

РАЗРЕШЕНЫ	Разрешенные в строго ограниченном количестве	ЗАПРЕЩЕНЫ
<ul style="list-style-type: none"> <li>- лечебные смеси, подобранные лечащим врачом, в соответствии с потребностями растущего организма</li> <li>-сахар</li> <li>-растительные масла</li> <li>-минеральная вода</li> <li>-чай</li> <li>-фруктовые конфеты, леденцы</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-овощи</li> <li>-картофель</li> <li>-фрукты</li> <li>-рис</li> <li>-джемы, варенья, мёд, щербет, масло, маргарин</li> <li>-хлебобулочные изделия с низким содержанием белка</li> <li>-макароны и мучные продукты, изготовленные из муки с низким содержанием фенилаланина</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- рыба</li> <li>-мясо и мясные продукты (мясные и колбасные изделия)</li> <li>- домашняя птица</li> <li>и продукты птицеводства</li> <li>-зерновые продукты: хлебобулочные изделия, мука, каши, хлопья, макароны</li> <li>-кондитерские изделия, желатин</li> <li>-стручковые растения: соя, фасоль, горох</li> <li>-семена: кукуруза, мак, льняное семя</li> <li>-орехи</li> <li>-шоколад</li> <li>-яйца</li> <li>-молочные продукты: сыр, йогурт, творог, мороженое, сметана</li> <li>-молоко (исключением будет небольшое количество, которое является дополнением к диете в первые месяцы жизни)</li> </ul>

### Содержание фенилаланина в продуктах (на 100 грамм):

Молоко женское — 0,056	Мука пшеничная — 0,322
Молоко коровье — 0,136	Макаронные изделия — 0,488
Кефир — 0,138	Хлеб ржаной — 0,278
Творог — 0,491	Хлеб пшеничный — 0,330
Яйцо куриное — 0,732	Печенье — 0,334
Мясо говяжье — 0,789	Картофель — 0,083
Мясо куриное — 0,932	Морковь — 0,059
Печень говяжья — 0,845	Капуста белокочанная — 0,073
Треска — 0,651	Помидоры — 0,023
Крупа рисовая — 0,313	Апельсины — 0,04
Крупа манная — 0,399	Лимоны — 0,032
Крупа гречневая — 0,395	Сок яблочный — 0,021
Крупа овсяная — 0,363	Сок апельсиновый — 0,042
Крупа пшеничная — 0,48	Сок лимонный — 0,036
Крупа перловая — 0,331	
Горох — 0,763	

Если женщина, у которой в детстве были обнаружены признаки фенилкетонурии, планирует забеременеть, то ей обязательно нужно вернуться к диете без фенилаланина. Таких ограничений необходимо придерживаться до зачатия, во время беременности и кормления грудью.

Фенилкетонурия (ФКТ) - одно из заболеваний, прекрасно поддающихся коррекции, но это требует усилий не только родителей и врачей, но и государства в целом.

400081 Волгоград  
ул. политрука Тимофеева, дом 5  
Телефон/факс: (8442) 36-26-20  
Адрес электронной почты:  
vosmp@vomiac.ru



*Хотите быть здоровым - будьте умны!*

ГБУЗ "Волгоградский  
областной центр  
медицинской  
профилактики",  
Волгоград



## Фенилкетонурия

(пособие для родителей)

Что такое фенилаланин?

Как лечить?

Как составить диету?

Кто носитель гена?

## Уважаемые родители!

**Фенилкетонурия (ФКТ)** – наследственное заболевание, характеризующееся изменениями, прежде всего со стороны нервной системы. Это нарушение обмена веществ, когда фенилаланин (одна из аминокислот, составляющих любую белковую молекулу) не перерабатывается организмом человека.

Толчком к развитию фенилкетонурии являются:

- близкородственный брак, при котором, помимо иных патологий, повышается вероятность рождения ребенка с этим заболеванием;
- мутация гена (т.е. его изменение), произошедшая по тем или иным причинам.

### «С моим малышом что-то не так?»

Дети с ФКТ рождаются здоровыми. Если в течение первых дней жизни выявить заболевание и придерживаться диеты, то можно предотвратить необратимые изменения у ребенка. И только после начала употребления ребенком в пищу белковых продуктов, богатых фенилаланином (ФА) (перечень наименований продуктов смотрите ниже), начинают проявляться отклонения в виде:

- задержки развития (ребенок вялый, сонливый, не реагирует на происходящее, не узнает мать, не держит голову, не садится и не переворачивается, не понимает речь родителей);
- появления специфического «мышинного» запаха в моче и в поту.

С возрастом у детей наблюдается повышенная возбудимость, быстрая утомляемость. Ребенок не может выражать свои эмоции, начинает отставать в весе и росте, умственном развитии (не может писать, считать, читать), не говорит, не умеет выражать эмоции, поздно начинает ходить. Если не заниматься лечением, то состояние больного будет ухудшаться и дальше.

## Диагностика:

На сегодняшний день все новорожденные дети обследуются на наличие фенилкетонурии и других, наиболее распространенных, наследственных заболеваний. В России этот вопрос регламентирует приказ Минздрава РФ от 30.12.1993 г. №316. Процедура получила название неонатальный скрининг. Забор крови, реже мочи, у новорожденных производится на 4-5 день жизни.



### Запомните!

Делать анализ желательно утром натощак.

До 3-х месячного

возраста - еженедельно, до года - ежемесячно, с 1-3 лет – 1 раз в 2 месяца. После 3-х лет частота измерений снижается до 1 раза в 3 месяца.

Уважаемые родители, лечащий врач, исходя из состояния больного, может поменять схему проверок.

После проведения обследования, в результате которого подтвердился диагноз, можно предположить какой тип фенилкетонурии у ребенка:

- классическая фенилкетонурия (1 тип),
- атипичная фенилкетонурия (2 тип),
- диеторезистентная (3 тип).

Обращаем Ваше внимание, что основным критерием служит уровень фенилаланина в крови. Необходимо сразу же начать контролировать количество фенилаланина, которое ребенок употребляет в пищу.

## «Как же быть?»

**ВАЖНО:** перевод ребенка на специальное питание при раннем выявлении заболевания гарантирует нормальное нервно-психическое развитие.

Диета грудного ребёнка с ФКТ основывается на продуктах, не содержащих фенилаланин. Под руководством врача количество специальной смеси (препарата), грудного молока систематически будет меняться в зависимости от индивидуальной переносимости фенилаланина, а также от потребностей растущего организма.

Начиная со второго года жизни, лечебную смесь без фенилаланина постепенно заменяют смесями без фенилаланина с увеличенным содержанием белка. Необходимо соблюдать диету до 16-18 лет. Широко используется лечебная гимнастика, общий массаж и др. Комплексная реабилитация детей с фенилкетонурией предусматривает специальные методы педагогических воздействий в процессе подготовки к школе и школьного обучения. Больные нуждаются в помощи логопеда, педагога, в ряде случаев – дефектолога.

Детей, больных фенилкетонурией, можно кормить грудью! Но при этом кормящей матери нужно придерживаться специальной диеты.

