество обычно распределяется на 5 кормлений. Каждое кормление дается следующим образом: сначала отмеренное количество основной смеси, затем аминокислотная смесь по потребности (до насыщения). 5 кормлений позволяют добиться, чтобы ребенок получил достаточное количество фенилаланина. Если необходимо дополнительное кормление, то оно проводится чистой аминокислотной смесью.

Уровень фенилаланина должен снижаться примерно на 400 мкмоль/л (5–10 мг% на дл) в день.

Таблица 1. Режим питания для быстрого снижения повышенного уровня фенилаланина в крови

Начальный уровень фенилаланина, мкмоль/л	Число дней без фенилаланина	Объем аминокислотной смеси
>2500 мкмоль/л (>41,6 мг%)	5	60 мл x 5 кормлений
2000–2500 мкмоль/л (33,3–41,6 мг%)	4	60 мл x 5 кормлений
1500–2000 мкмоль/л (25–33 мг%)	3	45 мл x 5 кормлений
1000–1500 мкмоль/л (17–25 мг%)	2	45 мл x 5 кормлений
500–1000 мкмоль/л (8,3–17 мг%)	1	30 мл x 5 кормлений
360–500 мкмоль/л (6–8,3 мг%)	0	30 мл x 5 кормлений

КОНТРОЛЬ ФЕНИЛАЛАНИНА КРОВИ

Цель контроля – удержать уровень фенилаланина в безопасных пределах. Это необходимо для предупреждения умственной отсталости, вызванной токсичностью высокого уровня фенилаланина, при этом нужно исключить задержку роста, вызванную недостатком фенилаланина.

Анализ на содержание фенилаланина в крови необходимо сдавать каждые три дня до получения двух результатов подряд в пределах безопасных границ (120–240 мкмоль/л или 2–4 мг%). После этого необходимо сдавать кровь еженедельно в течение первого года жизни.

ДИЕТОТЕРАПИЯ ФКУ НА ПЕРВОМ ГОДУ ЖИЗНИ

Особое внимание нужно уделять лечебному питанию на первом году жизни ребенка. Это связано с целым рядом факторов:

- функциональной незрелостью пищеварительной системы малыша;
- быстрыми изменениями потребности ребенка первого года жизни в пищевых веществах, вызванными, с одной стороны, быстрым ростом, с другой – постоянно идущей адаптацией ребенка к окружающей среде, в том числе микробной и вирусной, а также особенностями роста, в том числе прорезыванием зубов.



Для кормления грудных детей используются специальные сбалансированные по составу и приближенные к грудному молоку аналоги детских молочных смесей, но с низким содержанием фенилаланина. Для того, чтобы ребенок получил строго необходимое количество фенилаланина, объем грудного молока приходится ограничивать. В то же время необходимо признать, что грудное молоко остается идеальной пищей для ребенка с ФКУ, так как оно содержит мало белка и фенилаланина, при этом обеспечивая ребенка целым рядом необходимых ему веществ, включая витамины, минералы, незаменимые жирные кислоты и так далее.

ДЕТИ С УСТАНОВЛЕННЫМ ДИАГНОЗОМ ФКУ

Таблица 2. Ребенок на грудном вскармливании

Фенилаланин ниже 120 мкмоль/л (2 мг%)	уменьшить аминокислотную смесь на 75 мл в день (5 раз по 15 мл)
Фенилаланин 120–360 мкмоль/л (2–6 мг%)	изменения не требуются
Фенилаланин более 360 мкмоль/л (>6 мг%)	увеличить аминокислотную смесь на 75 мл в день (5 раз по 15 мл)

Увеличение дозы аминокислотной смеси уменьшает поступление материнского молока, тем самым уменьшая поступление фенилаланина. Уменьшение дозы смеси, наоборот, приводит к увеличению приема грудного молока и фенилаланина.

Таблица 3. Ребенок на искусственном вскармливании

Фенилаланин ниже 60 мкмоль/л (1 мг%)	повысить дозу фенилаланина на 50–100 мг в день
Фенилаланин 60–120 мкмоль/л (1–2 мг%)	повысить дозу фенилаланина на 50 мг в день
Фенилаланин 120–360 мкмоль/л (2–6 мг%)	изменения не требуются
Фенилаланин 360–600 мкмоль/л (6–10 мг%)	уменьшить фенилаланин на 50 мг в день
Фенилаланин более 600 мкмоль/л (>10 мг%)	уменьшить фенилаланин на 50–100 мг в день

После того, как уровень фенилаланина установился (то есть два и более анализа находятся в пределах безопасных значений), нет необходимости изменять диету, если один отдельный тест показывает слишком высокий или низкий уровень фенилаланина. В этом случае тест нужно повторить через 3–4 дня, и если он также выходит за нормальные границы, только тогда необходимо ввести соответствующие поправки в диету.

У таких детей повышение уровня фенилаланина (после того, как была получена стойкая нормализация в начале диеты) должно интерпретироваться с учетом сопутствующих заболеваний (в том числе прорезывания зубов), потери или прибавки веса, калорийности пищи и объема получаемой аминокислотной смеси.

Если ребенку менее полугода и он вскармливается только грудным молоком или его заменителями, диета должна корректироваться в соответствии с вышеуказанными рекомендациями (см. таблицу 2). Если же ребенок уже получает фенилаланин из прикорма, используются следующие рекомендации (см. таблицу 3).

ВВЕДЕНИЕ ПРИКОРМА

Дополнительное питание рекомендуется вводить не ранее 4–6 месяцев жизни. Как и при вскармливании здорового ребенка, ввод прикорма делается постепенно, пока не будет достигнут режим питания взрослого. Распределение энергии между основными пищевыми веществами, а также потребность в витаминах и минералах у таких детей не отличаются от соответствующих показателей детей без ФКУ.

Известно, что большинство пищевых продуктов содержит различающиеся количества белка, и, следовательно, фенилаланина, поэтому прием натуральных белков должен быть ограничен, однако определенное количество фенилаланина необходимо для роста и развития ребенка. Количество фенилаланина в пище рассчитывается, исходя из используемых доз продуктов, содержащих среднее количество белка, таких как картофель, злаки и овощи.

Диетические продукты нередко разделяют по цветам светофора. Красный цвет указывает, что эти продукты не должны употребляться в пищу, желтый – продукты используются строго в ограниченных количествах, зеленый используется для продуктов, которые могут употребляться в обычных количествах (но не более!).



При вводе прикорма начинать нужно с продуктов с низким содержанием фенилаланина. Прикорм дается после аминокислотной смеси и груди. Как только ребенок начал получать прикорм, грудное молоко или его заменители начинают замещаться прикормом, содержащим фенилаланин. Так как прием натурального белка ограничен, продолжается использование в рационе аминокислотных смесей без фенилаланина.

Сейчас в России представлены различные лечебные продукты с разным содержанием аминокислот, витаминов и минералов в соответствии с возрастными требованиями (см. таблицу 4). Эти заменители белка – неотъемлемая составная часть правильного лечения ФКУ, покрывающая до 75–80% потребности ребенка в белке (за исключением фенилаланина).

Таблица 4. Различные лечебные продукты в зависимости от состава

Порошкообразные гидролизаты белка (в настоящее время практически не используются в связи с низкими органолептическими свойствами)

Порошкообразные смеси аминокислот как с добавлением углеводов, жиров, витаминов и минералов, так и без них

Аминокислотные таблетки и капсулы: без добавления углеводов, жиров, витаминов и минералов

Аминокислотные плитки: без добавления углеводов, жиров, витаминов и минералов

Жидкие (готовые к употреблению) аминокислотные смеси с добавлением углеводов, жиров, витаминов и минералов

Микрокапсулированные смеси аминокислот

На первом году жизни предпочтительнее использование заменителей белка с добавлением углеводов, содержащих жиры, витамины и минералы. Они легче в приготовлении и гарантируют адекватный прием витаминов и минералов. В то же время они имеют большой объем и избыточное содержание калорий, и многие предпочитают смеси, содержащие только низкокалорийные легкоусвояемые аминокислоты, хотя и требующие дополнительного назначения витаминов и минералов. Необходимо убедиться в достаточном поступлении белков (как заменителя, так и натурального белка пищи). Потребность в белке у детей с ФКУ ниже, чем рекомендованная для общей популяции (хотя некоторые авторы полагают, что потребности в белке у детей с ФКУ не отличаются от потребности здоровых детей). Было показано, что после приема лечебного продукта концентрация аминокислот в плазме крови увеличивается быстрее и до более

высоких цифр с последующим более быстрым снижением по сравнению с приемом натурального белка. Это приводит к большей потере аминокислот, поэтому рекомендуется распределять заменители белка не менее чем на 3 дневных приема, комбинируя их с натуральным белком. Без ограничений могут использоваться имеющиеся в продаже низкобелковые продукты (например, низкобелковые лопрофины, заменитель муки, заменитель яиц, рис, спагетти, спиральки, крекеры, молочный напиток), что позволяет разнообразить диету, увеличивая калорийность пищи.

ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ОСТРЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

В ситуации, когда прием пищи ограничен, или возрастают потребности в энергии (острые инфекционные заболевания, хирургические операции, снижение аппетита и пр.), уровень фенилаланина может возрасти вследствие эндогенного катаболизма (распада собственных белков).

В эти периоды для предупреждения повышения уровня фенилаланина крови необходима диета, обогащенная калориями и со сниженным содержанием фенилаланина. В таких случаях можно руководствоваться следующими соображениями:

- уменьшить прием натурального белка. Количество заменителя молока должно быть уменьшено с соответствующим увеличением аминокислотной смеси. У более старших детей приходится уменьшать рассчитанное количество фенилаланина, вновь увеличиваемое после выздоровления и возврата нормального аппетита;
- прием лечебного продукта необходимо продолжать для поддержания синтеза белка, но без насильного кормления, так как это может вызвать отказ от препарата, в том числе даже после выздоровления;
- увеличить калорийность пищи добавлением в питье полимеров глюкозы, включая лечебные смеси без фенилаланина. Например, при гастроэнтеритах обильное питье с целью регидратации может понадобиться в течение 12–24 часов. В этих случаях полимеры глюкозы могут добавляться в следующих дозах: детям до года на 200 мл регидратирующего раствора добавляется 10 г полимера (10% раствор углеводов), а у детей старше года используется 20 г полимера (15% раствор);
- убедитесь, что прием жидкости достаточно обильный;
- пищу надо давать только по просьбе ребенка. Не форсируйте кормление.



ПИЩЕВОЙ СВЕТОФОР

КРАСНЫЙ СПИСОК

Продукты не использовать.

МЯСО И МЯСНЫЕ ИЗДЕЛИЯ	БАРАНИНА, ГОВЯДИНА, СВИНИНА, МЯСО ПТИЦ (КУРЫ, УТКИ И Т. П.), КОЛБАСЫ, ПАШТЕТЫ, САРЕЛЬКИ, СОСИСКИ, СУБПРОДУКТЫ (ПЕЧЕНЬ, ПОЧКИ, СЕРДЦЕ И Т. П.), МЯСНЫЕ ДЕЛИКАТЕСЫ (КАРБОНАТ, БУЖЕНИНА И Т.П.)
РЫБА И РЫБНЫЕ ПРОДУКТЫ	РЫБА МОРСКАЯ И РЕЧНАЯ СВЕЖАЯ И ЗАМОРОЖЕННАЯ, РЫБНЫЕ КОНСЕРВЫ, ИКРА, КРАБОВЫЕ И РЫБНЫЕ ПАЛОЧКИ, КРЕВЕТКИ, МОЛЛЮСКИ, ПАСТЫ И ПАШТЕТЫ, РАКИ
ТВОРОГ И СЫР	ТВОРОГ, ТВОРОЖКИ, ТВОРОЖНЫЕ МАССЫ И СЫРКИ, БРЫНЗА, СЫРЫ ТВЕРДЫЕ И МЯГКИЕ, СЫРЫ И СЫРКИ ПЛАВЛЕННЫЕ, СЫРНЫЕ ПАСТЫ
ХЛЕБ И ХЛЕБОБУЛОЧНЫЕ ИЗДЕЛИЯ	МУКА (ПШЕНИЧНАЯ, РЖАНАЯ, ОВСЯНАЯ, ГРЕЧНЕВАЯ), ХЛЕБ БЕЛЫЙ И ЧЕРНЫЙ, ХЛЕБНЫЕ ПАЛОЧКИ, БАРАНКИ, БУЛОЧКИ, ПЕЧЕНЬЕ ПИРОЖНЫЕ, СУШКИ, ТОРТЫ
КРУПА И ХЛОПЬЯ	КРУПА ГРЕЧНЕВАЯ, ПШЕНО, ТОЛОКНО, КРУПА МАННАЯ, ЯЧНЕВАЯ, ХЛОПЬЯ ОВСЯНЫЕ «ГЕРКУЛЕС»
СОЕВЫЕ ПРОДУКТЫ	МУКА СОЕВАЯ, ПРОДУКТЫ ИЗ СОИ (ЗАМЕНИТЕЛИ МЯСА И Т.П.), ШИРОКО РАСПРОСТРАНЕННЫЕ В ВЕГЕТАРИАНСКОМ ПИТАНИИ, ПОПКОРН
ЯЙЦА	ВСЕ ВИДЫ ЯИЦ
ОРЕХИ	ВСЕ ВИДЫ ОРЕХОВ
АСПАРТАМ (КОД ЕВРОПЕЙСКОЙ КЛАССИФИКАЦИИ E-951)	НИЗКОКАЛОРИЙНЫЕ НАПИТКИ И ЖЕВАТЕЛЬНЫЕ РЕЗИНКИ, СОДЕРЖАЩИЕ ИСКУССТВЕННЫЙ ПОДСЛАСТИТЕЛЬ АСПАРТАМ

ЖЕЛТЫЙ СПИСОК

Применять с ограничениями.

Основа перечня – количество продукта, обеспечивающее потребление 50 мг фенилаланина

МОЛОКО И МОЛОЧНЫЕ ПРОДУКТЫ	МОЛОКО, КЕФИР, ЙОГУРТ (С СОДЕРЖАНИЕМ БЕЛКА НЕ БОЛЕЕ 2,8 Г/100 МЛ) - 30 МЛ МОЛОКО СГУЩЕННОЕ С САХАРОМ - 15 МЛ ПАХТА - 30 МЛ СЫВОРОТКА ТВОРОЖНАЯ - 120 МЛ СМЕТАНА - 35 МЛ СЛИВКИ 35% ЖИРНОСТИ - 45 МЛ СЛИВКИ 10% ЖИРНОСТИ - 30 МЛ
КРУПА И КРУПЯНЫЕ ИЗДЕЛИЯ	РИС ОТВАРНОЙ - 45 Г КУКУРУЗНАЯ КРУПА ВАРЕНАЯ (МАМАЛЫГА) - 35 Г КУКУРУЗНЫЕ ХЛОПЬЯ - 15 Г КАРТОФЕЛЬ, СВАРЕННЫЙ В МУНДИРЕ - 80 Г
ОВОЩИ	КАРТОФЕЛЬ ФРИ ЖАРЕННЫЙ - 55 Г ЧИПСЫ - 45 Г КАРТОФЕЛЬНОЕ ПЮРЕ БЫСТРОГО ПРИГОТОВЛЕНИЯ - 10 Г КАПУСТА ЦВЕТНАЯ ВАРЕНАЯ - 30 Г БРОККОЛИ СЫРАЯ, ВАРЕНАЯ - 30 Г БРЮССЕЛЬСКАЯ КАПУСТА, ВАРЕНАЯ - 35 Г
ОВОЩНЫЕ КОНСЕРВЫ	ИКРА БАКЛАЖАННАЯ - 60 Г ИКРА КАБАЧКОВАЯ - 50 Г ШПИНАТ-ПЮРЕ - 50 Г ГОРОШЕК КОНСЕРВИРОВАННЫЙ - 30 Г



ЗЕЛЕНый СПИСОК

Продукты, применяемые свободно; но это не отменяет необходимости учета потребления фенилаланина.

ФРУКТЫ И ЯГОДЫ	СВЕЖИЕ И КОНСЕРВИРОВАННЫЕ (ИЛИ ПРИГОТОВЛЕННЫЕ В САХАРЕ) ФРУКТЫ: АБРИКОСЫ, АЙВА, АНАНАС, АПЕЛЬСИН, АРБУЗ, ВИНОГРАД, ГРАНАТ, ГРУШИ, ГРЕЙПФРУТ, ГУАВА, ДЫНЯ, ЕЖЕВИКА, ИЗЮМ, ИНЖИР (СВЕЖИЙ, НО НЕ СУШЕННЫЙ), КИВИ, КЛУБНИКА, КРЫЖОВНИК, ЛИМОН, МАЛИНА, МАНГО, МАНДАРИНЫ, НЕКТАРИНЫ, ОЛИВКИ, ПЕРСИК (СВЕЖИЙ, НО НЕ СУШЕННЫЙ), СЛИВА, СМОРОДИНА СВЕЖАЯ (ЧЕРНАЯ, КРАСНАЯ, БЕЛАЯ), ТЕРН, ЧЕРНИКА, ЧЕРНОСЛИВ, ШЕЛКОВИЦА, ЯБЛОКИ, ФРУКТОВЫЕ САЛАТЫ, ЗАСАХАРЕННЫЕ ЯГОДЫ И ФРУКТЫ
ОВОЩИ И ЗЕЛЕНЬ	АРТИШОКИ, БАКЛАЖАНЫ, БРЮКВА, КАБАЧКИ, КРЕСС-САЛАТ, КАПУСТА БЕЛО- И КРАСНОКОЧАННАЯ, КАПЕРСЫ, КОРНИШОНЫ, ЛУК-ПОРЕЙ И РЕПЧАТЫЙ, МОРКОВЬ, ОГУРЦЫ, ПАСТЕРНАК, ПАТИССОНЫ, ПЕРЕЦ (КРАСНЫЙ, ЗЕЛЕНый, ЖЕЛТЫЙ И ОРАНЖЕВый), ПОМИДОРЫ, ПЕТРУШКА И ЛЮБАЯ ЗЕЛЕНЬ, РЕВЕНЬ, РЕДИС, РЕПА, СВЕКЛА, СЕЛЬДЕРЕЙ, САЛАТ-ЛАТУК, ТЫКВА, ФЕНХЕЛЬ, МАРИНОВАННЫЕ ЛУК, ЧЕСНОК, ОВОЩИ, ЗЕЛЕНЬ
КРУПА И ЗЕРНОВЫЕ	МУКА РИСОВАЯ И КУКУРУЗНАЯ, КРАХМАЛ ТАПИОКИ, КУКУРУЗНЫЙ И КАРТОФЕЛЬНЫЙ, ТАПИОКА, САГО
ЖИРЫ И МАСЛА	СЛИВОЧНОЕ МАСЛО (СОДЕРЖАНИЕ ЖИРА 82 % (НО НЕ МАРГАРИНЫ) И НИЗКОЖИРНОЕ «МАСЛО», СОДЕРЖАЩЕЕ ПАХТУ), ТОПЛЕННОЕ МАСЛО, РАСТИТЕЛЬНЫЕ МАСЛА ВСЕХ ВИДОВ (ЖИДКИЕ И ТВЕРДЫЕ), ЛЯРД (ВНУТРЕННИЙ СВИНОЙ ЖИР), ТОПЛЕННЫЕ ЖИРЫ (ГОВЯЖИЙ, СВИНОЙ, КУРИНЫЙ), САЛО СВИНОЕ (ШПИК, НО НЕ БЕКОН)
САХАР И СЛАДОСТИ	САХАР, ФРУКТОЗА, ГЛЮКОЗА, МОЛОЧНЫЙ САХАР, МАЛЬТОДЕКСТРИН, СОЛОДОВЫЙ ЭКСТРАКТ, ВАРЕНЬЕ, ДЖЕМЫ, КОНФИТЮРЫ, СИРОПЫ, МЕД, МАРМЕЛАД, ЛЕДЕНЦЫ, ПРОЗРАЧНАЯ КАРАМЕЛЬ, САХАРНАЯ ВАТА, ФРУКТОВОЕ МОРОЖЕНОЕ (ЗАМОРОЖЕННЫЙ СОК), ЩЕРБЕТ ФРУКТОВЫЙ
НАПИТКИ	ПИТЬЕВАЯ ВОДА, В ТОМ ЧИСЛЕ БУТИЛИРОВАННАЯ И ГАЗИРОВАННАЯ, МИНЕРАЛЬНЫЕ ВОДЫ, ГАЗИРОВАННЫЕ НАПИТКИ (НО НЕ С АСПАРТАМОМ), СОКИ, НЕКТАРЫ, ЧАЙ, ЧЕРНЫЙ КОФЕ
РАЗНОЕ	ЖЕЛИРУЮЩИЕ ВЕЩЕСТВА (АГАР-АГАР, ПЕКТИН, РАСТИТЕЛЬНЫЕ СМОЛЫ-КАМЕДИ), ПИЩЕВЫЕ АРОМАТИЗАТОРЫ И КРАСИТЕЛИ (ВАНИЛЬ, ВАНИЛИН, МИНДАЛЬНАЯ ЭССЕНЦИЯ, ПЕРЕЧНАЯ МЯТА, ШАФРАН), ГОРЧИЦА, ДУШИСТЫЕ ТРАВЫ, ПЕРЕЦ, СПЕЦИИ, УКСУС

ВНИМАНИЕ РОДИТЕЛЯМ!

Бананы, сухофрукты, бобовые значительно увеличивают поступление фенилаланина. Следует ограничить их потребление только одним продуктом и только один раз в день. Предпочтительно во фруктовых или овощных салатах с учетом содержания в них белка.

Всегда внимательно читайте этикетку на упаковке.

Необходимо обращать внимание на содержание белка в продукте, жира в сливочном масле, или на присутствие аспартама. Если четкие сведения отсутствуют, то лучше воздержаться от приобретения такого продукта.

Оптимальным способом расчета оказался расчет не по белку, а по фенилаланину продуктов. Этот метод расчета дает возможность точно контролировать поступающий с пищей фенилаланин, при этом позволяя существенно расширить спектр используемых продуктов. Однако такой способ требует использования специальных таблиц или компьютерных программ.

В любом случае, задачей родителей остается тщательный контроль за биохимическими анализами и регулярный расчет диеты с учетом изменяющегося веса и потребностей ребенка.