دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی– درمانی شهید بهشتی

دانشکده علوم تغذیه و صنایع غذایی

گروه تغذیه بالینی و رژیم درمانی

رژیم درمانی در اختلالات متابولیک ارثی

دکتر هادی طبیبی

ویراش اول

۱۳۹۲

فهرست مطالب

عنوان **صفحه**

مقدمه ۲

فنیل کتون اوری ۳

فنیل کتون اوری در مادران باردار ۷۱

بیماری شربت افرا ۱۰۵

اختلالات سیکل اوره ۱۶۷

گالاکتوزمی ۲۲۸

اختلالات متابولیسم فروکتوز ۲۶۵

پیوست ها..... ۳۰۳

مقدمه

در سال ۱۹۰۸ اختلالات ژنتیکی در متابولیسم بدن توسط Sir Archibald Garrod برای اولین بار مطرح شد. تاکنون بیش از ۲۰۰۰۰ بیماری ژنتیکی در انسان شناسایی شده اند که از این تعداد تقریباً ۴۰۰ بیماری در گروه اختلالات ژنتیکی در متابولیسم قرار می گیرند. این اختلالات ژنتیکی در متابولیسم تحت عناوین مختلفی مطرح می شوند که عبارتند از (۷-۱):

- اختلالات متابولیک ارثی (Inherited Metabolic Disorders)
- بیماری های متابولیک ارثی (Inherited Metabolic Diseases)
- اختلالات متابولیک ژنتیکی (Genetic Metabolic Disorders)
- اختلالات متابولیک سرشتی (Inborn Metabolic Disorders)
- خطاهای متابولیسمی سرشتی (Inborn Errors of Metabolism)

اختلالات ژنتیکی در متابولیسم در ابتدا تحت عنوان Inborn Errors of Metabolism توسط Sir Archibald Garrod مطرح شد (۲، ۵). علائم بالینی و آزمایشگاهی این اختلالات متابولیک ارثی معمولاً از دوره نوزادی ظاهر می شوند و در اکثر موارد اساساً تنها راه کنترل این بیماری ها استفاده از رژیم های غذایی مناسب می باشد. درصورتیکه این بیماری ها تحت درمان قرار نگیرند بر حسب نوع بیماری عوارض متعددی در کودکان ظاهر می شود که از جمله این علائم می توان به اختلال در رشد جسمی و یا عقب ماندگی ذهنی اشاره کرد (۲). اختلالات متابولیکی ارثی همانطور که بیان شد شامل تعداد قابل ملاحظه ای از اختلالات متابولیکی می شوند که سه گروه عمده از این اختلالات ناشی از کمبود آنزیم های مؤثر جهت متابولیسم اسیدهای آمینه، چربی ها و کربوهیدرات ها می باشند (۲، ۵). در این مبحث سه اختلال شایع در متابولیسم اسیدهای آمینه و دو اختلال شایع در متابولیسم کربوهیدرات ها مورد بحث قرار می گیرند و نحوه تغذیه و رژیم درمانی در این اختلالات توضیح داده می شوند. باید توجه داشت انجام رژیم درمانی در اختلالات متابولیک ارثی نیازمند تسلط کامل به مباحث تئوری و عملی پایه در زمینه رژیم درمانی در کودکان می باشد.

فنیل کتون اوری

بیماری فنیل کتون اوری (Phenylketonuria (PKU بدلیل یک نقص ژنتیکی در فعالیت آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز (Phenylalanine Hydroxylase (PAH بوجود می آید (۱). این آنزیم که اساساً در کبد و تا حدودی در کلیه وجود دارد (۲) مسئول تبدیل فنیل آلانین به تیروزین است. نقص در فعالیت آنزیم PAH منجر به تجمع فنیل آلانین و متابولیت های حاصل از آن (از جمله فنیل کتون ها) در خون، بافت های بدن و ادرار می شود (۱، ۳). همچنین در این بیماری غلظت تیروزین در خون و بافت های بدن ممکن است به حد کمبود برسد (۱). در افراد بزرگسال ۹۰٪ اسید آمینه فنیل آلانین مصرفی در بدن به تیروزین تبدیل می شود و تنها ۱۰٪ آن در سنتز پروتئین ها مورد استفاده قرار می گیرد درحالیکه در کودکان ۴۰٪ اسید آمینه فنیل آلانین مصرفی در بدن به تیروزین تبدیل می شود و ۶۰٪ آن در سنتز پروتئین ها مورد استفاده قرار می گیرد (۲).

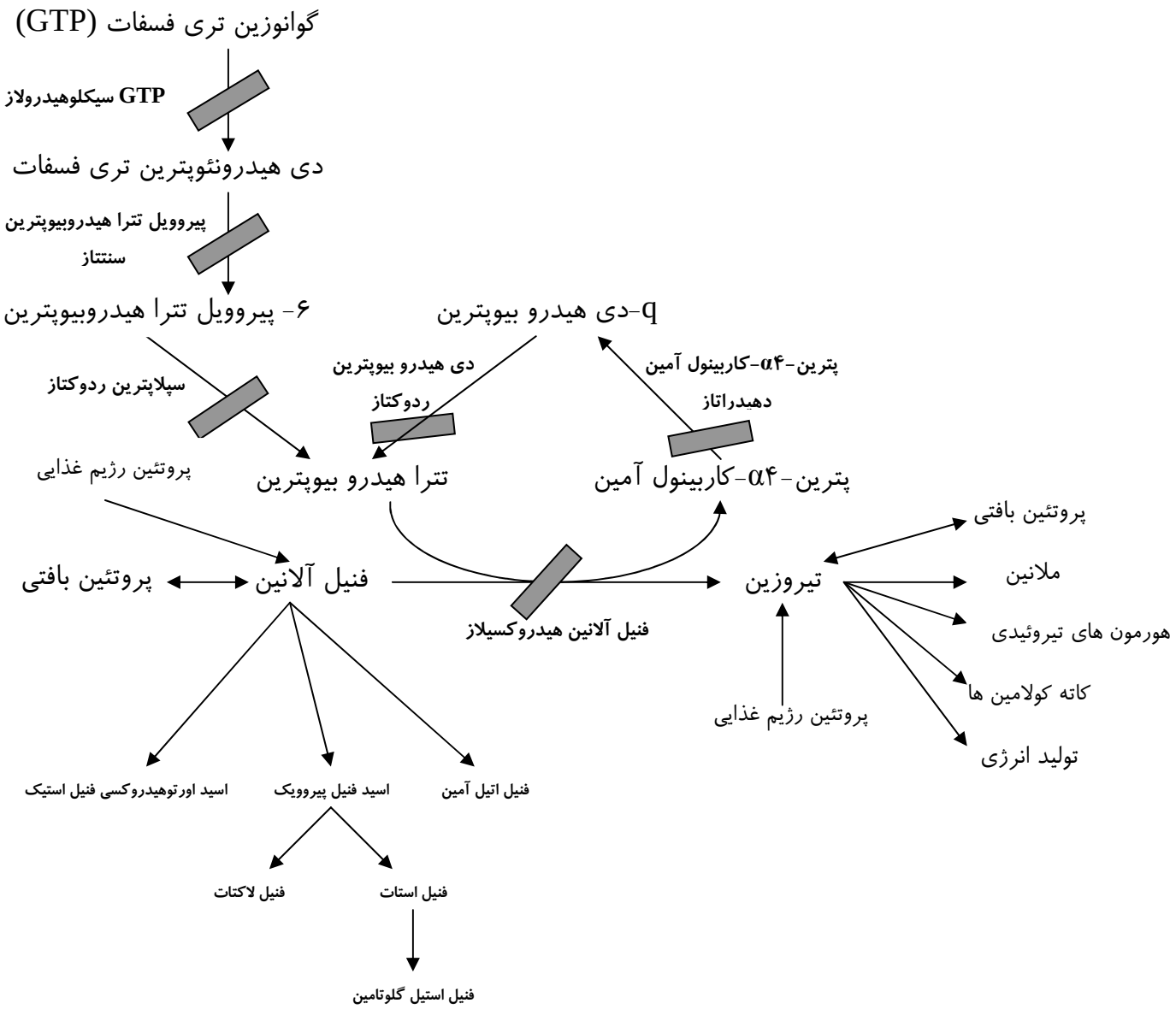
نقص در فعالیت آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز به دو دلیل می تواند بوجود آید:

۱- موتاسیون های مختلف در ژن آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز که منجر به کاهش یا عدم فعالیت این آنزیم شده است و این امر دلیل اصلی فنیل کتون اوری می باشد(۲، ۳). در فنیل کتون اوری کلاسیک (Classical PKU) میزان فعالیت آنزیم PAH کمتر از ۲٪ می باشد (۲). درمان فنیل کتون اوری های ناشی از کمبود فعالیت آنزیم PAH تجویز یک رژیم محدود از فنیل آلانین (Phenylalanine-Restricted Diet) همراه با تجویز اسید آمینه تیروزین می باشد که در مباحث بعد توضیح داده می شود (۱).

۲- اختلال در سنتز تتراهیدروبیوپترین (Tetrahydrobiopterin (H4 biopterin که یک کوآنزیم ضروری برای آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز می باشد. این امر دلیل فنیل کتون اوری و هیپرفنیل آلانینمی در حدود ۲-۱٪ بیماران مبتلا به PKU می باشد (۲، ۳). اختلال در سنتز تتراهیدروبیوپترین می تواند به دلیل اختلال در آنزیم های گوانوزین تری فسفات سیکلوهیدرولاز، پیرووویل تترا هیدروبیوپترین سنتتاز (Pyruvoyl-tetra hydrobiopterin synthase)، سپیاپترین ردوکتاز (Sepiapterin reductase) ، پترین-α۴-کاربینول آمین دهیدراتاز

(Pterin-4α-carbinolamine dehydratase) و دی هیدروبیوپترین ردوکتاز باشد که در شکل ۱ نشان داده شده است (۱). این آنزیم ها در کبد و بافتهای دیگر وجود دارند (۲).

شکل ۱- متابولیسم فنیل آلانین و اختلالات آنزیمی در بیماری PKU (۱،۲،۴)



لازم به ذکر است که تتراهیدروبیوپترین یک کوآنزیم ضروری برای آنزیم های فنیل آلانین هیدروکسیلاز، تیروزین هیدروکسیلاز و تریپتوفان هیدروکسیلاز می باشد. لذا در بیماران دچار اختلال در سنتز تتراهیدروبیوپترین، درمان کمبود تتراهیدروبیوپترین، نیازمند تجویز تتراهیدروبیوپترین، تجویز یک رژیم محدود از فنیل آلانین ، L-DOPA و کاربی دوپا

می باشد (۱). تتراهیدروبیوپترین بصورت قرص کووان (Kuvan) در بازار وجود دارد. مصرف این دارو در دوران بارداری مناسب نیست و توصیه نمی شود.

باید توجه داشت که در بعضی بیماران مبتلا به PKU، هیپر فنیل آلانینمی ممکن است به دلیل موتاسیون ژن آنزیم PAH و در نتیجه تمایل کم این آنزیم برای کوآنزیم تتراهیدروبیوپترین باشد که در این حالت درمان آنها با تجویز تتراهیدروبیوپترین به میزان mg/kg ۱۰-۵ در روز (و حداکثر mg/kg ۲۰ در روز) صورت می گیرد (۱، ۳).

بیماری PKU که شایع ترین اختلال در متابولیسم اسید های آمینه می باشد (۵) بروز آن تقریبا" ۱ در ۱۰۰۰۰ تا ۱ در ۲۵۰۰۰ تولد زنده می باشد (۱). اگر بیماران مبتلا به PKU تحت درمان قرار نگیرند مبتلا به عقب ماندگی ذهنی (Mental Retardation) غیر قابل برگشت، الکتروانسفالوگرام غیر طبیعی، حملات تشنجی (Seizures)، اختلال در رشد فیزیکی، بیش فعالیتی (Hyperactivity) ، بوی نامطلوب موش یا بوی نامطلوب رطوبت (Mousy or Musty Odor)، میکروسفالی (Microcephaly)، اگزما و برخی عوارض دیگر می شوند (۱، ۲، ۴). لازم به ذکر ست که بوی نامطلوب این بیماران به دلیل وجود فنیل کتونها در مایعات بدن از جمله ادرار می باشد (۴، ۵).

غربالگری نوزادان، تشخیص و مداخله تغذیه ای زود هنگام می تواند سبب شود که کودکان مبتلا به PKU دارای رشد فیزیکی و ضریب هوشی طبیعی شوند (۱، ۲). قبلاً تصور می شد که بیماران با PKU در سن مدرسه می توانند رژیم محدود از فنیل آلانین را کنار بگذارند چراکه اعتقاد بر این بود که در سن مدرسه رشد مغز کامل می شود و دیگر چنین رژیمی ضروری نمی باشد، اما مطالعات نشان داده اند بچه هایی که از سن مدرسه رژیم غذایی محدود از فنیل آلانین را کنار می گذارند در مقایسه با کودکان همسن مبتلا به PKU که رژیم محدود از فنیل آلانین را ادامه داده اند دارای ضریب هوشی پایین تری بوده اند، تکالیف مدرسه را ضعیف تر انجام داده اند و دارای مشکلات در زمینه یادگیری و همچنین مشکلات رفتاری بوده اند (۱، ۶). بنابراین اکنون توصیه می شودکه بیماران مبتلا به PKU باید در کل دوره زندگی خود روی رژیم غذایی محدود از فنیل آلانین باقی بمانند و کنترل متابولیک آنها به خوبی صورت گیرد (۱، ۶-۴).

آزمایش های غربالگری و تشخیص PKU

جهت تشخیص زود هنگام PKU لازم است از نوزادان حداقل بعد از ۲۴ ساعت تغذیه شدن با شیر مادر یک نمونه خون گرفته شود. این نمونه خون معمولاً از پاشنه پای نوزاد گرفته می شود. اندازه گیری غلظت فنیل آلانین در این نمونه خون معمولا بر مبنای روش ممانعت باکتریایی (Bacterial Inhibition Assay) که به آن تست گاتری (Guthrie test) نیز می گویند صورت می گیرد، البته در این زمینه روشهای اندازه گیری دیگری نیز وجود دارد (۱، ۴، ۷).

در صورتیکه بر مبنای تست فوق الذکر در نوزادان با سن ۲۴ ساعت یا کمتر غلظت فنیل آلانین برابر با ۲ میلی گرم در دسی لیتر یا بیشتر باشد و در نوزادان با سن بیشتر از ۲۴ ساعت غلظت فنیل آلانین برابر با ۴ میلی گرم در دسی لیتر یا بیشتر باشد این امر نشانگر آنست که این نوزادان ممکن است مبتلا به PKU باشند و در نتیجه این نوزادان باید تحت آزمایشات تکمیلی جهت تعیین قطعی بیماری PKU و تشخیص نقص آنزیمی مربوطه قرار گیرند (۱، ۷) چراکه در این بیماران درمان وابسته به نقص آنزیمی مربوطه می باشد (۱).

باید توجه داشت که در مادران بارداری که جنین آنها مبتلا به PKU می باشد غلظت فنیل آلانین در مایع آمنیوتیک (Amniotic Fluid) تا سه ماهه سوم بارداری افزایش نمی یابد و همچنین کشت سلول های مایع آمنوتیک نیز نمی تواند در شناسایی جنین های مبتلا به PKU کمک نماید چراکه آنزیم PAH در سلول های مایع آمنیوتیک سنتز نمی شود (۲).

اهداف تغذیه و رژیم درمانی

در بیماران مبتلا به PKU تغذیه صحیح تنها روش درمانی موجود جهت پیشگیری از عوارض بیماری می باشد (۷) و هدف از تغذیه صحیح در این بیماران از یک سو شامل محدود نمودن فنیل آلانین در رژیم غذایی بر مبنای میزان تحمل فنیل آلانین توسط بیمار می باشد که سبب کاهش غلظت فنیل آلانین خون می گردد و از سوی دیگر شامل تجویز مکمل تیروزین می باشد که این امر ضروری است و سبب حفظ غلظت طبیعی تیروزین پلاسما می شود (۱).

در تغذیه بیماران مبتلا به PKU اهداف زیر باید مورد توجه قرار گیرند (۱):

۱- حفظ غلظت فنیل آلانین پلاسمایی ۲ تا ۴ ساعت بعد از غذا باید بین ۲-۵ mg/dL بر مبنای روش ممانعت باکتریایی یا ۱۲۰-۳۰۰ µmol/L بر مبنای روشهای کمی

- در بزرگسالان مبتلا به PKU ، حفظ غلظت فنیل آلانین پلاسما ۲ تا ۴ ساعت بعد از غذا بین ۲-۱۰ mg/dL یا ۱۲۰-۶۰۵ µmol/L مورد نظر می باشد. با این حال جهت پیشگیری از عوارض لازم است غلظت در محدوده نرمال (۱۲۰-۳۰۰ µmol/L) حفظ شود.

در عمل بدست آوردن خون ۲ تا ۴ ساعت بعد از غذا همیشه ممکن نمی باشد لذا اگر غلظت اسیدهای آمینه در زمانهای دیگری سنجیده می شود باید استانداردهای بومی قابل قبول ایجاد گردد.

باید توجه داشت که غلظت فنیل آلانین پلاسما باید یک تا دو بار در هفته اندازه گیری شود و غلظت فنیل آلانین پلاسما بین ۲-۵ mg/dL حفظ شود. در غیر این صورت کمبود فنیل آلانین ممکن است رخ دهد که می تواند منجر به نارسایی رشد و عقب ماندگی ذهنی شود.

۲- حفظ غلظت تیروزین پلاسما ۴-۲ ساعت بعد از غذا باید بین ۵۰-۱۰۰ µmol/L (۰/۹-۱/۸ mg/dL) (یا حفظ غلظت تیروزین پلاسما در محدوده نرمال بر حسب سن مطابق با تست آزمایشگاهی مورد استفاده).

۳- حفظ رشد و تکامل نرمال در کودکان و حفظ BMI مناسب در بزرگسال

۴- حفظ وضعیت تغذیه ای نرمال

۵- پیشگیری از کاتابولیسم بافتها

۶- پیشگیری از اختلال در تکامل ذهنی، آسیب سیستم اعصاب و ایجاد ناهنجاریهای رفتاری

۷- پیشگیری از استئوپنی ، اگزما و بوی نامطلوب بدن

نیازهای تغذیه ای

نیازهای تغذیه ای در بیماران مبتلا به PKU به شرح زیر می باشند:

دریافت انرژی

میزان انرژی مورد نیاز کودکان و نوجوانان مبتلا به PKU می تواند بر مبنای فرمول های زیر صورت گیرد (۸):

الف- محاسبه انرژی برای کودکان پسر و دختر ۲-۰ ساله با BMI برای سن (یا وزن برای قد) بین صدک های ۳ تا ۹۷

- کودکان ۳-۰ ماهه **کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × (وزن (kg)) − (۱۰۰]+۱۷۵**

- کودکان ۶-۴ ماهه **کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × (وزن (kg)) − (۱۰۰]) + ۵۶**

- کودکان ۱۲-۷ ماهه **کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × (وزن (kg)) − (۱۰۰]) + ۲۲**

- کودکان ۳۵-۱۳ ماهه **کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × (وزن (kg)) − (۱۰۰]) + ۲۰**

ب- محاسبه انرژی برای پسران سنین ۳ سال به بالا :

- پسران ۸-۳ ساله با BMI برای سن بین صدک های ۵ تا ۸۵

کل انرژی مورد نیاز = ۸۸/۵ − (۶۱/۹ × (سن (y)) + [PA × [(۲۶/۷ × (وزن (kg)) + (۹۰۳ × (قد (m))]] + ۲۰

- پسران ۱۸-۹ ساله با BMI برای سن بین صدک های ۵ تا ۸۵

کل انرژی مورد نیاز = ۸۸/۵ − (۶۱/۹ × (سن (y)) + [PA × [(۲۶/۷ × (وزن (kg)) + (۹۰۳ × (قد (m))]] + ۲۵

- پسران ۱۸-۳ ساله با BMI برای سن معادل یا بالاتر از صدک ۸۵

کل انرژی مورد نیاز = ۱۱۴ − (۵۰/۹ × (سن (y)) + [PA × [(۱۹/۵ × (وزن (kg)) + (۱۱۶۱/۴ × (قد (m))]]

ضریب فعالیت بدنی (PA) برای پسران ۱۸-۳ ساله به شرح زیر می باشد:

وضعیت فرد از نظر فعالیت بدنی	پسران دارای BMI برای سن کمتر از صدک ۸۵	پسران دارای BMI برای سن معادل یا بیشتر از صدک ۸۵
بیشتر فعالیت ها به صورت نشسته (Sedentary)	۱	۱
فعالیت بدنی کم (Low Active)	۱/۱۳	۱/۱۲
فعال (Active)	۱/۲۶	۱/۲۴
خیلی فعال (Very Active)	۱/۴۲	۱/۴۵

ج- محاسبه انرژی برای دختران سنین ۳ سال به بالا :

- دختران ۸-۳ ساله با BMI برای سن بین صدک های ۵ تا ۸۵

کل انرژی مورد نیاز = ۱۳۵/۳ − (۳۰/۸ × (سن (y)) + [PA × [(۱۰ × (وزن (kg)) + (۹۳۴ × (قد (m))]]+ ۲۰

- دختران ۱۸-۹ ساله با BMI برای سن بین صدک های ۵ تا ۸۵

کل انرژی مورد نیاز = ۱۳۵/۳ − (۳۰/۸ × (سن (y)) + [PA × [(۱۰ × (وزن (kg)) + (۹۳۴ × (قد (m))]]+ ۲۵

- دختران ۱۸-۳ ساله با BMI برای سن بالای صدک ۸۵

کل انرژی مورد نیاز = ۳۸۹ − (۴۱/۲ × (سن (y)) + [PA × [(۱۵ × (وزن (kg)) + (۷۰۱/۶ × (قد (m))]]

ضریب فعالیت بدنی (PA) برای دختران ۱۸-۳ ساله به شرح زیر می باشد:

وضعیت فرد از نظر فعالیت بدنی	دختران دارای BMI برای سن کمتر از صدک ۸۵	دختران دارای BMI برای سن معادل یا بیشتر از صدک ۸۵
بیشتر فعالیت ها به صورت نشسته (Sedentary)	۱	۱
فعالیت بدنی کم (Low Active)	۱/۱۶	۱/۱۸
فعال (Active)	۱/۳۱	۱/۳۵
خیلی فعال (Very Active)	۱/۵۶	۱/۶۰

- محاسبه انرژی در بزرگسالان مبتلا به PKU مشابه با سایر افراد بزرگسال انجام می شود.

باید توجه داشت در مورد کودکان تا سن یکسالگی استفاده از جدول ۱ جهت محاسبه انرژی توصیه می شود. اما محاسبه انرژی در کودکان بالای یک سال، نوجوانان و بزرگسالان بهتر است با استفاده از فرمول های فوق الذکر صورت گیرد، هر چند که استفاده از مقادیر انرژی ذکر شده در جدول ۱ نیز امکان پذیر است.

بطور کلی دریافت انرژی در نوزادان و کودکان مبتلا به PKU باید در حدی باشد که سبب افزایش وزن نرمال شود و در بزرگسالان باید در حدی باشد که باعث حفظ BMI مناسب شود. نیاز به انرژی در این بیماران با توجه به اینکه اسیدهای آمینه، بخش اعظم پروتئین رژیم غذایی را تهیه می نمایند ممکن است بیشتر از حد نرمال باشد (۱).

اگر در کودکان مبتلا به PKU ، بیش فعالی (Hyperactivity) وجود داشته باشد، ممکن است نیازبه انرژی بطور قابل ملاحظه ای افزایش یابد (۱).

دریافت ناکافی انرژی سبب اختلال در رشد نوزادان و کودکان مبتلا به PKU و کاهش وزن در بزرگسالان می شود. باید توجه داشت کاهش وزن منجر به افزایش غلظت فنیل آلانین پلاسما به دلیل کاتابولیسم پروتئین می شود و از سوی دیگر رشد ناکافی نوزادان و کودکان منجر به کاهش تحمل نسبت به فنیل آلانین می شود (۱).

باید توجه داشت دریافت انرژی به میزانی بیشتر از حد مورد نیاز سبب چاقی بیماران مبتلا به PKU می شود. درمان چاقی در بیماران مبتلا به PKU مشکل می باشد چراکه کاهش وزن و در نتیجه تجزیه بافت ها می تواند سبب بالا رفتن غلظت فنیل آلانین در خون بیماران شود (۲).

دریافت پروتئین

میزان پروتئین مورد نیاز بیماران مبتلا به PKU مطابق با جدول ۱ می باشد (۱):

جدول ۱- میزان انرژی، پروتئین، فنیل آلانین و تیروزین مورد نیاز در بیماران مبتلا به PKU

سن	انرژی و ماده مغذی			
	پروتئین (g/kg)	فنیل آلانین (mg/kg)	تیروزین (mg/kg)	انرژی (kcal/kg)
نوزادان				
بدو تولد تا کمتر از ۳ ماهگی	۳/۵-۳	۲۵-۷۰	۳۰۰-۳۵۰	۱۲۰ (۱۴۵-۹۵)
۳ ماهگی تا کمتر از ۶ ماهگی	۳/۵-۳	۲۰-۴۵	۳۰۰-۳۵۰	۱۱۵ (۱۴۵-۹۵)
۶ ماهگی تا کمتر از ۹ ماهگی	۳-۲/۵	۱۵-۳۵	۲۵۰-۳۰۰	۱۱۰ (۱۳۵-۸۰)
۹ماهگی تا کمتر از ۱۲ ماهگی	۳-۲/۵	۱۰-۳۵	۲۵۰-۳۰۰	۱۰۵ (۱۳۵-۸۰)
دختران و پسران	(g/d)	(mg/d)	(mg/d)	(kcal/d)
۱ سالگی تا کمتر از ۴ سالگی	≥ ۳۰	۲۰۰-۴۰۰	۱۷۲۰-۳۰۰۰	۱۳۰۰ (۹۰۰-۱۸۰۰)
۴ سالگی تا کمتر از ۷ سالگی	≥ ۳۵	۲۱۰-۴۵۰	۲۲۵۰-۳۵۰۰	۱۷۰۰ (۱۳۰۰-۲۳۰۰)
۷ سالگی تا کمتر از ۱۱ سالگی	≥ ۴۰	۲۲۰-۵۰۰	۲۵۵۰-۴۰۰۰	۲۴۰۰ (۱۶۵۰-۳۳۰۰)
خانم ها	(g/d)	(mg/d)	(mg/d)	(kcal/d)
۱۱ سالگی تا کمتر از ۱۵ سالگی	≥ ۵۰	۲۵۰-۷۵۰	۳۴۵۰-۵۰۰۰	۲۲۰۰ (۱۵۰۰-۳۰۰۰)
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۹ سالگی	≥ ۵۵	۲۳۰-۷۰۰	۳۴۵۰-۵۰۰۰	۲۱۰۰ (۱۲۰۰-۳۰۰۰)
۱۹ سالگی یا بیشتر	≥ ۶۰	۲۲۰-۷۰۰	۳۷۵۰-۵۰۰۰	۲۱۰۰ (۱۴۰۰-۲۵۰۰)
آقایان	(g/d)	(mg/d)	(mg/d)	(kcal/d)
۱۱ سالگی تا کمتر از ۱۵ سالگی	≥ ۵۵	۲۲۵-۹۰۰	۳۳۸۰-۵۵۰۰	۲۷۰۰ (۲۰۰۰-۳۷۰۰)
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۹ سالگی	≥ ۶۵	۲۹۵-۱۱۰۰	۴۴۲۰-۶۵۰۰	۲۸۰۰ (۲۱۰۰-۳۹۰۰)
۱۹ سالگی یا بیشتر	≥ ۷۰	۲۹۰-۱۲۰۰	۴۳۵۰-۶۵۰۰	۲۹۰۰ (۲۰۰۰-۳۳۰۰)

- باید توجه داشت نیاز نوزادان نارس به فنیل آلانین بیشتر از بالاترین مقادیر ذکر شده می باشد (۵).

در مواردیکه اسیدهای آمینه، بخش اعظم پروتئین رژیم غذایی را تهیه می نمایند نیازهای پروتئینی بدلایل زیر بیشتر از DRI هستند (۱):

– جذب سریع اسیدهای آمینه

– غلظت اسیدهای آمینه سریعا" بعد از مصرف وعده های غذایی به حداکثر مقدار خود در خون می رسد و این حداکثر غلظت بالاتر از حد طبیعی می باشد.

– کاتابولیسم سریع اسیدهای آمینه

– کاهش احتمالی کل جذب اسیدهای آمینه

باید توجه داشت که دریافت ناکافی پروتئین در طولانی مدت سبب اختلال در رشد نوزادان و کودکان، کاهش وزن در بزرگسالان، استئوپنی، ریزش موها و کاهش تحمل نسبت به فنیل آلانین می شود.

دریافت فنیل آلانین

میزان فنیل آلانین مورد نیاز بیماران مبتلا به PKU مطابق با جدول ۱ می باشد (۱). میزان نیاز به فنیل آلانین بطور گسترده ای از بیماری به بیماری تغییر می کند و این امر وابسته به میزان فعالیت آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز است. از سوی دیگر میزان نیاز به فنیل آلانین در هر بیمار وابسته به سن، میزان رشد، کفایت دریافت انرژی و پروتئین و همچنین وضعیت سلامت فرد می باشد. اگر غلظت فنیل آلانین پلاسما در محدوده های زیر باشد باید فنیل آلانین را از رژیم غذایی برای مدت زمان معینی که در جدول ۲ ذکر شده است حذف نماییم (۱):

جدول ۲- مدت زمان حذف فنیل آلانین از رژیم غذایی بر حسب غلظت فنیل آلانین پلاسما

مدت زمان حذف فنیل آلانین از رژیم غذایی (بر حسب ساعت)	غلظت فنیل آلانین پلاسما	
	µmol/L	mg/dL
۲۴	>۳۰۰ تا <۶۰۵	>۵ تا <۱۰
۴۸	۶۰۵ تا <۱۲۱۰	۱۰ تا <۲۰
۷۲	۱۲۱۰ تا <۲۴۲۰	۲۰ تا <۴۰
۹۶	≥ ۲۴۲۰	≥ ۴۰

جهت پیشگیری از کمبود فنیل آلانین، باید در طی دوره ای که فنیل آلانین از رژیم غذایی حذف می شود غلظت فنیل آلانین پلاسما بطور روزانه ارزیابی شود.

میزان فنیل آلانین تجویز شده جهت شروع درمان بعد از مدت زمان معینی که فنیل آلانین از رژیم غذایی حذف شده بود وابسته به غلظت فنیل آلانین پلاسما (که بطور کمی اندازه گیری شده و نه توسط روش ممانعت باکتریایی) می باشد که در جدول ۳ نشان داده شده است (۱):

جدول ۳- میزان فنیل آلانین رژیمی جهت شروع درمان برحسب غلظت فنیل آلانین پلاسما

فنیل آلانین رژیم غذایی (mg/kg)	غلظت فنیل آلانین پلاسما	
	µmol/L	mg/dL
۷۰	≤۶۰۵	≤۱۰
۵۵	>۶۰۵ تا ≤۱۲۱۰	>۱۰ تا ≤۲۰
۴۵	>۱۲۱۰ تا ≤۱۸۱۵	>۲۰ تا ≤۳۰
۳۵	>۱۸۱۵ تا ≤۲۴۲۰	>۳۰ تا ≤۴۰
۲۵	> ۲۴۲۰	> ۴۰

- لازم به ذکر است در مواردیکه غلظت فنیل آلانین پلاسما در محدوده نرمال (۱۲۰-۳۰۰ µmol/L) باشد بر مبنای جدول ۱ میزان فنیل آلانین رژیم غذایی تعیین می شود.

باید توجه داشت که اندازه گیری مکرر غلظت فنیل آلانین پلاسما جهت ارزیابی نیازهای در حال تغییر بیمار ضروری می باشد. هر چه غلظت فنیل آلانین پلاسما نزدیک محدوده طبیعی حفظ شود، تعداد دفعات اندازه گیری غلظت فنیل آلانین پلاسما باید بیشتر شود تا از کمبود آن پیشگیری شود.

کمبود فنیل آلانین سبب عوارض زیر می شود:

- تغییرات استخوانی و کاهش میزان رشد در نوزادان و کودکان و کاهش وزن در بزرگسالان
- آمینواسیداوری، کاهش غلظت پره آلبومین پلاسما و هیپوپروتئینمی
- عقب ماندگی ذهنی
- ریزش موها

لازم به ذکر است بین ۳ تا ۵ ماهگی مشاهده شده است که نیاز به فنیل آلانین به ازای هرکیلوگرم وزن بدن ممکن است به طور قابل ملاحظه ای کاهش یابد.

دریافت تیروزین

کمترین میزان تیروزین مورد نیاز بیماران مبتلا به PKU مطابق با جدول ۱ می باشد که درمان باید از این مقادیر شروع شود (۱). دریافت تیروزین در بیماران مبتلا به PKU باید در حدی باشد که غلظت پلاسمایی تیروزین را در محدوده درمانی حفظ نماید. تغییر نیاز بیماران مبتلا به PKU به تیروزین باید از طریق اندازه گیری مکرر غلظت تیروزین پلاسما تعیین شود (۱).

دریافت مایعات

در شرایط نرمال، میزان مایعات مورد نیاز برای نوزادان (Neonates) حداقل ۱/۵ میلی لیتر به ازای هر کیلوکالری انرژی مصرف شده و برای کودکان و بزرگسالان ۱ میلی لیتر به ازای هر کیلوکالری انرژی مصرف شده می باشد (۱). در صورتیکه مایعات کافی برای شیرخواران بویژه کمتر از ۱ سال تجویز نشود این امر منجر به دهیدراتاسیون می شود چراکه ظرفیت تغلیظ کلیه در شیرخواران کم می باشد. باید توجه داشت مصرف مایعات در مقادیری بیش از مقادیر فوق الذکر بدون اشکال است. همچنین نیاز به مایعات در مواردی که دفع آب از بدن مثلاً در هنگام تب، اسهال یا استفراغ افزایش یافته است می تواند بالاتر از مقادیر توصیه شده باشد (۱). در نوزادان لازم است از آب جوشیده سرد شده استفاده نماییم اما در کودکان بزرگتر می توانیم از آب شیر استفاده نماییم (۱).

تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به PKU

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به PKU ابتدا لازم است با ترکیب گروه های غذایی و انواع شیرها در فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به PKU که در جدول ۴ ارائه شده است (۱) و همچنین با ترکیب انواع غذاهای طبی فاقد فنیل آلانین (Phenylalanine- Free Medical Food) که به آنها شیرخشک های فاقد فنیل آلانین (Phenylalanine- Free Formula) نیز می گویند (۱، ۶) و برخی از آنها در جدول ۵ ارائه شده اند آشنا شویم (۱). از جمله این غذای طبی فاقد فنیل آلانین می توان به Phenex-1 و Phenex-2 اشاره کرد، اما این دو نوع غذای طبی در حال حاضر به ایران وارد نمی شوند. از جمله غذاهای طبی که فاقد فنیل آلانین هستند و به ایران وارد می شوند می توان به غذاهای

طبی کومیدا (Comida) نوع A، B و C ، xp آنالوگ (xp Analog) ، آنامیکس (Anamix) ، xp ماکساماید (xp Maxamaid) و xp ماکسامُم (xp Maxamum) اشاره کرد. در پایان مبحث بیماری PKU بروشور (Brochure) این غذاهای طبی قرار داده شده است. لازم به ذکر است تنظیم رژیم غذایی در مثال هایی که جهت بیماران مبتلا به PKU ارائه شده است اساساً بر مبنای غذاهای طبی فاقد فنیل آلانین Phenex-1 و Phenex-2 که در بازار ایران وجود ندارد صورت گرفته است تا درمواردیکه غذای طبی جدیدی وارد ایران شد مشکلی جهت تنظیم رژیم های غذایی بوجود نیاید. همچنین به جای شیر خشک معمولی آپتامیل-۱ (Aptamil-1) و آپتامیل-۲ ، هر نوع شیر خشک معمولی دیگری که ترکیب آن از نظر فنیل آلانین، تیروزین، پروتئین و انرژی مشخص باشد را می توان در تنظیم رژیم های غذایی استفاده کرد.

جدول ۴- ترکیب گروه های غذایی و انواع شیرها از نظر انرژی و مواد مغذی در فهرست جانشینی برای بیماری PKU

گروه های غذایی	واحد	فنیل آلانین (mg)	تیروزین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات	۱	۳۰	۲۰	۰/۶	۳۰
گروه میوه	۱	۱۵	۱۰	۰/۵	۶۰
گروه سبزی	۱	۱۵	۱۰	۰/۵	۱۰
گروه الف غذاهای آزاد	۱	۵	۴	۰/۱	۶۵
گروه ب غذاهای آزاد	۱	۰	۰	۰	۵۵
گروه چربی	۱	۵	۴	۰/۱	۶۰
شیر مادر	۱۰۰cc	۴۸	۵۵	۱/۰۷	۷۲
شیر کامل گاو	۱۰۰cc	۱۶۴	۱۶۴	۳/۳۹	۶۳
شیرخشک آپتامیل-۱ (مورد استفاده برای شیرخواران از بدو تولد)	۱۰g	۳۹/۵	۳۹/۵	۰/۹۷	۴۸/۵
شیرخشک آپتامیل-۲ (مورد استفاده برای شیرخواران بعد از ۶ ماهگی)	۱۰g	۶۷/۸	۷۰/۲	۱/۵۴	۴۶

جدول ۵- ترکیب برخی از غذاهای طبی فاقد فنیل آلانین

انواع غذاهای طبی فاقد فنیل آلانین	محدوده سنی مورد استفاده	میزان مواد مغذی و انرژی در هر ۱۰۰ گرم پودر غذای طبی			
		فنیل آلانین (mg)	تیروزین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
Phenex-1 $^{\Delta}$	۱-۰ سالگی	۰	۱۵۰۰	۱۵	۴۸۰
Phenex-2	بعد از ۱ سالگی	۰	۳۰۰۰	۳۰	۴۱۰
Comida A	۱-۰ سالگی	۰	۱۲۵۰	۱۱/۸	۵۰۷
Comida B	۱۴-۱ سالگی	۰	۲۵۰۰	۳۱/۱	۴۲۲
Comida C *	بعد از ۱۴ سالگی	۰	۷۶۰۰	۷۵	۳۰۲
xp Analog	۱-۰ سالگی	۰	۱۴۴۰	۱۳	۴۷۵
Anamix	۱۰-۱ سالگی	۰	۳۱۴۰	۲۹	۳۹۰
xp Maxamaid *	۸-۱ سالگی	۰	۲۷۰۰	۲۵	۳۰۹
xp Maxamum*	بعد از ۸ سالگی	۰	۴۲۰۰	۳۹	۲۹۷

$^{\Delta}$ غذای طبی Phenex-1 را می توان علاوه بر شیرخواران، در مورد کودکان نوپا نیز در صورت لزوم بکار می رود.

* غذاهای طبی که در بالای آنها ستاره قرار داده شده است یا فاقد چربی هستند و یا میزان چربی در آنها بسیار ناچیز است، لذا مصرف این غذاهای طبی تا قبل از شروع تغذیه تکمیلی می تواند سبب کمبود اسیدهای چرب ضروری شود. بنابراین لازم است به ازای مصرف هر ۱۰۰ گرم از پودر این غذاهای طبی حدود ۴ قاشق مرباخوری روغن کلزا (یا کانولا) به کودک داده شود و این امر می تواند از طریق اضافه کردن یک قاشق مرباخوری روغن کلزا به محلول غذای طبی در ۴ وعده مصرف صورت گیرد. بعد از شروع تغذیه تکمیلی درصورتیکه میزان کافی چربی در رژیم غذایی قرار داده شود در این حالت دیگر نیازی به اضافه نمودن روغن به محلول غذاهای طبی نمی باشد.

- باید توجه داشت معمولاً غذاهای طبی حاوی L-کارنیتین می باشند چراکه L-کارنیتین می تواند به متابولیت های سمی در ناهنجاریهای متابولیک که اساساً به صورت اسیدهای آلی هستند متصل شود و به دفع آنها از بدن کمک نماید (۵).

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به PKU در صورتیکه سن آنها کمتر از ۶ ماه باشد ابتدا با استفاده از شیر مادر یا شیرخشک معمولی میزان فنیل آلانین مورد نیاز بیمار را تأمین می نماییم (۱، ۳، ۷-۵) و سپس میزان پروتئین آنها را محاسبه می کنیم و باقیمانده پروتئین مورد نیاز بیمار را از طریق غذای طبی فاقد فنیل آلانین از جمله Phenex-1 تأمین می نماییم. در مرحله بعد میزان تیروزین دو مورد بالا را با هم جمع می کنیم و در صورتیکه میزان تیروزین مورد نیاز بیمار تأمین نشده باشد باقیمانده تیروزین مورد نیاز را بصورت مکمل L-تیروزین تجویز می نماییم. در پایان انرژی حاصل از موارد بالا را محاسبه می نماییم و باقیمانده انرژی مورد نیاز را در صورت لزوم می توانیم از گروه ب غذاهای آزاد موجود در فهرست جانشینی بیماران مبتلا به PKU (بر مبنای سن آنها) تأمین نماییم (۱، ۷).

لازم به ذکر است که در برخی موارد مجموع انرژی تأمین شده از طریق شیر مادر (یا شیرخشک معمولی) و غذای طبی فاقد فنیل آلانین از جمله Phenex-1 ممکن است بیشتر از انرژی محاسبه شده برای کودک باشد که این امر فاقد اشکال است چراکه نیاز این کودکان به انرژی بیشتر از کودکان نرمال می باشد در این زمینه توجه به مثال ۱ راهگشا می باشد.

باید توجه داشت در کودکان مبتلا به PKU می توانیم میزان پودر شیرخشک معمولی محاسبه شده را با میزان پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین از جمله Phenex محاسبه شده مخلوط نماییم و سپس با اضافه کردن آب به شکل محلول در آوریم و به کودکان بدهیم (۳، ۶). این امر اولاً سبب می شود که کودک با دو طعم متفاوت روبرو نشود و ترجیحی نسبت به یکی از این دو طعم پیدا نکند. ثانیاً این امر باعث می شود که کودک محلول تغذیه ای با ترکیبی متعادل از اسیدهای آمینه دریافت نماید (۳). لازم به ذکر است همین کار را می توان در مورد شیر مادر و غذای طبی نیز انجام داد.

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به PKU که سن آنها ۶ ماه یا بیشتر می باشد و مواد غذایی در رژیم غذایی آنها وارد شده است ابتدا با استفاده از شیر مادر، شیر خشک (و بعد از یکسالگی شیرگاو) و گروه های غذایی ارائه شده در جدول ۴، میزان فنیل آلانین مورد نیاز بیمار را تأمین می نماییم. سپس میزان پروتئین دریافت شده از این گروه های غذایی را محاسبه

می کنیم و باقیمانده پروتئین مورد نیاز بیمار را از طریق غذاهای طبی فاقد فنیل آلانین از جمله Phenex-1 یا Phenex-2 مطابق با سن کودک تأمین می کنیم. در مرحله بعد میزان تیروزین دو مورد بالا را با هم جمع می کنیم و در صورتیکه میزان تیروزین مورد نیاز بیمار تأمین نشده باشد باقیمانده تیروزین مورد نیاز را بصورت مکمل L-تیروزین تجویز می نماییم. در پایان انرژی حاصل از موارد بالا را محاسبه می نماییم و باقیمانده انرژی مورد نیاز را می توانیم از گروه ب غذاهای آزاد تأمین نماییم (۱، ۷). در زمینه تنظیم رژیم غذایی برای بیماران مبتلا به PKU که سن آنها ۶ ماه یا بیشتر می باشد توجه به مثال های ارائه شده بسیار راهگشا می باشد.

نحوه تغذیه تکمیلی در کودکان بعد از ۶ ماهگی

از پایان ۶ ماهگی بایستی گروه های غذایی مجاز برای شیرخواران مبتلا به PKU به تدریج در رژیم غذایی آنها علاوه بر شیر و غذای طبی وارد شوند. نحوه تغذیه تکمیلی از شروع ماه هفتم به شرح زیر می باشد:

هفته اول ماه هفتم

برای شروع تغذیه تکمیلی در هفته اول ماه هفتم از آرد برنج استفاده می شود که آن را به صورت فرنی تهیه می نمایند. جهت تهیه فرنی از آرد برنج، کمی شکر و آب استفاده می شود. فرنی در روز اول یک بار و با توجه به میل شیرخوار به میزان یک تا دو قاشق مرباخوری در فواصل تغذیه با شیر و غذای طبی داده می شود. تا پایان هفته به تدریج در صورت تمایل کودک به تعداد قاشق های مرباخوری فرنی افزوده می شود و در پایان هفته تعداد قاشق های مرباخوری ممکن است به ۵ تا ۱۰عدد برسد.

هفته دوم ماه هفتم

در هفته دوم برای شیرخوار علاوه بر فرنی همچنین سوپ تهیه می شود. جهت تهیه سوپ از برنج و هویج استفاده می شود و از روز چهارم به سوپ شیرخوار سیب زمینی نیز اضافه می گردد. می توانیم به سوپ کودک مقدار کمی نمک و همچنین روغن مایع اضافه نماییم. در هفته دوم صبح ها به کودک فرنی و بعد از ظهر ها به کودک سوپ می دهیم.

هفته سوم ماه هفتم

در اول هفته سوم به سوپ کودک همچنین جعفری یا گشنیز اضافه می نماییم و تا پایان هفته جعفری و گشنیز به صورت توأم در سوپ استفاده می شود.

هفته چهارم ماه هفتم

در این هفته می توانیم به سوپ کودک سایر سبزی های مجاز برای کودکان زیر یکسال از جمله کدو، تره و غیره را اضافه نماییم. همچنین می توانیم به سوپ کودک رشته فرنگی را نیز اضافه نماییم.

ماه هشتم

در ماه هشتم می توانیم به رژیم غذایی کودک پوره سیب زمینی، هویج و غیره را وارد نماییم. همچنین در این ماه می توانیم آبمیوه های مجاز برای کودکان زیر یکسال از جمله آب سیب و آب لیمو شیرین را به شیرخوار بدهیم. در رژیم غذایی این کودکان می توانیم نان را نیز به میزان کم به صورت له شده در سوپ استفاده نماییم.

ماه های نهم و دهم

در ماه های نهم و دهم می توانیم از انواع میوه های تازه از قبیل سیب، گلابی، هلو، زردآلو، خرما و غیره به صورت پوره یا رنده شده استفاده نماییم. همچنین می توانیم از غذاهای با غلظت بیشتر از قبیل انواع پلوها به صورت کته و له شده استفاده نماییم. بیسکویت ها نیز به صورت نرم شده در آب یا چای مجاز می باشد.

ماه های یازدهم و دوازدهم

در ماه یازدهم با توجه به اینکه کودک تکامل بیشتری در جویدن پیدا کرده است و به علاوه مهارت لازم برای به دست گرفتن قاشق و برداشتن غذا را بدست آورده است لذا می توانیم به کودک اجازه دهیم از غذاهای نرم تهیه شده ، خودش به تنهایی استفاده نماید. البته در حین غذا خوردن می توانیم به او کمک نماییم تا این کار را به درستی انجام دهد.

لازم به ذکر است از بعد از یکسالگی می توانیم در صورت لزوم شیر گاو را جایگزین شیر مادر یا شیرخشک معمولی نماییم.

در زمینه تغذیه بیماران مبتلا به PKU توجه به نکات زیر حائز اهمیت می باشد:

۱- در بیماران مبتلا به PKU، مکمل L-تیروزین باید به صورت سوسپانسیون خالص L-تیروزین تجویز شود. جهت تهیه سوسپانسیون L-تیروزین لازم است مقدار پودر L- تیروزین وزن شده را با آب جوشیده سرد شده مخلوط نماییم و سوسپانسیونی با غلظت ۰/۵ mg/mL تهیه نماییم که در این مورد می توانیم به عنوان مثال ۵۰۰ میلی گرم پودر L- تیروزین را با آب جوشیده سرد شده به حجم ۱ لیتر برسانیم. سوسپانسیون L-تیروزین تهیه شده را باید در ظرف در بسته و استریل تا زمان استفاده در یخچال قرار داد و سوسپانسیون استفاده نشده را در صورتیکه فریز نشده است بعد از یک هفته باید دور ریخت. همچنین لازم است که سوسپانسیون تهیه شده را قبل از هر بار استفاده تکان داد (۱). مقدار مورد نیاز سوسپانسیون L-تیروزین را می توانیم با سرنگ یکبار مصرف به محلول غذاهای طبی فاقد فنیل آلانین در طول روز اضافه نماییم (۱).

در مورد کودکان یا بزرگسالان می توان پودر L- تیروزین را از طریق مخلوط کردن با پوره میوه، پوره سبزی یا پوره سیب زمینی تجویز نمود. همچنین مکمل L-تیروزین می تواند به صورت قرص های L- تیروزین تجویز شوند (۱).

۲- در رژیم غذایی بیماران مبتلا به PKU می توان شیرخشک های آماده شده مایع، شیر مادر و شیر گاو را با سرنگهای یکبار مصرف اندازه گیری نمود. همچنین میزان پودر شیر خشک های معمولی و پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین مورد نیاز را نیز باید با استفاده از ترازوهای دارای دقت در حد گرم وزن نماییم (۱).

۳- شیرخشک های آماده شده و محلول های غذای طبی فاقد فنیل آلانین بایستی تا زمان استفاده، در ظروف در بسته استریل در یخچال نگهداری شوند و بخش استفاده نشده بایستی بعد از ۲۴ ساعت دور ریخته شود (۱). همچنین محلول غذای طبی فاقد فنیل آلانین باید قبل از استفاده خوب تکان داده شود. کودکان و بزرگسالان جهت بهبود طعم می توانند محلول غذای طبی فاقد فنیل آلانین را سرد مصرف نمایند. همچنین توصیه می شود که محلول غذاهای طبی در آون های مایکروویو گرم نشود چراکه اولاً ممکن است باعث سوختن دهان کودک یا

ترکیدن ظروف شیشه ای حاوی این محلول ها شود (۱) و ثانیاً چون در غذاهای طبی هم کربوهیدرات و هم اسیدهای آمینه وجود دارند لذا احتمال ایجاد واکنش های قهوه ای شدن یا واکنش میلارد (Maillard Reaction) در اثر حرارت بسیار زیاد است. این واکنش ها سبب می شوند که کربوهیدرات ها با اسیدهای آمینه باند شوند و به این دلیل در دستگاه گوارش هضم و جذب نمی شوند و در نتیجه مورد استفاده قرار نمی گیرند (۱، ۷).

۴- در شیرخواران کمتر از یکسال معمولاً استفاده از شکر معمولی بدلیل ایجاد اسمولاریته بالا و مصرف عسل بدلیل احتمال ایجاد بوتولیسم توصیه نمی شوند (۱).

۵- شیرخواران کمتر از یکسال معمولاً ۸-۶ بار در روز تغذیه می شوند در حالیکه شیرخواران بزرگتر، کودکان و بزرگسالان معمولاً ۶-۴ بار در روز تغذیه می شوند (۱).

مطالعات نشان داده اند وقتیکه غذاهای طبی ۱ تا ۲ بار در روز نسبت به ۴ تا ۶ بار در روز مصرف می شوند در این موارد دفع ازت از طریق ادرار افزایش می یابد (۵).

۶- اگر محلول غذای طبی فاقد فنیل آلانین تجویز شده کمتر از ۱۰۰٪ میزان DRI را برای شیرخواران کمتر از یکسال و کمتر از ۷۵٪ میزان DRI را برای شیرخواران بزرگتر، کودکان و بزرگسالان تهیه می نماید، در این حالت رژیم غذایی باید با تجویز مکمل ویتامین ها و مواد معدنی مورد نیاز تکمیل شود (۱).

همچنین باید توجه شود که کودکان مبتلا به بیماری های متابولیک، اسیدهای چرب ضروری را به میزان کافی از طریق غذای طبی و رژیم غذایی دریافت نمایند. در مورد این کودکان حداقل ۱٪ انرژی بایستی از اسید لینولئیک و ۰/۲٪ از α- لینولنیک تأمین شود (۳). معمولاً این کودکان در معرض خطر کمبود اسیدچرب دوکوزاهگزاانوئیک Docosahexaenoic Acid (DHA) و اسید ایکوزاهگزاانوئیک Eicosahexaenoic Acid (EPA) هستند و بهتر است این اسیدهای چرب نیز بطور مکمل به این بیماران تجویز شود (۳).

۷- در بیماران مبتلا به PKU استفاده از شیرین کننده مصنوعی آسپارتام (Aspartame) و مواد غذایی حاوی آن مجاز نمی باشد چراکه آسپارتام متشکل از دو اسید آمینه فنیل آلانین و اسید اسپارتیک می باشد.

۸- به کودکان مبتلا به PKU بعد از ۲ سالگی بایستی مطابق با جدول ۶ در زمینه انتخاب مواد غذایی مناسب آموزش دهیم (۶):

جدول ۶- فعالیت های مورد انتظار از کودکان مبتلا به PKU در زمینه تغذیه

سن (سال)	فعالیت های مورد انتظار در زمینه تغذیه
۲-۳	تمایز قائل شدن بین غذاهای مجاز و غیر مجاز
۳-۴	آگاه بودن در مورد اینکه چند بار از غذاهای مجاز می تواند روزانه استفاده نماید.
۴-۵	آگاه بودن در مورد اینکه چه میزان از غذاهای مجاز می تواند روزانه مصرف نماید.
۵-۶	تهیه کردن غذای طبی مورد نیاز خود با اندازه گیری دقیق میزان پودر
۶-۷	نوشتن مواد غذایی مصرفی روزانه
۷-۸	تصمیم گیری در مورد میان وعده بعد از مدرسه
۸-۹	تهیه کردن صبحانه خود
۹-۱۰	بسته بندی ناهار خود
۱۰-۱۴	مدیریت انتخاب مواد غذایی با افزایش استقلال خود
۱۴-۱۸	مدیریت بیماری خود بطور مستقل

۹- کودکان مبتلا به PKU حتی اگر غذای آنها متفاوت از غذای خانواده باشد باید همراه با افراد خانواده غذای خود را مصرف نمایند و از مصرف غذا بصورت جداگانه بایستی خودداری شود (۳). همچنین غذای کودکان مبتلا به PKU بایستی از نظر رنگ، طعم و ظاهر جذاب تهیه شوند تا کودکان به خوردن آن ترغیب شوند (۳). در کودکان مبتلا به PKU که در سنین مدرسه هستند نباید غذایی طبی در میان وعده غذایی که کودک در مدرسه مصرف می نماید قرار داده شود (۳).

ارزیابی وضعیت تغذیه ای در بیماران مبتلا به PKU

جهت ارزیابی وضعیت تغذیه در بیماران مبتلا به PKU لازم است شاخص های زیر مورد ارزیابی قرار گیرند (۱):

الف- ارزیابی غلظت فنیل آلانین و تیروزین پلاسما

در شروع درمان تغذیه ای بیماران مبتلا به PKU، تا زمانیکه غلظت پلاسمایی فنیل آلانین و تیروزین به حالت پایدار برسد و به نیاز های تغذیه ای فنیل آلانین و تیروزین نزدیک شویم باید با استفاده از روش های کمی غلظت پلاسمایی فنیل آلانین و تیروزین را هفته ای دو بار اندازه گیری نماییم (۱).

در ادامه درمان، اندازه گیری مکرر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین و تیروزین ما را نسبت به رعایت درمان تغذیه ای تجویز شده، مطمئن می سازد. در این حالت اندازه گیری غلظت پلاسمایی فنیل آلانین و تیروزین با روشهای Bacterial Inhibition یا Fluorometric به طور هفتگی و در صورت استفاده از روشهای کمی به طور ماهیانه باید انجام شود (۱).

در این بیماران ممکن است با وجود اینکه رژیم غذایی تجویز شده به طور کامل مصرف می شود اما غلظت پلاسمایی فنیل آلانین قابل اندازه گیری نباشد، در این حالت ۱۵ میلی گرم به میزان فنیل آلانین تجویز شده اضافه می کنیم و سپس غلظت پلاسمایی فنیل آلانین را بعد از ۳ روز مجدداً اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین باز هم کمتر از ۱۲۰ µmol/L (۲ mg/dL) باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین بیشتر از ۳۰۰ µmol/L (۵ mg/dL) و کمتر از ۶۰۵ µmol/L (۱۰ mg/dL) است و فرد مورد نظر مریض نمی باشد و فنیل آلانین بیشتری مصرف نکرده است و همچنین دریافت پروتئین و انرژی او بطور قابل توجهی کمتر از میزان تجویز شده نباشد، در این حالت ۱۵ میلی گرم از میزان فنیل آلانین تجویز شده کم می کنیم و سپس غلظت پلاسمایی فنیل آلانین را بعد از ۳ روز مجدداً اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت

پلاسمایی فنیل آلانین باز هم بیشتر از ۳۰۰ µmol/L (۵ mg/dL) باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین بیشتر از ۶۰۵ µmol/L (۱۰ mg/dL) است و فرد مورد نظر مریض نمی باشد و فنیل آلانین بیشتری مصرف نکرده است و همچنین دریافت پروتئین و انرژی او بطور قابل توجهی کمتر از میزان تجویز شده نباشد، در این حالت ۳۰ میلی گرم از میزان فنیل آلانین تجویز شده کم می کنیم و سپس غلظت پلاسمایی فنیل آلانین را بعد از ۳ روز مجدداً اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین باز هم بیشتر از ۶۰۵ µmol/L (۱۰ mg/dL) باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

در بیماران مبتلا به PKU ، عواملی از قبیل استرس های متابولیک از جمله عفونت و تروما، دریافت زیاد فنیل آلانین، دریافت ناکافی فنیل آلانین، دریافت ناکافی انرژی و یا پروتئین می تواند سبب بالا رفتن غلظت فنیل آلانین خون شود که در این زمینه دریافت زیاد فنیل آلانین شایع ترین علت می باشد (۲). در بیماران مبتلا به PKU ، عفونت ها و سایر استرس های متابولیک بایستی بطور سریع و مناسب درمان شود و در این موارد در صورت کوتاه مدت بودن عفونت یا سایر استرس های متابولیک بهتر است دریافت فنیل آلانین را کاهش دهیم درحالیکه دریافت انرژی (بویژه از طریق کربوهیدرات) را جهت کاهش کاتابولیسم و دریافت مایعات را جهت افزایش دفع متابولیت های سمی افزایش دهیم (۲، ۵). همچنین در بیماران مبتلا به PKU که دچار استرس های متابولیک هستند بدلیل آنکه اشتها کاهش می یابد بایستی حجم وعده های غذایی کم و تعداد دفعات آن افزایش یابد. از سوی دیگر باید در این بیماران دقت لازم بعمل آید که مقدار کافی از محلول غذای طبی دریافت نمایند تا از کاتابولیسم بافتها تا حدامکان جلوگیری نماییم و به این ترتیب از بالا رفتن غلظت فنیل آلانین خون جلوگیری کنیم (۳).

در بیماران مبتلا به PKU ، غلظت پایین فنیل آلانین خون می تواند سبب کاهش اشتها، کاهش رشد و در طولانی مدت سبب عقب ماندگی ذهنی شود. پایین بودن غلظت فنیل آلانین خون در این بیماران غالباً به دلیل دریافت ناکافی فنیل آلانین می باشد (۲). باید توجه داشت که کمبود

فنیل آلانین در ۳ مرحله ظاهر می شود. در مرحله اول کمبود فنیل آلانین، غلظت فنیل آلانین خون کاهش می یابد و کودک دچار بی اشتهایی، خواب آلودگی (Lethargy) و نارسایی رشد می شود. در مرحله دوم کمبود فنیل آلانین، غلظت فنیل آلانین خون در نتیجه کاتابولیسم پروتئین های بدن افزایش می یابد و در این مرحله اگزما شایع می باشد. در مرحله سوم کمبود فنیل آلانین، غلظت فنیل آلانین خون کاهش می یابد و در این مرحله علاوه بر نارسایی رشد، همچنین استئوپنی، آنمی و غیره بروز پیدا می کند (۲، ۷).

در بیماران مبتلا به PKU تا سن ۶ ماهگی اندازه گیری غلظت فنیل آلانین و تیروزین پلاسما دو بار در هفته صورت می گیرد و بعد از ۶ ماهگی هفته ای یکبار صورت می گیرد (۲). باید توجه داشت در بیماران مبتلا به PKU ممکن است لازم باشد در ۶ ماه اول زندگی بطور هفتگی رژیم غذایی آنها را بر حسب شرایط بیمار از قبیل رشد و تکامل کودک، داده های آزمایشگاهی و میزان گرسنگی کودک مورد تجدید نظر قرار دهیم (۲، ۷).

ب- ارزیابی وضعیت پروتئین

غلظت پلاسمایی پره آلبومین (یا ترانس تیرتین) شاخص معتبرتری نسبت به غلظت آلبومین جهت ارزیابی وضعیت پروتئین می باشد چراکه غلظت آن در کمبود پروتئین سریعتر تغییر می نماید. به همین دلیل در مواردیکه غلظت پره آلبومین کمبود پروتئین را نشان می دهد ممکن است غلظت آلبومین پلاسما در محدوده نرمال باشد (۱).

در بیماران مبتلا به PKU جهت ارزیابی وضعیت پروتئین لازم است غلظت پلاسمایی پره‌آلبومین را تا سن یک سالگی هر سه ماه ارزیابی نماییم و بعد از آن هر ۶ ماه این کار را انجام دهیم (۱).

اگر غلظت پلاسمایی پره آلبومین زیر محدوده نرمال باشد میزان پروتئین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و مجدداً غلظت پلاسمایی پره آلبومین را بعد از یک ماه اندازه گیری می کنیم. اگر باز هم غلظت پره آلبومین زیر محدوده نرمال باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی پره آلبومین در محدوده نرمال قرار گیرد (۱).

درصورتیکه غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در محدوده قابل قبول باشد جهت افزایش دریافت پروتئین می توانیم از غذاهای طبی فاقد فنیل آلانین استفاده نماییم (۱).

ج- ارزیابی وضعیت آهن

جهت ارزیابی وضعیت آهن بدن در این بیماران لازم است غلظت پلاسمایی فریتین در سن ۶ ، ۹ و ۱۲ ماهگی اندازه گیری شود و بعد از آن هر شش ماه این اندازه گیری بایستی تکرار شود.
درصورتیکه غلظت فریتین پلاسما زیر محدوده نرمال است بایستی دریافت آهن را به ۴ میلی گرم به ازای هر کیلو گرم وزن بدن از طریق دریافت مکمل سولفات فرو افزایش دهیم و در این حالت غلظت پلاسمایی فریتین را بطور ماهیانه ارزیابی نماییم. تجویز مکمل آهن تا زمانیکه غلظت فریتین به محدوده نرمال برسد باید ادامه یابد (۱).
در این بیماران همچنین غلظت هموگلوبین و هماتوکریت باید در سن ۶ ، ۹ و ۱۲ ماهگی اندازه گیری شوند و بعد از آن هر شش ماه این اندازه گیری بایستی تکرار شود (۱).

د- ارزیابی وضعیت اسید فولیک و ویتامین B12

بیماران مبتلا به PKU که بطور روزانه نمی توانند از غذاهای طبی به میزان تجویز شده استفاده کنند در معرض خطر کمبود اسید فولیک و ویتامین B12 می باشند. در این حالت اولاً برای این بیماران بایستی مکمل اسید فولیک و ویتامین B12 تجویز گردد و ثانیاً بایستی غلظت اسید فولیک و ویتامین B12 در سرم یا گلبول های قرمز بطور روتین مورد ارزیابی قرار گیرند. غلظت اسید فولیک و B12 در سرم یا گلبول های قرمز باید در محدوده های ذکر شده در جدول ۷ حفظ شوند (۱):

جدول ۷- محدوده قابل قبول غلظت اسید فولیک و ویتامین B12 در سرم و گلبول های قرمز

	ویتامین B12	اسید فولیک
غلظت در سرم	۳۰۰ pg/mL <	۵ ng/mL < تا ۱۰ ng/mL >
غلظت در گلبول های قرمز	-----	۲۰۰ ng/mL < تا ۳۰۰ ng/mL >

ه- ارزیابی وضعیت رشد

در این بیماران اندازه گیری قد و وزن بایستی بطور ماهیانه تا یک سالگی، هر سه ماه یکبار تا ۴ سالگی و هر شش ماه یکبار بعد از آن صورت گیرد. شاخص های قد برای سن و وزن برای قد (یا BMI برای سن) این بیماران بهتر است بین پرسنتایل ۱۰ تا ۸۵ حفظ شود، هرچند برخی از کودکان نرمال ممکن است در پایین و بالای این محدوده قرار گیرند (۱).

اگر شاخص های قد برای سن و وزن برای قد (یا BMI برای سن) زیر محدوده فوق الذکر باشد، در این حالت میزان انرژی و پروتئین تجویز شده ۱۰-۵٪ افزایش داده می شود و ارزیابی مجدد شاخص ها یک ماه بعد صورت می گیرد. در صورتیکه شاخص های مذکور هنوز کمتر از محدوده ذکر شده باشند مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا کودک به محدوده ذکر شده برسد (۱).

و- ارزیابی دریافت مواد مغذی

مواد غذایی مصرف شده توسط بیماران مبتلا به PKU باید در طی ۳ روز قبل از هر نوبت آزمایش خون ثبت شود تا میزان دریافت فنیل آلانین، تیروزین، پروتئین و انرژی قبل از هر نوبت آزمایش خون مورد ارزیابی قرار گیرند. همچنین بعد از هر تغییری در رژیم غذایی بیمار بایستی میزان دریافت ویتامین ها و مواد معدنی مورد ارزیابی قرار گیرند.

در مورد این بیماران ثبت داده های آزمایشگاهی، میزان دریافت مواد مغذی و وضعیت رشد در یک فرم خاص می تواند مفید باشد (۱).

مثال ۱- کودک پسر یک ماهه ای با وزن ۴ کیلوگرم و قد خوابیده (Length) ۵۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و غلظت پلاسمایی فنیل آلانین او ۲۵۰ µmol/L می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا شاخص وزن برای قد و قد بـرای سن کودک را بر روی منحنی های پرسنتایل تعیین می نماییم.

شاخص وزن برای قد این کودک مطابق با نمودار پرسنتایل ها در استاندارد CDC حدود صدک ۲۵ می باشد و در نتیجه وزن این کودک برای قد او در حد قابل قبول می باشد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک نیز در محدوده صدک ۵۰ قرار دارد و بنابراین قد این کودک نیز در حد قابل قبول می باشد.

محاسبه انرژی برای این کودک پسر مطابق با جدول ۱ به شرح زیر می باشد:

کل انرژی مورد نیاز = (۱۲۰ × ۴ (kg)) = ۴۸۰ kcal

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۴۸۰ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۴ × ۳/۵ = ۱۴ gr

میزان فنیل آلانین : ۴ × ۴۷/۵ mg/kg = ۱۹۰ mg

میزان تیروزین: ۴ × ۳۵۰ mg/kg =۱۴۰۰ mg

حداقل مایعات مورد نیاز : ۴۸۰ kcal × ۱ mL/kcal= ۴۸۰ mL

لازم به ذکر است در کودکان قبل از ۶ ماهگی بهتر است تنظیم رژیم غذایی در ابتدا با حداکثر میزان پروتئین و تیروزین ذکر شده در جدول ۱ صورت گیرد اما در مورد فنیل آلانین بهتر است میانگین محدوده توصیه شده را در نظر بگیریم. در ادامه بر حسب شرایط کودک این مقادیر را می توانیم تغییر دهیم.

- **جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU (قبل از ۶ ماهگی)**

انواع شیرها، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین	میزان یا تعداد واحد	فنیل آلانین (mg)	تیروزین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) تأمین کننده فنیل آلانین مورد نیاز کودک	میزان شیر (cc) ۱۰۰ / X =۳۹۶ — میزان فنیل آلانین موجود در شیر (mg) ۴۸ / ۱۹۰				
میزان شیر مادر	**۳۹۶ سی سی**	۱۹۰	۲۱۸	۴/۲	۲۸۵
میزان پروتئینی که باید از Phenex-1 تأمین گردد	۱۴-۴/۲ =۹/۸ g				
میزان Phenex-1 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	میزان پودر Phenex-1 (g) ۱۰۰ / X =۶۵ — میزان پروتئین موجود در Phenex-1 (g) ۱۵ / ۹/۸				
مقدار پودر Phenex-1	**۶۵ g**	۰	۹۷۵	۹/۸	۳۱۲
مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز	**۲۰۷ mg**	۱۴۰۰-(۲۱۸+۹۷۵) =۲۰۷ mg			
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.	۰				
تعداد واحد از غذاهای آزاد گروه ب	۰				
به پودر Phenex-1 به میزانی آب اضافه کنید که حجم مایعات دریافتی حداقل به ۴۸۰ سی سی برسد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.					

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی: Phe = ۴۸ mg ، Tyr = ۵۵ mg ، Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر Phenex-1 حاوی : Pro = ۱۵ g ، Energy = ۴۸۰ kcal ، Tyr = ۱۵۰۰ mg)

- لازم به ذکر است هر نوع شیر خشک معمولی که به جای شیر مادر بکار می رود ترکیب ۱۰۰ گرم پودر آن را به جای ترکیب شیر مادر در پایین جدول یاداشت می کنیم. همچنین هر غذای طبی دیگری که به جای Phenex-1 مورد استفاده قرار می گیرد ترکیب آن را در پایین جدول یاداشت می کنیم تا بتوانیم در محاسبات جدول رژیم نویسی یاد داشت نماییم.

- باید توجه داشت در مثال ۱ کالری مورد نیاز کودک حدود ۴۸۰ کیلوکالری برآورد شده است درحالیکه کالری رژیم غذایی تنظیم شده جهت تأمین پروتئین مورد نیاز حدود ۵۹۷ کیلوکالری شده است که حدود ۱۱۷ کیلوکالری بیشتر می باشد اما این امر مشکلی ایجاد نمی کند چراکه در کودکانی که بخش اعظم پروتئین خود را به شکل اسیدهای آمینه دریافت می نمایند نیاز به انرژی همانطور که قبلا گفته شد بالاتر می باشد. از سوی دیگر در این مثال محاسبه انرژی بر مبنای ۱۲۰ کیلوکالری به ازای هر کیلوگرم وزن که متوسط نیاز است صورت گرفته درحالیکه حداکثر نیاز مطابق با جدول ۱ برابر با ۱۴۵ کیلوکالری به ازای هر کیلوگرم وزن می باشد.

- در مورد این کودکان، بعد از محاسبه میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) و غذای طبی Phenex-1 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) باید برای مادر توضیح داده شود که این مقادیر را در طول روز همراه با مایعات کافی به کودک بدهد و مقدار مکمل L- تیروزین را به صورت محلول مطابق با دستورالعملی که در بخش های قبل گفته شد تهیه نماید و در طول روز همراه با محلول Phenex-1 به کودک بدهد.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر ؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به PKU را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

- نکته بسیار مهمی که متخصصین رژیم درمانی باید به آن توجه نمایند آنست که در نوزادانی که به تازگی بیماری PKU در آنها تشخیص داده شده است و هنوز رژیم غذایی برای آنها تنظیم نشده است و غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در آنها بالاتر از ۳۰۰ µmol/L می باشد ابتدا لازم است بر مبنای جدول ۲ مشخص گردد چه مدت زمانی لازم است فنیل آلانین در رژیم غذایی کودک تجویز نشود. در این مدت کل پروتئین مورد نیاز کودک باید از غذا طبی تأمین شود. بعد از طی شدن دوره ای که کودک نبایستی فنیل آلانین دریافت کند، آنگاه باید بر مبنای جدول ۳ میزان فنیل آلانین رژیم غذایی در نظر گرفته شود و میزان پروتئین و تیروزین رژیم غذایی نیز باید بر مبنای جدول ۱ محاسبه گردد. همچنین در کلیه کودکان و نوجوانان هنگامیکه غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در آنها بالاتر از ۳۰۰ µmol/L می رود باز هم باید به همین روش عمل نماییم.

- لازم به ذکر است در مواردیکه غلظت فنیل آلانین پلاسما در محدوده نرمال (۱۲۰-۳۰۰ µmol/L) باشد بر مبنای جدول ۱ میزان فنیل آلانین رژیم غذایی تعیین می شود.

مثال ۲- کودک پسر یک ساله ای با وزن ۹ کیلوگرم و قد خوابیده (Length) ۷۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و غلظت پلاسمایی فنیل آلانین او ۲۳۰ µmol/L می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا شاخص وزن برای قد و قد بـرای سن کودک را بر روی منحنی های پرسنتایل تعیین می نماییم.

شاخص وزن برای قد این کودک مطابق با نمودار پرسنتایل ها در استاندارد CDC حدود صدک ۵۰ می باشد و در نتیجه وزن این کودک برای قد او در حد قابل قبول می باشد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک نیز در محدوده صدک ۲۵ قرار دارد و بنابراین قد این کودک نیز در حد قابل قبول می باشد.

محاسبه انرژی برای این کودک پسر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × (وزن (kg) − ۱۰۰)] + ۲۰

کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × ۹ (kg)) − ۱۰۰)] +۲۰ = ۷۲۱ kcal

چون انرژی محاسبه شده کمتر از حداقل مقدار توصیه شده برای این سن در جدول ۱ می باشد لذا بهتر است کالری کودک را بر مبنای حداقل توصیه شده مطابق با جدول ۱ یعنی ۹۰۰ کیلوکالری تنظیم نماییم.

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۹۰۰ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۳۰ gr

میزان فنیل آلانین : ۳۰۰ mg

میزان تیروزین: ۳۰۰۰ mg

حداقل مایعات مورد نیاز : ۹۰۰ kcal × ۱ mL/kcal= ۹۰۰ mL

- جهت تنظیم رژیم غذایی از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی بهتر است میزان پروتئین رژیم غذایی بر مبنای مقادیر ذکر شده در جدول ۱، میزان فنیل آلانین رژیم غذایی بر مبنای میانگین مقادیر ذکر شده در جدول ۱ و میزان تیروزین رژیم غذایی بر مبنای حداکثر مقادیر ذکر شده در جدول ۱ صورت گیرد. در ادامه بر حسب شرایط کودک این مقادیر را می توانیم تغییر دهیم.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی باید به دو نکته توجه شود. اولا" از شیر و سایرگروه های غذایی باید به میزانی در رژیم غذایی گنجانده شود که کل فنیل آلانین مورد نیاز را تأمین نماید. البته اگر میزان فنیل آلانین حدود ۵ میلی گرم بالا یا پایین تنظیم شود ایرادی نخواهد داشت. ثانیا" از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، ناهار ، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU (از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی)

گروه های غذایی ، انواع شیرها، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین	واحد	فنیل آلانین (mg)	تیروزین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
شیر مادر	**۲۰۰ سی سی**	۹۶	۱۱۰	۲/۱۴	۱۴۴
گروه نان و غلات	**۴/۵**	۴/۵×۳۰=۱۳۵	۴/۵×۲۰=۹۰	۴/۵×۰/۶=۲/۷	۴/۵×۳۰=۱۳۵
گروه میوه	**۱**	۱×۱۵=۱۵	۱×۱۰=۱۰	۱×۰/۵=۰/۵	۱×۶۰=۶۰
گروه سبزی	**۳**	۳×۱۵=۴۵	۳×۱۰=۳۰	۳×۰/۵=۱/۵	۳×۱۰=۳۰
گروه الف غذاهای آزاد	**۲**	۲×۵=۱۰	۲×۴=۸	۲×۰/۱=۰/۲	۲×۶۵=۱۳۰
گروه چربی	–	–	–	–	–
سایر مواد غذایی	–	–	–	–	–
میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر		۳۰۱	۲۴۸	۷/۰۴	۴۹۹
میزان پروتئینی که باید از Phenex-2 تأمین گردد		۳۰-۷/۰۴ =۲۳ g			
میزان Phenex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر Phenex-2 (g) ۱۰۰ X =۷۷		میزان پروتئین موجود در Phenex-2 (g) ۳۰ ۲۳	
مقدار پودر Phenex-2	**۷۷ g**	۰	۲۳۱۰	۲۳	۳۱۶
مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز	**۴۴۲ mg**	۳۰۰۰-(۲۴۸+۲۳۱۰) =۴۴۲ mg			
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.		۹۰۰-(۴۹۹+۳۱۶) =۸۵ Kcal			
تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد	**۱/۵**	۸۵÷۵۵ =۱/۵			
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۹۰۰ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.					

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی: Phe = ۴۸ mg ، Tyr = ۵۵ mg ، Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر Phenex-2 حاوی : Pro = ۳۰ g ، Energy = ۴۱۰ kcal ، Tyr = ۳۰۰۰ mg)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۱ واحد

مربا ۱ قاشق مرباخوری

یک استکان چای + ۱ حبه قند

شیر مادر ۱۰۰ سی سی

میان وعده صبح

سیب ۱ واحد

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

ناهار

گروه نان و غلات ۲ واحد

گروه سبزی ۱/۵ واحد

روغن نصف قاشق غذاخوری

عصرانه

گروه میوه ۱ واحد

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

شیر مادر ۱۰۰ سی سی

شام

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد

گروه سبزی ۱/۵ واحد

روغن نصف قاشق غذاخوری

آخر شب

سیب ۱ واحد

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

- لازم به ذکر است که در صورت تمایل کودک می توانیم از گروه ب غـذاهای آزاد مقـدار بیشتری در رژیم غذایی بگنجانیم.

- شیر در نظر گرفته شده برای کودک را می توانیم در زمانهایی که کودک تمایل دارد بـه او بدهیم. در صورتیکه کودک تمایل به شیر بیشتری دارد می توانیم شیر را با آب جوشـیده خنک شده رقیق نماییم تا حجم آن زیاد شود.

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای PKU لازم اسـت بـه والـدین کـودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- در مورد این کودکان، بعد از محاسبه میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر و یا شیر گاو) و همچنین غذای طبی Phenex-2 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) باید برای مادر توضیح داده شود که این مقادیر را در طول روز همراه با مایعات کافی به کودک بدهد و مقدار مکمل L- تیروزین را به صورت محلول مطابق با دستورالعملی که در بخش های قبل گفته شد تهیه نماید و در طول روز همراه با محلول Phenex-2 به کودک بدهد.

- در کودکان بعد از یکسالگی می توانیم به جای شیر مادر یا شیر خشک از شیر گاو استفاده نماییم. البته در این کودکان بعد از محاسبه میزان شیر گاو می توانیم آن را رقیق نماییم و به کودک بدهیم.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر ؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به PKU را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

مثال ۳– کودک دختر ۲ ساله ای با وزن ۱۳ کیلوگرم و قد ۸۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و غلظت پلاسمایی فنیل آلانین او ۲۳۰ µmol/L می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{۱۳}{(۰/۸۴)^{۲}} \approx ۱۸/۴$$

BMI این کودک ۱۸/۴ می باشد و مطابق با نمودار پرسنتایل ها، BMI برای سن او حدود صدک ۹۰ قرار دارد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک بالای صدک ۲۵ قرار دارد.

محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × (وزن (kg)) − ۱۰۰)] + ۲۰

کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × ۱۳ (kg)) − ۱۰۰)] +۲۰ = ۱۰۷۷ kcal

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۱۰۷۷ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۳۰ gr

میزان فنیل آلانین : ۳۰۰ mg

میزان تیروزین : ۳۰۰۰ mg

حداقل مایعات مورد نیاز : ۱۰۷۷ kcal × ۱ mL/kcal= ۱۰۷۷ mL

– جهت تنظیم رژیم غذایی از ۲ سالگی به بعد بهتر است میزان پروتئین رژیم غذایی بر مبنای مقادیر ذکر شده در جدول ۱، میزان فنیل آلانین رژیم غذایی بر مبنای میانگین مقادیر ذکر شده در جدول ۱ و میزان تیروزین رژیم غذایی بر مبنای حداکثر مقادیر ذکر شده در

جدول ۱ صورت گیرد. در ادامه بر حسب شرایط کودک این مقادیر را می توانیم تغییر دهیم.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU از ۲ سالگی به بعد باید به دو نکته توجه شود. اولا" از گروه های غذایی به میزانی باید در رژیم غذایی گنجانده شود که کل فنیل آلانین مورد نیاز را تأمین نماید. البته اگر میزان فنیل آلانین حدود ۵ میلی گرم بالا یا پایین تنظیم شود ایرادی نخواهد داشت. ثانیا" از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، ناهار ، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- **جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU (از ۲ سالگی به بعد)**

گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین	واحد	فنیل آلانین (mg)	تیروزین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات	**۵/۵**	۵/۵×۳۰=۱۶۵	۵/۵×۲۰=۱۱۰	۵/۵×۰/۶=۳/۳	۵/۵×۳۰=۱۶۵
گروه میوه	**۲**	۲×۱۵=۳۰	۲×۱۰=۲۰	۲×۰/۵=۱	۲×۶۰=۱۲۰
گروه سبزی	**۶**	۶×۱۵=۹۰	۶×۱۰=۶۰	۶×۰/۵=۳	۶×۱۰=۶۰
گروه الف غذاهای آزاد	**۲**	۲×۵=۱۰	۲×۴=۸	۲×۰/۱=۰/۲	۲×۶۵=۱۳۰
گروه چربی	–	–	–	–	–
سایر مواد غذایی	–	–	–	–	–
میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر		۲۹۵	۱۹۸	۷/۵	۴۷۵
میزان پروتئینی که باید از Phenex-2 تأمین گردد		۳۰-۷/۵ =۲۲/۵ g			
میزان Phenex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر Phenex-2 (g) ۱۰۰ X =۷۵		میزان پروتئین موجود در Phenex-2 (g) ۳۰ ۲۲/۵	
مقدار پودر Phenex-2	**۷۵ g**	۰	۲۲۵۰	۲۲/۵	۳۰۷
مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز	**۵۵۲ mg**	۳۰۰۰-(۱۹۸+۲۲۵۰) =۵۵۲ mg			
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.		۱۰۷۷-(۴۷۵+۳۰۷) =۲۹۵ Kcal			
تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد	**۵/۵**	۲۹۵÷۵۵ =۵/۵			
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۱۰۷۷ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.					

(۱۰۰ گرم پودر Phenex-2 حاوی : Pro = ۳۰ g ، Energy = ۴۱۰ kcal ، Tyr = ۳۰۰۰ mg)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد

مربا ۳ قاشق مرباخوری

یک استکان چای + ۱ حبه قند

میان وعده صبح

سیب ۱ واحد

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

ناهار

گروه نان و غلات ۲ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱ قاشق غذاخوری

عصرانه

گروه میوه ۱ واحد

سیب ۰/۵ واحد

یک استکان چای + ۱ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

شام

گروه نان و غلات ۲ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱ قاشق غذاخوری

آخر شب

گروه میوه ۱ واحد

سیب ۰/۵ واحد

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا بـه PKU لازم اسـت بـه والدین کودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- لازم به ذکر است محلول غذای طبی در هر وعده غذایی که مصرف می شود بایستی ابتدا مصرف شود و سپس سایر مواد غذایی موجود در آن وعده غذایی باید مورد استفاده قرار گیرند تا اطمینان حاصل شود که کل محلول غذایی طبی مصرف می شود.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر ؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به PKU را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

مثال ۴– کودک دختر ۷ ساله ای با وزن ۲۰ کیلوگرم و قد ۱۱۵ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و غلظت پلاسمایی فنیل آلانین او ۲۱۰ µmol/L می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{۲۰}{(۱/۱۵)^۲} \approx ۱۵$$

BMI این کودک دختر ۱۵ می باشد و مطابق با نمودار پرسنتایل ها، BMI برای سن او بین صدک ۲۵ و ۵۰ قرار دارد لذا BMI و وزن این کودک در حد قابل قبول می باشد همچنین شاخص قد برای سن این کودک در محدوده صدک ۱۰ قرار دارد و در حد قابل قبول است.

محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

۲۰+ [[(قد (m) × ۹۳۴) + (وزن (kg) × ۱۰)] × PA] + (سن (y) × ۳۰/۸) – ۱۳۵/۳ = کل انرژی مورد نیاز

۲۰+ [[(۱/۱۵ (m) × ۹۳۴) + (۲۰ (kg) × ۱۰)] × ۱/۳۱] + (۷ (y) × ۳۰/۸) – ۱۳۵/۳ = کل انرژی مورد نیاز

کل انرژی مورد نیاز = ۱۶۰۹ kcal

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۱۶۰۹ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۴۰ gr

میزان فنیل آلانین : ۳۶۰ mg

میزان تیروزین : ۴۰۰۰ mg

حداقل مایعات مورد نیاز : ۱۶۰۹ kcal × ۱ mL/kcal= ۱۶۰۹ mL

– جهت تنظیم رژیم غذایی از ۲ سالگی به بعد بهتر است میزان پروتئین رژیم غذایی بر مبنای مقادیر ذکر شده در جدول ۱، میزان فنیل آلانین رژیم غذایی بر مبنای میانگین مقادیر ذکر شده در جدول ۱ و میزان تیروزین رژیم غذایی بر مبنای حداکثر مقادیر ذکر شده در

جدول ۱ صورت گیرد. در ادامه بر حسب شرایط کودک این مقادیر را می توانیم تغییر دهیم.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU از ۲ سالگی به بعد باید به دو نکته توجه شود. اولا" از گروه های غذایی به میزانی باید در رژیم غذایی گنجانده شود که کل فنیل آلانین مورد نیاز را تأمین نماید. البته اگر میزان فنیل آلانین حدود ۵ میلی گرم بالا یا پایین تنظیم شود ایرادی نخواهد داشت. ثانیا" از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، ناهار ، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- **جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU (از ۲ سالگی به بعد)**

گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین	واحد	فنیل آلانین (mg)	تیروزین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات	**۸**	۸×۳۰=۲۴۰	۸×۲۰=۱۶۰	۸×۰/۶=۴/۸	۸×۳۰=۲۴۰
گروه میوه	**۲**	۲×۱۵=۳۰	۲×۱۰=۲۰	۲×۰/۵=۱	۲×۶۰=۱۲۰
گروه سبزی	**۵/۵**	۵/۵×۱۵=۸۲/۵	۵/۵×۱۰=۵۵	۵/۵×۰/۵=۲/۷۵	۵/۵×۱۰=۵۵
گروه الف غذاهای آزاد	**۲**	۲×۵=۱۰	۲×۴=۸	۲×۰/۱=۰/۲	۲×۶۵=۱۳۰
گروه چربی	–	–	–	–	–
سایر مواد غذایی	–	–	–	–	–
میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر		۳۶۲/۵	۲۴۳	۸/۷۵	۵۴۵
میزان پروتئینی که باید از Phenex-2 تأمین گردد		۴۰-۸/۷۵ =۳۱/۲۵ g			
میزان Phenex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر Phenex-2 (g) ۱۰۰ X =۱۰۴		میزان پروتئین موجود در Phenex-2 (g) ۳۰ ۳۱/۲۵	
مقدار پودر Phenex-2	**۱۰۴ g**	۰	۳۱۲۰	۳۱/۲۵	۴۲۶
مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز	**۶۳۷ mg**	۴۰۰۰-(۲۴۳+۳۱۲۰) =۶۳۷ mg			
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.		۱۶۰۹-(۵۴۵+۴۲۶) =۶۳۸ Kcal			
تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد	**۱۲**	۶۳۸÷۵۵ =۱۲			
حجم مایعات مورد نیاز حداقل ۱۶۰۹ سی سی در روز می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است					

(۱۰۰ گرم پودر Phenex-2 حاوی : Pro = ۳۰ g ، Energy = ۴۱۰ kcal ، Tyr = ۳۰۰۰ mg)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۲ واحد

مربا ۶ قاشق مرباخوری

یک استکان چای + ۱ حبه قند

عصرانه

گروه میوه ۱ واحد

سیب ۰/۵ واحد

یک استکان چای + ۲ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

میان وعده صبح

سیب ۱ واحد

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

شام

گروه نان و غلات ۳ واحد

گروه سبزی ۲/۵ واحد

روغن ۲ قاشق غذاخوری

ناهار

گروه نان و غلات ۳ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۲ قاشق غذاخوری

آخر شب

گروه میوه ۱ واحد

سیب ۰/۵ واحد

یک استکان چای + ۱ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

در طول روز بیمار مجاز است ۲ آبنبات ۵ گرمی نیز مصرف نماید.

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا بـه PKU لازم اسـت بـه والدین کودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- لازم به ذکر است محلول غذای طبی در هر وعده غذایی که مصرف می شود بایستی ابتدا مصرف شود و سپس سایر مواد غذایی موجود در آن وعده غذایی باید مورد استفاده قرار گیرند تا اطمینان حاصل شود که کل محلول غذایی طبی مصرف می شود.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر ؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به PKU را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

- باید توجه داشت درصورتیکه کودکی مبتلا به بیماری PKU پاسخ دهنده به کوآنزیم تتراهیدروبیوپترین باشد در این حالت جهت تنظیم رژیم های غذایی در هر سنی باید میزان تیروزین را در حد متوسط در نظر بگیریم چراکه کوآنزیم تتراهیدروبیوپترین جهت آنزیم تیروزین هیدروکسیلاز مورد نیاز می باشد.

فهرست جانشینی در بیماری فنیل کتون اوری

گروه نان و غلات

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

انواع نان ها	۷ گرم
برنج پخته	۲ قاشق غذاخوری (۲۶ گرم)
ماکارونی	۱/۵ قاشق غذاخوری (۱۲ گرم)
رشته فرنگی خام	۴/۵ گرم
ذرت پخته	۲ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)
گندم پخته	۲ قاشق غذاخوری (۳۰ گرم)
جو دو سر پخته	۱/۵ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)
سیب زمینی آب پز	یک چهارم لیوان (۳۹ گرم)
چیپس سیب زمینی	۵ عدد (با قطر ۲ سانتی متر) (۱۰ گرم)
سیب زمینی سرخ شده در روغن	۳ قاشق غذاخوری (۲۹ گرم)
کورن فلکس	یک سوم لیوان (۷ گرم)
بیسکویت ویفر شکری	۳ عدد (۱۷ گرم)
بیسکویت ویفر وانیلی	۳ عدد (۱۲ گرم)
پاپ کورن	دو سوم لیوان (۴ گرم)
آرد سفید گندم	۸ گرم
آرد سفید برنج	۹ گرم

گروه میوه ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

خرما سه عدد (۲۵ گرم)	زردآلو تازه یک عدد (۳۵ گرم)
موز حدود یک سوم یک عدد کوچک (۴۲ گرم)	برگه زردآلو ۳ عدد (۱۱ گرم)
شاه توت (یا توت سیاه) نصف لیوان (۷۲ گرم)	کمپوت زردآلو یک چهارم لیوان (۶۴ گرم)
توت فرنگی نصف لیوان (۷۴ گرم)	نکتار زردآلو (۹۰ سی سی) (۹۴ گرم)
انجیر ۱/۵ عدد بزرگ (۸۳ گرم)	گریپ فروت قطعه قطعه شده یک سوم لیوان (۷۷ گرم)
انجیر خشک یک عدد (۱۹ گرم)	آب گریپ فروت نصف لیوان (۱۲۴ گرم)
انگور سه چهارم لیوان (۱۲۰ گرم)	کیوی دو سوم یک عدد متوسط (۵۰ گرم)
آب انگور نصف لیوان (۱۲۶ گرم)	شلیل یک عدد کوچک (۵۲ گرم)
انبه نصف لیوان (۸۲ گرم)	پرتقال قطعه قطعه شده یک چهارم لیوان (۴۵ گرم)
طالبی یک سوم لیوان (۵۳ گرم)	آب پرتقال یک لیوان (۲۴۹ گرم)
خربزه یک دوم لیوان (۸۵ گرم)	نارنگی ۱ عدد متوسط (۸۴ گرم)
هندوانه سه چهارم لیوان (۱۲۰ گرم)	آب نارنگی یک لیوان (۲۴۹ گرم)
هلو قطعه قطعه شده یک دوم لیوان (۸۵ گرم)	گلابی قطعه قطعه شده یک لیوان (۱۶۵ گرم)
کمپوت هلو یک دوم لیوان(۱۲۸ گرم)	کمپوت گلابی یک لیوان (۲۵۵ گرم)
نکتار هلو سه چهارم لیوان (۱۸۷ گرم)	آناناس تازه قطعه قطعه شده سه چهارم لیوان (۱۱۶ گرم)
برگه هلو نصف لیوان (۱۳ گرم)	کمپوت آناناس سه چهارم لیوان (۱۹۱ گرم)
آلوی تازه قطعه قطعه شده نصف لیوان (۸۲ گرم)	تمشک تازه نصف لیوان (۶۲ گرم)
کمپوت آلو سه چهارم لیوان (۱۹۴ گرم)	کشمش بی دانه ۲ قاشق غذاخوری (۱۸ گرم)
آلوی خشک ۳ عدد (۲۵ گرم)	گیلاس یا آلبالو یک سوم لیوان (۴۸ گرم)
آواکادو ۲۳ گرم	کمپوت گیلاس یک سوم لیوان (۸۶ گرم)
خرمالو یک سوم یک عدد (۵۶ گرم)	کمپوت آلبالو یک سوم لیوان (۷۷ گرم)
لیمو (۴۳ گرم)*	ریواس خام (۴۶ گرم)*

- لازم به ذکر است که وزن ذکر شده در مورد هر میوه فقط شامل قسمت های خوراکی میوه می شود. در مورد کمپوت های میوه نیز وزن ذکر شده در واقع وزن میوه کمپوت شده می باشد.

* این مواد غذایی جهت تکمیل فهرست به فهرست جانشینی اصلی اضافه شده اند.

گروه سبزی ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

لوبیا سبز پخته ۲ قاشق غذاخوری (۱۶ گرم)	بروکلی خام ۳ قاشق غذاخوری (۱۶ گرم)
نخود سبز پخته ۱ قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)	بروکلی پخته ۲ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)
چغندر پخته یک سوم لیوان (۵۰ گرم)	کلم برگ سفید خام نصف لیوان (۳۵ گرم)
برگ چغندر پخته ۲ قاشق غذاخوری (۱۸ گرم)	کلم برگ سفید پخته یک سوم لیوان (۵۲ گرم)
هویج خام یا پخته یک چهارم لیوان (۳۹ گرم)	کلم برگ قرمز خام نصف لیوان (۳۵ گرم)
زردک پخته ۶ قاشق غذاخوری (۵۸ گرم)	کلم برگ قرمز پخته یک چهارم لیوان (۳۷ گرم)
کرفس خام نصف لیوان (۶۰ گرم)	گل کلم یک چهارم لیوان (۲۵ گرم)
کرفس پخته نصف لیوان (۷۵ گرم)	گل کلم پخته ۳ قاشق غذاخوری (۲۳ گرم)
اسفناج پخته یک قاشق غذاخوری (۱۲ گرم)	پیاز خام یک سوم لیوان (۵۰ گرم)
خیار یک لیوان (۱۰۴ گرم)	پیاز پخته یک سوم لیوان (۷۵ گرم)
خیار شور ۱ عدد (۱۰۴ گرم)	فلفل سبز خام نصف لیوان (۵۰ گرم)
بادمجان پخته نصف لیوان (۴۸ گرم)	فلفل سبز پخته نصف لیوان (۶۸ گرم)
قارچ پخته یک چهارم لیوان (۱۹ گرم)	ترب قرمز کوچک ۱۵ عدد (۶۷ گرم)
بامیه پخته ۲ قاشق غذاخوری (۲۳ گرم)	ترب سفید نصف لیوان (۵۰ گرم)
کدو تنبل پخته ۳ قاشق غذاخوری (۴۶ گرم)	گوجه فرنگی خام نصف یک عدد متوسط (۶۶ گرم)
کدو سبز پخته یک چهارم لیوان (۴۵ گرم)	گوجه فرنگی پخته یک چهارم لیوان (۶۰ گرم)
کدو حلوایی پخته ۲ قاشق غذاخوری (۳۰ گرم)	رب گوجه فرنگی ۱ قاشق غذاخوری (۱۶ گرم)
شلغم پخته سه چهارم لیوان (۷۸ گرم)	آب گوجه فرنگی (۹۰ سی سی) (۹۲ گرم)
کاهو دو برگ (۲۰ گرم)	مارچوبه خام یا پخته (حدود ۲۱ گرم)
تره پخته یک قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)*	جعفری پخته یک قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)*
تره خام (۱۱ گرم)*	جعفری خام خرد شده ۲/۵ قاشق غذاخوری (۱۱ گرم)*
گشنیز خام (۱۵ گرم)*	

- لازم به ذکر است که وزن ذکر شده در مورد هر سبزی فقط شامل قسمت های خوراکی سبزی می شود. در مورد سبزی های پخته نیز وزن ذکر شده در واقع وزن سبزی پخته می باشد و اگر آبی همراه با سبزی های پخته باشد وزن آن در نظر گرفته نمی شود. می باشد.

* این مواد غذایی جهت تکمیل فهرست به فهرست جانشینی اصلی اضافه شده اند.

گروه الف غذاهای آزاد

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

میوه سیب	یک عدد کوچک (۱۰۰ گرم)
لیموناد	نصف لیوان (۱۲۵ گرم)
پودر کاکائو	یک قاشق مرباخوری (۳ گرم)
پودر قهوه	یک قاشق مرباخوری (۲ گرم)
پودر نارگیل (خشک)	۲ قاشق مرباخوری (۳ گرم)

گروه ب غذاهای آزاد

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

آب سیب	نصف لیوان (۱۲۴ گرم)
نوشابه گازدار	نصف لیوان
آب نبات سفت	۲ عدد (۱۰ گرم)
شکر	یک قاشق غذاخوری (۱۲ گرم)
قند	۴ حبه (۱۲ گرم)
عسل، شربت یا ژله	یک قاشق غذاخوری (حدود ۲۰ گرم)
مربا	یک قاشق مرباخوری (۷ گرم)
روغن های گیاهی مایع یا جامد	یک قاشق غذاخوری (۱۴ گرم)
نشاسته گندم	یک قاشق غذاخوری (۸ گرم)

گروه چربی ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

کره	یک قاشق غذاخوری (۱۴ گرم)
مارگارین	یک قاشق غذاخوری (۱۴ گرم)
سس مایونز	۲ قاشق مربا خوری (۹ گرم)
زیتون (سبز یا سیاه)	۲ عدد (۱۰ گرم)

- باید توجه داشت هر ۳۰ سی سی شراب یا آبجو معادل یک واحد از گروه ب غذاهای آزاد است. اما لازم نیست در فهرست جانشینی که به بیماران داده می شود قرار دهیم.

بروشور برخی از غذاهای طبی جهت بیماری PKU

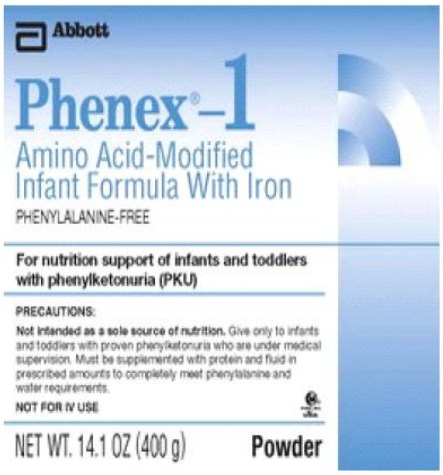
Nutrient	Phenex-1		Phenex-2, Unflavored	
	Per 100 g pwd	Per g protein equiv	Per 100 g pwd	Per g protein equiv
Energy, kcal	480	32	410	13.7
Protein equiv, g	15.00	1.000	30	1.000
Nitrogen, g	2.40	0.160	4.80	0.160
Amino acids, g	15.79	1.053	31.58	1.053
Cystine, g	0.15	0.010	0.30	0.010
Histidine, g	0.42	0.028	0.84	0.028
Isoleucine, g	1.08	0.072	2.16	0.072
Leucine, g	1.68	0.112	3.36	0.112
Lysine, g	1.00	0.067	2.00	0.067
Methionine, g	0.30	0.020	0.60	0.020
Phenylalanine, g	trace	0	trace	0
Threonine, g	0.70	0.047	1.40	0.047
Tryptophan, g	0.17	0.011	0.34	0.011
Tyrosine, g	1.50	0.100	3.00	0.100
Valine, g	1.22	0.081	2.44	0.081
Other Nitrogen-Containing Compounds				
Carnitine, mg	20	1.33	40	1.33
Taurine, mg	40	2.67	50	1.67
Carbohydrate, g	53.0	3.53	35	1.17
Fat, g	21.7	1.45	14	0.47
Linoleic acid, g	2.00 [4]	0.133	1.50 [5]	0.050
α-Linolenic acid, g	0.36 [6]	0.024	0.17 [7]	0.006
Minerals				
Calcium, mg	575	38	880	29
Chloride, mg/mEq	325/9.17	21.7/0.61	940/26.51	31.33/0.88
Chromium, µg	11	0.73	27	0.90
Copper, mg	1.10	0.073	1.00	0.033
Iodine, µg	65	4.33	100	3.33
Iron, mg	9.0	0.60	13	0.43
Magnesium, mg	50	3.33	225	7.50
Manganese, mg	0.50	0.033	0.80	0.027
Molybdenum, µg	12	0.80	30	1.00
Phosphorus, mg	400	27	760	25
Potassium, mg/mEq	675/17.26	45./1.15	1,370/35.04	45.7/1.17
Selenium, µg	20	1.33	35	1.17
Sodium, mg/mEq	190/8.26	12.7/0.55	880/38.28	29.3/1.28
Zinc, mg	8.0	0.53	13	0.43
Vitamins				
A, µg RE	420	28	660	22
D, µg	7.50	0.50	7.50	0.25
E, mg α-TE	10.10	0.67	12.10	0.40
K, µg	50	3.33	60	2.00
Ascorbic acid, mg	50	3.33	60	2.00
Biotin, µg	65	4.33	100	3.33
B_6, mg	0.75	0.050	1.30	0.043
B_{12}, µg	4.90	0.327	5.00	0.167
Choline, mg	80	5.33	100	3.33
Folate, µg	230	15	450	15
Inositol, mg	40	2.67	70	2.33
Niacin equiv, mg	12.80	0.850	21.7	0.72
Pantothenic acid, mg	6.90	0.460	8.00	0.267
Riboflavin, mg	0.90	0.060	1.80	0.060
Thiamin, mg	1.90	0.127	3.25	0.108

[1] Designed for infants and toddlers. [2] Designed for children, adolescents, and adults.
[3] Approximate **packed** weights in level, dry US standard household measures:

		Phenex-1	Phenex-2, unflavored	Phenex-2, flavored
1 Tbsp	=	7 g	8 g	9 g
1/4 cup	=	26 g	32 g	30 g
1/3 cup	=	35 g	41 g	40 g
1/2 cup	=	53 g	61 g	59 g
1 cup	=	105 g	117 g	116 g

[4] Analytical data at manufacture = 4.32 g/100 g powder.

- For nutrition support of infants and toddlers with phenylketonuria (PKU).
- Phenylalanine-free
- Use under medical supervision.
- Phenylalanine-free to allow greater intake of intact protein.
- Nutrient profile specifically designed for infants and toddlers.
- When fed according to the Abbott Nutrition Support Protocols, provides adequate amounts of all nutrients.
- Approximately 40% of energy as fat to help achieve acceptable formula osmolality.
- 6.6% of energy as linoleic acid.
- Powder supplemented with L-carnitine (20 mg/100 g) and taurine (40 mg/100 g) to help supply amounts normally found in human milk and foods of animal origin.
- Fortified with L-tyrosine, an essential amino acid that is often deficient in infants with PKU.
- Halal.



Safety Precautions

- Give only to infants and toddlers with proven phenylketonuria who are under medical supervision. Must be supplemented with protein and fluid in prescribed amounts to completely meet phenylalanine and water requirements.
- Not for sole-source nutrition.
- Never use a microwave oven to warm mixture. Serious burns can result.
- Not for IV use.
- Powdered infant formulas are not sterile and should not be fed to premature infants or infants who might have immune problems unless directed and supervised by your baby's doctor.
- To meet the nutrient needs of the infant or child, infant formula, breast milk or additional food choices must be given to supply protein and phenylalanine requirements. These may be added to the Phenex-1 mixture or prepared separately as instructed. Depending on the specific needs of each patient, preparation will vary as prescribed by physician.

Ingredients

Powder Unflavored:

Corn Syrup Solids, High Oleic Safflower Oil, Coconut Oil, Soy Oil, L-Leucine, L-Tyrosine, L-Proline, L-Lysine Acetate, Calcium Phosphate, DATEM, L-Glutamine, L-Valine, L-Isoleucine, L-Arginine, Potassium Phosphate, L-Alanine, Glycine, L-Asparagine, L-Serine, L-Threonine, Sodium Citrate, Potassium Citrate, Magnesium Chloride, L-Histidine, L-Methionine, Calcium Carbonate, L-Glutamic Acid, Ascorbic Acid, L-Cystine Dihydrochloride, L-Tryptophan, L-Aspartic Acid, Choline Chloride, Taurine, m-Inositol, Ferrous Sulfate, Zinc Sulfate, Ascorbyl Palmitate, L-Carnitine, dl-Alpha-Tocopheryl Acetate, Niacinamide, Mixed Tocopherols, Calcium Pantothenate, Salt, Cupric Sulfate, Thiamine Chloride Hydrochloride, Manganese Sulfate, Vitamin A Palmitate, Riboflavin, Pyridoxine Hydrochloride, Folic Acid, Beta-Carotene, Potassium Iodide, Biotin, Phylloquinone, Sodium Selenate, Chromium Chloride, Sodium Molybdate, Vitamin D3, and Cyanocobalamin.

Availability

List Number	Item
51120	Phenex-1 Powder Institutional / 14.1-oz (400-g) Can / Case of 6

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder	100 Cal
	Value	Value
Protein Equivalent Source	L-Amino Acids	L-Amino Acids
Fat Source	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils
Carbohydrate Source	Corn Syrup Solids	Corn Syrup Solids
Protein Equivalent, g	15.0	3.1
Fat, g	21.7	4.5
Carbohydrate, g	53.0	11.0
Linoleic Acid, mg	3500	729
Linolenic Acid, mg	350	73
L-Carnitine, mg	20	4
Calories	480	100
Osmolality, mOsm/kg H2O		370*
Potential Renal Solute Load, mOsm	133	27.8
Vitamin A, IU	1400	292
Vitamin A, mcg RE	420	87.5
Vitamin D, IU	300	63
Vitamin D, mcg	7.5	1.6
Vitamin E, IU	15	3
Vitamin E, mg alpha-TE	10.1	2.1
Vitamin K, mcg	50	10.4
Thiamin (Vitamin B1), mcg	1900	396
Riboflavin (Vitamin B2), mcg	900	188
Vitamin B6, mcg	750	156
Vitamin B12, mcg	4.9	1.0
Niacin, mcg	10,000	2083
Niacin, mg NE	12.8	2.7
Folic Acid (Folacin), mcg	230	48
Pantothenic Acid, mcg	6900	1438
Biotin, mcg	65	13.5
Vitamin C, mg	50	10.4
Choline, mg	80	16.7
Inositol, mg	40	8.3
Calcium, mg	575	120
Calcium, mEq	28.8	6.0
Phosphorus, mg	400	83
Magnesium, mg	50	10
Iron, mg	9	1.9
Zinc, mg	8	1.7
Manganese, mcg	500	104
Copper, mcg	1100	229

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder Value	100 Cal Value
Iodine, mcg	65	13.5
Selenium, mcg	20	4.2
Chromium, mcg	11	2.3
Molybdenum, mcg	12	2.5
Sodium, mg	190	39.6
Sodium, mEq	8.3	1.7
Potassium, mg	675	140.6
Potassium, mEq	17.3	3.6
Chloride, mg	325	67.7
Chloride, mEq	9.2	1.9

Powder Unflavored Footnotes & References

Per 100 Cal

*at 20 Cal/fl oz

Preparation

Approximate Weights for Unpacked, Level U.S. Standard Dry Household Measures for Powder*

Household Measure (US)	Weight (g)
1 Tbsp	8
1/4 Cup	30
1/3 Cup	40
1/2 Cup	60
1 Cup	120

* **For most accurate results, Phenex-1 should be weighed on a scale that reads in grams.**

Directions for Preparation and Use: Use Only As Directed by a Physician

Your baby's health depends on carefully following these directions. Proper hygiene, handling and storage are important when preparing infant formula. Failure to follow these directions could result in severe harm. Ask your baby's doctor if you need to use cooled, boiled water for mixing and if you need to boil (sterilize) bottles, nipples and rings before use.

- Wash your hands, surfaces and utensils.
- Pour prescribed amount of water into a clean container.
- Add prescribed amount of Phenex-1 powder (and other ingredients if recommended).
- Shake well for 10-15 seconds; if using a blender, mix no more than 5 seconds.
- Pour mixture into clean feeding bottles or container; cap.
- Once feeding begins, **use within 1 hour or discard.**

- For nutrition support of children and adults with phenylketonuria (PKU).
- Phenylalanine-free
- Use under medical supervision.
- Nutrient profile specifically designed for children and adults.
- When fed according to the Abbott Nutrition Support Protocols, provides adequate amounts of all nutrients.
- Phenylalanine-free to allow greater intake of intact protein.
- Fortified with L-tyrosine, an essential amino acid that is often deficient in patients with PKU.
- Powder supplemented with L-carnitine (40 mg/100 g) and taurine (50 mg/100 g) to help supply amounts normally found in foods of animal origin.
- Provides approximately 30% of energy as fat to help supply essential fatty acids.
- Halal.
- Not for infants under 1 year of age.

Safety Precautions

- Not intended as a sole source of nutrition.
- Give only to children and adults with proven phenylketonuria (PKU) who are under medical supervision. Must be supplemented with protein and fluid in prescribed amounts to completely meet phenylalanine and water requirements.
- Do not heat or use in cooking.
- Not for IV use.

Ingredients

Powder Unflavored:

Corn Syrup Solids, High Oleic Safflower Oil, Coconut Oil, Sodium Citrate, Soy Oil, L-Leucine, L-Tyrosine, L-Proline, L-Lysine Acetate, L-Glutamine, L-Valine, Calcium Phosphate, L-Isoleucine, L-Arginine, L-Alanine, Glycine, Magnesium Phosphate, Potassium Chloride, L-Asparagine, L-Serine, L-Threonine, Silicon Dioxide, L-Histidine, DATEM, Potassium Citrate, Potassium Phosphate, L-Methionine, L-Glutamic Acid, L-Cystine Dihydrochloride, L-Tryptophan, L-Aspartic Acid, Calcium Carbonate, Ascorbic Acid, Taurine, Choline Chloride, m-Inositol, Ferrous Sulfate, Zinc Sulfate, L-Carnitine, Niacinamide, dl-Alpha-Tocopheryl Acetate, Calcium Pantothenate, Ascorbyl Palmitate, Mixed Tocopherols, Cupric Sulfate, Manganese Sulfate, Thiamine Chloride Hydrochloride, Vitamin A Palmitate, Riboflavin, Pyridoxine Hydrochloride, Folic Acid, Potassium Iodide, Chromium Chloride, Beta-Carotene, Biotin, Sodium Selenate, Phylloquinone, Sodium Molybdate, Vitamin D3, and Cyanocobalamin.

Availability

List Number	Item
51122	Phenex-2 Powder Institutional / 14.1-oz Can / 6 ct
55755	Phenex-2 Powder Vanilla Institutional / 14.1-oz Can / 6 ct

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder
	Value
Protein Equivalent Source	L-Amino Acids
Fat Source	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils
Carbohydrate Source	Corn Syrup Solids
Protein Equivalent, g	30.0
Fat, g	14.0
Carbohydrate, g	35.0
Linoleic Acid, mg	2200
Linolenic Acid, mg	225
L-Carnitine, mg	40
Calories	410
Vitamin A, IU	2200
Vitamin A, mcg RE	660
Vitamin D, IU	300
Vitamin D, mcg	7.5
Vitamin E, IU	18
Vitamin E, mg alpha-TE	12.1
Vitamin K, mcg	60
Thiamin (Vitamin B1), mg	3.3
Riboflavin (Vitamin B2), mg	1.8
Vitamin B6, mg	1.3
Vitamin B12, mcg	5.0
Niacin, mg	16
Niacin, mg NE	21.7
Folic Acid (Folacin), mcg	450
Pantothenic Acid, mg	8.0
Biotin, mcg	100
Vitamin C (Ascorbic Acid), mg	60
Choline, mg	100
Inositol, mg	70
Calcium, mg	880
Phosphorus, mg	760
Magnesium, mg	225
Iron, mg	13
Zinc, mg	13
Manganese, mg	0.8
Copper, mg	1.0
Iodine, mcg	100
Selenium, mcg	35
Chromium, mcg	27

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder Value
Molybdenum, mcg	30
Sodium, mg	880
Sodium, mEq	38.3
Potassium, mg	1370
Potassium, mEq	35.0
Chloride, mg	940
Chloride, mEq	26.5

Preparation

Directions for Preparation and Use: Use Only As Directed by a Physician

Depending on specific needs of each individual, preparation will vary as prescribed by physician. Follow physician's instructions carefully.

- Wash your hands, surfaces and utensils.
- Pour prescribed amount of water into a clean container.
- Add prescribed amount of Phenex-2 powder (and other ingredients if recommended).
- Shake well for 10-15 seconds; if using a blender, mix no more than 5 seconds.
- Pour mixture into clean feeding cup or container; cap.
- Serve chilled. Once feeding begins, **use within 1 hour or discard**.

Helpful Hints

- Add sweetened drink crystals to enhance flavor.
- Add chocolate or strawberry syrup.
- Mix Phenex-2 with fruit to make a smoothie
- Freeze flavored mixture into slushies.

Approximate Weights for Unpacked, Level U.S. Standard Dry Household Measures for Powder*

Household Measure (US)	Weight (g)
1 Tbsp	8
1/4 Cup	30
1/3 Cup	40
1/2 Cup	60
1 Cup	120

* **For most accurate results, Phenex-2 should be weighed on a scale that reads in grams.**

Storage & Handling

Powder

- Once mixed, store container in refrigerator and **use within 24 hours**
- Store unopened or opened can at room temperature; avoid extreme temperatures.
- **Use opened can contents within 1 month.**

PKU

comida-PKU A formula

0 - 1 year
Food for special medical purposes
For infants with Phenylketonuria and Hyperphenylalaninemia

- √ supplies a phenylalanine free amino acid mixture of high biological value
- √ contains lactose and LCP
- √ provides vitamins, minerals and trace elements according to international standards
- √ is simple to calculate and can be prepared easily (measuring scoop in the can)
- √ can easily be combined with breast milk or standard infant formula
- √ is hygienically safe and convenient

Description

comida-PKU A formula is a phenylalanine free special infant formula, containing an amino acid mixture based on the composition of human milk protein (except for phenylalanine).
Main source of carbohydrates is lactose, the fat blend contains long-chain polyunsaturated fatty acids (LCP), mainly arachidonic acid and docosahexaenoic acid. These lipids are of particular importance for a healthy development of newborns and young infants. comida-PKU A formula provides vitamins, minerals and trace elements according to international recommendations

Indications

comida-PKU A formula is to be used only in the dietary management of infants with Phenylketonuria and Hyperphenylalaninemia under medical supervision.

Recommended use

The daily amount of comida-PKU A formula to be used for the dietary treatment of infants with PKU / HPA is to be determined by a clinician or dietitian, considering age, body weight and metabolic condition of the patient. The diet must include sufficient amounts of natural food (breast milk or standard infant formula), in order to meet the daily energy and phenylalanine requirements of the patient.
comida-PKU A formula should be fed in 3 – 5 doses throughout the day, preferably in combination with the natural protein source.

Preparation

Preparation of a bottle feed of comida-PKU A formula is as easy as with any standard infant formula. It mixes readily in the bottle by shaking with warm, previously boiled water (cooled down to 50 °C).
Due to its special composition it can be combined easily with breast milk or standard infant formula.

Please watch dental care of the baby, especially before bedtime!

Important notice:

- not suitable as sole source of nutrition
- must be used under medical supervision
- not to be used by non PKU/HPA individuals
- for infants with PKU/HPA in the first year of life
- not suitable for parenteral use
- not to be used by individuals with lactose intolerance

Preperation table:

drinking volume	Water	comida-PKU A formula		Protein content
ml	ml	g	= No. of scoops *	g Protein equivalent
35	30	4,3	1	0,51
100	90	13	3	1,5
200	180	26	6	3,1

* Standard Dilution: 13,0 g in 90 ml water

comida-PKU A formula is free from any preserving agent, colourings or sweeteners.

PKU

comida-PKU A formula

Ingredients:

Lactose, Vegetable oils, Maltodextrin, starch, L-Lysine-L-Glutamate, L-Arginine-L-Aspartate, L-Leucine, L-Tyrosine, tri-Calcium phosphate, L-Proline, Emulfier E 472c, tri-Potassium citrate, L-Serine, L-Isoleucine, L-Threonine, L-Valine, L-Alanine, L-Lysine-L-Aspartate, Glycine, L-Glutamin acid, L-Histidine, L-Cystine, L-Glutamine, Sodium chloride, Potassium chloride, L-Tryptophan, L-Methionine, Magnesium hydroxide carbonate, Choline bitartrate, di-Calcium phosphate, vitamins (A, D, E, K, C, B1, B2, Nicotinamid, B6, Folic acid, Pantothenic acid, B12, Biotine), Inositol, L-Carnitine-L-Tartrate, Taurine, Iron-II-sulfate, Zinc sulfate, Manganese sulfate, Copper sulfate, Sodium fluoride, Potassium jodide, Sodium molybdate, Chromium-III-chloride, Sodium selenite.

Nutrition Facts:

Nutrition Facts		per 100 g	per 100 ml **
Energy	kJ	2119	276
	kcal	507	66
Protein equivalent*	g	11,8	1,54
Carbohydrates	g	52,7	6,9
of which - Lactose	g	31,2	4,1
- Maltodextrin	g	15,8	2,1
- Starch	g	5,6	0,7
Fat	g	27,4	3,6
of which - saturated	g	10,3	1,34
- monounsaturated	g	12,9	1,7
- polyunsaturated	g	4,2	0,6
- Linoleic acid	g	3,5	0,45
- α-Linolenic acid	g	0,55	0,07
Linoleic acid / α-Linolenic acid		6,4	6,4
- Arachidonic acid	mg	115	15
- Docosahexaenoic acid	mg	65	8,5
Amino acid	g	14,2	1,85
L-Alanine	g	0,70	0,091
L-Arginine	g	0,76	0,10
L-Aspartic acid	g	0,90	0,12
L-Cystine	g	0,38	0,049
L-Glutamic acid	g	1,36	0,18
L-Glutamine	g	0,34	0,044
Glycine	g	0,66	0,085
L-Histidine	g	0,41	0,053
L-Isoleucine	g	0,81	0,11
L-Leucine	g	1,33	0,17
L-Lysine	g	1,15	0,15
L-Methionine	g	0,28	0,036
L-Proline	g	1,13	0,15
L-Serine	g	0,88	0,11
L-Threonine	g	0,79	0,10
L-Tryptophan	g	0,29	0,037
L-Tyrosine	g	1,25	0,16
L-Valine	g	0,79	0,10
Taurine	mg	36	4,7
L-Carnitine	mg	26	3,4

* Conversion:
1 g Protein = 1,2 g Amino acid = 17 kJ = 4 kcal

Minerals		per 100 g	per 100 ml **
Sodium	mg	123	16
Potassium	mg	474	62
Chloride	mg	336	44
Calcium	mg	496	65
Phosphorus	mg	267	35
Magnesium	mg	63	8,2
Iron	mg	6,1	0,79
Trace Elements			
Zinc	mg	5,3	0,68
Copper	mg	0,4	0,05
Jodine	µg	84	11
Chromium	µg	10	1,3
Fluoride	µg	170	22
Manganese	mg	0,4	0,05
Molybdenum	µg	25	3,2
Selenium	µg	15	2,0
Vitamins			
Vitamin A	µg	801	104
Vitamin D	µg	10	1,3
Vitamin E	mg	9,0	1,2
Vitamin K	µg	22	2,9
Vitamin C	mg	80	10
Vitamin B1	mg	0,42	0,06
Vitamin B2	mg	0,90	0,12
Nicotinamid	mg	5,4	0,70
Vitamin B6	mg	0,51	0,07
Folic acid	µg	63	8,2
Pantothenic acid	mg	3,6	0,46
Vitamin B12	µg	1,2	0,15
Biotin	µg	12	1,6
Choline	mg	69	9,0
Inositol	mg	46	6,0
Osmolality mosmol/kg H_2O			350

** Standard dilution:
13,0 g in 90 ml water

comidaMed Institut für Ernährung GmbH, Dieselstr. 23, 61191 Rosbach v.d.H
Tel.: 06003-91170, Fax: 06003-911720, E-Mail: info@comidamed.de. www.comidamed.de

PKU

comida-PKU B formula

1 - 14 years
Food for special medical purposes
For toddlers and children over 1 year of age with Phenylketonuria and Hyperphenylalaninemia

- √ **supplies phenylalanine free amino acid mixture of high biological value**
- √ **provides energy from fat and carbohydrates**
- √ **is convenient and can be prepared easily (measuring scoop in the can)**
- √ **is a tasty drink which can be used as a phenylalanine free cow's milk substitute**

Description

Comida-PKU B formula is a phenylalanine free drink, based on the well proven amino acid mixture of all comidaMed PKU products, and is supplemented with vitamins, minerals and trace elements.
Source of carbohydrates is maltodextrin, the fat blend from vegetable oils contains the essential fatty acids linoleic acid and **α-**linolenic acid according to current recommendations.

Indications

Comida-PKU B formula is to be used only in the dietary management of toddlers and children from 1 -14 years of age with Phenylketonuria and Hyperphenylalaninemia under medical supervision.

Recommended use

The daily amount of Comida-PKU B formula to be used for the dietary treatment of toddlers and children with PKU / HPA is to be determined by a clinician or a dietitian, considering age, body weight and metabolic condition of the patient. The diet must include sufficient amounts of energy, phenylalanine and other nutrients from natural food, in order to meet the daily requirements of the patient.

Comida-PKU B formula should be fed in 3 – 5 doses during the day, preferably together with the natural protein source. Comida-PKU B formula can also be used in combination with calculated amounts of Comida-PKU B, especially in older children with increasing protein requirements.

Preparation

Comida-PKU B formula can be prepared with warm or cold, previously boiled water (cooled down to 50°C or to room temperature) in a glass or cup. Add measured amount of powder and stir well – comida-PKU B formula is ready to drink!

Please watch dental care, especially before bedtime!

Important notice:

- not suitable as sole source of nutrition
- must be used under medical supervision
- not to be used by non PKU/HPA individuals
- for toddlers and children over 1 year of age with PKU/HPA
- not suitable for parenteral use

PKU

comida-PKU B formula

Ingredients (amounts per 100 g):

Maltodextrin, Vegetable oils and fats, L-Lysine-L-Aspartate, L-Glutamine, Potassium-L-Glutamate, L-Leucine, L-Proline, L-Arginine-L-Aspartate, L-Tyrosine, L-Serine, L-Valine, L-Isoleucine, L-Threonine, tri-Calcium phosphate 1,88 g, L-Lysine-L-Glutamate, L-Alanin, Glycine, Emulsifier E 472 c, di-Calcium phosphate 1,0 g, Choline bitartrate, L-Cystine, L-Histidine, L-Tryptophan, Sodium chloride 0,71 g, L-Methionine, Magnesium hydroxide carbonate 0,60 g, Vitamins (A, D, E, K, C, B1, B2, Nicotinamid, B6, Folic acid, Pantothenic acid, B12, Biotin), Inositol, Emulsifier soy lecithin, L-Carnitine-L-Tartrate, Vanillin, Taurine, Iron-II-sulfate 43,7 mg, Zinc sulfate 25,6 mg, Potassium chloride 18,0 mg, Manganese sulfate 6,7 mg, Antioxidants Ascorbyl palmitate and Tocopherol-rich extract, Copper sulfate 2,7 mg, Sodium fluoride 0,41 mg, Sodium molybdate 0,21 mg, Potassium iodide 0,20 mg, Chromium-III-chloride 0,16 mg, Sodium selenite 0,12 mg

Nutrition Facts:

Nutrition Facts		per 100 g	per 100 ml **
Energy	kJ	1773	266
	kcal	422	63
Protein equivalent**	g	31,1	4,7
Carbohydrates	g	40,6	6,1
of which Maltodextrin	g	40,6	6,1
Fat	g	15,0	2,3
of which - saturated	g	6,3	1,0
- monounsaturated	g	6,7	1,0
- polyunsaturated	g	2,0	0,3
- Linoleic acid	g	1,54	0,23
- α-Linolenic acid	g	0,27	0,04
Linoleic acid / α-Linolenic acid		6	6
Amino acid	g	37,3	5,6
L-Alanine	g	1,7	0,25
L-Arginine	g	1,4	0,22
L-Aspartic acid	g	3,0	0,45
L-Cystine	g	1,0	0,14
L-Glutamic acid	g	3,1	0,47
L-Glutamine	g	3,8	0,57
Glycine	g	1,3	0,20
L-Histidine	g	1,0	0,14
L-Isoleucine	g	2,0	0,30
L-Leucine	g	3,2	0,47
L-Lysine	g	2,9	0,44
L-Methionine	g	0,7	0,10
L-Proline	g	2,8	0,42
L-Serine	g	2,2	0,33
L-Threonine	g	1,9	0,29
L-Tryptophan	g	0,8	0,12
L-Tyrosine	g	2,5	0,37
L-Valine	g	2,1	0,32
Taurine	mg	78	11,7
L-Carnitine	mg	78	11,7
* Conversion: 1 g Protein = 1,2 g Amino acids = 17 kJ = 4 kcal			

Minerals		per 100 g	per 100 ml *
Sodium	mg	278	42
Potassium	mg	628	94
Chloride	mg	438	66
Calcium	mg	1033	155
Phosphorus	mg	610	92
Magnesium	mg	151	23
Iron	mg	14,0	2,1
Trace Elements			
Zinc	mg	9,3	1,4
Copper	mg	1,1	0,16
Jodine	µg	155	23
Chromium	µg	31	4,7
Fluoride	µg	187	28
Manganese	mg	2,2	0,33
Molybdenum	µg	84	13
Selenium	µg	37	5,6
Vitamins			
Vitamin A	µg	622	93
Vitamin D	µg	9,3	1,4
Vitamin E	mg	10,9	1,6
Vitamin K	µg	34	5,1
Vitamin C	mg	84,0	12,6
Vitamin B1	mg	1,0	0,15
Vitamin B2	mg	1,4	0,21
Nicotinamid	mg	14,0	2,1
Vitamin B6	mg	0,93	0,14
Folic acid	µg	155	23
Pantothenic acid	mg	8,3	1,2
Vitamin B12	µg	1,9	0,28
Biotin	µg	31,1	4,7
Choline	mg	404	61
Inositol	mg	140	21
** Standard Dilution: 15,0 g in 90 ml water			

comidaMed Institut für Ernährung GmbH, Dieselstr. 23, 61191 Rosbach v.d.H
Tel.: 06003-930640, Fax: 06003-911720, E-Mail: comidamed@t-online.de. www.comidamed.de

PKU

comida-PKU C

15 years and over
Food for special medical purposes
For adolescents, adults and pregnant women with Phenylketonuria and Hyperphenylalaninemia

- √ **based on a phenylalanine free amino acid mixture of high biological value**
- √ **contains high proportion of protein supplement in low volume (75 g protein in 100 g powder)**
- √ **provides vitamins, minerals and trace elements according to international recommendations**
- √ **can be mixed easily to beverages and solid food**

Description

Comida-PKU C is a phenylalanine free concentrated protein supplement, based on the well proven amino acid mixture of all comidaMed PKU products, and is supplemented with vitamins, minerals and trace elements in accordance with international recommendations.

Indications

Comida-PKU C is to be used only in the dietary management of adolescents over 14 years of age, adults and pregnant women with Phenylketonuria and Hyperphenylalaninemia under medical supervision.

Recommended use

The daily amount of Comida-PKU C to be used for the dietary treatment in PKU / HPA is to be determined by a clinician or a dietitian, depending on age, body weight and metabolic condition of the patient. The diet must include sufficient amounts of energy, essential fatty acids, phenylalanine and other nutrients from natural food, in order to meet the daily requirements of the patient.

Comida-PKU C can be used as a concentrated protein supplement in the dietary treatment of adolescents, adults and pregnant women with Phenylketonuria or Hyperphenylalaninemia. Comida-PKU C can be mixed easily with beverages or fruit purees. The required daily amount should be taken in 3 – 5 doses during the day, preferably along with calculated amounts of natural foods.

Important notice:

- not suitable as sole source of nutrition
- must be used under medical supervision
- not to be used by non PKU/HPA individuals
- for adolescents (over 14 years of age), adults and pregnant women with PKU/HPA
- not suitable for parenteral use

PKU

comida-PKU C

Ingredients (amounts per 100 g):

L-Lysine-L-Glutamate, L-Tyrosine, L-Leucine, L-Proline, Potassium-L-Glutamate, L-Arginine-L-Aspartate, L-Serine, Magnesium-L-Aspartate, L-Lysine-L-Aspartate, L-Valine, L-Isoleucine, L-Threonine, L-Glutamine, L-Alanine, di-Calcium phosphate 3,47 g, Glycine, L-Cystine, L-Histidine, L-Tryptophan, L-Methionine, tri-Calcium phosphate 1,24 g, L-Glutamic acid, Vitamins (A, D, E, K, C, B1, B2, Nicotinamid, B6, Folic acid, Pantothenic acid, B12, Biotin), Inositol, Vanillin, L-Carnitine-L-Tartrate, Iron-II-sulfate 70,3 mg, Zinc sulfate 51,5 mg, Manganese sulfate 16,1 mg, Copper sulfate 3,4 mg, Potassium iodide 0,34 mg, Chromium-III-chloride 0,23 mg, Sodium selenite 0,20 mg, Sodium molybdate 0,19 mg.

Nutrition Facts:

Nutrition Facts		per 100 g
Energy	kJ	1281
	kcal	302
Protein equivalent	g	75,0
Carbohydrates	g	0,4
of which Maltodextrin	g	0,4
Fat	g	0
Amino acids	g	90,0
L-Alanine	g	3,9
L-Arginine	g	3,4
L-Aspartic acid	g	9,1
L-Cystine	g	2,3
L-Glutamic acid	g	10,0
L-Glutamine	g	4,4
Glycine	g	2,8
L-Histidine	g	2,3
L-Isoleucine	g	4,7
L-Leucine	g	7,3
L-Lysine	g	7,1
L-Methionine	g	1,6
L-Proline	g	7,1
L-Serine	g	5,1
L-Threonine	g	4,6
L-Tryptophan	g	1,8
L-Tyrosine	g	7,6
L-Valine	g	5,0
L-Carnitine	mg	60
* Conversion: 1 g Protein = 1,2 g Amino acids = 17 kJ = 4 kcal		

Minerals		per 100 g
Sodium	mg	< 1
Potassium	mg	1347
Chloride	mg	< 1
Calcium	mg	1502
Phosphorus	mg	1038
Magnesium	mg	375
Iron	mg	22,5
Trace Elements		
Zinc	mg	18,8
Copper	mg	1,4
Jodine	µg	263
Chromium	µg	45
Manganese	mg	5,3
Molybdenum	µg	75
Selenium	µg	60
Vitamins		
Vitamin A	mg	1,5
Vitamin D	µg	7,5
Vitamin E	mg	22,5
Vitamin K	µg	113
Vitamin C	mg	150
Vitamin B1	mg	2,3
Vitamin B2	mg	2,3
Nicotinamid	mg	26,3
Vitamin B6	mg	2,6
Folic acid	µg	773
Pantothenic acid	mg	9,4
Vitamin B12	µg	4,5
Biotin	µg	56
Inositol	mg	334

comidaMed Institut für Ernährung GmbH, Dieselstr. 23, 61191 Rosbach v.d.H
Tel.: 06003-930640, Fax: 06003-911720, E-Mail: comidamed@t-online.de. www.comidamed.de

XP Analog

• Phenylalanine free

DESCRIPTION
XP Analog is a phenylalanine free powdered infant feed, containing essential and non-essential amino acids, carbohydrate, fat, vitamins, minerals, and trace elements. A food for special medical purposes.

INDICATIONS
XP Analog is for use in the dietary management of proven phenylketonuria in infants from birth to 1 year.

SUGGESTED INTAKE
The quantity of **XP Analog** should be determined by a clinician or a dietitian only and is dependent on the age, body weight, and medical condition of the patient. As a guide 20g/kg bodyweight / day is recommended.

The suggested daily amino acid requirements recommended by the MRC[1], for infants of 0 - 2 years of age is at least 3g amino acids per kg bodyweight. However, some natural protein must be supplied in addition to provide phenylalanine in controlled amounts, which is essential for normal growth. This is provided in the form of breast milk or standard infant formula or later from suitable weaning foods. **XP Analog** should be given in divided doses throughout the day and preferably given in conjunction with the natural protein source.

WEANING
XP Analog should continue to provide the majority of nutritional requirements as the child is weaned. Foods naturally low in protein are gradually introduced from 4 to 6 months of age, e.g. puréed fruit and vegetables initially, followed by permitted cereal foods, using the local exchange system. Proprietary low protein products (breads, mixes, biscuits, pasta, egg replacers and milk substitutes) are available to increase variety as the child starts to take a mixed diet. During the weaning process an alternative phenylalanine free amino acid supplement may be introduced, which will gradually replace **XP Analog**, and meet the nutritional needs of children from one year of age onwards, e.g. **XP Maxamaid, Anamix, Minaphlex.**

PREPARATION AND ADMINISTRATION
Each level scoop (5g) of **XP Analog** requires 30ml (approx. 1 fl.oz) of water to yield the recommended feed concentration (15%).

1. Wash hands thoroughly and clean preparation area. Sterilise bottles and teats.
2. Boil fresh water for 5 minutes and allow to cool for at least 30 minutes so that it feels warm to wrist. Pour the required amount of water into a sterilised feeding bottle.
3. Fill the scoop provided with **XP Analog** and level off with clean, dry knife. Do not press the powder into scoop. Only use scoop provided.
4. Add the prescribed number of scoops of **XP Analog** to the water. Replace the cap on the bottle and shake until the powder dissolves. Before feeding, ensure that the formula is at the correct temperature by placing a few drops on the wrist.
5. Formula remaining in the bottle after one hour should be discarded. Formula must not be rewarmed during feeding.

Important Notice: Powdered infant formula is not sterile. Where possible, and especially for infants who are vulnerable to infection, prepare formula immediately prior to feeding.

XP Analog is now ready for use.

When bottle feeding, prolonged or frequent contact of feeds with the infant's teeth should be discouraged as this increases the risk of tooth decay. Cleaning the infant's teeth after the last feed at night should be encouraged.

OSMOLALITY
The osmolality of **XP Analog** at a 15% w/v concentration is 353 mosm/kg.

PRECAUTIONS
Use under medical supervision.
Not suitable for use as a sole source of nutrition.
Not for parenteral use.

STORAGE
Store in a cool, dry place.
Always replace the container lid after use.
Once opened use within one month.

PACK SIZE
XP Analog is available in 400g cans.

SHELF LIFE
2 years.

References:
1. Recommendations on the Dietary Management of PKU. *Arch. Dis. Child. 1993; 68(3):426-427*

XP Analog

• Phenylalanine free

NUTRITION INFORMATION	per 100g powder	per 100ml*
Energy kJ	1990	300
kcal	475	72
Protein Equivalent g	13	1.95
Total Amino Acids g	15.5	2.32
Carbohydrate g	54	8.1
of which sugars g	4.9	0.7
Fat g	23	3.5
of which saturates g	7	1.0
monounsaturates g	10.6	1.6
polyunsaturates g	4.2	0.7
% LCT	95	95
% MCT	4.5	4.5
Ratio n6 : n3 fatty acids	10 : 1	
% energy from linoleic acid	7.3	
% energy from α linolenic acid	0.7	
Fibre g	nil added	

Amino Acid Profile	g per 100g powder	per 100mls
L-Alanine	0.61	0.09
L-Arginine	1.08	0.16
L-Aspartic Acid	1.01	0.15
L-Cystine	0.4	0.06
L-Glutamic Acid	1.23	0.18
Glycine	0.95	0.14
L-Histidine	0.62	0.09
L-Isoleucine	0.95	0.14
L-Leucine	1.63	0.24
L-Lysine	1.11	0.17
L-Methionine	0.26	0.04
L-Phenylalanine	nil added	
L-Proline	1.16	0.17
L-Serine	0.71	0.11
L-Threonine	0.8	0.12
L-Tryptophan	0.32	0.05
L-Tyrosine	1.44	0.22
L-Valine	1.04	0.16
L-Carnitine mg	10	1.5
Taurine mg	30	4.5
L-Glutamine	0.11	0.017

Fatty Acid Profile	g per 100g Fatty Acids
$C_{6:0}$	0.15
$C_{8:0}$	2.1
$C_{10:0}$	2.4
$C_{12:0}$	14.46
$C_{14:0}$	4.8
$C_{16:0}$	7.33
$C_{16:1}$	1.1
$C_{18:0}$	0.83
$C_{18:1}$	47.37
$C_{18:2}$	17.53
$C_{18:3}$	1.73

Vitamins	per 100g powder	per 100ml*
Vitamin A µg RE	528	79.2
IU	1758	263.7
Vitamin D µg	8.5	1.28
IU	340	51
Vitamin E mg α TE	3.3	0.5
IU	4.95	0.74
Vitamin C mg	40	6
Vitamin K µg	21	3.15
Thiamin mg	0.39	0.06
Riboflavin mg	0.6	0.09
Niacin mg	4.5	0.68
mg NE	9.8	1.5
Vitamin B_6 mg	0.52	0.08
Folic Acid µg	38	5.7
Vitamin B_{12} µg	1.25	0.19
Biotin µg	26	3.9
Pantothenic Acid mg	2.65	0.4
Choline mg	50	7.5
Inositol mg	100	15

Minerals	per 100 g powder	per 100ml*
Sodium mg	120	18
mmol	5.22	0.78
Potassium mg	420	63
mmol	10.77	1.62
Chloride mg	290	43.5
mmol	8.17	1.23
Calcium mg	325	48.8
Phosphorus mg	230	34.5
Magnesium mg	34	5.1
Calcium : Phosphorus	1.4 : 1	

Trace Elements	per 100g powder	per 100ml*
Iron mg	7	1.05
Copper mg	0.45	0.07
Zinc mg	5	0.75
Manganese mg	0.6	0.09
Iodine µg	47	7.05
Molybdenum µg	35	5.25
Selenium µg	15	2.25
Chromium µg	15	2.25

* At the recommended concentration of 15% w/v

NOTE
If formula is prepared in advance, it must be cooled rapidly, stored in the refrigerator (2°C to 4°C) and used within 24 hours of preparation.
Any formula remaining after 24 hours from preparation must be discarded.
Shake or stir formula immediately before use.
Formula should not be warmed for longer than 15 minutes prior to feeding.
Do not boil formula and do not use a microwave oven to prepare or warm formula.
For tube feeding "hang time" should not exceed 4 hours.

Anamix

· Phenylalanine free

DESCRIPTION

Anamix is a phenylalanine free drink mix containing essential and non-essential amino acids, carbohydrate, fat, vitamins, minerals and trace elements. Available in Chocolate (contains colours, sugar and sweeteners), Pineapple & Vanilla flavour (contains colours, sugar and sweeteners), Forest Berries (contains colours, sugar and sweeteners) or Unflavoured. A food for special medical purposes.

INDICATIONS

Anamix can be used in the dietary management of children aged 1 - 10 years with proven phenylketonuria (PKU). It contains a balanced blend of essential fatty acids (4:1 ratio).
Children with PKU often have a diet high in linoleic acid and thus low levels of α-LA* and DHA††.
Initial trial results indicate that the use of **Anamix** may help improve their α-LA* status[1].

SUGGESTED INTAKE

The quantity of **Anamix** should be determined by a clinician or a dietitian only and is dependent on the age, body weight, and medical condition of the patient.

The diet must be supplemented with natural protein and other nutrients in medically prescribed quantities to supply the phenylalanine and general nutrient requirements of the patient.

PREPARATION AND ADMINISTRATION

The recommended dilution is 100mls water plus 1 sachet (29g) of **Anamix.**

Anamix is easy to mix:

1. Pour the required volume of cold water into a glass or cup.
2. Add the prescribed amount of **Anamix** and stir.

Anamix is now ready for use.

Anamix is best served chilled.

OSMOLALITY

The osmolality of **Anamix** at the recommended dilution (1 sachet (29g) plus 100mls water) is:
Unflavoured: 1012 mosm/kg.
Pineapple & Vanilla flavour: 1205 mosm/kg.
Forest Berries flavour: 1210 mosm/kg.
Chocolate: 1205 mosm/kg.

PRECAUTIONS

Use under medical supervision.
Not suitable for use as a sole source of nutrition.
Not suitable for infants.
Not for parenteral use.

STORAGE

Store in a cool, dry place.

PACK SIZE

Anamix is available in 30 x 29g sachets.

SHELF LIFE

1 year.

References:

1. The addition of fat to a protein substitute designed for children with PKU. Dr. M. Cleary: presented at the Dietitians meeting, SSIEM, Prague 2001.

* α-LA - α – Linolenic Acid
†† DHA - Docosahexaenoic Acid

• Phenylalanine free

Anamix

NUTRITION INFORMATION	per 100g powder	per 29g sachet
Energy kJ	1639 (1571)	474 (455)
	[1571] {1571}	[455] {455}
kcal	390 (374)	113 (108)
	[374] {374}	[108] {108}
Protein Equivalent g	29	8.4
Total Amino Acids g	35	10
Carbohydrate g	38 (34)	11 (9.9)
	[34] {34}	[9.9] {9.9}
of which sugars g	3.8 (3.3)	1.1 (0.1)
	[3.3] {3.5}	[0.96] {1}
Fat g	13.5	3.9
of which saturates g	1.5	0.4
monounsaturates g	8.4	2.4
polyunsaturates g	2.8	0.8
% LCT	95	
% MCT	5	
Ratio n6 : n3 fatty acids	4:1	
% energy from linoleic acid	5.3	
% energy from α linolenic acid	1.4	
Fibre g	nil added	

Amino Acid Profile	g per 100g powder
L-Alanine	1.25
L-Arginine	2.36
L-Aspartic Acid	2.19
L-Cystine	0.87
L-Glutamic Acid	nil added
Glycine	2.2
L-Histidine	1.33
L-Isoleucine	2.08
L-Leucine	3.56
L-Lysine	2.72
L-Methionine	0.57
L-Phenylalanine	nil added
L-Proline	2.52
L-Serine	1.56
L-Threonine	1.74
L-Tryptophan	0.7
L-Tyrosine	3.14
L-Valine	2.28
L-Carnitine	0.017
Taurine	0.132
L-Glutamine	3.82

Fatty Acid Profile	g per 100g Fatty Acids
$C_{8:0}$	2.85
$C_{10:0}$	2.11
$C_{12:0}$	<1
$C_{16:0}$	4.51
$C_{18:0}$	1.47
$C_{18:1}$	65.1
$C_{18:2}$	17.2
$C_{18:3}$	4.46
C_{20}	<1
$C_{20:1}$	<1
$C_{22:1}$	<1
$C_{24:0}$	<1

Vitamins	per 100g powder	per 29g sachet
Vitamin A µg RE	570	165
IU	1898	550
Vitamin D µg	14	4.1
IU	560	162
Vitamin E mg α TE	6.04	1.8
IU	9	2.6
Vitamin C mg	55	16
Vitamin K µg	25	7.3
Thiamin mg	0.93	0.27
Riboflavin mg	1.07	0.31
Niacin mg	15	4.4
mg NE	26.7	7.7
Vitamin B_6 mg	1.28	0.37
Folic Acid µg	100	29
Vitamin B_{12} µg	1.3	0.38
Biotin µg	35	10.2
Pantothenic Acid mg	3.85	1.1
Choline mg	80	23.2
Inositol mg	35	10.2

Minerals	per 100g powder	per 29g sachet
Sodium mg	680	197
mmol	30	8.7
Potassium mg	980	284
mmol	25	7.3
Chloride mg	525	152
mmol	15	4.4
Calcium mg	580	168
Phosphorus mg	480	139
Magnesium mg	165	47.9

Trace Elements	per 100g powder	per 29g sachet
Iron mg	14	4.1
Copper mg	1.05	0.31
Zinc mg	10	2.9
Manganese mg	0.8	0.23
Iodine µg	100	29
Molybdenum µg	43	12.5
Selenium µg	56	16.2
Chromium µg	28	8.1

* At the recommended concentration of 1 sachet (29g) + 100ml water
Note:Figures in brackets represent: ( ) Pineapple & Vanilla flavour **Anamix**
[ ] Forest Berries flavour **Anamix**
{ } Chocolate flavour **Anamix**

XP Maxamaid

• Phenylalanine free

DESCRIPTION

XP Maxamaid is a phenylalanine free drink mix containing essential and non-essential amino acids, carbohydrate, vitamins, minerals and trace elements. Available in Orange flavour (contains colours, sugar and sweeteners) or Unflavoured. A food for special medical purposes.

INDICATIONS

XP Maxamaid is recommended for use in the dietary management of children 1 - 8 years of age with proven phenylketonuria.

SUGGESTED INTAKE

The quantity of **XP Maxamaid** should be determined by a clinician or a dietitian only and is dependent on the age, body weight, and medical condition of the patient.

The diet must be supplemented with natural protein and other nutrients in medically prescribed quantities to supply the phenylalanine and general nutrient requirements of the patient.

PREPARATION AND ADMINISTRATION

The recommended dilution is 1 to 5 i.e. 20g **XP Maxamaid** plus 100ml water. It is advised for osmotically sensitive patients to start with a 1 to 7 dilution.

1. Add a small amount of water to the prescribed amount of **XP Maxamaid**. Stir with a fork until a smooth paste is obtained.
2. Continue stirring whilst adding water up to the required volume.

XP Maxamaid is now ready for use.

XP Maxamaid can be taken as a chilled drink. It can also be taken as a paste, additional water or diluted drinks must be consumed at the same time.

OSMOLALITY

The osmolality of **XP Maxamaid** (Unflavoured):
1 to 5 dilution = 690 mosm/kg.
1 to 7 dilution = 490 mosm/kg.

The osmolality of XP **Maxamaid** (Orange flavour):
1 to 5 dilution = 930 mosm/kg.
1 to 7 dilution = 650 mosm/kg.

PRECAUTIONS

Use under medical supervision.
Not suitable for use as a sole source of nutrition.
Not for parenteral use.
Not suitable for infants.

STORAGE

Store in a cool, dry place.
Always replace container lid after use.
Once opened use within one month.

PACK SIZE

XP Maxamaid is available in 500g cans.

SHELF LIFE

3 years.

• Phenylalanine free

XP Maxamaid

NUTRITION INFORMATION	per 100g powder
Energy kJ	1311
kcal	309
Protein Equivalent g	25
Total Amino Acids g	30
Carbohydrate g	51
of which sugars g	4.6 (42.5)
Fat g	<0.5
of which saturates g	Trace
Fibre g	nil added

Amino Acid Profile	g per 100g powder
L-Alanine	1.1
L-Arginine	2.3
L-Aspartic Acid	2
L-Cystine	0.7
L-Glutamic Acid	2.5
Glycine	1.9
L-Histidine	1.3
L-Isoleucine	1.8
L-Leucine	3.1
L-Lysine	2.3
L-Methionine	0.5
L-Phenylalanine	nil added
L-Proline	2.2
L-Serine	1.3
L-Threonine	1.5
L-Tryptophan	0.6
L-Tyrosine	2.7
L-Valine	1.9
L-Carnitine	0.02
Taurine	0.1
L-Glutamine	0.33

Vitamins	per 100g powder
Vitamin A µg RE	525
IU	1748
Vitamin D µg	12
IU	480
Vitamin E mg α TE	4.35
IU	6.5
Vitamin C mg	135
Vitamin K µg	30
Thiamin mg	1.08
Riboflavin mg	1.2
Niacin mg	12
mg NE	22
Vitamin B_6 mg	1.4
Folic acid µg	240
Vitamin B_{12} µg	3.9
Biotin µg	120
Pantothenic Acid mg	3.7
Choline mg	110
Inositol mg	55.5

Minerals	per 100g powder
Sodium mg	580
mmol	25.2
Potassium mg	840
mmol	21.5
Chloride mg	450
mmol	12.7
Calcium mg	810
Phosphorus mg	810
Magnesium mg	200

Trace Elements	per 100g powder
Iron mg	12
Copper mg	1.8
Zinc mg	13
Manganese mg	1.6
Iodine µg	100
Molybdenum µg	100
Selenium µg	40
Chromium µg	40

Note: Figures in brackets represent flavoured **XP Maxamaid**

XP Maxamum

• Phenylalanine free

DESCRIPTION

XP Maxamum is a phenylalanine free drink mix containing essential and non-essential amino acids, carbohydrate, vitamins, minerals and trace elements. Available in Orange flavour (contains colours, sugar and sweeteners), Caribbean Crush Flavour (contains colours, sugar and sweeteners) or Unflavoured form. A food for special medical purposes.

INDICATIONS

XP Maxamum is for use in the dietary management of children over 8 years of age, and adults, including pregnant women, with proven phenylketonuria.

SUGGESTED INTAKE

The quantity of **XP Maxamum** should be determined by a clinician or a dietitian only and is dependent on the age, bodyweight and medical condition of the patient.

The diet must be supplemented with natural protein and other nutrients in medically prescribed quantities to supply the phenylalanine and general nutrient requirements of the patient.

PREPARATION AND ADMINISTRATION

XP Maxamum can be taken as a chilled drink or it can be taken as a paste. If taken as a paste additional water or diluted drinks must be consumed at the same time.

MIXING INSTRUCTIONS:

AS A DRINK†			
XP Maxamum (g)	Volume of water to be used (ml)	Final volume (ml)	Dilution
1 Sachet 50g	100	130	1 to 2†
1 Sachet 50g	150	186	1 to 3†
1 Sachet 50g	200	240	1 to 4†
1 Sachet 50g	250	290	1 to 5

AS A PASTE*	
XP Maxamum (g)	Volume of water to be added (ml)
1 Sachet 50g	10
2 Sachets100g	15
3 Sachets 150g	20

†**NOTE:** If taken as a paste or as a concentrated drink (e.g. 1 to 2 dilution) it is important to take additional fluid such as water or permitted juice/squash immediately after **XP Maxamum**.

XP Maxamum is now ready for use.

OSMOLALITY

The osmolality of **XP Maxamum** (Unflavoured):
1 to 5 dilution = 1000 mosm/kg.
1 to 7 dilution = 690 mosm/kg.

The osmolality of **XP Maxamum** (Orange flavour):
1 to 5 dilution = 1150 mosm/kg.
1 to 7 dilution = 800 mosm/kg.

PRECAUTIONS

Use under medical supervision.
Not suitable for use as a sole source of nutrition.
Not for parenteral use.
Not suitable for infants.

STORAGE

Store in a cool, dry place.
Always replace container lid after use.
Once opened, use within one month.

PACK SIZE

XP Maxamum is available in:
500g cans - Unflavoured and Orange flavour
30 x 50g sachets - Unflavoured, Orange and Caribbean Crush flavours

SHELF LIFE

3 years.

• Phenylalanine free

XP Maxamum

NUTRITION INFORMATION	per 100g powder
Energy kJ	1260
kcal	297
Protein Equivalent g	39
Total Amino Acids g	47
Carbohydrate g	34
of which sugars g	3.1 (31.7) [18.2]
Fat g	<0.5
of which saturates	Trace
Fibre g	nil added

Amino Acid Profile	g per 100g powder
L-Alanine	1.7
L-Arginine	3.2
L-Aspartic Acid	3
L-Cystine	1.2
L-Glutamic Acid	nil added
Glycine	3
L-Histidine	1.8
L-Isoleucine	2.8
L-Leucine	4.8
L-Lysine	3.7
L-Methionine	0.8
L-Phenylalanine	nil added
L-Proline	3.4
L-Serine	2.1
L-Threonine	2.4 (2.3) [2.3]
L-Tryptophan	0.9
L-Tyrosine	4.2
L-Valine	3.1
L-Carnitine	0.02
Taurine	0.15
L-Glutamine	5.2

Vitamins	per 100g powder
Vitamin A µg RE	710
IU	2364
Vitamin D µg	7.8
IU	312
Vitamin E mg α TE	5.2
IU	7.7
Vitamin C mg	90
Vitamin K µg	70
Thiamin mg	1.4
Riboflavin mg	1.4
Niacin mg	13.6
mg NE	29.3
Vitamin B_6 mg	2.1
Folic Acid µg	500
Vitamin B_{12} µg	3.6
Biotin µg	140
Pantothenic Acid mg	5.0
Choline mg	321
Inositol mg	85.7

Minerals	per 100g powder
Sodium mg	560
mmol	24.3
Potassium mg	700
mmol	17.9
Chloride mg	560
mmol	15.8
Calcium mg	670
Phosphorus mg	670
Magnesium mg	285

Trace Elements	per 100g powder
Iron mg	23.5
Copper mg	1.4
Zinc mg	13.6
Manganese mg	2.1
Iodine µg	107
Molybdenum µg	107
Selenium µg	50
Chromium µg	50

Note: Figures in brackets represent: ( ) Orange flavour **XP Maxamum**
[ ] Carribean Crush flavour **XP Maxamum**

فنیل کتون اوری در مادران باردار

بیماری فنیل کتون اوری در مادران باردار (Maternal Phenylketonuria (MPKU می تواند اثرات غیرقابل برگشتی بر روی جنین داشته باشد. در صورتیکه فنیل کتون اوری در زمان قبل از باردار شدن (Conception) و در طی بارداری کنترل نشده باشد می تواند منجر به اختلال در رشد داخل رحمی جنین (Intrauterine Growth Retardation)، وزن تولد کم، میکروسفالی، ناهنجاریهای مادرزادی (Congenital Anomalies) از جمله نقص های قلبی مادرزادی، و همچنین عقب ماندگی ذهنی (Mental Retardation) شود. اگرچه فرزندان این مادران معمولاً PKU ندارند اما آنها در رحم در معرض با غلظتهای سمی فنیل آلانین بوده اند و عوارض بوجود آمده در آنها ناشی از غلظت بالای فنیل آلانین در خون مادر می باشد. البته مکانیسم بوجود آمدن این عوارض هنوز نامشخص می باشد. اسید آمینه فنیل آلانین می تواند بطور فعال از جفت عبور کند و وارد جریان خون جنین شود. نوزادان متولد شده از مادرانی که دارای فنیل کتون اوری کنترل نشده در دوره بارداری بوده اند نمی توانند به طور طبیعی رشد و تکامل پیدا نمایند (۳-۱، ۶).

اهداف تغذیه و رژیم درمانی

هدف از تغذیه صحیح در مادران مبتلا به PKU از یک سو شامل محدود نمودن فنیل آلانین در رژیم غذایی در مدت زمان معقولی قبل از باردار شدن و همچنین در طی بارداری جهت حفظ غلظت فنیل آلانین خون مادر در محدوده قابل قبول می باشد و از سوی دیگر شامل تجویز مکمل تیروزین جهت حفظ غلظت تیروزین در محدوده نرمال می باشد(۱).

در تغذیه مادران مبتلا به PKU اهداف زیر باید مورد توجه قرار گیرند:

۱- در مادران مبتلا به PKU غلظت فنیل آلانین پلاسما در ۲ تا ۴ ساعت بعد از غذا باید بین ۲-۴ mg/dL (در صورت اندازه گیری با روش ممانعت باکتریایی) یا ۱۲۰-۲۴۰ µmol/L (در صورت اندازه گیری با روش های کمی) یا در محدوده نرمال بر مبنای هر روش آزمایشگاهی دیگر باشد. جهت حمایت تغذیه ای مناسب و نتیجه بارداری مطلوب، در این مادران نیاز به

ارزیابی مکرر غلظت فنیل آلانین پلاسما می باشد. اگرچه در مورد غلظت مطلوب فنیل آلانین و تیروزین خون مادران مبتلا به فنیل کتون اوری جهت رشد و تکامل طبیعی جنین اختلاف نظر وجود دارد، اما غلظت فنیل آلانین و تیروزین پلاسما که تا حد امکان نزدیک به محدوده طبیعی باشد و سبب کاهش رشد جنین نشوند توصیه می گردند (۱).

۲- در مادران مبتلا به PKU، غلظت تیروزین پلاسما در ۲ تا ۴ ساعت بعد از غذا باید بین ۵۰-۱۰۰ µmol/L (۰/۹-۱/۸ mg/dL) یا در محدوده نرمال بر مبنای هر روش آزمایشگاهی دیگر باشد (۱).

۳- مادران مبتلا به PKU بایستی در دوره بارداری افزایش وزن مناسب و طبیعی داشته باشند. باید توجه داشت در این مادران میزان افزایش وزن مناسب و طبیعی در دوران بارداری بر حسب وزن پیش از بارداری و هر یک از سه ماهه های دوران بارداری فرق می نماید. میزان افزایش وزن توصیه شده در طی بارداری در مادران مبتلا به PKU بر مبنای وزن آنها در شروع بارداری به شرح زیر می باشد (۱):

الف- مادران باردار با وزن نرمال در شروع بارداری

- ۱/۶ کیلوگرم در سه ماهه اول
- ۰/۴۴ کیلوگرم در هفته در طی باقیمانده دوره بارداری
- افزایش وزن ۱۶-۱۱ کیلوگرمی تا هفته ۴۰ بارداری

ب- مادران باردار دچار کم وزنی در شروع بارداری

- ۲/۳ کیلوگرم در سه ماهه اول
- ۰/۴۹ کیلوگرم در هفته در طی باقیمانده دوره بارداری
- افزایش وزن ۱۸-۱۵ کیلوگرمی تا هفته ۴۰ بارداری

ج- مادران باردار دچار اضافه وزن در شروع بارداری

- ۰/۹ کیلوگرم در سه ماهه اول
- ۰/۳ کیلوگرم در هفته در طی باقیمانده دوره بارداری
- افزایش وزن ۱۱/۵-۷ کیلوگرمی تا هفته ۴۰ بارداری

باید توجه داشت برخی از منابع کل افزایش وزن دوران بارداری در مادران چاق را ۹/۱-۵ کیلوگرم درنظر می گیرند (۲).

نیازهای تغذیه ای

نیازهای تغذیه ای در مادران باردار مبتلا به PKU به شرح زیر می باشند:

دریافت انرژی

محاسبه انرژی در مادران باردار مبتلا به PKU به صورت زیر انجام می شود (۱، ۹):

۱- ابتدا انرژی مورد نیاز خود مادر بر مبنای ۳۵ کیلوکالری به ازای هر کیلوگرم وزن قبل از بارداری مادر صورت می گیرد (۱). سپس در صورتیکه مادر در سه ماهه اول بارداری باشد جهت سه ماهه اول بارداری هیچ انرژی اضافی به انرژی محاسبه شده اضافه نمی شود اما در صورتیکه مادر در سه ماهه دوم یا سوم بارداری باشد به انرژی محاسبه شده جهت سه ماهه دوم بارداری ۳۴۰ کیلوکالری و جهت سه ماهه سوم ۴۵۲ کیلو کالری اضافه می نماییم.

باید توجه داشت در مادران باردار مبتلا به PKU که سن آنها ۱۸سال به بالا است نیاز انرژی خود مادر ۳۵ کیلوکالری به ازای کیلوگرم وزن بدن می باشد درحالیکه در مادران باردار مبتلا به PKU که سن آنها کمتر از ۱۸ سال است نیاز انرژی خود مادر ۴۵ کیلوکالری به ازای هر کیلوگرم وزن قبل از بارداری مادر می باشد (۱).

لازم به ذکر است که نیاز انرژی مادران باردار مبتلا به PKU که بخش عمده پروتئین خود را به صورت L- آمینو اسید دریافت می کنند بیشتر از مادران باردار طبیعی باشد (۱).

۲- در صورتیکه BMI مادر قبل از بارداری در محدوده نرمال باشد، محاسبه انرژی برای سه ماهه اول بارداری بر مبنای وزن قبل از بارداری مادر صورت می گیرد. این نکته در مورد مادرانی که در سه ماهه دوم یا سه ماهه سوم بارداری هستند نیز صدق می کند، با این تفاوت که میزان انرژی اضافی ۳۴۰ یا ۴۵۲ کیلوکالری مورد نیاز جهت سه ماهه دوم یا سوم بارداری نیز به انرژی محاسبه شده اضافه می گردد.

۳- در صورتیکه مادر قبل از بارداری لاغر باشد، محاسبه انرژی برای سه ماهه اول بارداری بر مبنای وزن قبل از بارداری مادر صورت می گیرد. آنگاه چون مادر لاغر است حدود ۵۰۰-۳۰۰ کیلوکالری بر مبنای میزان کمبود وزن مادر و اشتهای مادر، به میزان انرژی محاسبه شده اضافه می نماییم. این نکته در مورد مادران لاغری که در سه ماهه دوم و سوم بارداری هستند نیز

صدق می کند، با این تفاوت که میزان انرژی اضافی ۳۴۰ یا ۴۵۲ کیلوکالری مورد نیاز جهت سه ماهه دوم یا سوم بارداری نیز به انرژی محاسبه شده اضافه می گردد.

۴- در صورتیکه مادر قبل از بارداری دارای اضافه وزن یا چاقی باشد، محاسبه انرژی برای سه ماهه اول بارداری بر مبنای AIBW تعیین شده از طریق وزن قبل از بارداری صورت می گیرد اما بعد از محاسبه انرژی بر مبنای AIBW ، چیزی از انرژی محاسبه شده جهت چاقی مادر کسر نمی کنیم چراکه در بارداری رژیم کاهش وزن بدلیل اثرات مضرری که می تواند بر روی رشد جنین داشته باشد توصیه نمی شود. این نکته در مورد مادران دارای اضافه وزن یا چاقی که در سه ماهه دوم و سوم بارداری هستند نیز صدق می کند، با این تفاوت که میزان انرژی اضافی ۳۴۰ یا ۴۵۲ کیلوکالری مورد نیاز جهت سه ماهه دوم یا سوم بارداری نیز به انرژی محاسبه شده بر مبنای AIBW اضافه می گردد.

باید توجه داشت وزن تولد نوزادان تحت تأثیر میزان دریافت انرژی مادران باردار و میزان وزن گیری مادران باردار می باشد. در مادران مبتلا به فنیل کتون اوری دریافت انرژی بطور معکوس با غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در طی سه ماهه دوم و سوم بارداری مرتبط می شود. باید توجه داشت که دریافت ناکافی انرژی در این مادران باردار با وزن گیری ناکافی مادر باردار، کاهش قد و وزن نوزاد در هنگام تولد، و کاهش تحمل مادر نسبت به دریافت فنیل آلانین مرتبط می شود (۱).

دریافت چربی

در مادران باردار مبتلا به PKU حدود ۴۰-۳۵٪ کالری روزانه باید از چربی ها تأمین گردد. حدود ۱۰-۷٪ کالری از اسید لینولئیک و ۲/۵-۰/۷٪ کالری از آلفا- لینولنیک باید تأمین گردد. جهت تأمین اسید آلفا لینولنیک مورد نیاز این بیماران می توانیم از روغن کانولا در رژیم غذایی استفاده نماییم (۱).

مطالعات نشان داده اند که در مادران باردار مبتلا به PKU دریافت چربی بطور معکوس با غلظت پلاسمایی فنیل آلانین و به طور مستقیم با وزن تولد نوزاد مرتبط می شود (۱).

دریافت پروتئین

میزان پروتئین مورد نیاز مادران باردار مبتلا به PKU مطابق با جدول ۸ می باشد. اگر L- آمینو اسیدها بخش اعظم پروتئین دریافتی را تشکیل می دهند در این حالت نیاز به پروتئین بیشتر از مقادیر DRI می باشد. علت این امر آنست که اسیدهای آمینه به سرعت جذب می شوند و به حداکثر غلظت خود در خون می رسند و در نتیجه به سرعت کاتابولیزه می شوند. باید توجه داشت که دریافت ناکافی پروتئین می تواند سبب کم وزن شدن و نارس شدن نوزاد گردد (۱).

جدول ۸- میزان پروتئین، فنیل آلانین و تیروزین مورد نیاز در بیماران مبتلا به PKU (۱)

دوره بارداری و سن	ماده مغذی		
	پروتئین (g/d)	فنیل آلانین (mg/d)	تیروزین (mg/d)
سه ماهه اول بارداری			
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۸ سالگی	≥ ۷۵	۲۰۰-۶۰۰	۵۷۵۰-۷۵۰۰
۱۸ سالگی یا بیشتر	≥ ۷۰	۲۰۰-۶۰۰	۴۵۰۰-۷۰۰۰
سه ماهه دوم بارداری			
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۸ سالگی	≥ ۷۵	۲۰۰-۹۰۰	۵۷۵۰-۷۵۰۰
۱۸ سالگی یا بیشتر	≥ ۷۰	۲۰۰-۹۰۰	۴۵۰۰-۷۰۰۰
سه ماهه سوم بارداری			
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۸ سالگی	≥ ۷۵	۳۰۰-۱۲۰۰	۵۷۵۰-۷۵۰۰
۱۸ سالگی یا بیشتر	≥ ۷۰	۳۰۰-۱۲۰۰	۴۵۰۰-۷۰۰۰

دریافت فنیل آلانین

در مادران باردار مبتلا به PKU نیاز به فنیل آلانین از فردی به فرد دیگر بطور گسترده متفاوت می باشد. این امر وابسته به فعالیت آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز است که بر حسب ژنوتیپ آنزیم فرق می کند. از سوی دیگر نیاز به فنیل آلانین در این مادران باردار وابسته به

سن مادر، میزان افزایش وزن مادر در دوران بارداری، قرار داشتن در سه ماهه اول، دوم یا سوم، کفایت دریافت انرژی و پروتئین، و وضعیت سلامت مادر می باشد (۱).

میزان فنیل آلانین مورد نیاز مادران باردار مبتلا به PKU مطابق با جدول ۸ می باشد و فنیل آلانین بایستی به میزانی تجویز شود که غلظت فنیل آلانین پلاسما در محدوده مطلوب حفظ شود. جهت شروع رژیم درمانی کمترین مقدار فنیل آلانین ذکر شده در جدول ۸ پیشنهاد می شود. تغییر میزان فنیل آلانین مورد نیاز تنها از طریق کنترل مکرر غلظت فنیل آلانین پلاسمای بیمار صورت می گیرد (۱).

نیاز به فنیل آلانین معمولاً در حدود هفته ۲۰ حاملگی افزایش می یابد. باید توجه داشت که دریافت ناکافی فنیل آلانین ممکن است به افزایش ناکافی وزن مادر در دوران بارداری و در نتیجه تولد نوزاد با وزن تولد کم منجر گردد (۱).

دریافت تیروزین

میزان تیروزین مورد نیاز مادران باردار مبتلا به PKU مطابق با جدول ۸ می باشد و تیروزین بایستی به میزانی تجویز شود که غلظت تیروزین پلاسما در محدوده مطلوب حفظ شود. تغییر میزان تیروزین مورد نیاز تنها از طریق کنترل مکرر غلظت تیروزین پلاسمای بیمار صورت می گیرد (۱).

دریافت مایعات

در شرایط نرمال، مادران باردار مبتلا به PKU حداقل نیاز به ۱ سی سی مایعات به ازای هر کیلوکالری انرژی مورد نیاز دارند (۱).

تنظیم رژیم غذایی در مادران باردار مبتلا به PKU

جهت تنظیم رژیم غذایی در مادران باردار مبتلا به PKU ابتدا لازم است با فهرست جانشینی برای مادران باردار مبتلا به PKU که در جدول ۹ ارائه شده است (۱) و همچنین با ترکیب غذاهای طبی فاقد فنیل آلانین از جمله Phenex-2 که در جدول ۵ ارائه شده است آشنا شویم. لازم به ذکر است در صورت استفاده از هر نوع غذای طبی دیگر فاقد فنیل آلانین می توان آن را با توجه به ترکیبش جایگزین Phenex-2 در هنگام تنظیم رژیم غذایی نمود.

جدول ۹- ترکیب گروه های غذایی از نظر انرژی و مواد مغذی در فهرست جانشینی برای مادران باردار مبتلا به PKU (۱)

گروه های غذایی	واحد	فنیل آلانین (mg)	تیروزین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات	۱	۳۰	۲۰	۰/۶	۳۰
گروه میوه	۱	۱۵	۱۰	۰/۵	۶۰
گروه سبزی	۱	۱۵	۱۰	۰/۵	۱۰
گروه الف غذاهای آزاد	۱	۵	۴	۰/۱	۶۵
گروه ب غذاهای آزاد	۱	۰	۰	۰	۵۵
گروه چربی	۱	۵	۴	۰/۱	۶۰
انواع پنیر	۲۸ g	۳۶۵	۳۳۷	۶/۸	۹۵
تخم مرغ (کامل)	۱ عدد	۳۳۲	۲۵۵	۶/۲	۷۴
شیر کامل گاو	۱۰۰cc	۱۶۴	۱۶۴	۳/۳۹	۶۳

جهت تنظیم رژیم غذایی در مادران باردار مبتلا به PKU ابتدا با استفاده از گروه های غذایی ارائه شده در جدول ۹، میزان فنیل آلانین مورد نیاز بیمار را تأمین می نماییم. سپس میزان پروتئین دریافت شده از این گروه های غذایی را محاسبه می کنیم و باقیمانده پروتئین مورد نیاز بیمار را از طریق غذای طبی فاقد فنیل آلانین از جمله Phenex-2 تأمین می کنیم. در مرحله بعد میزان تیروزین دو مورد بالا را با هم جمع می کنیم و در صورتیکه میزان تیروزین مورد نیاز بیمار تأمین نشده باشد باقیمانده تیروزین مورد نیاز را بصورت مکمل L-تیروزین تجویز می نماییم. در پایان انرژی حاصل از موارد بالا را محاسبه می نماییم و باقیمانده انرژی مورد نیاز

را در صورت لزوم می توانیم از گروه ب غذاهای آزاد تأمین نماییم. در زمینه تنظیم رژیم غذایی برای مادران باردار مبتلا به PKU توجه به مثال های ارائه شده می تواند بسیار راهگشا باشد.
باید توجه داشت درصورتیکه در مادران باردار که نیاز به فنیل آلانین بالا است میزان اشتها کم باشد مادران می توانند از پنیر، تخم مرغ یا شیر کامل گاو برای تأمین فنیل آلانین مورد نیاز استفاده نمایند.

در زمینه تغذیه مادران باردار مبتلا به PKU توجه به نکات زیر حائز اهمیت می باشد:

۱- در بیماران مبتلا به PKU، مکمل L-تیروزین باید به صورت سوسپانسیون خالص L-تیروزین تجویز شود. جهت تهیه سوسپانسیون L-تیروزین لازم است مقدار پودر L- تیروزین وزن شده را با آب جوشیده سرد شده مخلوط نماییم و سوسپانسیونی با غلظت ۰/۵ mg/mL تهیه نماییم که در این مورد می توانیم به عنوان مثال ۵۰۰ میلی گرم پودر L- تیروزین را با آب جوشیده سرد شده به حجم ۱ لیتر برسانیم. سوسپانسیون L-تیروزین تهیه شده را باید در ظرف در بسته و استریل تا زمان استفاده در یخچال قرار داد و سوسپانسیون استفاده نشده را در صورتیکه فریز نشده است بعد از یک هفته باید دور ریخت. همچنین لازم است که سوسپانسیون تهیه شده را قبل از هر بار استفاده تکان داد (۱).
چون حلالیت L-تیروزین در آب کم می باشد (حدود ۵۰ میلی گرم در هر ۱۰۰ سی سی آب) لذا می توان مقداری از پودر L-تیروزین را با پوره میوه ها، سس ها، سوپ ها و آب میوه ها و نوشیدنی های موجود در گروه مواد غذایی آزاد الف و ب فهرست جانشینی بیماران مبتلا به PKU مخلوط نمود (۱، ۲).
لازم به ذکر است که L-تیروزین به صورت قرص های ۵۰۰ میلی گرمی نیز وجود دارد.
۲- در رژیم غذایی مادران باردار مبتلا به PKU لازم است پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین مورد نیاز را با استفاده از ترازوهای دارای دقت در حد گرم وزن نماییم. همچنین محلول های غذای طبی فاقد فنیل آلانین باید قبل از استفاده خوب تکان داده شوند و بایستی این محلول ها تا زمان استفاده، در ظروف در بسته استریل در یخچال نگهداری شوند و بخش استفاده نشده بایستی بعد از ۲۴ ساعت دور ریخته شود. محلول های غذای طبی فاقد فنیل آلانین را جهت بهبود طعم می توان به صورت خنک مصرف نمود (۱).

۳- در مادران باردار مبتلا به PKU رژیم غذایی شش وعده ای ممکن است بهتر از رژیم غذایی سه وعده ای تحمل شود. همچنین تهیه یک وعده غذایی در آخر شب برای مادر باردار که حاوی ۱۲ گرم پروتئین و ۴۰۰ کیلوکالری انرژی باشد می تواند در پیشگیری از بالا رفتن غلظت فنیل آلانین در صبح مؤثر باشد (۱).

۴- اگر محلول غذای طبی فاقد فنیل آلانین تجویز شده کمتر از ۸۰٪ میزان DRI را برای مادران باردار تهیه می نماید، در این حالت رژیم غذایی باید با تجویز مکمل ویتامین ها و مواد معدنی مورد نیاز تکمیل شود. تجویز مکمل های اسید فولیک و آهن در مادران باردار مبتلا به PKU بایستی مطابق با مادران باردار سالم صورت گیرد (۱).

۵- در مادران باردار مبتلا به PKU همواره باید توجه داشته باشیم این مادران از هنگامیکه تصمیم به بارداری می گیرند باید رژیم غذایی مناسبی را زیر نظر متخصص رژیم درمانی رعایت نمایند. سپس بعد از باردار شدن، در سه ماه اول، دوم و سوم بارداری نیز باید رژیم غذایی مناسبی را زیر نظر متخصص رژیم درمانی رعایت نمایند. بنابراین مادران باردار مبتلا به PKU جهت بارداری بایستی ۴ رژیم غذایی دریافت نمایند.

ارزیابی وضعیت تغذیه ای در مادران باردار مبتلا به PKU

جهت ارزیابی وضعیت تغذیه در مادران باردار مبتلا به PKU لازم است شاخص های زیر مورد ارزیابی قرار گیرند (۱):

الف- ارزیابی غلظت پلاسمایی فنیل آلانین

در مادران باردار مبتلا به PKU بایستی غلظت پلاسمایی فنیل آلانین با استفاده از متدهای کمی هفته ای دو بار مورد ارزیابی قرار گیرد (۱، ۲).

در این مادران ممکن است با وجود مصرف کامل رژیم غذایی تجویز شده ، غلظت پلاسمایی فنیل آلانین قابل اندازه گیری نباشد، در این حالت میزان فنیل آلانین تجویز شده را تا ۲۵٪ افزایش می دهیم و سپس غلظت پلاسمایی فنیل آلانین را در طی ۳ روز مجدداً اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین باز هم قابل اندازه گیری نباشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

در این مادران اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین کمتر از ۱۲۰ µmol/L (۲ mg/dL) است و بیمار رژیم غذایی تجویز شده را به طور کامل مصرف کرده باشد در این حالت میزان فنیل آلانین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و سپس غلظت پلاسمایی فنیل آلانین را در طی ۳ روز مجدداً اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین باز هم کمتر از ۱۲۰ µmol/L (۲ mg/dL) باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

در این مادران درصورتیکه غلظت پلاسمایی فنیل آلانین بیشتر از ۲۴۰ µmol/L (۴ mg/dL) است و مادر مریض نمی باشد و فنیل آلانین بیشتری مصرف نکرده است و همچنین دریافت پروتئین و انرژی او بطور قابل توجهی کمتر از میزان تجویز شده نباشد، در این حالت میزان فنیل آلانین تجویز شده را ۱۰-۵٪ کاهش می دهیم و سپس غلظت پلاسمایی فنیل آلانین را در طی ۳ روز مجدداً اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین باز هم بیشتر از ۲۴۰ µmol/L (۴ mg/dL) باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

ب- ارزیابی وضعیت پروتئین

در مادران باردار مبتلا به PKU، غلظت پلاسمایی پره‌آلبومین بایستی بطور ماهیانه ارزیابی شود. در این مادران اگر غلظت پلاسمایی پره آلبومین زیر محدوده نرمال باشد میزان پروتئین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و مجدداً غلظت پلاسمایی پره آلبومین را در طی یک ماه اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در محدوده قابل قبول می باشد می توانیم برای افزایش دریافت پروتئین از پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین استفاده نماییم. اگر باز هم غلظت پره آلبومین زیر محدوده نرمال باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی پره آلبومین در محدوده نرمال قرار گیرد (۱).

ج- ارزیابی وضعیت آهن

در مادران باردار مبتلا به PKU، غلظت پلاسمایی فریتین بایستی بطور ماهیانه ارزیابی شود. در این مادران اگر غلظت فریتین پلاسما زیر محدوده نرمال باشد بایستی روزانه ۶۰ mg آهن

المنتال به صورت مکمل سولفات فرو تجویز شود و سپس غلظت پلاسمایی فریتین در طی یک ماه اندازه گیری شود. تجویز مکمل آهن تا زمانیکه غلظت فریتین به محدوده نرمال برسد باید ادامه یابد. همچنین در این مادران غلظت هموگلوبین و هماتوکریت باید در هر یک از دوره های سه ماه بارداری ارزیابی شود (۱).

ج- ارزیابی وضعیت اسید فولیک و B12

در مادران باردار مبتلا به PKU، وضعیت اسید فولیک و ویتامین B12 باید قبل از باردار شدن، در اولین جلسه بعد از بارداری، و در هر یک از دوره های سه ماه بارداری مورد ارزیابی قرار گیرد (۱).

در این مادران اگر غلظت اسید فولیک گلبول های قرمز کمتر از ۲۰۰ ng/mL باشد روزانه ۸۰۰-۴۰۰ میکروگرم اسید فولیک تجویز می شود و مجدداً در طی یک ماه ارزیابی صورت می گیرد. اگر غلظت اسید فولیک هنوز در محدوده نرمال نباشد مکمل دهی را ادامه می دهیم و مجدداً در طی یک ماه ارزیابی صورت می گیرد (۱).

همچنین در این مادران اگر غلظت ویتامین B12 سرم کمتر از ۳۰۰ pg/mL باشد روزانه ۴-۲/۲ میکروگرم ویتامین B12 تجویز می شود و مجدداً در طی یک ماه ارزیابی صورت می گیرد. اگر غلظت ویتامین B12 هنوز در محدوده نرمال نباشد مکمل دهی را ادامه می دهیم و مجدداً بعد از یک ماه ارزیابی صورت می گیرد (۱).

باید توجه داشت درصورتیکه اندازه گیری غلظت اسید فولیک و ویتامین B12 ممکن نباشد می توان برای مادر از قبل از باردار شدن روزانه یک قرص یک میلی گرمی اسید فولیک تا پایان بارداری تجویز نماییم و همچنین در هر یک از دوره های سه ماه بارداری نیز یک آمپول ویتامین B12 تجویز کنیم (۱).

ج- ارزیابی وزن گیری مادر در دوران بارداری

در مادران باردار مبتلا به PKU، در ماه اول بارداری وزن مادر بایستی به طور هفتگی ارزیابی شود و بعد از آن ارزیابی باید به صورت ماهیانه صورت گیرد (۱).

در این مادران اگر وزن گیری با وجود مصرف منظم و کامل رژیم غذایی، زیر محدوده توصیه شده باشد در این حالت میزان انرژی تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و وزن گیری مادر را بعد از یک هفته مورد ارزیابی قرار می دهیم. اگر وزن گیری مادر هنوز ناکافی است فرآیند بالا را مجدداً تا زمانیکه وزن گیری مناسب مادر رخ دهد ادامه می دهیم (۱).

د- ارزیابی دریافت مواد مغذی

مادران باردار مبتلا به PKU، باید مواد غذایی مصرفی خود را در طی ۳ روز قبل از هر نوبت آزمایش خون ثبت نمایند تا میزان دریافت فنیل آلانین، تیروزین، پروتئین، انرژی، مواد معدنی و ویتامین ها قبل از هر نوبت آزمایش خون مورد ارزیابی قرار گیرند. همچنین بعد از هر تغییری در رژیم غذایی مادر بایستی میزان دریافت ویتامین ها و مواد معدنی مورد ارزیابی قرار گیرد (۱). باید توجه داشت که دریافت ویتامین A مادران باردار بطور روزانه نباید بیشتر از DRI باشد چراکه ویتامین A اضافی دارای اثرات تراتوژنیک بر روی جنین می باشد (۱).

در مورد این مادران باردار ثبت داده های آزمایشگاهی، میزان دریافت مواد مغذی و میزان وزن گیری در یک فرم خاص می تواند مفید باشد (۱).

مثال ۵ : خانم الف. س. ۲۵ ساله که مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و وزن قبل از بارداری او ۵۹ کیلو گرم و قد او ۱۶۰ سانتی متر است جهت دریافت رژیم غذایی برای سه ماهه اول بارداری مراجعه کرده است. رژیم غذایی مناسبی برای این مادر که در ابتدای **سه ماهه اول بارداری قرار دارد و BMI او در محدوده نرمال است و دارای یک جنین** می باشد تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای مادر فوق الذکر ابتدا BMI قبل از بارداری این خانم را محاسبه می نماییم:

$$BMI = \frac{۵۹}{(۱/۶۰)^۲} \approx ۲۳$$

چون BMI قبل از بارداری این خانم در محدوده طبیعی ۲۵-۱۸/۵ قرار دارد لـذا محاسـبه انرژی جهت سه ماهه اول بارداری، بر مبنای وزن قبل از بارداری ایشان به شرح زیر صورت می گیرد:

کل انرژی مورد نیاز $= ۵۹ \times ۳۵ = ۲۰۶۵$ kcal

چون در سه ماهه اول بارداری، نیاز مادر به انرژی افزایش پیدا نمی کند لذا هیچ کالری اضافی به انرژی محاسبه شده اضافه نمی شود.

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیـاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : **۲۰٦۵ کیلوکالری**

کل پروتئین مورد نیاز : **۷۰ gr** (در سه ماه اول بارداری بهتر است با حداقل پروتئین مورد نیاز ذکـر شـده در جدول ۸ رژیم غذایی را تنظیم نماییم و سپس بر مبنای ارزیابی وضع تغذیه مادر اگـر لازم بـود میـزان آن را تغییر می دهیم.)

میزان فنیل آلانین : **٤٠٠ mg** (در سه ماه اول بارداری بهتر است با میانگین فنیل آلانین مورد نیـاز ذکـر شده در جدول ۸ رژیم غذایی را تنظیم نماییم و سپس بـر مبنـای ارزیـابی وضـع تغذیـه مـادر اگـر لازم بـود می توانیم میزان فنیل آلانین رژیم غذایی را تغییر دهیم.)

باید توجه داشت اگر در رژیم قبل از بارداری کـه بـرای مـادر مبـتلا بـه PKU تجـویز نمـوده ایـم غلظـت فنیل آلانین مادر با میزان فنیل آلانین ۵۰۰ میلی گرم در روز در محدوده نرمال قرار گرفته است در سه ماهه اول بارداری نیز با همین ۵۰۰ میلی گرم در روز رژیم غذایی را تنظیم می کنیم و سپس بر حسب شرایط مادر می توانیم میزان آن را تغییر دهیم.

میزان تیروزین : **۷۰۰۰ mg** (در مادران باردار مبتلا به PKU بهتر است بر مبنای حداکثر تیروزین ذکر شده در جدول ۸ رژیم غذایی را تنظیم نماییم و سپس بر مبنای ارزیابی وضع تغذیه مادر اگر لازم بود میـزان آن را تغییر می دهیم.)

حداقل مایعات مورد نیاز : ۲۰۶۵ kcal × ۱ mL/kcal= ۲۰۶۵ mL

- **جدول رژیم نویسی در مادران باردار مبتلا به PKU**

گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین	واحد	فنیل آلانین (mg)	تیروزین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات	**۹**	۹×۳۰=۲۷۰	۹×۲۰=۱۸۰	۹×۰/۶=۵/۴	۹×۳۰=۲۷۰
گروه میوه	**۲**	۲×۱۵=۳۰	۲×۱۰=۲۰	۲×۰/۵=۱	۲×۶۰=۱۲۰
گروه سبزی	**۶**	۶×۱۵=۹۰	۶×۱۰=۶۰	۶×۰/۵=۳	۶×۱۰=۶۰
گروه الف غذاهای آزاد	**۲**	۲×۵=۱۰	۲×۴=۸	۲×۰/۱=۰/۲	۲×۶۵=۱۳۰
گروه چربی	–	–	–	–	–
سایر مواد غذایی	–	–	–	–	–
میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر		۴۰۰	۲۶۸	۹/۶	۵۸۰
میزان پروتئینی که باید از Phenex-2 تأمین گردد		۷۰-۹/۶ =۶۰/۴ g			
میزان Phenex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر Phenex-2 (g) ۱۰۰ X =۲۰۱		میزان پروتئین موجود در Phenex-2 (g) ۳۰ ۶۰/۴	
مقدار پودر Phenex-2	**۲۰۱ g**	۰	۶۰۳۰	۶۰/۴	۸۲۴
مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز	**۷۰۲ mg**	۷۰۰۰-(۲۶۸+۶۰۳۰) =۷۰۲ mg			
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.		۲۰۶۵-(۵۸۰+۸۲۴) =۶۶۱ Kcal			
تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد	**۱۲**	۶۶۱÷۵۵ =۱۲			
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۲۰۶۵ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.					

(۱۰۰ گرم پودر Phenex-2 حاوی : Pro = ۳۰ g ، Energy = ۴۱۰ kcal ، Tyr = ۳۰۰۰ mg)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۳ واحد

مربا ۶ قاشق مرباخوری

یک استکان چای + ۲ حبه قند

عصرانه

گروه میوه ۲ واحد

یک استکان چای + ۳ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

میان وعده صبح

سیب ۱ واحد

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

یک لیوان شربت

(یک قاشق شکر + کمی آبلیمو)

شام

گروه نان و غلات ۳ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

ناهار

گروه نان و غلات ۳ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

آخر شب

سیب ۱ واحد

یک استکان چای + ۳ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا بـه PKU لازم اسـت بـه مادر باردار تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غـذایی نیـز لازم اسـت مثال زده شود.

مثال ۶ : خانم الف. س. ۲۵ ساله که مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و وزن قبل از بارداری او ۵۹ کیلو گرم و قد او ۱۶۰ سانتی متر است جهت دریافت رژیم غذایی برای سه ماهه دوم بارداری مراجعه کرده است. رژیم غذایی مناسبی برای این مادر که در ابتدای **سه ماهه دوم بارداری قرار دارد و BMI او در محدوده نرمال است و دارای یک جنین** می باشد تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای مادر فوق الذکر ابتدا BMI قبل از بارداری این خانم را محاسبه می نماییم:

$$BMI = \frac{۵۹}{(۱/۶۰)^۲} \approx ۲۳$$

چون BMI قبل از بارداری این خانم در محدوده طبیعی ۲۵-۱۸/۵ قرار دارد لذا محاسبه انرژی جهت سه ماهه دوم بارداری، بر مبنای وزن قبل از بارداری ایشان به شرح زیر صورت می گیرد:

انرژی مورد نیاز با فرض اینکه مادر باردار نباشد = ۵۹ × ۳۵=۲۰۶۵ kcal

چون در سه ماهه دوم بارداری، نیاز مادر به انرژی روزانه ۳۴۰ کیلوکالری افزایش پیدا می کند لذا این میزان کالری به انرژی محاسبه شده اضافه می شود.

کل انرژی مورد نیاز = ۲۰۶۵ + ۳۴۰=۲۴۰۵ kcal

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : **۲٤۰۵ کیلوکالری**

کل پروتئین مورد نیاز : **۷۵ gr** (بهتر است در سه ماهه دوم و سوم بارداری حدود ۵ گرم پروتئین یا بیشتر نسبت به حداقل پروتئین ذکر شده در جدول ۸ در نظر بگیریم.)

میزان فنیل آلانین : **٦٥٠ mg** (در سه ماهه دوم و سوم بارداری بهتر است میانگین محدوده فنیل آلانین ذکر شده در جدول ۸ را بدست آوریم و سپس مقداری بیشتر از میانگین بدست آمده برای مادر فنیل آلانـین تجویز می نماییم. همچنین بر مبنای ارزیابی وضع تغذیه مادر اگر لازم بود میزان آن را تغییر می دهیم.)

میزان تیروزین : **۷۰۰۰ mg** (در مادران باردار مبتلا به PKU بهتر است بر مبنای حداکثر تیروزین ذکـر شده در جدول ۸ رژیم غذایی را تنظیم نماییم و سپس بر مبنای ارزیابی وضع تغذیه مادر اگر لازم بود میـزان آن را تغییر می دهیم.)

حداقل مایعات مورد نیاز : **۲٤۰٥ mL** =۲۴۰۵ kcal × ۱ mL/kcal

- **جدول رژیم نویسی در مادران باردار مبتلا به PKU**

گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین	واحد	فنیل آلانین (mg)	تیروزین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات	**۱۱**	۱۱×۳۰=۳۳۰	۱۱×۲۰=۲۲۰	۱۱×۰/۶=۶/۶	۱۱×۳۰=۳۳۰
گروه میوه	**۳**	۳×۱۵=۴۵	۳×۱۰=۳۰	۳×۰/۵=۱/۵	۳×۶۰=۱۸۰
گروه سبزی	**۶**	۶×۱۵=۹۰	۶×۱۰=۶۰	۶×۰/۵=۳	۶×۱۰=۶۰
گروه الف غذاهای آزاد	**۱**	۱×۵=۵	۱×۴=۴	۱×۰/۱=۰/۱	۱×۶۵=۶۵
گروه چربی	–	–	–	–	–
سایر مواد غذایی **(پنیر)**	**۰/۵ واحد (۱۴ گرم)**	۱۸۲/۵	۱۶۸/۵	۳/۴	۴۷/۵
میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر		۶۵۲/۵	۴۸۲/۵	۱۴/۶	۶۸۲/۵
میزان پروتئینی که باید از Phenex-2 تأمین گردد		۷۵-۱۴/۶ =۶۰/۴ g			
میزان Phenex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر Phenex-2 (g) ۱۰۰ X =۲۰۱		میزان پروتئین موجود در Phenex-2 (g) ۳۰ ۶۰/۴	
مقدار پودر Phenex-2	**۲۰۱ g**	۰	۶۰۳۰	۶۰/۴	۸۲۴
مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز	**۴۸۸ mg**	۷۰۰۰-(۴۸۲/۵+۶۰۳۰) =۴۸۸ mg			
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.		۲۴۰۵-(۶۸۲/۵+۸۲۴) =۸۹۸/۵ Kcal			
تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد	**۱۶**	۸۹۸/۵÷۵۵ =۱۶			
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۲۴۰۵ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.					

(۱۰۰ گرم پودر Phenex-2 حاوی : Pro = ۳۰ g ، Energy = ۴۱۰ kcal ، Tyr = ۳۰۰۰ mg)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۳ واحد

مربا ۶ قاشق مرباخوری

پنیر به اندازه نصف قوطی کبریت (۱۴ g)

یک استکان چای + ۲ حبه قند

عصرانه

گروه میوه ۲ واحد

یک استکان چای + ۳ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

شربت یک لیوان

(۲ قاشق شکر + کمی آبلیمو)

میان وعده صبح

سیب ۱ واحد

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

آب سیب ۱/۵ لیوان

شام

گروه نان و غلات ۴ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

ناهار

گروه نان و غلات ۴ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

آخر شب

گروه میوه ۱ واحد

یک استکان چای + ۳ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا بـه PKU لازم اسـت بـه مادر باردار تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غـذایی نیـز لازم اسـت مثال زده شود.

مثال ۷ : خانم الف. س. ۲۵ ساله که مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و وزن قبل از بارداری او ۵۹ کیلو گرم و قد او ۱۶۰ سانتی متر است جهت دریافت رژیم غذایی برای سه ماهه سوم بارداری مراجعه کرده است. رژیم غذایی مناسبی برای این مادر که در ابتدای **سه ماهه سوم بارداری قرار دارد و BMI او در محدوده نرمال است و دارای یک جنین** می باشد تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای مادر فوق الذکر ابتدا BMI قبل از بارداری این خانم را محاسبه می نماییم:

$$BMI = \frac{۵۹}{(۱/۶۰)^۲} \approx ۲۳$$

چون BMI قبل از بارداری این خانم در محدوده طبیعی ۲۵-۱۸/۵ قرار دارد لذا محاسبه انرژی جهت سه ماهه سوم بارداری، بر مبنای وزن قبل از بارداری ایشان به شرح زیر صورت می گیرد:

انرژی مورد نیاز با فرض اینکه مادر باردار نباشد = ۵۹ × ۳۵=۲۰۶۵ kcal

چون در سه ماهه سوم بارداری، نیاز مادر به انرژی روزانه ۴۵۲ کیلوکالری افزایش پیدا می کند لذا این میزان کالری به انرژی محاسبه شده اضافه می شود.

کل انرژی مورد نیاز = ۲۰۶۵ + ۴۵۲=۲۵۱۷ kcal

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : **۲۵۱۷ کیلوکالری**

کل پروتئین مورد نیاز : **۷۵ gr** (بهتر است در سه ماهه دوم و سوم بارداری حدود ۵ گرم پروتئین یا بیشتر نسبت به حداقل پروتئین ذکر شده در جدول ۸ در نظر بگیریم.)

میزان فنیل آلانین : **۸۵۰ mg** (در سه ماهه دوم و سوم بارداری بهتر است میانگین محدوده فنیل آلانین ذکر شده در جدول ۸ را بدست آوریم و سپس مقداری بیشتر از میانگین بدست آمده برای مادر فنیل آلانین تجویز می نماییم. همچنین بر مبنای ارزیابی وضع تغذیه مادر اگر لازم بود میزان آن را تغییر می دهیم.)

میزان تیروزین : **۷۰۰۰ mg** (در مادران باردار مبتلا به PKU بهتر است بر مبنای حداکثر تیروزین ذکر شده در جدول ۸ رژیم غذایی را تنظیم نماییم و سپس بر مبنای ارزیابی وضع تغذیه مادر اگر لازم بود میزان آن را تغییر می دهیم.)

حداقل مایعات مورد نیاز : ۲۵۱۷ kcal × ۱ mL/kcal= ۲۵۱۷ mL

- **جدول رژیم نویسی در مادران باردار مبتلا به PKU**

گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین	واحد	فنیل آلانین (mg)	تیروزین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات	**۱۲**	۱۲×۳۰=۳۶۰	۱۲×۲۰=۲۴۰	۱۲×۰/۶=۷/۲	۱۲×۳۰=۳۶۰
گروه میوه	**۴**	۴×۱۵=۶۰	۴×۱۰=۴۰	۴×۰/۵=۲	۴×۶۰=۲۴۰
گروه سبزی	**۶**	۶×۱۵=۹۰	۶×۱۰=۶۰	۶×۰/۵=۳	۶×۱۰=۶۰
گروه الف غذاهای آزاد	**۲**	۲×۵=۱۰	۲×۴=۸	۲×۰/۱=۰/۲	۲×۶۵=۱۳۰
گروه چربی	–	–	–	–	–
سایر مواد غذایی **(تخم مرغ)**	**۱**	۳۳۲	۲۵۵	۶/۲	۷۴
میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر		۸۵۲	۶۰۳	۱۸/۶	۸۶۴
میزان پروتئینی که باید از Phenex-2 تأمین گردد		۷۵-۱۸/۶ =۵۶/۴ g			
میزان Phenex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر Phenex-2 (g)		میزان پروتئین موجود در Phenex-2 (g)	
		۱۰۰		۳۰	
		X =۱۸۸		۵۶/۴	
مقدار پودر Phenex-2	**۱۸۸ g**	۰	۵۶۴۰	۵۶/۴	۷۷۱
مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز	**۷۵۷ mg**	۷۰۰۰-(۶۰۳+۵۶۴۰) =۷۵۷ mg			
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.		۲۵۱۷-(۸۶۴+۷۷۱) =۸۸۲ Kcal			
تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد	**۱۶**	۸۸۲÷۵۵ =۱۶			
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۲۵۱۷ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.					

(Tyr = ۳۰۰۰ mg ، Energy = ۴۱۰ kcal ، Pro = ۳۰ g : ۱۰۰ گرم پودر Phenex-2 حاوی)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۴ واحد

مربا ۶ قاشق مرباخوری

تخم مرغ یک عدد

یک استکان چای + ۲ حبه قند

میان وعده صبح

سیب ۲ واحد

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

شربت یک لیوان

(۲ قاشق شکر + کمی آبلیمو)

ناهار

گروه نان و غلات ۴ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

عصرانه

گروه میوه ۲ واحد

یک استکان چای + ۳ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

آب سیب ۱/۵ لیوان

شام

گروه نان و غلات ۴ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

آخر شب

گروه میوه ۲ واحد

یک استکان چای + ۳ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

* چون ممکن است مادر در سه ماهه سوم تمایل نداشته باشد که در طول سه ماه هر روز در وعده صبحانه یک عدد تخم مرغ مصرف نماید لذا می توانیم برای مادر دو رژیم غذایی تنظیم نماییم، در یک رژیم غذایی در وعده صبحانه تخم مرغ و در رژیم غذایی دیگر در وعده صبحانه پنیر قرار دهیم و به مادر توصیه نماییم که این دو رژیم غذایی را بصورت متناوب مصرف نماید.

** درصورتیکه مادر تمایل داشته باشد که تخم مرغ موجود در وعده صبحانه را بصورت نیمرو مصرف نماید در این حالت لازم است ۱ قاشق غذاخوری روغن مایع را به جای ۱ قاشق مرباخوری مربا در وعده صبحانه جایگزین نماید.

***** برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به PKU لازم است به مادر باردار تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.**

مثال ۸ : خانم ج. د. ۲۳ ساله که مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و وزن قبل از بارداری او ۴۶ کیلو گرم و قد او ۱۶۰ سانتی متر است جهت دریافت رژیم غذایی برای سه ماهه دوم بارداری مراجعه کرده است. رژیم غذایی مناسبی برای این مادر که در ابتدای **سه ماهه دوم بارداری قرار دارد و لاغر است و دارای یک جنین می باشد** را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای مادر فوق الذکر ابتدا BMI قبل از بارداری این خانم را محاسبه می نماییم:

$$BMI = \frac{۴۶}{(۱/۶۰)^۲} \approx ۱۸$$

چون BMI قبل از بارداری این خانم کمتر از حداقل طبیعی یعنی ۱۸/۵ است لذا این خانم لاغر می باشد.

در این مادر که قبل از بارداری لاغر بوده است، محاسبه انرژی بر مبنای وزن قبل از بارداری مادر صورت می گیرد. آنگاه چون مادر لاغر است حدود ۵۰۰-۳۰۰ کیلو کالری بر مبنای میزان کمبود وزن مادر و اشتهای مادر، به میزان انرژی محاسبه شده اضافه می نماییم. همچنین میزان ۳۴۰ کیلوکالری انرژی نیز جهت سه ماهه دوم بارداری به انرژی محاسبه شده اضافه می گردد.

کل انرژی مورد نیاز = (۴۶ × ۳۵) + ۳۰۰ + ۳۴۰=۲۲۵۰ kcal

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۲۲۵۰ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۷۵ gr

میزان فنیل آلانین : ۶۵۰ mg

میزان تیروزین : ۷۰۰۰ mg

حداقل مایعات مورد نیاز : ۲۲۵۰ kcal × ۱ mL/kcal= ۲۲۵۰ mL

- **جدول رژیم نویسی در مادران باردار مبتلا به PKU**

گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین	واحد	فنیل آلانین (mg)	تیروزین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات	**۱۱**	۱۱×۳۰=۳۳۰	۱۱×۲۰=۲۲۰	۱۱×۰/۶=۶/۶	۱۱×۳۰=۳۳۰
گروه میوه	**۳**	۳×۱۵=۴۵	۳×۱۰=۳۰	۳×۰/۵=۱/۵	۳×۶۰=۱۸۰
گروه سبزی	**۶**	۶×۱۵=۹۰	۶×۱۰=۶۰	۶×۰/۵=۳	۶×۱۰=۶۰
گروه الف غذاهای آزاد	**۱**	۱×۵=۵	۱×۴=۴	۱×۰/۱=۰/۱	۱×۶۵=۶۵
گروه چربی	–	–	–	–	–
سایر مواد غذایی **(پنیر)**	**۰/۵ واحد (۱۴ گرم)**	۱۸۲/۵	۱۶۸/۵	۳/۴	۴۷/۵
میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر		۶۵۲/۵	۴۸۲/۵	۱۴/۶	۶۸۲/۵
میزان پروتئینی که باید از Phenex-2 تأمین گردد		۷۵-۱۴/۶ =۶۰/۴ g			
میزان Phenex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر Phenex-2 (g) ۱۰۰ X =۲۰۱		میزان پروتئین موجود در Phenex-2 (g) ۳۰ ۶۰/۴	
مقدار پودر Phenex-2	**۲۰۱ g**	۰	۶۰۳۰	۶۰/۴	۸۲۴
مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز	**۴۸۸ mg**	۷۰۰۰-(۴۸۲/۵+۶۰۳۰) =۴۸۸ mg			
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.		۲۲۵۰-(۶۸۲/۵+۸۲۴) =۷۴۳/۵ Kcal			
تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد	**۱۳/۵**	۷۴۳/۵÷۵۵ =۱۳/۵			
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۲۲۵۰ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.					

(۱۰۰ گرم پودر Phenex-2 حاوی : Pro = ۳۰ g ، Energy = ۴۱۰ kcal ، Tyr = ۳۰۰۰ mg)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۳ واحد

مربا ۶ قاشق مرباخوری

پنیر به اندازه نصف قوطی کبریت (۱۴ g)

یک استکان چای + ۲ حبه قند

عصرانه

گروه میوه ۲ واحد

یک استکان چای + ۳ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

میان وعده صبح

سیب ۱ واحد

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

شربت یک لیوان

(۲/۵ قاشق شکر + کمی آبلیمو)

شام

گروه نان و غلات ۴ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

ناهار

گروه نان و غلات ۴ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

آخر شب

گروه میوه ۱ واحد

یک استکان چای + ۳ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا بـه PKU لازم اسـت بـه مادر باردار تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غـذایی نیـز لازم اسـت مثال زده شود.

مثال ۹ : خانم ه. ر. ۲۷ ساله که مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و وزن قبل از بارداری او ۷۷ کیلو گرم و قد او ۱۶۰ سانتی متر است جهت دریافت رژیم غذایی برای سه ماهه سوم بارداری مراجعه کرده است. رژیم غذایی مناسبی برای این مادر که در ابتدای **سه ماهه سوم بارداری قرار دارد و چاق است و دارای یک جنین می باشد** تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای مادر فوق الذکر ابتدا BMI قبل از بارداری این خانم را محاسبه می نماییم:

$$BMI = \frac{۷۷}{(۱/۶۰)^۲} \approx ۳۰$$

چون BMI قبل از بارداری این خانم ۳۰ است لذا این خانم چاق می باشد.

در مورد مادر فوق الذکر که قبل از بارداری چاق بوده است، محاسبه انرژی بر مبنای AIBW تعیین شده از طریق وزن قبل از بارداری صورت می گیرد. اما بعد از محاسبه انرژی بر مبنای AIBW ، چیزی از انرژی محاسبه شده جهت چاقی مادر کسر نمی کنیم چراکه در بارداری رژیم کاهش وزن بدلیل اثرات مضری که می تواند بر روی رشد جنین داشته باشد توصیه نمی شود. همچنین در مورد این مادر، میزان انرژی معادل ۴۵۲ کیلوکالری که جهت سه ماهه سوم بارداری مورد نیاز است نیز به انرژی محاسبه شده بر مبنای AIBW اضافه می گردد.

محاسبه AIBW برای مادر فوق الذکر به شرح زیر می باشد:

$$۲۳ = \frac{\text{وزن ایده ال}}{(۱/۶۰)^۲} \approx ۵۹$$

$$AIBW = \text{وزن ایده ال} + [\text{(وزن ایده ال} - \text{وزن فعلی)} \times ۰/۲۵\ ]$$

$$AIBW = ۵۹ + [(۷۷ - ۵۹) \times ۰/۲۵\ ] = ۶۳/۵$$

محاسبه انرژی برای این مادر باردار چاق که در سه ماهه سوم بارداری قرار دارد بر مبنای AIBW به شرح زیر می باشد:

کل انرژی مورد نیاز = (۶۳/۵ × ۳۵) + ۴۵۲=۲۶۷۴ kcal

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیـاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۲۶۷۴ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۷۵ gr

میزان فنیل آلانین : ۸۵۰ mg

میزان تیروزین : ۷۰۰۰ mg

حداقل مایعات مورد نیاز : ۲۶۷۴ kcal × ۱ mL/kcal= ۲۶۷۴ mL

- **جدول رژیم نویسی در مادران باردار مبتلا به PKU**

گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین	واحد	فنیل آلانین (mg)	تیروزین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات	**۱۲**	۱۲×۳۰=۳۶۰	۱۲×۲۰=۲۴۰	۱۲×۰/۶=۷/۲	۱۲×۳۰=۳۶۰
گروه میوه	**۴**	۴×۱۵=۶۰	۴×۱۰=۴۰	۴×۰/۵=۲	۴×۶۰=۲۴۰
گروه سبزی	**۶**	۶×۱۵=۹۰	۶×۱۰=۶۰	۶×۰/۵=۳	۶×۱۰=۶۰
گروه الف غذاهای آزاد	**۲**	۲×۵=۱۰	۲×۴=۸	۲×۰/۱=۰/۲	۲×۶۵=۱۳۰
گروه چربی	–	–	–	–	–
سایر مواد غذایی **(تخم مرغ)**	**۱**	۳۳۲	۲۵۵	۶/۲	۷۴
میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر		۸۵۲	۶۰۳	۱۸/۶	۸۶۴
میزان پروتئینی که باید از Phenex-2 تأمین گردد		۷۵-۱۸/۶ =۵۶/۴ g			
میزان Phenex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر Phenex-2 (g)		میزان پروتئین موجود در Phenex-2 (g)	
		۱۰۰		۳۰	
		X =۱۸۸		۵۶/۴	
مقدار پودر Phenex-2	**۱۸۸ g**	۰	۵۶۴۰	۵۶/۴	۷۷۱
مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز	**۷۵۷ mg**	۷۰۰۰-(۶۰۳+۵۶۴۰) =۷۵۷ mg			
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.		۲۶۷۴-(۸۶۴+۷۷۱) =۱۰۳۹ Kcal			
تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد	**۱۹**	۱۰۳۹÷۵۵ =۱۹			
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۲۶۷۴ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.					

(Tyr = ۳۰۰۰ mg ، Energy = ۴۱۰ kcal ، Pro = ۳۰ g : ۱۰۰ گرم پودر Phenex-2 حاوی)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۴ واحد

مربا ۶ قاشق مرباخوری

تخم مرغ یک عدد

یک استکان چای + ۳ حبه قند

میان وعده صبح

سیب ۲ واحد

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

شربت یک لیوان

(۲ قاشق شکر + کمی آبلیمو)

ناهار

گروه نان و غلات ۴ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

عصرانه

گروه میوه ۲ واحد

یک استکان چای + ۳ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

آب سیب ۱/۵ لیوان

شام

گروه نان و غلات ۴ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

آخر شب

گروه میوه ۲ واحد

یک استکان چای + ۲ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

آب سیب ۱/۵ لیوان

* چون ممکن است مادر در سه ماهه سوم تمایل نداشته باشد که در طول سه ماه هر روز در وعده صبحانه یک عدد تخم مرغ مصرف نماید لذا می توانیم برای مادر دو رژیم غذایی تنظیم نماییم، در یک رژیم غذایی در وعده صبحانه تخم مرغ و در رژیم غذایی دیگر در وعده صبحانه پنیر قرار دهیم و به مادر توصیه نماییم که این دو رژیم غذایی را بصورت متناوب مصرف نماید.

** درصورتیکه مادر تمایل داشته باشد که تخم مرغ موجود در وعده صبحانه را بصورت نیمرو مصرف نماید در این حالت لازم است ۱ قاشق غذاخوری روغن مایع را به جای ۱ قاشق مرباخوری مربا در وعده صبحانه جایگزین نماید.

*** **برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به PKU لازم است به مادر باردار تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.**

در دوران بارداری توصیه های زیر را رعایت نمایید:

۱- رژیم غذایی تجویز شده را کاملا" رعایت نمایید و از مصرف سایر مواد غذایی که در رژیم غذایی گنجانده نشده است جدا" پرهیز نمایید.

۲- از مصرف زیاد قهوه و سایر مواد غذایی حاوی کافئین (از قبیل نوشابه های سیاه، شکلات و چای پر رنگ) پرهیز نمایید.

۳- مصرف مواد غذایی حاوی شیرین کننده های مصنوعی بویژه آسپارتام را در رژیم غذایی خود محدود نمایید.

۴- از مصرف سیگار، الکل و مواد مخدر در دوران بارداری جدا پرهیز نمایید، چراکه اثرات سوئی بر روی جنین می تواند داشته باشد.

۵- از مصرف داروهای گیاهی (از جمله شیرین بیان، جنسینگ و غیره) بدون تجویز پزشک خودداری نمایید.

۶- غذاها را کاملا" بجوید و به آهستگی میل نمایید.

۷- در طول روز مایعات کافی مصرف نمایید.

۸- روغن مصرفی خود را از نوع روغن کُلزا یا کانولا انتخاب نمایید.

۹- از استرس و اضطراب تا حد امکان در دوره بارداری پرهیز نمایید.

۱۰- فعالیت بدنی سبک همانند پیاده روی را برای حفظ سلامت و تسهیل زایمان در برنامه روزانه خود قرار دهید.

در دوران بارداری درصورت حالت تهوع، توصیه های زیر را رعایت نمایید:

۱- وعده های غذایی را در حجم کم و تعداد دفعات بیشتر مصرف نمایید.

۲- از مصرف غذاهای سرخ شده در روغن، غذاهای پرچرب، غذاهای پرادویه و غذاهای نفاخ تا حد امکان اجتناب نمایید.

۳- در هنگام مصرف وعده های غذایی سعی گردد غذاها بعد از خنک شدن مورد استفاده قرار گیرند تا بوی آنها باعث تشدید حالت تهوع نگردد.

۴- در هنگام تهیه غذا حتما هواکش آشپزخانه را روشن نمایید و یا پنجره ها را تا حدودی باز کنید تا از شدت بوی غذا در منزل که سبب تشدید حالت تهوع می گردد جلوگیری شود.

۵- در رژیم غذایی خود از میوه ها و سبزی هایی که دارای طعم ملایم هستند استفاده نمایید.

۶- جهت جلوگیری از ایجاد حالت تهوع در صبح، قبل از بلند شدن از رختخواب کمی بیسکویت مصرف کنید.

۷- سعی کنید تا حد امکان از مصرف مایعات همراه با غذاها پرهیز نمایید. بهتر است مایعات در فاصله وعده های غذایی به میزان کافی مصرف شود.

۸- جویدن آدامس یا مکیدن آب نبات با طعم مناسب می تواند در بهبود حالت تهوع مؤثر باشد.

۹- درصورتیکه مصرف قرص آهن باعث ایجاد حالت تهوع می گردد، بهتر است قبل از خواب قرص آهن را مصرف نمایید.

در دوران بارداری درصورت یبوست، توصیه های زیر را رعایت نمایید:

۱- همراه با وعده های غذایی از گروه سبزی ها به میزانی که در رژیم غذایی گنجانده شده است مصرف نمایید.

۲- در طول روز از گروه میوه ها به میزانی که در رژیم غذایی گنجانده شده است استفاده نمایید.

۳- مصرف میوه های خشک خیسانده شده در آب همانند آلو خشک، انجیر خشک و برگه های هلو یا زرد آلو می تواند در رفع یبوست کمک نماید.

۴- مصرف مایعات خود را در طول روز افزایش دهید.

۵- روزانه به میزان کافی فعالیت بدنی داشته باشید.

۶- در صورتیکه از مکمل آهن استفاده می کنید، ممکن است تغییر نوع مکمل آهن در بهبود یبوست مؤثر باشد.

در دوران بارداری درصورت سوزش سر دل، توصیه های زیر را رعایت نمایید:

۱- غذاها را کاملا" بجوید و به آهستگی میل نمایید.

۲- غذاهای خود را در حجم کم و تعداد دفعات بیشتر مصرف نمایید.

۳- از مصرف سس های سفید، کره، غذاهای چرب و غذاهای سرخ شده در روغن پرهیز نمایید.

۴- کلیه غذاها تا حد امکان آب پز ، بخار پز یا کبابی باشد.

۵- از مصرف زیاد آب میوه های ترش از قبیل آب مرکبات، غذاهای اسیدی (همانند سرکه، آبلیمو)، مواد غذایی پر ادویه (از جمله فلفل) و همچنین نعناع تا حد امکان پرهیز نمایید. همچنین از مصرف هر ماده غذایی که به تجربه ثابت شده است سبب تشدید رفلاکس می گردد پرهیز نماید.

۶- از مصرف نوشابه های گاز دار، چای پر رنگ، قهوه، شکلات، کاکائو ، سیر، پیاز و جویدن آدامس پرهیز نمایید.

۷- در حین غذا خوردن فقط به مقداری که احساس نیاز می نمایید آب و سایر مایعات مصرف نمایید و از نوشیدن زیاد مایعات در حین غذا خوردن پرهیز نمایید. مایعات مورد نیاز خود را می توانید در فاصله دو وعده غذایی مصرف نمایید.

۸- مصرف میوه و سبزی در رژیم غذایی روزانه می تواند از ایجاد یبوست که به تشدید سوزش سر دل کمک می نماید جلوگیری کند.

۹- بعد از مصرف غذا حداقل ۳-۲ ساعت از دراز کشیدن پرهیز نمایید. در هنگام خوابیدن نیز سر باید نسبت به بدن در موقعیت بالاتری قرار گیرد. از خم و راست شدن زیاد بویژه بعد از مصرف غذا پرهیز نمایید.

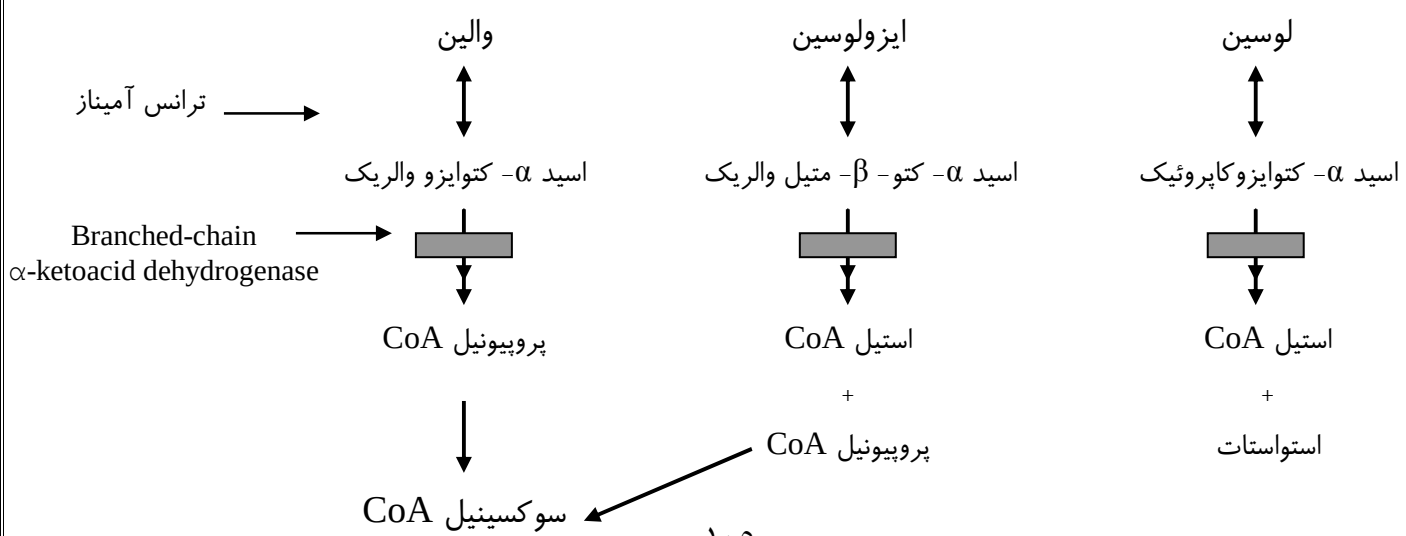
۱۰- مصرف شام حداقل ۳ تا ۴ ساعت قبل از خواب صورت گیرد.

۱۱- از پوشیدن لباس های تنگ بویژه بعد از مصرف غذا که می تواند سبب تشدید سوزش سر دل شود پرهیز نماید.

بیماری شربت افرا

بیماری شربت افرا Maple Syrup Urine Disease (MSUD) که به آن همچنین Branched-chain α-ketoaciduria می گویند بیماری است که در اثر اختلال ژنتیکی در متابولیسم اسیدهای آمینه شاخه دار لوسین، ایزولوسین و والین بوجود می آید. اسیدهای آمینه شاخه دار در بدن می توانند در طی چند مرحله کاتابولیزه شوند و تولید انرژی نمایند. مرحله اول کاتابولیسم این اسیدهای آمینه یک واکنش ترانس آمیناسیون قابل برگشت می باشد که توسط آنزیم ترانس آمیناز و کوآنزیم پیریدوکسال فسفات صورت می گیرد. مرحله دوم کاتابولیسم این اسیدهای آمینه یک واکنش دکربوکسیلاسیون اکسیداتیو غیرقابل برگشت می باشد که در میتوکندری با استفاده از کمپلکس آنزیمی Branched-chain α-ketoacid dehydrogenase (BCKAD) صورت می گیرد. این کمپلکس آنزیمی نیازمند کوآنزیم های تیامین پیروفسفات، اسید لیپوئیک، کوآنزیم A و NAD^+ می باشد (۱، ۲). در بیماری شربت افرا اختلال در فعالیت این کمپلکس آنزیمی وجود دارد. در بیماران مبتلا به بیماری شربت افرا کلاسیک (Classic MSUD) فعالیت آنزیم BCKAD کمتر از ۲٪ می باشد (۲) درحالیکه در سایر بیماران مبتلا به MSUD میزان فعالیت آنزیم BCKAD حدود ۳۰-۵٪ میزان نرمال می باشد. همچنین یک نوع از بیماری MSUD وجود دارد که پاسخ دهنده به تیامین می باشد (۱).

شکل ۲- متابولیسم اسیدهای آمینه شاخه دار و اختلال آنزیمی در بیماری MSUD (۱)



در این بیماری معمولاً متابولیسم لوسین بیشتر مختل می باشد و دلیل آن هم مشخص نمی باشد (۶).

بروز بیماری MSUD تقریباً یک در صد هزار تا یک در سیصد هزار تولد زنده می باشد (۱). نوزادان مبتلا به MSUD در بدو تولد از نظر کلینیکی نرمال به نظر می رسند و این امر تا زمانی خواهد بود که نوزادان پروتئین دریافت نکرده باشند. نوزادانی که دچار اختلال شدید این آنزیم هستند در ۱۰ روز اول تولد دچار حملات تشنجی (Seizures) ، قطع موقت تنفس یا آپنه (Apnea) و مرگ می شوند (۱، ۲). این بیماری از طریق افزایش کتو اسیدهای حاصل از اسیدهای آمینه شاخه دار در ادرار، افزایش غلظت اسیدهای آمینه لوسین ، ایزولوسین و والین و نیز آلو ایزولوسین (Alloisoleucine) در پلاسما مشخص می گردد. در این بیماری اختلالات عصبی پیشرفته و نیز ادرار با بوی شربت افرا یا بوی شکر سوخته (کارامل) یا بوی مالت وجود دارد (۱، ۲، ۶). اختلالات نورولوژیک در نوزادان توسط اختلال در مکیدن، تنفس نامنظم، سفت شدن و شل شدن متناوب بدن (Rigidity alternating with periods of flaccidity)، اُپیستوتونوس (Opisthotonos) یا اسپاسم عضلانی همراه با خمیدگی سر و پاها به طرف عقب، از دست رفتن رفلکس مورو (Moro reflex) و حملات تشنجی بروز پیدا می نماید (۱، ۲). در این بیماران همچنین استفراغ و خواب آلودگی (Lethargy) نیز بوجود می آید (۶). اختلال در سیستم ایمنی بدلیل افزایش غلظت اسیدهای اورگانیک رخ می دهد (۱). همچنین در این بیماران اختلال در میلیناسیون بوجود می آید که تصور می شود بدلیل ممانعت از فعالیت آنزیم های مؤثر در سنتز میلین و ممانعت از انتقال اسیدهای آمینه جهت سنتز میلین باشد. بیماران مبتلا به MSUD در صورتیکه تحت درمان قرار نگیرند دچار عقب ماندگی ذهنی و جسمی می شوند (۱، ۲)، اما درصورتیکه این بیماران در مراحل اولیه تشخیص داده شوند و تحت درمان تغذیه ای مناسب قرار گیرند می توانند رشد و تکامل مناسب پیدا نمایند (۱). بیماران مبتلا به MSUD که در طی ۵ روز اول بعد از تولد بیماری آنها تشخیص داده شده اند و تحت درمان قرار گرفته اند دارای ضریب هوشی نرمال بوده اند (۱، ۲). فاکتورهای تأثیر گذار بر روی ضریب هوشی این کودکان شامل سن زمان تشخیص، شرایط دوره نوزادی و کنترل متابولیک بیماری در طولانی مدت می باشد. باروری خانم های مبتلا به MSUD که توسط رژیم غذایی کنترل

شده اند عالی بوده است (۱) و چهار مورد بارداری موفق در خانم های مبتلا به MSUD گزارش شده است (۲).

آزمایش های غربالگری و تشخیص بیماری MSUD

در صورتیکه غلظت لوسین در نوزادان بر مبنای روش ممانعت باکتریایی ۴ میلی گرم در دسی لیتر یا بیشتر باشد این امر نشانگر آنست که این نوزادان ممکن است مبتلا به MSUD باشند (۱، ۲) و در نتیجه این نوزادان باید تحت آزمایشات تکمیلی جهت تعیین قطعی بیماری قرار گیرند. جهت تعیین قطعی بیماری لازم است غلظت لوسین، ایزولوسین و والین و آلو ایزولوسین پلاسما و همچنین غلظت کتواسیدهای حاصله از اسیدهای آمینه شاخه دار در ادرار با روش های دقیق اندازه گیری شوند (۲).

لازم به ذکر است که L-آلو ایزولوسین یک ایزومر ایزولوسین می باشد که در بدن ساخته می شود (۱۰) و بطور طبیعی در پلاسمای افراد نرمال وجود ندارد اما در بیماران مبتلا به MSUD غلظت آن در پلاسما افزایش می یابد (۳).

اهداف تغذیه و رژیم درمانی

در بیماران مبتلا به MSUD تغذیه صحیح تنها روش درمانی موجود جهت پیشگیری از عوارض بیماری می باشد. در این بیماران میزان اسیدهای آمینه لوسین، ایزولوسین و والین رژیم غذایی باید محدود شوند و به میزانی در رژیم غذایی گنجانده شوند که توسط بیمار تحمل شوند تا غلظت این اسیدهای آمینه در خون در محدوده قابل قبول قرار گیرد. از سوی دیگر به این بیماران بایستی مکمل خوراکی تیامین داده شود (۱). در بیماران مبتلا به MSUD با هر میزان فعالیت آنزیم BCKAD تیامین خوراکی به میزان ۱۰۰ تا ۵۰۰ میلی گرم تجویز می گردد و اثرآن نیز مورد ارزیابی قرار می گیرد (۱).

باید توجه داشت در بیماران مبتلا به MSUD با توجه به اینکه بخش عمده کاتابولیسم اسیدهای آمینه در کبد صورت می گیرد لذا یک راه درمانی می تواند پیوند کبد باشد (۶). انجام پیوند کبد در این بیماران سبب افزایش قابل ملاحظه فعالیت آنزیم BCKAD در بدن و عدم نیاز آنها به رژیم های غذایی محدود از اسیدهای آمینه شاخه دار شده است (۲، ۳).

در تغذیه بیماران مبتلا به MSUD اهداف زیر باید مورد توجه قرار گیرند (۱):

۱- حفظ غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه شاخه دار و آلو ایزولوسین در ۴-۲ ساعت بعد از غذا در محدوده های بیان شده در جدول ۱۰ (مشروط بر اینکه اندازه گیری آنها توسط روش های کمی صورت گرفته باشد) و یا حفظ غلظت پلاسمایی آنها در محدوده نرمال توسط روشهای آزمایشگاهی دیگر.

جدول ۱۰- غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه شاخه دار و آلو ایزولوسین

اسیدهای آمینه	غلظت پلاسمایی	
	mg/dL	µmol/L
لوسین	۰/۶-۲/۴	۵۰-۱۸۵
ایزولوسین	۰/۶-۱/۴	۵۰-۱۰۵
والین	۱/۵-۳/۷	۱۳۰-۳۱۸
آلو ایزولوسین	۰	۰

بدلیل تغییراتی که در طی روز در غلظت اسیدهای آمینه شاخه دار پلاسما بوجود می آید لذا بهتر است نمونه های خون از این بیماران در زمان معینی از روز صورت گیرد (۳). مطالعات نشان داده اند که همواره غلظت اسیدهای آمینه شاخه دار پلاسما بعد از یک ناشتایی شبانه بیشتر از غلظت آنها بعد از مصرف غذا می باشد (۳).

در عمل بدست آوردن خون در ۴-۲ ساعت بعد از غذا همیشه ممکن نمی باشد، لذا اگر غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه فوق الذکر در زمانهای دیگری اندازه گیری می شوند استانداردهای قابل قبول باید ایجاد شوند (۱).

۲- حفظ رشد و تکامل نرمال در کودکان و حفظ BMI مناسب در بزرگسال

۳- حفظ وضعیت تغذیه ای نرمال

۴- پیشگیری از کاتابولیسم بافتها

۵- حفظ ادرار فاقد کتواسیدهای حاصله از اسیدهای آمینه شاخه دار

نیازهای تغذیه ای

نیازهای تغذیه ای در بیماران مبتلا به MSUD به شرح زیر می باشند:

دریافت انرژی

در مورد کودکان مبتلا به MSUD تا سن یک سالگی استفاده از جدول ۱۱ جهت محاسبه انرژی توصیه می شود. محاسبه انرژی در کودکان بالای یک سال و نوجوانان مبتلا بـه MSUD بهتـر است با استفاده از فرمول های ذکر شده در مبحث PKU صورت گیرد، اما اسـتفاده از مقـادیر انرژی ذکر شده در جدول ۱۱ نیز امکان پذیر است (۱). محاسبه انرژی در بزرگسالان مبتلا بـه MSUD مشابه با سایر افراد بزرگسال انجام می شود.

بطور کلی دریافت انرژی در نوزادان و کودکان مبتلا به MSUD باید در حدی باشد که سبب افزایش وزن نرمال شود و در بزرگسالان باید در حدی باشد که باعث حفظ BMI مناسب شود. نیاز به انرژی در این بیماران با توجه به اینکه اسیدهای آمینه، بخش اعظم پروتئین رژیم غذایی را تهیه می نمایند ممکن است بیشتر از حد نرمال باشد (۱) و در این زمینه همچنین کتو اسیدهای حاصله از اسیدهای آمینه شاخه دار جهت تولید انرژی استفاده نمی شوند (۲).

در شروع تشخیص این بیماری و در طی اسیدوز متابولیک ناشی از عفونت، نیاز به انرژی ممکن است ۴۰-۲۵٪ بیشتر از مقادیر موجود در جدول ۱۱ باشد (۱).

دریافت ناکافی انرژی ممکن است منجر به اختلال رشد در کودکان، کاهش وزن در بزرگسالان، کاهش تحمل نسبت به اسیدهای آمینه شاخه دار و افزایش غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه شاخه دار شود (۱).

دریافت پروتئین

نیاز به پروتئین در مواردیکه بخش عمده پروتئین دریافتی به صورت اسیدهای آمینه تهیه می شوند (از جمله در بیماران مبتلا به MSUD) بیشتر از DRI است و این امر به دلایل زیر می باشد (۱):

- جذب سریع اسیدهای آمینه
- غلظت اسیدهای آمینه سریعا" بعد از مصرف وعده های غذایی به حداکثر مقدار خود در خون می رسد و این حداکثر غلظت بالاتر از حد طبیعی می باشد.

- کاتابولیسم سریع اسیدهای آمینه

- کاهش احتمالی کل جذب اسیدهای آمینه

باید توجه داشت که دریافت ناکافی پروتئین در طولانی مدت سبب اختلال در رشد نوزادان و کودکان ، کاهش وزن در بزرگسالان، استئوپنی، ریزش موها و کاهش تحمل نسبت به اسیدهای آمینه شاخه دار می شود (۱).

دریافت پروتئین کافی که سبب رشد نرمال می شود می تواند باعث تحمل بیشتر نسبت به اسیدهای آمینه شاخه دار شود (۱).

میزان پروتئین مورد نیاز بیماران مبتلا به MSUD مطابق با جدول ۱۱ می باشد (۱):

جدول ۱۱- میزان انرژی ، پروتئین و اسیدهای آمینه شاخه دار مورد نیاز در بیماران مبتلا به MSUD

سن	انرژی و مواد مغذی				
	پروتئین (g/kg)	لوسین (mg/kg)	ایزولوسین (mg/kg)	والین (mg/kg)	انرژی (Kcal/kg)
نوزادان					
بدو تولد تا کمتر از ۳ ماهگی	۳-۳/۵	۶۰-۱۰۰	۳۶-۶۰	۴۲-۷۰	۱۲۰ (۹۵-۱۴۵)
۳ ماهگی تا کمتر از ۶ ماهگی	۳-۳/۵	۵۰-۸۵	۳۰-۵۰	۳۵-۶۰	۱۱۵ (۹۵-۱۴۵)
۶ ماهگی تا کمتر از ۹ ماهگی	۲/۵-۳	۴۰-۷۰	۲۵-۴۰	۲۸-۵۰	۱۱۰ (۸۰-۱۳۵)
۹ماهگی تا کمتر از ۱۲ ماهگی	۲/۵-۳	۳۰-۵۵	۱۸-۳۳	۲۱-۳۸	۱۰۵ (۸۰-۱۳۵)
دختران و پسران	**(g/d)**	**(mg/d)**	**(mg/d)**	**(mg/d)**	**(kcal/d)**
۱ سالگی تا کمتر از ۴ سالگی	۳۰	۲۷۵-۵۳۵	۱۶۵-۳۲۵	۱۹۰-۴۰۰	۱۳۰۰ (۹۰۰-۱۸۰۰)
۴ سالگی تا کمتر از ۷ سالگی	۳۵	۳۶۰-۶۹۵	۲۱۵-۴۲۰	۲۵۰-۴۹۰	۱۷۰۰ (۱۳۰۰-۲۳۰۰)
۷ سالگی تا کمتر از ۱۱ سالگی	۴۰	۴۱۰-۷۸۵	۲۴۵-۴۷۰	۲۸۵-۵۵۰	۲۴۰۰ (۱۶۵۰-۳۳۰۰)
خانم ها	**(g/d)**	**(mg/d)**	**(mg/d)**	**(mg/d)**	**(kcal/d)**
۱۱ سالگی تا کمتر از ۱۵ سالگی	۵۰	۵۵۰-۷۴۰	۳۳۰-۴۴۵	۳۸۵-۵۲۰	۲۲۰۰ (۱۵۰۰-۳۰۰۰)
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۹ سالگی	۵۰	۵۵۰-۷۴۰	۳۳۰-۴۴۵	۳۸۵-۵۲۰	۲۱۰۰ (۱۲۰۰-۳۰۰۰)
۱۹ سالگی یا بیشتر	۵۰	۴۰۰-۶۲۰	۳۰۰-۴۵۰	۴۲۰-۶۵۰	۲۱۰۰ (۱۴۰۰-۲۵۰۰)
آقایان	**(g/d)**	**(mg/d)**	**(mg/d)**	**(mg/d)**	**(kcal/d)**
۱۱ سالگی تا کمتر از ۱۵ سالگی	۵۵	۵۴۰-۷۲۰	۳۲۵-۴۳۵	۳۷۵-۵۰۵	۲۷۰۰ (۲۰۰۰-۳۷۰۰)
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۹ سالگی	۶۵	۷۰۵-۹۴۵	۴۲۵-۵۷۰	۴۹۵-۶۶۵	۲۸۰۰ (۲۱۰۰-۳۹۰۰)
۱۹ سالگی یا بیشتر	۶۵	۸۰۰-۱۱۰۰	۵۷۵-۷۰۰	۵۶۰-۸۰۰	۲۹۰۰ (۲۰۰۰-۳۳۰۰)

دریافت اسیدهای آمینه شاخه دار

در بیماران مبتلا به MSUD ، اسید های آمینه لوسین، ایزولوسین و والین بایستی به میزان کافی تجویز شوند و کمترین میزان مورد نیاز این سه اسید آمینه برای هر گروه سنی مطابق با جدول ۱۱ می باشد که جهت شروع درمان مورد استفاده قرار می گیرند (۱).

نیاز به این سه اسید آمینه در بین بیماران مبتلا به MSUD بر حسب میزان فعالیت کمپلکس آنزیمی BCKAD متفاوت می باشد. همچنین در هر بیمار نیاز به این سه اسید آمینه وابسته به سن، سرعت رشد، کفایت دریافت انرژی و پروتئین، و وضعیت سلامت می باشد (۱).

بطور کلی نیاز به اسید آمینه های ایزولوسین و والین تقریباً به ترتیب ۶۰ ٪ و ۷۰٪ میزان اسید آمینه لوسین تجویز شده می باشد (۱).

لازم به ذکر است که نه تنها نیاز به اسیدهای آمینه ایزولوسین و والین کمتر از اسید آمینه لوسین می باشد بلکه همچنین میزان اسیدهای آمینه ایزولوسین و والین موجود در مواد غذایی نیز کمتر از اسید آمینه لوسین می باشد (۳) که در این زمینه جدول ۱۲ راهگشا می باشد.

دریافت مایعات و سایر مواد مغذی دیگر

در شرایط نرمال، میزان مایعات مورد نیاز برای نوزادان (Neonates) حداقل ۱/۵ میلی لیتر به ازای هر کیلوکالری انرژی مصرف شده و برای کودکان و بزرگسالان ۱ میلی لیتر به ازای هر کیلوکالری انرژی مصرف شده می باشد (۱). در صورتیکه مایعات کافی برای شیرخواران بویژه شیرخواران کمتر از ۱ سال تجویز نشود این امر منجر به دهیدراتاسیون می شود چراکه ظرفیت تغلیظ کلیه در شیرخواران کم می باشد. باید توجه داشت مصرف مایعات در مقادیری بیش مقادیر فوق الذکر بدون اشکال است. همچنین نیاز به مایعات در مواردی که دفع آب از بدن افزایش یافته است (مثلاً در هنگام تب، اسهال یا استفراغ) می تواند بالاتر از مقادیر توصیه شده باشد (۱). در نوزادان لازم است از آب جوشیده سرد شده استفاده کنیم اما در کودکان بزرگتر می توانیم از آب شیر استفاده نماییم (۱).

تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به MSUD

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به MSUD ابتدا لازم است با ترکیب گروه های غذایی و انواع شیرها در فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به MSUD که در جدول ۱۲ ارائه شده است (۱) و همچنین با ترکیب برخی از غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار که در جدول ۱۳ ارائه شده است آشنا شویم (۱). در حال حاضر انواع غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار وجود دارند که دو نوع از این غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار Ketonex-1 و Ketonex-2 هستند (۱) اما در حال حاضر به ایران وارد نمی شوند. از جمله غذاهای طبی که فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار هستند و به ایران وارد می شوند می توان به غذاهای طبی کومیدا-MSUD (Comida-MSUD) نوع A و B ، MSUD-ماکساماید (MSUD Maxamaid)، MSUD-ماکسامُم (MSUD Maxamum) ، msud 1 و msud 2 اشاره کردکه در پایان مبحث بیماری MSUD بروشور آنها قرار داده شده است.

لازم به ذکر است تنظیم رژیم غذایی در مثال هایی که جهت بیماران مبتلا به MSUD ارائه شده است اساساً بر مبنای غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار Ketonex -1 و Ketonex -2 که در بازار ایران وجود ندارد صورت گرفته است تا در مواردیکه غذای طبی جدیدی وارد ایران شد مشکلی جهت تنظیم رژیم های غذایی بوجود نیاید. همچنین به جای شیر خشک معمولی آپتامیل-۱ (Aptamil-1) و آپتامیل-۲، هر نوع شیر خشک معمولی دیگری که ترکیب آن از نظر اسیدهای آمینه شاخه دار، پروتئین و انرژی مشخص باشد را می توان در تنظیم رژیم های غذایی استفاده کرد.

جدول ۱۲- ترکیب گروه های غذایی و انواع شیرها از نظر انرژی و مواد مغذی در فهرست جانشینی برای بیماری MSUD

گروه های غذایی و انواع شیرها	واحد	لوسین (mg)	ایزولوسین (mg)	والین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات	۱	۳۵	۱۸	۲۵	۰/۵	۳۰
گروه میوه	۱	۲۵	۱۷	۲۲	۰/۶	۷۵
گروه سبزی	۱	۳۰	۲۲	۲۴	۰/۶	۱۵
گروه الف غذاهای آزاد	۱	۵	۳	۴	۰/۱	۵۰
گروه ب غذاهای آزاد	۱	۰	۰	۰	۰	۵۵
گروه چربی	۱	۱۰	۷	۷	۰/۱	۷۰
شیر مادر	۱۰۰ cc	۹۹	۵۸	۶۶	۱/۰۷	۷۲
شیر کامل گاو	۱۰۰ cc	۳۳۲	۲۰۵	۲۲۷	۳/۳۹	۶۳
شیرخشک آپتامیل-۱ (مورد استفاده برای شیرخواران از بدو تولد)	۱۰g	۱۰۱	۴۷/۶	۵۱/۴	۰/۹۷	۴۸/۵
شیرخشک آپتامیل-۲ (مورد استفاده برای شیرخواران بعد از ۶ ماهگی)	۱۰g	۱۵۱/۳	۷۲/۹	۸۴/۲	۱/۵۴	۴۶

جدول ۱۳- ترکیب برخی از غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار

انواع غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار	محدوده سنی مورد استفاده	میزان مواد مغذی و انرژی در هر ۱۰۰ گرم پودر غذای طبی				
		لوسین (mg)	ایزولوسین (mg)	والین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
Ketonex-1 $^{\Delta}$	۱-۰ سالگی	۰	۰	۰	۱۵	۴۸۰
Ketonex-2	بعد از ۱ سالگی	۰	۰	۰	۳۰	۴۱۰
Comida-MSUD A *	۱-۰ سالگی	۰	۰	۰	۴۹/۷	۲۸۹
Comida-MSUD B *	بعد از ۱ سالگی	۰	۰	۰	۶۲/۱	۲۹۱
MSUD Maxamaid *	۸-۱ سالگی	۰	۰	۰	۲۵	۳۰۹
MSUD Maxamum *	بعد از ۸ سالگی	۰	۰	۰	۳۹	۲۹۷
msud 1*	۱-۰ سالگی	۰	۰	۰	۵۰	۲۸۹
msud 2 * $^{\theta}$	بعد از ۱ سالگی	۰	۰	۰	۵۴/۳	۳۱۷

$^{\Delta}$ غذای طبی Ketonex-1 را می توان علاوه بر شیرخواران، در مورد کودکان نوپا نیز در صورت لزوم بکار می رود.

* غذاهای طبی که در بالای آنها ستاره قرار داده شده است یا فاقد چربی هستند و یا میزان چربی در آنها بسیار ناچیز است، لذا مصرف این غذاهای طبی تا قبل از شروع تغذیه تکمیلی می تواند سبب کمبود اسیدهای چرب ضروری شود. بنابراین لازم است به ازای مصرف هر ۱۰۰ گرم از پودر این غذاهای طبی حدود ۴ قاشق مرباخوری روغن کلزا (یا کانولا) به کودک داده شود و این امر می تواند از طریق اضافه کردن یک قاشق مرباخوری روغن کلزا به محلول غذای طبی در ۴ وعده مصرف صورت گیرد. بعد از شروع تغذیه تکمیلی درصورتیکه میزان کافی چربی در رژیم غذایی قرار داده شود در این حالت دیگر نیازی به اضافه نمودن روغن به محلول غذاهای طبی نمی باشد.

θ- غذای طبی MSUD 2 فاقد L-کارنیتین می باشد.

- باید توجه داشت معمولاً غذاهای طبی حاوی L-کارنیتین می باشند چراکه L-کارنیتین می تواند به متابولیت های سمی در ناهنجاریهای متابولیک که اساساً به صورت اسیدهای آلی هستند متصل شود و به دفع آنها از بدن کمک نماید (۵).

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به MSUD در صورتیکه سن آنها کمتر از ۶ ماه باشد ابتدا با استفاده از شیر مادر یا شیرخشک معمولی میزان اسید آمینه لوسین مورد نیاز بیمار را تأمین می نماییم (۱، ۳) و سپس میزان پروتئین آنها را محاسبه می کنیم و باقیمانده پروتئین مورد نیاز بیمار را از طریق غذاهای طبی از جمله Ketonex-1 که فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار است تأمین می نماییم. در مرحله بعد میزان اسیدهای آمینه ایزولوسین و والین تأمین شده از دو مورد بالا را محاسبه می کنیم و در صورتیکه میزان اسیدهای آمینه ایزولوسین و والین مورد نیاز بیمار تأمین نشده باشد باقیمانده اسیدهای آمینه ایزولوسین و والین مورد نیاز را بصورت مکمل های L- ایزولوسین و L- والین تجویز می نماییم. در پایان انرژی حاصل از موارد بالا را محاسبه می کنیم و باقیمانده انرژی مورد نیاز را در صورت لزوم می توانیم از گروه ب غذاهای آزاد تأمین نماییم (۱).

باید توجه داشت چون غلظت بالای اسید آمینه لوسین بیشترین سمیت را در بین اسیدهای آمینه شاخه دار، دارا می باشد (۱۰) و غلظت آن نسبت به دو اسید آمینه شاخه دار دیگر مشکل تر در خون پایین می آید (۱) لذا تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به MSUD در درجه اول بر مبنای اسید آمینه لوسین صورت می گیرد (۱۰).

باید توجه داشت که در برخی موارد مجموع انرژی تأمین شده از طریق شیر مادر (یا شیرخشک معمولی) و غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار از جمله Ketonex-1 ممکن است بیشتر از انرژی محاسبه شده برای کودک باشد که این امر فاقد اشکال است چراکه نیاز این کودکان به انرژی بیشتر از کودکان نرمال می باشد. در این زمینه توجه به مثال ۹ راهگشا می باشد.

باید توجه داشت در کودکان مبتلا به MSUD می توانیم میزان پودر شیرخشک معمولی محاسبه شده را با میزان پودر غذای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار محاسبه شده مخلوط نماییم و سپس با اضافه کردن آب به شکل محلول در آوریم و به کودکان بدهیم (۶).

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به MSUD که سن آنها ۶ ماه یا بیشتر می باشد و مواد غذایی در رژیم غذایی آنها وارد شده است ابتدا با استفاده از شیر مادر، شیر خشک (و بعد

از یکسالگی شیرگاو) و گروه های غذایی ارائه شده در جدول ۱۲، میزان اسید آمینه لوسین مورد نیاز بیمار را تأمین می نماییم. سپس میزان پروتئین دریافت شده از این گروه های غذایی را محاسبه می کنیم و باقیمانده پروتئین مورد نیاز بیمار را از طریق غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار از جمله Ketonex-1 یا Ketonex-2 مطابق با سن کودک تأمین می کنیم. در مرحله بعد میزان اسیدهای آمینه ایزولوسین و والین تأمین شده از دو مورد بالا را محاسبه می کنیم و در صورتیکه میزان اسیدهای آمینه ایزولوسین و والین مورد نیاز بیمار تأمین نشده باشد باقیمانده اسیدهای آمینه ایزولوسین و والین مورد نیاز را بصورت مکمل های L-ایزولوسین و L- والین تجویز می نماییم. در پایان انرژی حاصل از موارد بالا را محاسبه می نماییم و باقیمانده انرژی مورد نیاز را در صورت لزوم می توانیم از گروه ب غذاهای آزاد تأمین نماییم (۱). در زمینه تنظیم رژیم غذایی برای بیماران مبتلا به MSUD توجه به مثال های ارائه شده بسیار راهگشا می باشد.

نحوه تغذیه تکمیلی در کودکان بعد از ۶ ماهگی

از پایان ۶ ماهگی بایستی گروه های غذایی مجاز برای شیرخواران مبتلا به MSUD به تدریج در رژیم غذایی آنها علاوه بر شیر و غذای طبی وارد شوند. نحوه تغذیه تکمیلی از شروع ماه هفتم به شرح زیر می باشد:

هفته اول ماه هفتم

برای شروع تغذیه تکمیلی در هفته اول ماه هفتم از آرد برنج استفاده می شود که آن را به صورت فرنی تهیه می نمایند. جهت تهیه فرنی از آرد برنج، کمی شکر و آب استفاده می شود. فرنی در روز اول یک بار و با توجه به میل شیرخوار به میزان یک تا دو قاشق مرباخوری در فواصل تغذیه با شیر و غذای طبی داده می شود. تا پایان هفته به تدریج در صورت تمایل کودک به تعداد قاشق های مرباخوری فرنی افزوده می شود و در پایان هفته تعداد قاشق های مرباخوری ممکن است به ۵ تا ۱۰عدد برسد.

هفته دوم ماه هفتم

در هفته دوم برای شیرخوار علاوه بر فرنی همچنین سوپ تهیه می شود. جهت تهیه سوپ از برنج و هویج استفاده می شود و از روز چهارم به سوپ شیرخوار سیب زمینی نیز اضافه می گردد. می توانیم به سوپ کودک مقدار کمی نمک و همچنین روغن مایع اضافه نماییم. در هفته دوم صبح ها به کودک فرنی و بعد از ظهر ها به کودک سوپ می دهیم.

هفته سوم ماه هفتم

در اول هفته سوم به سوپ کودک همچنین جعفری یا گشنیز اضافه می نماییم و تا پایان هفته جعفری و گشنیز به صورت توأم در سوپ استفاده می شود.

هفته چهارم ماه هفتم

در این هفته می توانیم به سوپ کودک سایر سبزی های مجاز برای کودکان زیر یکسال از جمله کدو، تره و غیره را اضافه نماییم. همچنین می توانیم به سوپ کودک رشته فرنگی را نیز اضافه نماییم.

ماه هشتم

در ماه هشتم می توانیم به رژیم غذایی کودک پوره سیب زمینی، هویج و غیره را وارد نماییم. همچنین در این ماه می توانیم آبمیوه های مجاز برای کودکان زیر یکسال از جمله آب سیب و آب لیمو شیرین را به شیرخوار بدهیم. در رژیم غذایی این کودکان می توانیم نان را نیز به میزان کم به صورت له شده در سوپ استفاده نماییم.

ماه های نهم و دهم

در ماه های نهم و دهم می توانیم از انواع میوه های تازه از قبیل سیب، گلابی، هلو، زردآلو، خرما و غیره به صورت پوره یا رنده شده استفاده نماییم. همچنین می توانیم از غذاهای با غلظت بیشتر از قبیل انواع پلوها به صورت کته و له شده استفاده نماییم. بیسکویت ها نیز به صورت نرم شده در آب یا چای مجاز می باشد.

ماه های یازدهم و دوازدهم

در ماه یازدهم با توجه به اینکه کودک تکامل بیشتری در جویدن پیدا کرده است و به علاوه مهارت لازم برای به دست گرفتن قاشق و برداشتن غذا را بدست آورده است لذا می توانیم به کودک اجازه دهیم از غذاهای نرم تهیه شده ، خودش به تنهایی استفاده نماید. البته در حین غذا خوردن می توانیم به او کمک نماییم تا این کار را به درستی انجام دهد.

لازم به ذکر است از بعد از یکسالگی می توانیم در صورت لزوم شیر گاو را جایگزین شیر مادر یا شیرخشک معمولی نماییم.

در زمینه تغذیه بیماران مبتلا به MSUD توجه به نکات زیر حائز اهمیت می باشد:

۱- در بیماران مبتلا به MSUD ، جهت تهیه سوسپانسیون L - ایزولوسین یا L- والین لازم است پودر L- ایزولوسین یا L- والین که به مقدار مورد نیاز وزن شده است را با آب جوشیده سرد شده مخلوط نماییم و سوسپانسیونی با غلظت ۱۰ mg/mL تهیه نماییم که در این مورد می توانیم به عنوان مثال ۱ گرم پودر L-ایزولوسین یا L- والین را با آب جوشیده سرد شده مخلوط نماییم و به حجم ۱۰۰ میلی لیتر برسانیم. سوسپانسیون های تهیه شده باید در ظروف در بسته و استریل تا زمان استفاده در یخچال نگهداری شوند و سوسپانسیون های استفاده نشده را در صورتیکه فریز نشده اند بعد از یک هفته بایستی دور ریخت. همچنین لازم است که سوسپانسیون های تهیه شده را قبل از هر بار استفاده تکان داد (۱). مقدار مورد نیاز از هر یک از سوسپانسیون های L- ایزولوسین یا L- والین را می توانیم با سرنگ یکبار مصرف به محلول غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار از جمله Ketonex در طول روز اضافه نماییم (۱).

لازم به ذکر است مکمل L- ایزولوسین و L- والین تنها اگر غلظت پلاسمایی آنها زیر محدوده نرمال باشد بایستی مورد استفاده قرار گیرند (۱).

۲- در رژیم غذایی بیماران مبتلا به MSUD می توان شیرخشک های آماده شده مایع، شیر مادر و شیر گاو را با سرنگهای یکبار مصرف اندازه گیری نمود. همچنین میزان پودر شیر

خشک های معمولی و پودر غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار مورد نیاز را نیز باید با استفاده از ترازوهای دارای دقت در حد گرم وزن نماییم (۱).

۳- شیرخشک های آماده شده و محلول غذای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار بایستی تا زمان استفاده، در ظروف در بسته استریل در یخچال نگهداری شوند و بخش استفاده نشده بایستی بعد از ۲۴ ساعت دور ریخته شود (۱). همچنین محلول غذای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار باید قبل از استفاده خوب تکان داده شوند. کودکان و بزرگسالان جهت بهبود طعم می توانند محلول غذای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار را سرد مصرف نمایند (۱).

همچنین توصیه می شود که محلول غذاهای طبی (از جمله محلول غذای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار) در آون های مایکروویو گرم نشوند چراکه اولاً ممکن است باعث سوختن دهان کودک یا ترکیدن ظروف شیشه ای حاوی این محلول ها شود (۱) و ثانیاً چون در غذاهای طبی هم کربوهیدرات و هم اسیدهای آمینه وجود دارند لذا احتمال ایجاد واکنش های قهوه ای شدن یا واکنش میلارد (Maillard Reaction) در اثر حرارت بسیار زیاد است. این واکنش ها سبب می شوند که کربوهیدرات ها با اسیدهای آمینه باند شوند و به این دلیل در دستگاه گوارش هضم و جذب نمی شوند و در نتیجه مورد استفاده قرار نمی گیرند (۱، ۷).

۴- در شیرخواران کمتر از یکسال معمولاً استفاده از شکر معمولی بدلیل ایجاد اسمولاریته بالا و مصرف عسل بدلیل احتمال ایجاد بوتولیسم توصیه نمی شوند (۱).

۵- شیرخواران کمتر از یکسال معمولاً ۸-۶ بار در روز تغذیه می شوند در حالیکه شیرخواران بزرگتر، کودکان و بزرگسالان معمولاً ۶-۴ بار در روز تغذیه می شوند (۱).

مطالعات نشان داده اند وقتیکه غذاهای طبی ۱ تا ۲ بار در روز نسبت به ۴ تا ۶ بار در روز مصرف می شوند در این موارد دفع ازت از طریق ادرار افزایش می یابد (۵).

۶- اگر محلول غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار تجویز شده کمتر از ۱۰۰٪ میزان DRI را برای شیرخواران کمتر از یکسال و کمتر از ۷۵٪ میزان DRI را برای شیرخواران بزرگتر، کودکان و بزرگسالان تهیه می نماید، در این حالت رژیم غذایی باید با تجویز مکمل ویتامین ها و مواد معدنی مورد نیاز تکمیل شود (۱).

همچنین باید توجه شود که کودکان مبتلا به بیماری های متابولیک، اسیدهای چرب ضروری را به میزان کافی از طریق غذای طبی و رژیم غذایی دریافت نمایند. در مورد این کودکان حداقل ۱٪ انرژی بایستی از اسید لینولئیک و ۰/۲٪ از α- لینولنیک تأمین شود (۳). معمولاً این کودکان در معرض خطر کمبود اسیدچرب دوکوزاهگزاانوئیک Docosahexaenoic Acid (DHA) و اسید ایکوزاهگزاانوئیک Eicosahexaenoic Acid (EPA) هستند و بهتر است این اسیدهای چرب نیز بطور مکمل به این بیماران تجویز شود (۳).

۷- در بیماری MSUD تغذیه صحیح با غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار (همراه با تجویز انرژی کافی) بایستی هرچه سریعتر شروع شود و در این زمینه نباید منتظر تأیید تشخیص بیماری MSUD شویم (۱). هنگامیکه غلظت ایزولوسین پلاسما به حد بالایی محدوده درمانی (۱۰۵ µmol/L) رسید L- ایزولوسین باید به تغذیه با غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار افزوده شود و این امر معمولا در طی ۳-۱ روز از شروع حمایت تغذیه ای رخ می دهد. همچنین L-والین باید هنگامیکه غلظت والین پلاسما به حد بالایی محدوده درمانی (۳۱۸ µmol/L) رسید به تغذیه با غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار افزوده شود و این امر معمولا در طی ۴-۲ روز از شروع حمایت تغذیه ای رخ می دهد. از سوی دیگر L- لوسین باید هنگامیکه غلظت لوسین پلاسما به حد بالایی محدوده درمانی (۱۸۵ µmol/L) رسید از طریق رژیم غذایی (با وارد کردن شیر مادر، شیرخشک معمولی یا مواد غذایی ذکر شده در جدول ۱۲) به تغذیه با غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار افزوده شود. اگر L- ایزولوسین و L- والین به تغذیه با غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار افزوده شده باشد ممکن است تجویز L- لوسین از طریق مواد غذایی ذکر شده ، ۱۰-۷ روز بعد از شروع حمایت تغذیه ای نیاز باشد (۱، ۲).

باید توجه داشت که اسید آمینه لوسین آخرین اسید آمینه ای است که در بیماری MSUD غلظت آن در پلاسما نرمال می شود (۱) و دلایل این امر هم مشخص نمی باشد (۶). اگر این بیماران دچار کمبود ایزولوسین و یا والین باشند غلظت لوسین برای مدت زمان طولانی تری بالاتر از محدوده نرمال باقی می ماند (۱، ۲)، چراکه اسید آمینه لوسین نمی تواند در کمبود

اسیدهای آمینه ایزولوسین و یا والین در سنتز پروتئین های بدن بکار رود و به همین دلیل غلظت آن در خون پایین نمی آید (۳).

۸- بیماران مبتلا به MSUD که تازه تشخیص داده شده اند ممکن است بسیار بد حال باشند و غلظت لوسین پلاسمایی آنها بسیار بالا می باشد. در این حالت گاهی اوقات از روش های مختلف دیالیز جهت کاهش سریع غلظت لوسین پلاسما استفاده می نمایند. البته این امر در همه بیماران ممکن است نیاز نباشد (۳). در بیمارانی که روی دیالیز قرار گرفته اند یا تحت دیالیز قرار نگرفته اند مشابه با نکته ۷ عمل می نماییم.

۹- در بیماران مبتلا به MSUD راه اصلی تغذیه از راه دهان می باشد و در مواردیکه این امر امکان پذیر نیست تغذیه بیمار همانند تغذیه دهانی از طریق لوله (Tube Feeding) صورت می گیرد. در مواردیکه تغذیه این بیماران باید وریدی صورت گیرد از محلول های دکستروز و محلول های چربی (۱) و در صورت امکان از محلول های اسیدهای آمینه که فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار هستند استفاده می شود (۲).

۱۰- بیماران مبتلا به MSUD که وضعیت تغذیه ای آنها خوب است همانند افراد غیر مبتلا به MSUD به استرس های متابولیک (از قبیل عفونت ها) پاسخ می دهند. استرس های متابولیک در بیماران مبتلا به بیماری MSUD اگر به سرعت تشخیص داده نشوند و درمان نگردند می توانند تهدید کننده زندگی این بیماران باشند (۱) چراکه استرس های متابولیک سبب کاتابولیسم پروتئین های بدن می شوند و این امر باعث بالا رفتن غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه شاخه دار بویژه لوسین می شود (۲). در این موارد بدلیل بالا رفتن غلظت اسیدهای آمینه شاخه دار در خون لازم است اسیدهای آمینه شاخه دار از رژیم غذایی حذف شوند (۶) و در ادامه لازم است مشابه با نکته ۷ عمل می نماییم.

ارزیابی وضعیت تغذیه ای در بیماران مبتلا به MSUD

جهت ارزیابی وضعیت تغذیه در بیماران مبتلا به MSUD لازم است شاخص های زیر مورد ارزیابی قرار گیرند (۱):

الف- ارزیابی غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه شاخه دار و آلو ایزولوسین

در شروع درمان تغذیه ای بیماران مبتلا به MSUD ، تا زمانیکه غلظت پلاسمایی ترکیبات فوق الذکر به حالت پایدار برسد و به نیاز های تغذیه ای اسیدهای آمینه شاخه دار نزدیک شویم باید با استفاده از روش های کمی غلظت پلاسمایی ترکیبات فوق الذکر را روزانه مورد ارزیابی قرار دهیم (۱).

در ادامه درمان تا سن ۶ ماهگی، ارزیابی غلظت پلاسمایی لوسین با روش ممانعت باکتریایی به صورت دو بار در هفته و در صورت استفاده از روشهای کمی به صورت دو بار در ماه انجام می شود. از سن ۶ ماهگی به بعد، ارزیابی غلظت پلاسمایی لوسین با روش ممانعت باکتریایی به صورت هفتگی و در صورت استفاده از روشهای کمی به صورت ماهیانه انجام می شود (۱).

در بیماران مبتلا به MSUD اگر با وجود مصرف کامل رژیم غذایی تجویز شده، غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه شاخه دار قابل اندازه گیری نباشد، در این حالت میزان تجویز هر یک از اسیدهای آمینه شاخه داری را که غلظت آن قابل اندازه گیری نباشد به میزان ۲۵٪ افزایش می دهیم و سپس غلظت پلاسمایی آن را در طی ۳ روز مجدداً اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی این اسیدهای آمینه شاخه دار باز هم قابل اندازه گیری نبودند مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی آنها در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

در بیماران مبتلا به MSUD اگر با وجود مصرف کامل رژیم غذایی تجویز شده، غلظت پلاسمایی ایزولوسین کمتر از ۵۰ µmol/L ، غلظت لوسین کمتر از ۵۰ µmol/L یا غلظت والین کمتر از ۹۵ µmol/L باشد، در این حالت میزان تجویز هر یک از اسیدهای آمینه شاخه داری را که غلظت آنها پاین می باشد به میزان ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و سپس غلظت پلاسمایی آنها را در طی یک هفته مجدداً ارزیابی می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی این اسیدهای

آمینه شاخه دار باز هم پایین بود مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی آنها در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

بیماران مبتلا به MSUD اگر دچار بیماری خاصی نباشند و مقدار انرژی و پروتئین مصرفی آنها کمتر از مقادیر تجویز شده نباشند اما در آنها غلظت پلاسمایی ایزولوسین بیشتر از ۱۰۵ µmol/L، غلظت لوسین بیشتر از ۱۸۵ µmol/L یا غلظت والین بیشتر از ۳۱۸ µmol/L باشد در این حالت میزان تجویز هر یک از اسیدهای آمینه شاخه داری را که غلظت آنها بالا می باشد به میزان ۱۰-۵٪ کاهش می دهیم و سپس غلظت پلاسمایی آنها را در طی یک هفته مجدداً ارزیابی می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی این اسیدهای آمینه شاخه دار باز هم بالا بود مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی آنها در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

باید توجه داشت کمبود اسیدهای آمینه شاخه دار سبب عوارض زیر می شوند (۱):

کمبود لوسین: کاهش اشتها، کاهش وزن، آپاتی یا بی احساسی (Apathy)، تحریک پذیری

کمبود ایزولوسین: کاهش وزن، سرخی مخاط دهانی، ترکخوردگی گوشه لب ها، لرزش دست ها و پاها، پوسته پوسته شدن بدن، ضایعات چشمی

کمبود والین: کاهش اشتها، کاهش وزن، تحریک پذیری و گریه بیش از حد توسط کودک ، خواب آلودگی (Drowsiness)

بطور کلی، کمبود یا عدم تعادل اسیدهای آمینه شاخه دار در طولانی مدت منجر به عوارضی از قبیل آنمی، پوسته پوسته شدن بدن، اسهال و اختلال در رشد می شود (۱).

ب- ارزیابی وجود کتو اسیدهای حاصله از اسیدهای آمینه شاخه دار در ادرار

در بیماران مبتلا به MSUD همواره ادرار بایستی فاقد کتو اسیدهای حاصله از اسیدهای آمینه شاخه دار باشد. ارزیابی کتو اسیدها در ادرار توسط روش کتواستیکس (Ketostix) یا روش دی نیتروفنیل هیدرازین Dinitrophenylhydrazin (DNPH) صورت می گیرد. در این افراد تا سن ۶ ماهگی ارزیابی وجود کتو اسیدهای حاصله از اسیدهای آمینه شاخه دار در ادرار باید بطور روزانه باشد و بعد از آن باید دو بار در هفته صورت گیرد، البته اگر افراد مبتلا به

MSUD بیمار شوند در این حالت ارزیابی وجود کتو اسیدها در ادرار باید بطور روزانه صورت گیرد (۱).

درصورتیکه در ادرار این بیماران کتو اسید وجود داشته باشد (یعنی نتیجه تست های فوق الذکر مثبت باشد) بایستی فوراً از این بیماران نمونه خون گرفته شود تا غلظت اسیدهای آمینه شاخه دار ارزیابی شود. همچنین این بیماران بایستی توسط یک متخصص بیماریهای متابولیک ویزیت شوند (۱).

باید توجه داشت در این بیماران وجود کتو اسیدها در ادرار می تواند سبب افزایش دفع کلسیم در ادرار و در نتیجه مشکلات استخوانی شود (۲).

ج- ارزیابی وضعیت پروتئین

غلظت پلاسمایی پره آلبومین (یا ترانس تیرتین) شاخص معتبرتری نسبت به غلظت آلبومین جهت ارزیابی وضعیت پروتئین می باشد چراکه غلظت آن در کمبود پروتئین سریعتر تغییر می نماید. به همین دلیل در مواردیکه غلظت پره آلبومین کمبود پروتئین را نشان می دهد ممکن است غلظت آلبومین پلاسما در محدوده نرمال باشد (۱).

در بیماران مبتلا به PKU جهت ارزیابی وضعیت پروتئین لازم است غلظت پلاسمایی پره‌آلبومین را تا سن یک سالگی هر سه ماه ارزیابی نماییم و بعد از آن هر ۶ ماه این کار را انجام دهیم (۱).

اگر غلظت پلاسمایی پره آلبومین زیر محدوده نرمال باشد میزان پروتئین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و مجدداً غلظت پلاسمایی پره آلبومین را در طی یک ماه اندازه گیری می کنیم. اگر باز هم غلظت پره آلبومین زیر محدوده نرمال باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی پره آلبومین در محدوده نرمال قرار گیرد (۱).

درصورتیکه غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه شاخه دار در محدوده قابل قبول باشد جهت افزایش دریافت پروتئین می توانیم از غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار استفاده نماییم (۱).

د- ارزیابی وضعیت آهن

جهت ارزیابی وضعیت آهن بدن در این بیماران لازم است غلظت پلاسمایی فریتین در سن ۶ ، ۹ و ۱۲ ماهگی اندازه گیری شود و بعد از آن هر شش ماه این اندازه گیری بایستی تکرار شود.

درصورتیکه غلظت فریتین پلاسما زیر محدوده نرمال باشد بایستی دریافت آهن را به ۴ میلی گرم به ازای هر کیلو گرم وزن بدن از طریق دریافت مکمل سولفات فرو افزایش دهیم و در این حالت غلظت پلاسمایی فریتین را بطور ماهیانه ارزیابی نماییم. تجویز مکمل آهن تا زمانیکه غلظت فریتین به محدوده نرمال برسد باید ادامه یابد (۱).

در این بیماران همچنین غلظت هموگلوبین و هماتوکریت باید در سن ۶ ، ۹ و ۱۲ ماهگی اندازه گیری شوند و بعد از آن هر شش ماه این اندازه گیری بایستی تکرار شود (۱).

ه- ارزیابی وضعیت رشد

در این بیماران اندازه گیری قد و وزن بایستی بطور ماهیانه تا یک سالگی و هر سه ماه یکبار تا زمان اتمام رشد صورت گیرد. شاخص های قد برای سن و وزن برای قد (یا BMI برای سن) این بیماران بهتر است بین پرسنتایل ۱۰ تا ۸۵ حفظ شود، هرچند برخی از کودکان نرمال ممکن است در پایین و بالای این محدوده قرار گیرند (۱).

اگر شاخص های قد برای سن و وزن برای قد (یا BMI برای سن) زیر محدوده فوق الذکر باشد، در این حالت میزان انرژی و پروتئین تجویز شده ۱۰-۵٪ افزایش داده می شود و ارزیابی مجدد شاخص ها یک ماه بعد صورت می گیرد. در صورتیکه شاخص های مذکور هنوز کمتر از محدوده ذکر شده باشند مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا کودک به محدوده ذکر شده برسد (۱).

و- ارزیابی دریافت مواد مغذی

مواد غذایی مصرف شده توسط بیماران مبتلا به MSUD باید در طی ۳ روز قبل از هر نوبت آزمایش خون ثبت شوند تا میزان دریافت اسیدهای آمینه شاخه دار، پروتئین و انرژی قبل از هر نوبت آزمایش خون مورد ارزیابی قرار گیرند. همچنین بعد از هر تغییری در رژیم غذایی بیمار بایستی میزان دریافت ویتامین ها و مواد معدنی مورد ارزیابی قرار گیرند (۱).

در مورد این بیماران ثبت داده های آزمایشگاهی، میزان دریافت مواد مغذی و وضعیت رشد در یک فرم خاص می تواند مفید باشد (۱).

در پایان مبحث رژیم درمانی در بیماران مبتلا به MSUD لازم به ذکر می باشد که در کتابهای تخصصی موجود مطالب علمی قابل ملاحظه ای در زمینه رژیم درمانی در مادران باردار مبتلا به MSUD وجود ندارد و این امر بدلیل تعداد کم این مادران می باشد. در این زمینه متخصصین رژیم درمانی با توجه به مطالب ذکر شده در مورد مادران باردار مبتلا به PKU و افراد بزرگسال مبتلا به MSUD و بر مبنای تجربه های شخصی می توانند رژیم غذایی مادران باردار مبتلا به MSUD را با رعایت احتیاط های لازم تنظیم نمایند. در این زمینه برخی مطالعات نشان داده اند که حفظ غلظت پلاسمایی لوسین در محدوده ۱۰۰-۳۰۰ µmol/L و غلظت پلاسمایی ایزولوسین و والین در حد بالایی محدوده نرمال می تواند سبب بدنیا آوردن نوزاد سالم شود (۱۰). این مطالعات همچنین نشان داده اند که تحمل مادر نسبت به مصرف اسید آمینه لوسین بطور فزاینده ای از هفته ۲۲ بارداری افزایش می یابد و از حدود ۴۰۰ به ۲۱۰۰ میلی گرم در روز می رسد (۱۰).

مثال ۱۰- کودک پسر یک ماهه ای با وزن ۴ کیلوگرم و قد خوابیده (Length) ۵۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به بیماری MSUD می باشد رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا شاخص وزن برای قد و قد بـرای سن کودک را بر روی منحنی های پرسنتایل تعیین می نماییم.

شاخص وزن برای قد این کودک مطابق با نمودار پرسنتایل ها در استاندارد CDC حدود صدک ۲۵ می باشد و در نتیجه وزن این کودک برای قد او در حد قابل قبول می باشد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک نیز در محدوده صدک ۵۰ قرار دارد و بنابراین قد این کودک نیز در حد قابل قبول می باشد.

محاسبه انرژی برای این کودک پسر مطابق با جدول ۱۱ به شرح زیر می باشد:

کل انرژی مورد نیاز = (۱۲۰ × ۴ (kg)) = ۴۸۰ kcal

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، لوسین، ایزولوسین، والین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۴۸۰ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۴ × ۳/۵ g/kg = ۱۴ gr

میزان لوسین : ۴ × ۸۰ mg/kg = ۳۲۰ mg

میزان ایزولوسین : ۴ × ۶۰ mg/kg =۲۴۰ mg

میزان والین : ۴ × ۷۰ mg/kg =۲۸۰ mg

حداقل مایعات مورد نیاز : ۴۸۰ kcal × ۱ mL/kcal= ۴۸۰ mL

لازم به ذکر است در کودکان قبل از ۶ ماهگی بهتر است تنظیم رژیم غذایی در ابتدا با حداکثر میزان پروتئین، ایزولوسین و والین ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد اما در مورد

لوسین بهتر است میانگین محدوده توصیه شده را در نظر بگیریم. در ادامه بر حسب شرایط کودک مقادیر لوسین، ایزولوسین و والین را می توانیم تغییر دهیم.

- باید توجه داشت اگرچه میزان ایزولوسین و والین رژیم غذایی را حداکثر مقدار توصیه شده در نظر می گیریم اما همواره به غلظت این دو اسید آمینه در پلاسما توجه می کنیم و اگر غلظت پلاسمایی آنها بالاتر از حد نرمال باشد میزان دریافت را کاهش می دهیم.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی برای بیماران مبتلا به MSUD در قبل از ۶ ماهگی باید به این نکته توجه شود که کل لوسین مورد نیاز بیمار باید از شیرمادر یا شیرهای خشک معمولی تأمین شود.

جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD (قبل از ۶ ماهگی)

انواع شیرها، غذاهای طبی و انواع مکمل ها	میزان یا واحد	لوسین (mg)	ایزولوسین (mg)	والین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) تأمین کننده لوسین مورد نیاز کودک	میزان شیر مادر (cc) ۱۰۰ / X =۳۹۶ — میزان لوسین موجود در شیر مادر (mg) ۹۹ / ۳۲۰					
میزان شیر مادر	**۳۹۶ cc**	۳۲۰	۲۳۰	۲۶۱	۴/۲	۲۸۵
میزان پروتئینی که باید از Ketonex-1 تأمین گردد	۱۴-۴/۲ =۹/۸ g					
میزان Ketonex-1 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	میزان پودر Ketonex-1 (g) ۱۰۰ / X =۶۵ — میزان پروتئین موجود در Ketonex-1 (g) ۱۵ / ۹/۸					
مقدار پودر Ketonex-1	**۶۵ g**	۰	۰	۰	۹/۸	۳۱۲
مقدار محلول ایزولوسین ۱۰ mg/mL مورد نیاز	**۱ cc**	۲۴۰-۲۳۰=۱۰ mg ÷۱۰=۱ cc				
مقدار محلول والین ۱۰ mg/mL مورد نیاز	**۱/۹ cc**	۲۸۰-۲۶۱=۱۹ mg ÷۱۰=۱/۹ cc				
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.	۰					
گروه ب غذاهای آزاد	۰					
به پودر Ketonex-1 به میزانی آب اضافه کنید که حجم مایعات دریافتی حداقل به ۴۸۰ سی سی برسد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.						

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی: LEU = ۹۹ mg ، ILE = ۵۸ mg ، VAL = ۶۶ mg ، Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر Ketonex-1حاوی : Pro = ۱۵ g ، Energy = ۴۸۰ kcal)

- لازم به ذکر است هر نوع شیر خشک معمولی که به جای شیر مادر بکار می رود ترکیب ۱۰۰ گرم پودر آن را به جای ترکیب شیر مادر در پایین جدول یاداشت می کنیم. همچنین هر غذای طبی دیگری که به جای Ketonex-1 مورد استفاده قرار می گیرد ترکیب آن را در پایین جدول یاداشت می کنیم تا بتوانیم در محاسبات جدول رژیم نویسی یاد داشت نماییم.

- باید توجه داشت در مثال ۱۰ انرژی مورد نیاز کودک حدود ۴۸۰ کیلوکالری برآورد شده است درحالیکه کالری رژیم غذایی تنظیم شده جهت تأمین پروتئین مورد نیاز حدود ۵۹۷ کیلوکالری شده است که حدود ۱۱۷ کیلوکالری بیشتر می باشد اما این امر مشکلی ایجاد نمی کند چراکه در کودکانی که بخش اعظم پروتئین خود را به شکل اسیدهای آمینه دریافت می نمایند نیاز به انرژی همانطور که قبلا گفته شد بالاتر می باشد. از سوی دیگر در این مثال محاسبه انرژی بر مبنای ۱۲۰ کیلوکالری به ازای هر کیلوگرم وزن که متوسط نیاز است صورت گرفته درحالیکه حداکثر نیاز مطابق با جدول ۱۱ برابر با ۱۴۵ کیلوکالری به ازای هر کیلوگرم وزن می باشد.

- در مورد این کودکان ، بعد از محاسبه میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) و غذای طبی Ketonex-1 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) باید برای مادر توضیح داده شود که این مقادیر را در طول روز همراه با مایعات کافی به کودک بدهد و مقدار محلول ایزولوسین و والین را مطابق با دستورالعملی که در بخش های قبل گفته شد تهیه نماید و در طول روز همراه با محلول Ketonex-1 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) به کودک بدهد.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر ؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به MSUD را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

مثال ۱۱– کودک پسر یک ساله ای با وزن ۹ کیلوگرم و قد خوابیده (Length) ۷۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به بیماری MSUD می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا شاخص وزن برای قد و قد بـرای سن کودک را بر روی منحنی های پرسنتایل تعیین می نماییم.

شاخص وزن برای قد این کودک مطابق با نمودار پرسنتایل ها در استاندارد CDC حدود صدک ۵۰ می باشد و در نتیجه وزن این کودک برای قد او در حد قابل قبول می باشد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک نیز در محدوده صدک ۲۵ قرار دارد و بنابراین قد این کودک نیز در حد قابل قبول می باشد.

محاسبه انرژی برای این کودک پسر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × (وزن (kg) − ۱۰۰)] + ۲۰

کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × ۹ (kg)) − ۱۰۰)] +۲۰ = ۷۲۱ kcal

چون انرژی محاسبه شده کمتر از حداقل مقدار توصیه شده برای این سن در جدول ۱۱ می باشد لذا بهتر است کالری کودک را بر مبنای حداقل توصیه شده مطابق با جدول ۱۱ یعنی ۹۰۰ کیلوکالری تنظیم نماییم.

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، لوسین، ایزولوسین، والین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۹۰۰ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۳۰ gr

میزان لوسین : ۴۰۵ mg

میزان ایزولوسین : ۲۴۵ mg

میزان والین : ۲۹۵ mg

حداقل مایعات مورد نیاز : ۹۰۰ kcal × ۱ mL/kcal= ۹۰۰ mL

جهت تنظیم رژیم غذایی از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی بهتر است میزان پروتئین رژیم غذایی بر مبنای حداکثر مقدار ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد درحالیکه میزان لوسین، ایزولوسین و والین رژیم غذایی بر مبنای متوسط محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد. سپس بر مبنای ارزیابی وضعیت بیمار می توان میزان لوسین، ایزولوسین و والین رژیم غذایی را تغییر داد. البته باید توجه داشت هنگامیکه میزان لوسین رژیم غذایی بر مبنای متوسط محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد بهتر است میزان ایزولوسین و والین رژیم غذایی کمی بیشتر از متوسط محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ در نظر گرفته شود. این امر بدلیل آنست که تجویز ایزولوسین و والین کمی بیشتر از متوسط محدوده مجاز می تواند به تنظیم غلظت لوسین پلاسما کمک نماید.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی باید به دو نکته توجه شود. اولا" از شیر و سایرگروه های غذایی باید به میزانی در رژیم غذایی گنجانده شود که کل لوسین مورد نیاز را تأمین نماید. ثانیا" از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، ناهار ، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU (از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی)

گروه های غذایی ، انواع شیرها، غذاهای طبی و انواع مکمل ها	میزان یا واحد	لوسین (mg)	ایزولوسین (mg)	والین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
شیر مادر	۱۵۰ cc	۱۴۸	۸۷	۹۹	۱/۶	۱۰۸
گروه نان و غلات	**۴**	۴×۳۵=۱۴۰	۴×۱۸=۷۲	۴×۲۵=۱۰۰	۴×۰/۵=۲	۴×۳۰=۱۲۰
گروه میوه	**۲**	۲×۲۵=۵۰	۲×۱۷=۴۳	۲×۲۲=۴۴	۲×۰/۶=۱/۲	۲×۷۵=۱۵۰
گروه سبزی	**۲**	۲×۳۰=۶۰	۲×۲۲=۴۴	۲×۲۴=۴۸	۲×۰/۶=۱/۲	۲×۱۵=۳۰
گروه الف غذاهای آزاد	**۱**	۱×۵=۵	۱×۳=۳	۱×۴=۴	۱×۰/۱=۰/۱	۱×۵۰=۵۰
گروه چربی	**–**	–	–	–	–	–
سایر مواد غذایی	**–**	–	–	–	–	–
میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر		۴۰۳	۲۴۹	۲۹۵	۶/۱	۴۵۸
میزان پروتئینی که باید از Ketonex-2 تأمین گردد		۳۰-۶/۱ =۲۳/۹ g				
میزان Ketonex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر Ketonex-2 (g) ۱۰۰ X =۷۹/۵			میزان پروتئین موجود در Ketonex-2 (g) ۳۰ ۲۳/۹	
مقدار پودر Ketonex-2	۷۹/۵ g	۰	۰	۰	۲۳/۹	۳۲۶
مقدار محلول ایزولوسین ۱۰ mg/mL مورد نیاز	۰ cc	۰				
مقدار محلول والین ۱۰ mg/mL مورد نیاز	۰ cc	۰				
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.		۹۰۰-(۴۵۸+۳۲۶) =۱۱۶ Kcal				
گروه ب غذاهای آزاد	**۲**	۱۱۶÷۵۵ =۲				

حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۹۰۰ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی: LEU = ۹۹ mg ، ILE = ۵۸ mg ، VAL = ۶۶ mg ، Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر Ketonex-2 حاوی : Pro = ۳۰ g ، Energy = ۴۱۰ kcal)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۱ واحد

مربا ۱ قاشق غذاخوری

یک استکان چای + ۱ حبه قند

شیر مادر ۷۵ سی سی

میان وعده صبح

گروه میوه ۱ واحد

محلول غذای طبی

ناهار

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد

گروه سبزی ۱ واحد

روغن ۱ قاشق غذاخوری

عصرانه

گروه میوه ۱ واحد

محلول غذای طبی

شیر مادر ۷۵ سی سی

شام

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد

گروه سبزی ۱ واحد

روغن ۱ قاشق غذاخوری

آخر شب

محلول غذای طبی

- لازم به ذکر است که در صورت تمایل کودک می توانیم از گروه ب غـذاهای آزاد مقـدار بیشتری در رژیم غذایی بگنجانیم.

- شیر در نظر گرفته شده برای کودک را می توانیم در زمانهایی که کودک تمایل دارد بـه او بدهیم. در صورتیکه کودک تمایل به شیر بیشتری دارد می توانیم شیر را با آب جوشـیده خنک شده رقیق نماییم تا حجم آن زیاد شود.

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای MSUD لازم است به والـدین کـودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- در مورد این کودکان، بعد از محاسبه میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر و یا شیر گاو) و همچنین غذای طبی Ketonex-2 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) باید برای مادر توضیح داده شود که این مقادیر را در طول روز همراه با مایعات کافی به کودک بدهد. همچنین در صورت تجویز مکمل ایزولوسین و والین لازم است آنها را به صورت محلول مطابق با دستورالعملی که در بخش های قبل گفته شد تهیه نماید و در طول روز همراه با محلول غذای طبی Ketonex-2 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) به کودک بدهد.

- در کودکان بعد از یکسالگی می توانیم به جای شیر مادر یا شیر خشک از شیر گاو استفاده نماییم. البته در این کودکان بعد از محاسبه میزان شیر گاو می توانیم آن را رقیق نماییم و به کودک بدهیم.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر ؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به MSUD را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

مثال ۱۲– کودک دختر ۲ ساله ای با وزن ۱۳ کیلوگرم و قد ۸۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به بیماری MSUD می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{۱۳}{(۰/۸۴)^{۲}} \approx ۱۸/۴$$

BMI این کودک ۱۸/۴ می باشد و مطابق با نمودار پرسنتایل ها، BMI برای سن او حدود صدک ۹۰ قرار دارد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک بالای صدک ۲۵ قرار دارد.

محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × (وزن (kg) − ۱۰۰)] + ۲۰

کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × ۱۳ (kg)) − ۱۰۰)] +۲۰ = ۱۰۷۷ kcal

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، لوسین، ایزولوسین، والین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۱۰۷۷ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۳۰ gr

میزان لوسین : ۴۰۵ mg

میزان ایزولوسین : ۲۴۵ mg

میزان والین : ۲۹۵ mg

حداقل مایعات مورد نیاز : ۱۰۷۷ kcal × ۱ mL/kcal= ۱۰۷۷ mL

جهت تنظیم رژیم غذایی از ۲ سالگی به بعد بهتر است میزان پروتئین رژیم غذایی بر مبنای حداکثر مقدار ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد درحالیکه میزان لوسین، ایزولوسین و والین رژیم غذایی بر مبنای متوسط محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد. سپس بر مبنای ارزیابی وضعیت بیمار می توان میزان لوسین، ایزولوسین و والین رژیم غذایی را تغییر داد. البته باید توجه داشت هنگامیکه میزان لوسین رژیم غذایی بر مبنای متوسط

محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد بهتر است میزان ایزولوسین و والین رژیم غذایی کمی بیشتر از متوسط محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ در نظر گرفته شود. این امر بدلیل آنست که تجویز ایزولوسین و والین کمی بیشتر از متوسط محدوده مجاز می تواند به تنظیم غلظت لوسین پلاسما کمک نماید.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD از ۲ سالگی به بعد باید به دو نکته توجه شود. اولا" از گروه های غذایی باید به میزانی در رژیم غذایی گنجانده شود که کل لوسین مورد نیاز را تأمین نماید. ثانیا" از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، ناهار ، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- **جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD (از ۲ سالگی به بعد)**

گروه های غذایی ، غذاهای طبی و انواع مکمل ها	میزان یا واحد	لوسین (mg)	ایزولوسین (mg)	والین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات	**۶**	۶×۳۵=۲۱۰	۶×۱۸=۱۰۸	۶×۲۵=۱۵۰	۶×۰/۵=۳	۶×۳۰=۱۸۰
گروه میوه	**۳**	۳×۲۵=۷۵	۳×۱۷=۵۱	۳×۲۲=۶۶	۳×۰/۶=۱/۸	۳×۷۵=۲۲۵
گروه سبزی	**۴**	۴×۳۰=۱۲۰	۴×۲۲=۸۸	۴×۲۴=۹۶	۴×۰/۶=۲/۴	۴×۱۵=۶۰
گروه الف غذاهای آزاد	**۱**	۱×۵=۵	۱×۳=۳	۱×۴=۴	۱×۰/۱=۰/۱	۱×۵۰=۵۰
گروه چربی	**-**	-	-	-	-	-
سایر مواد غذایی	**-**	-	-	-	-	-
میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر		۴۱۰	۲۵۰	۳۱۶	۷/۳	۵۱۵
میزان پروتئینی که باید از Ketonex-2 تأمین گردد		۳۰-۷/۳ =۲۲/۷ g				
میزان Ketonex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر Ketonex-2 (g) ۱۰۰ X =۷۶			میزان پروتئین موجود در Ketonex-2 (g) ۳۰ ۲۲/۷	
مقدار پودر Ketonex-2	**۷۶ g**	۰	۰	۰	۲۲/۷	۳۱۲
مقدار محلول ایزولوسین ۱۰ mg/mL مورد نیاز	**۰ cc**	۰				
مقدار محلول والین ۱۰ mg/mL مورد نیاز	**۰ cc**	۰				
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.		۱۰۷۷-(۵۱۵+۳۱۲) =۲۵۰ Kcal				
گروه ب غذاهای آزاد	**۴/۵**	۲۵۰÷۵۵ =۴/۵				
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۱۰۷۷ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.						

(۱۰۰ گرم پودر Ketonex-2 حاوی : Pro = ۳۰ g ، Energy = ۴۱۰ kcal)

- لازم به ذکر است درصورتیکه میزان لوسین کمی بیشتر از میزان محاسبه شده باشد ایرادی ندارد چرا که در جدول ۱۱ محدوده ای برای تجویز لوسین در نظر گرفته شده است و در مورد ایزولوسین و والین نیز همین امر صادق می باشد.

- در جدول رژیم نویسی چون میزان ایزولوسین و والین مورد نیاز با استفاده از مواد غذایی تأمین شده است لذا نیازی به تجویز آنها به صورت محلول های ایزولوسین و والین نمی باشد.

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۲ واحد

مربا ۱ قاشق غذاخوری

یک استکان چای + ۳ حبه قند

عصرانه

گروه میوه ۱ واحد

یک استکان چای + ۳ حبه قند

محلول غذای طبی

میان وعده صبح

گروه میوه ۱ واحد

محلول غذای طبی

شربت نصف لیوان

(۱ قاشق شکر + کمی آبلیمو)

شام

گروه نان و غلات ۲ واحد

گروه سبزی ۲ واحد

روغن ۱ قاشق غذاخوری

ناهار

گروه نان و غلات ۲ واحد

گروه سبزی ۲ واحد

روغن ۱ قاشق غذاخوری

آخر شب

گروه میوه ۱ واحد

محلول غذای طبی

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به MSUD لازم است به والدین کودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- لازم به ذکر است محلول غذای طبی در هر وعده غذایی که مصرف می شود بایستی ابتدا مصرف شود و سپس سایر مواد غذایی موجود در آن وعده غذایی باید مورد استفاده قرار گیرند تا اطمینان حاصل شود که کل محلول غذایی طبی مصرف می شود.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر ؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به MSUD را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

مثال ۱۳– کودک دختر ۷ ساله ای با وزن ۲۰ کیلوگرم و قد ۱۱۵ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به بیماری MSUD می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{۲۰}{(۱/۱۵)^{۲}} \approx ۱۵$$

BMI این کودک دختر ۱۵ می باشد و مطابق با نمودار پرسنتایل ها، BMI برای سن او بین صدک ۲۵ و ۵۰ قرار دارد لذا BMI و وزن این کودک در حد قابل قبول می باشد همچنین شاخص قد برای سن این کودک در محدوده صدک ۱۰ قرار دارد و در حد قابل قبول است.

محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

۲۰+ [ ][(قد (m) × ۹۳۴) + (وزن (kg) × ۱۰)] × PA] + (سن (y) × ۳۰/۸) – ۱۳۵/۳ = کل انرژی مورد نیاز

۲۰+ [[((m) ۱/۱۵ × ۹۳۴) + ((kg) ۲۰× ۱۰)] × ۱/۳۱] + ((y) ۷× ۳۰/۸) – ۱۳۵/۳ = کل انرژی مورد نیاز

کل انرژی مورد نیاز = ۱۶۰۹ kcal

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، لوسین، ایزولوسین، والین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۱۶۰۹ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۴۰ gr

میزان لوسین : ۶۰۰ mg

میزان ایزولوسین : ۳۶۰ mg

میزان والین : ۴۲۰ mg

حداقل مایعات مورد نیاز : ۱۶۰۹ kcal × ۱ mL/kcal= ۱۶۰۹ mL

جهت تنظیم رژیم غذایی از ۲ سالگی به بعد بهتر است میزان پروتئین رژیم غذایی بر مبنای حداکثر مقدار ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد درحالیکه میزان لوسین، ایزولوسین و والین رژیم غذایی بر مبنای متوسط محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد. سپس بر مبنای ارزیابی وضعیت بیمار می توان میزان لوسین، ایزولوسین و والین رژیم غذایی

را تغییر داد. البته باید توجه داشت هنگامیکه میزان لوسین رژیم غذایی بر مبنای متوسط محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد بهتر است میزان ایزولوسین و والین رژیم غذایی کمی بیشتر از متوسط محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ در نظر گرفته شود. این امر بدلیل آنست که تجویز ایزولوسین و والین کمی بیشتر از متوسط محدوده مجاز می تواند به تنظیم غلظت لوسین پلاسما کمک نماید.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD از ۲ سالگی به بعد باید به دو نکته توجه شود. اولا" از گروه های غذایی باید به میزانی در رژیم غذایی گنجانده شود که کل لوسین مورد نیاز را تأمین نماید. ثانیا" از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، ناهار ، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- **جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD (از ۲ سالگی به بعد)**

گروه های غذایی ، غذاهای طبی و انواع مکمل ها	میزان یا واحد	لوسین (mg)	ایزولوسین (mg)	والین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات	**۹**	۹×۳۵=۳۱۵	۹×۱۸=۱۶۲	۹×۲۵=۲۲۵	۹×۰/۵=۴/۵	۹×۳۰=۲۷۰
گروه میوه	**۴**	۴×۲۵=۱۰۰	۴×۱۷=۶۸	۴×۲۲=۸۸	۴×۰/۶=۲/۴	۴×۷۵=۳۰۰
گروه سبزی	**۶**	۶×۳۰=۱۸۰	۶×۲۲=۱۳۲	۶×۲۴=۱۴۴	۶×۰/۶=۳/۶	۶×۱۵=۹۰
گروه الف غذاهای آزاد	**۲**	۲×۵=۱۰	۲×۳=۶	۲×۴=۸	۲×۰/۱=۰/۲	۲×۵۰=۱۰۰
گروه چربی	**–**	–	–	–	–	–
سایر مواد غذایی	**–**	–	–	–	–	–
میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر		۶۰۵	۳۶۸	۴۶۵	۱۰/۷	۷۶۰
میزان پروتئینی که باید از Ketonex-2 تأمین گردد		۴۰-۱۰/۷ =۲۹/۳ g				
میزان Ketonex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر Ketonex-2 (g) ۱۰۰ X =۹۸			میزان پروتئین موجود در Ketonex-2 (g) ۳۰ ۲۹/۳	
مقدار پودر Ketonex-2	**۹۸ g**	۰	۰	۰	۲۹/۳	۴۰۲
مقدار محلول ایزولوسین ۱۰ mg/mL مورد نیاز	**۰ cc**	۰				
مقدار محلول والین ۱۰ mg/mL مورد نیاز	**۰ cc**	۰				
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.		۱۶۰۹-(۷۶۰+۴۰۲) =۴۴۷ Kcal				
گروه ب غذاهای آزاد	**۸**	۴۴۷÷۵۵ =۸				
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۱۶۰۹ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.						

(۱۰۰ گرم پودر Ketonex-2 حاوی : Pro = ۳۰ g ، Energy = ۴۱۰ kcal)

- لازم به ذکر است درصورتیکه میزان لوسین کمی بیشتر از میزان محاسبه شده باشد ایرادی ندارد چرا که در جدول ۱۱ محدوده ای برای تجویز لوسین در نظر گرفته شده است و در مورد ایزولوسین و والین نیز همین امر صادق می باشد.

- در جدول رژیم نویسی چون میزان ایزولوسین و والین مورد نیاز با استفاده از مواد غذایی تأمین شده است لذا نیازی به تجویز آنها به صورت محلول های ایزولوسین و والین نمی باشد.

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۳ واحد

مربا ۲ قاشق غذاخوری

یک استکان چای + ۳ حبه قند

عصرانه

گروه میوه ۲ واحد

یک استکان چای + ۳ حبه قند

محلول غذای طبی

میان وعده صبح

گروه میوه ۱ واحد

محلول غذای طبی

شربت یک لیوان

(۲ قاشق شکر + کمی آبلیمو)

شام

گروه نان و غلات ۳ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن مایع ۱/۵ قاشق غذاخوری

ناهار

گروه نان و غلات ۳ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن مایع ۱/۵ قاشق غذاخوری

آخر شب

گروه میوه ۱ واحد

یک استکان چای + ۲ حبه قند

محلول غذای طبی

در طول روز بیمار مجاز است ۳ آبنبات ۵ گرمی نیز مصرف نماید.

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به MSUD لازم است به والدین کودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- لازم به ذکر است محلول غذای طبی در هر وعده غذایی که مصرف می شود بایستی ابتدا مصرف شود و سپس سایر مواد غذایی موجود در آن وعده غذایی باید مورد استفاده قرار گیرند تا اطمینان حاصل شود که کل محلول غذایی طبی مصرف می شود.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر ؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به MSUD را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

فهرست جانشینی در بیماری شربت افرا

گروه نان و غلات

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

نان سفید*	۶ گرم
برنج پخته	۱/۵ قاشق غذاخوری (۱۸ گرم)
ماکارونی	۱ قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)
ذرت پخته	۱ قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)
گندم پخته	۱ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)
جو دو سر پخته	۱ قاشق غذاخوری (۱۵ گرم)
سیب زمینی پخته	۳ قاشق غذاخوری (۲۹ گرم)
چیپس سیب زمینی	۴ عدد (با قطر ۲ سانتی متر) (۸ گرم)
کورن فلکس	۲ قاشق غذاخوری (۳ گرم)
بیسکویت ویفر شکری	۲/۵ عدد (۱۴ گرم)
بیسکویت ویفر وانیلی	۲ عدد (۸ گرم)
پاپ کورن	یک سوم لیوان (۲ گرم)
آرد سفید گندم*	۴ گرم
آرد سفید برنج *	۷ گرم

باید توجه داشت در فهرست جانشینی برای بیماری شربت افرا در گروه نان و غلات ، نان ها قرار داده نشده اند. با توجه به ترکیب اسیدهای آمینه نان های سفید که در **رفرانس ۱۱** آمده است در هر ۳۰ گرم نان های سفید بطور متوسط ۱۷۰ میلی گرم لوسین ، ۱۰۰ میلی گرم ایزولوسین و ۱۱۰ میلی گرم والین وجود دارد. لذا در هر ۶ گرم نان سفید حدود ۳۴ میلی گرم لوسین ، ۲۰ میلی گرم ایزولوسین و ۲۲ میلی گرم والین وجود دارد. با توجه به اینکه در فهرست جانشینی برای بیماری شربت افرا هر واحد از گروه نان و غلات بطور متوسط حاوی ۳۵ میلی گرم لوسین ، ۱۸ میلی گرم ایزولوسین و ۲۵ میلی گرم والین می باشد، بنابراین ۶ گرم از نان های سفید به عنوان یک واحد از گروه نان و غلات در فهرست بیماری شربت افرا در نظر گرفته شد اما این امر در مورد نان های سبوس دار صدق نمی کند.

* این مواد غذایی جهت تکمیل فهرست به فهرست جانشینی اصلی اضافه شده اند.

گروه میوه ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

خرما سه عدد (۲۵ گرم)	زردآلو تازه یک عدد (۳۵ گرم)
موز یک سوم یک عدد کوچک (۳۸ گرم)	برگه زردآلو ۳ عدد (۱۰ گرم)
شاه توت (یا توت سیاه) نصف لیوان (۷۲ گرم)	کمپوت زردآلو یک سوم لیوان (۸۶ گرم)
توت فرنگی نصف لیوان (۷۵ گرم)	نکتار زردآلو نصف لیوان (۱۲۶ گرم)
انجیر ۱/۵ عدد متوسط (۷۵ گرم)	گریپ فروت قطعه قطعه شده یک دوم لیوان (۱۱۵ گرم)
انجیر خشک یک عدد (۱۹ گرم)	آب گریپ فروت سه چهارم لیوان (۱۸۵ گرم)
انگور یک لیوان (۱۶۰ گرم)	کیوی نصف یک عدد متوسط (۳۸ گرم)
آب انگور حدود سه چهارم لیوان (۲۱۰ گرم)	شلیل یک عدد متوسط (۶۹ گرم)
انبه نصف لیوان (۸۲ گرم)	پرتقال قطعه قطعه شده نصف لیوان(۹۰ گرم)
طالبی یک سوم لیوان (۵۳ گرم)	آب پرتقال یک لیوان (۲۴۹ گرم)
خربزه دو سوم لیوان (۱۱۳ گرم)	نارنگی ۲ عدد متوسط (۱۶۸ گرم)
هندوانه یک لیوان (۱۶۰ گرم)	آب نارنگی یک لیوان (۲۴۷ گرم)
هلو قطعه قطعه شده یک سوم لیوان (۵۷ گرم)	گلابی قطعه قطعه شده یک لیوان (۱۶۵ گرم)
کمپوت هلو یک سوم لیوان (۸۵ گرم)	کمپوت گلابی یک لیوان (۲۵۵ گرم)
نکتار هلو سه چهارم لیوان (۱۸۷ گرم)	آناناس تازه قطعه قطعه شده یک لیوان (۱۵۵ گرم)
برگه هلو (۱۳ گرم)	کمپوت آناناس سه چهارم لیوان (۱۹۶ گرم)
آلو تازه قطعه قطعه شده سه چهارم لیوان (۱۲۴ گرم)	گیلاس یا آلبالو نصف لیوان (۷۲ گرم)
کمپوت آلو یک لیوان (۲۵۸ گرم)	کمپوت آلبالو نصف لیوان (۱۱۷ گرم)
آلوی خشک ۴ عدد (۳۴ گرم)	کمپوت گیلاس ۶ قاشق غذاخوری(۹۷ گرم)
تمشک تازه نصف لیوان (۶۲ گرم)	کشمش بی دانه یک چهارم لیوان (۴۱ گرم)
سیب یک عدد بزرگ (۲۳۰ گرم)	آواکادو (۱۹ گرم)
کمپوت سیب یک لیوان (۲۰۴ گرم)	خرمالو یک سوم یک عدد (۵۶ گرم)
لیمو (۷۲ گرم)*	ریواس خام (۷۶ گرم)*

- لازم به ذکر است که وزن ذکر شده در مورد هر یک از میوه ها فقط شامل قسمت های خوراکی میوه ها می شود. در مورد کمپوت های میوه نیز وزن ذکر شده در واقع وزن میوه کمپوت شده می باشد.

* این مواد غذایی جهت تکمیل فهرست به فهرست جانشینی اصلی اضافه شده اند.

گروه سبزی ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

لوبیا سبز پخته ۳ قاشق غذاخوری (۲۶ گرم)	بروکلی خام ۴ قاشق غذاخوری (۲۲ گرم)
نخود سبز پخته ۱ قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)	بروکلی پخته ۲ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)
چغندر پخته کمتراز نصف لیوان (۷۴ گرم)	کلم برگ سفید خام دو سوم لیوان (۵۲ گرم)
برگ چغندر پخته ۳ قاشق غذاخوری (۲۷ گرم)	کلم برگ سفید پخته ۶ قاشق غذاخوری (۶۱ گرم)
هویج خام ریز شده دو سوم لیوان (۷۳ گرم)	کلم برگ قرمز خام یک سوم لیوان (۳۹ گرم)
هویج پخته ۷ قاشق غذاخوری (۶۸ گرم)	گل کلم یک چهارم لیوان (۲۵ گرم)
زردک پخته سه چهارم لیوان (۵۹ گرم)	گل کلم پخته ۳ قاشق غذاخوری (۲۶ گرم)
کرفس خام سه چهارم لیوان (۹۰ گرم)	کاهو خرد شده دو سوم لیوان (۳۷ گرم)
کرفس پخته سه چهارم لیوان (۱۱۲ گرم)	پیاز خام (۱۰ گرم)
اسفناج پخته یک قاشق غذاخوری (۱۱ گرم)	پیاز پخته نصف لیوان (۱۰۵ گرم)
خیار یک و یک چهارم لیوان (۱۳۰ گرم)	فلفل سبز خام دو سوم لیوان (۶۶ گرم)
خیار شور ۱ عدد (۱۰۰ گرم)	فلفل سبز پخته سه چهارم لیوان (۸۵ گرم)
بادمجان پخته نصف لیوان (۵۴ گرم)	گوجه فرنگی خام خرد شده نصف لیوان (۹۰ گرم)
بامیه پخته ۳ قاشق غذاخوری (۳۰ گرم)	گوجه فرنگی پخته یک سوم لیوان (۷۵ گرم)
کدو تنبل پخته یک چهارم لیوان (۶۱ گرم)	رب گوجه فرنگی ۲ قاشق غذاخوری (۲۹ گرم)
کدو سبز پخته یک سوم لیوان (۵۶ گرم)	آب گوجه فرنگی نصف لیوان (۱۳۷ گرم)
کدو حلوایی پخته یک چهارم لیوان (۵۴ گرم)	قارچ پخته ۲ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)
شلغم پخته سه چهارم لیوان (۱۱۷ گرم)	مارچوبه خام یا پخته (۳۳ گرم)
تره خام (۱۱ گرم)*	ترب خام (۸۴ گرم)*
تره پخته یک قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)*	تره فرنگی (۳۰ گرم)*
جعفری پخته یک قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)*	پیازچه (۳۰ گرم)*
جعفری خام خرد شده ۲/۵ قاشق غذاخوری (۱۱ گرم) *	گشنیز خام (۱۱ گرم)*

- لازم به ذکر است که وزن ذکر شده در مورد هر یک از سبزی ها فقط شامل قسمت های خوراکی سبزی ها می شود. در مورد سبزی های پخته نیز وزن ذکر شده در واقع وزن سبزی های پخته می باشد و اگر آبی همراه با سبزی های پخته باشد وزن آن در نظر گرفته نمی شود.

* این مواد غذایی جهت تکمیل فهرست به فهرست جانشینی اصلی اضافه شده اند.

گروه الف غذاهای آزاد

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

آب سیب	نصف لیوان
نکتار گلابی	یک چهارم لیوان (۷۸ گرم)
مربا	یک قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)
عسل	یک قاشق غذاخوری (۲۱ گرم)
پودر کاکائو	یک قاشق مرباخوری (۳ گرم)

گروه ب غذاهای آزاد

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

لیموناد	نصف لیوان (۱۲۵ گرم)
نوشابه های گازدار	نصف لیوان (۱۱۳ گرم)
آب نبات سفت	۳ عدد (۱۵ گرم)
شکر	یک قاشق غذاخوری (۱۲ گرم)
قند	۴ حبه (۱۲ گرم)
شربت، ژله	یک قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)
روغن های مایع یا جامد	یک قاشق غذاخوری (۱۴ گرم)

گروه چربی ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

کره	یک قاشق غذاخوری (۱۵ گرم)
مارگارین	یک قاشق غذاخوری (۱۴ گرم)
سس مایونز	۲ قاشق مربا خوری (۹ گرم)
زیتون سبز	۲ عدد (۱۰ گرم)
زیتون سیاه	۳ عدد (۱۵ گرم)

بروشور برخی از غذاهای طبی جهت بیماری MSUD

Nutrient	Ketonex-1		Ketonex-2	
	(per 100 g pwd)	(per g protein equiv)	(per 100 g pwd)	(per g protein equiv)
Energy, kcal	480	32	410	13.7
Protein equiv, g	15.00	1.000	30.00	1.000
Nitrogen, g	2.40	0.160	4.80	0.160
Amino acids, g	14.45	0.963	28.90	0.963
Cystine, g	0.15	0.010	0.30	0.010
Histidine, g	0.42	0.028	0.84	0.028
Isoleucine, g	trace	0.000	trace	0.000
Leucine, g	trace	0.000	trace	0.000
Lysine, g	1.00	0.067	2.00	0.067
Methionine, g	0.30	0.020	0.60	0.020
Phenylalanine, g	0.88	0.059	1.76	0.059
Threonine, g	0.70	0.047	1.40	0.047
Tryptophan, g	0.17	0.011	0.34	0.011
Tyrosine, g	0.89	0.059	1.78	0.059
Valine, g	trace	0.000	trace	0.000
Other Nitrogen-Containing Compounds				
Carnitine, mg	100	6.67	200	6.67
Taurine, mg	40	2.67	50	1.67
Carbohydrate, g	53.0	3.53	35	1.17
Fat, g	21.7	1.45	14	0.47
Linoleic acid, g	2.00 [4]	0.133	1.50 [5]	0.050
α-Linolenic acid, g	0.36 [6]	0.024	0.17 [7]	0.006
Minerals				
Calcium, mg	575	38	880	29
Chloride, mg/mEq	325/9.17	21.7/0.61	940/26.51	31.33/0.88
Chromium, µg	11	0.73	27	0.90
Copper, mg	1.10	0.073	1.00	0.033
Iodine, µg	65	4.33	100	3.33
Iron, mg	9.0	0.60	13	0.43
Magnesium, mg	50	3.33	225	7.50
Manganese, mg	0.50	0.033	0.80	0.027
Molybdenum, µg	12	0.80	30	1.00
Phosphorus, mg	400	27	760	25
Potassium, mg/mEq	675/17.26	45/1.15	1,370/35.04	45.7/1.17
Selenium, µg	20	1.33	35	1.17
Sodium, mg/mEq	190/8.26	12.7/0.55	880/38.28	29.3/1.28
Zinc, mg	8.0	0.53	13	0.43
Vitamins				
A, µg RE	420	28	660	22
D, µg	7.50	0.50	7.50	0.25
E, mg α-TE	10.10	0.67	12.10	0.40
K, µg	50	3.33	60	2.00
Ascorbic acid, mg	50	3.33	60	2.00
Biotin, µg	65	4.33	100	3.33
B_6, mg	0.75	0.050	1.30	0.043
B_{12}, µg	4.90	0.327	5.00	0.167
Choline, mg	80	5.33	100	3.33
Folate, µg	230	15	450	15
Inositol, mg	40	2.67	70	2.33
Niacin equiv, mg	12.80	0.850	21.7	0.72
Pantothenic acid, mg	6.90	0.460	8.00	0.267
Riboflavin, mg	0.90	0.060	1.80	0.060
Thiamin, mg	1.90	0.127	3.25	0.108

[1] Designed for infants and toddlers. [2] Designed for children, adolescents, and adults.

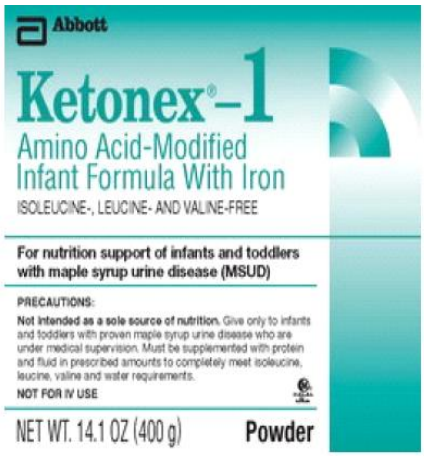
[3] Approximate **packed** weight of Ketonex in level, dry US standard household measures:

		Ketonex-1	Ketonex-2
1 Tbsp	=	7 g	8 g
1/4 cup	=	26 g	32 g
1/3 cup	=	35 g	41 g
1/2 cup	=	53 g	61 g
1 cup	=	105 g	117 g

[4] Analytical data at manufacture = 4.32 g/100 g powder. [5] Analytical data at manufacture = 2.66 g/100 g powder.

[6] Analytical data at manufacture = 0.40 g/100 g powder. [7] Analytical data at manufacture = 0.28 g/100 g powder.

- For nutrition support of infants and toddlers with maple syrup urine disease (MSUD).
- Isoleucine-, leucine- and valine-free.
- Use under medical supervision.
- Branched-chain amino acid-free to allow greater intake of intact protein.
- Nutrient profile specifically designed for infants and toddlers.
- When fed according to the Abbott Nutrition Support Protocols, provides adequate amounts of all nutrients.
- Powder supplemented with L-carnitine (100 mg/100 g) and taurine (40 mg/100 g) to help supply amounts normally found in human milk and foods of animal origin.
- Provides approximately 40% of energy as fat to help achieve acceptable formula osmolality.
- Provides 6.6% of energy as linoleic acid.
- Halal.



Safety Precautions

- Give only to infants and toddlers with proven maple syrup urine disease who are under medical supervision. Must be supplemented with protein and fluid in prescribed amounts to completely meet isoleucine, leucine, valine and water requirements.
- Not for sole-source nutrition.
- Never use a microwave oven to warm mixture. Serious burns can result.
- Not for IV use.
- Powdered infant formulas are not sterile and should not be fed to premature infants or infants who might have immune problems unless directed and supervised by your baby's doctor.
- To meet the nutrient needs of the infant or child, infant formula, breast milk or additional food choices must be given to supply protein, isoleucine, leucine and valine requirements. These may be added to the Ketonex-1 mixture or prepared separately as instructed. Depending on the specific needs of each patient, preparation will vary as prescribed by physician.

Ingredients

Powder Unflavored:

Corn Syrup Solids, High Oleic Safflower Oil, Coconut Oil, Soy Oil, L-Alanine, L-Proline, L-Lysine Acetate, L-Arginine, Calcium Phosphate, DATEM, L-Glutamine, Potassium Phosphate, Glycine, L-Tyrosine, L-Phenylalanine, L-Serine, L-Asparagine, L-Threonine, Sodium Citrate, Potassium Citrate, Magnesium Chloride, L-Histidine, L-Methionine, Calcium Carbonate, L-Glutamic Acid, Ascorbic Acid, L-Cystine Dihydrochloride, L-Tryptophan, L-Aspartic Acid, Choline Chloride, L-Carnitine, Taurine, m-Inositol, Ferrous Sulfate, Zinc Sulfate, Ascorbyl Palmitate, dl-Alpha-Tocopheryl Acetate, Niacinamide, Mixed Tocopherols, Calcium Pantothenate, Salt, Cupric Sulfate, Thiamine Chloride Hydrochloride, Manganese Sulfate, Vitamin A Palmitate, Riboflavin, Pyridoxine Hydrochloride, Folic Acid, Beta-Carotene, Potassium Iodide, Biotin, Phylloquinone, Sodium Selenate, Chromium Chloride, Sodium Molybdate, Vitamin D3, and Cyanocobalamin.

Availability

List Number	Item
51112	Ketonex-1 Powder Institutional / 14.1-oz (400-g) Can / Case of 6

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder	100 Cal
	Value	Value
Protein Equivalent Source	L-Amino Acids	L-Amino Acids
Fat Source	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils
Carbohydrate Source	Corn Syrup Solids	Corn Syrup Solids
Protein Equivalent, g	15.0	3.1
Fat, g	21.7	4.5
Carbohydrate, g	53.0	11.0
Linoleic Acid, mg	3500	729
Linolenic Acid, mg	350	73
L-Carnitine, mg	100	21
Calories	480	100
Osmolality, mOsm/kg H2O		365*
Potential Renal Solute Load, mOsm	133	27.8
Vitamin A, IU	1400	292
Vitamin A, mcg RE	420	87.5
Vitamin D, IU	300	63
Vitamin D, mcg	7.5	1.6
Vitamin E, IU	15	3
Vitamin E, mg alpha-TE	10.1	2.1
Vitamin K, mcg	50	10.4
Thiamin (Vitamin B1), mcg	1900	396
Riboflavin (Vitamin B2), mcg	900	188
Vitamin B6, mcg	750	156
Vitamin B12, mcg	4.9	1.0
Niacin, mcg	10,000	2083
Niacin, mg NE	12.8	2.7
Folic Acid (Folacin), mcg	230	48
Pantothenic Acid, mcg	6900	1438
Biotin, mcg	65	13.5
Vitamin C, mg	50	10.4
Choline, mg	80	16.7
Inositol, mg	40	8.3
Calcium, mg	575	120
Calcium, mEq	28.8	6.0
Phosphorus, mg	400	83
Magnesium, mg	50	10
Iron, mg	9	1.9
Zinc, mg	8	1.7
Manganese, mcg	500	104
Copper, mcg	1100	229

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder Value	100 Cal Value
Iodine, mcg	65	13.5
Selenium, mcg	20	4.2
Chromium, mcg	11	2.3
Molybdenum, mcg	12	2.5
Sodium, mg	190	39.6
Sodium, mEq	8.3	1.7
Potassium, mg	675	140.6
Potassium, mEq	17.3	3.6
Chloride, mg	325	67.7
Chloride, mEq	9.2	1.9

Powder Unflavored Footnotes & References

Per 100 Cal

* at 20 Cal/fl oz

Preparation

Directions for Preparation and Use: Use Only As Directed by a Physician

Your baby's health depends on carefully following these easy directions. Proper hygiene, handling and storage are important when preparing infant formula. Failure to follow these directions could result in severe harm. Ask your baby's doctor if you need to use cooled, boiled water for mixing and if you need to boil (sterilize) bottles, nipples and rings before use.

- Wash your hands, surfaces and utensils.
- Pour prescribed amount of water into a clean container.
- Add prescribed amount of Ketonex-1 powder (and other ingredients if recommended).
- Shake well for 10-15 seconds; if using a blender, mix no more than 5 seconds.
- Pour mixture into clean feeding bottles or container; cap.
- Once feeding begins, **use within 1 hour or discard.**

Approximate Weights for Unpacked, Level U.S. Standard Dry Household Measures for Powder*

Household Measure (US)	Weight (g)
1 Tbsp	8
1/4 Cup	30
1/3 Cup	40
1/2 Cup	60
1 Cup	120

* **For most accurate results, Ketonex-1 should be weighed on a scale that reads in grams.**

- For nutrition support of children and adults with maple syrup urine disease (MSUD).
- Isoleucine-, leucine- and valine-free.
- Use under medical supervision.
- Nutrient profile specifically designed for children and adults.
- When fed according to the Abbott Nutrition Support Protocols, provides adequate amounts of all nutrients.
- Branched-chain amino acid-free to allow greater intake of intact protein.
- Provides approximately 30% of energy as fat to help supply essential fatty acids.
- Powder supplemented with L-carnitine (200 mg/100 g) and taurine (50 mg/100 g) to help supply amounts normally found in foods of animal origin.
- Halal.

Safety Precautions

- Not intended as a sole source of nutrition.
- Give only to children and adults with proven maple syrup urine disease who are under medical supervision. Must be supplemented with protein and fluid in prescribed amounts to completely meet isoleucine, leucine, valine and water requirements.
- Not for infants under 1 year of age.
- Do not heat or use in cooking.
- Not for IV use.

Ingredients

Powder Unflavored:

Corn Syrup Solids, L-Alanine, High Oleic Safflower Oil, Coconut Oil, Sodium Citrate, Soy Oil, L-Proline, L-Lysine Acetate, L-Arginine, Calcium Phosphate, L-Glutamine, Glycine, Magnesium Phosphate, Potassium Chloride, L-Tyrosine, L-Serine, L-Phenylalanine, L-Asparagine, L-Threonine, Silicon Dioxide, DATEM, L-Histidine, Potassium Citrate, Potassium Phosphate, L-Methionine, L-Glutamic Acid, L-Cystine Dihydrochloride, L-Tryptophan, L-Aspartic Acid, Calcium Carbonate, Ascorbic Acid, L-Carnitine, Taurine, Choline Chloride, m-Inositol, Ferrous Sulfate, Zinc Sulfate, Niacinamide, dl-Alpha-Tocopheryl Acetate, Calcium Pantothenate, Ascorbyl Palmitate, Mixed Tocopherols, Cupric Sulfate, Manganese Sulfate, Thiamine Chloride Hydrochloride, Riboflavin, Vitamin A Palmitate, Pyridoxine Hydrochloride, Folic Acid, Chromium Chloride, Potassium Iodide, Beta-Carotene, Biotin, Sodium Selenate, Phylloquinone, Sodium Molybdate, Vitamin D3, and Cyanocobalamin.

Availability

List Number	Item
51114	Ketonex-2 Powder Institutional / 14.1-oz (400-g) Can / 6 ct

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder
	Value
Protein Equivalent Source	L-Amino Acids
Fat Source	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils
Carbohydrate Source	Corn Syrup Solids
Protein Equivalent, g	30.0
Fat, g	14.0
Carbohydrate, g	35.0
Linoleic Acid, mg	2200
Linolenic Acid, mg	225
L-Carnitine, mg	200
Calories	410
Vitamin A, IU	2200
Vitamin A, mcg RE	660
Vitamin D, IU	300
Vitamin D, mcg	7.5
Vitamin E, IU	18
Vitamin E, mg alpha-TE	12.1
Vitamin K, mcg	60
Thiamin (Vitamin B1), mg	3.3
Riboflavin (Vitamin B2), mg	1.8
Vitamin B6, mg	1.3
Vitamin B12, mcg	5.0
Niacin, mg	16
Niacin, mg NE	21.7
Folic Acid (Folacin), mcg	450
Pantothenic Acid, mg	8.0
Biotin, mcg	100
Vitamin C (Ascorbic Acid), mg	60
Choline, mg	100
Inositol, mg	70
Calcium, mg	880
Phosphorus, mg	760
Magnesium, mg	225
Iron, mg	13
Zinc, mg	13
Manganese, mg	0.8
Copper, mg	1.0
Iodine, mcg	100
Selenium, mcg	35
Chromium, mcg	27

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder Value
Molybdenum, mcg	30
Sodium, mg	880
Sodium, mEq	38.3
Potassium, mg	1370
Potassium, mEq	35.0
Chloride, mg	940
Chloride, mEq	26.5

Preparation

Directions for Preparation and Use: Use Only As Directed by a Physician

Depending on specific needs of each individual, preparation will vary as prescribed by physician. Follow physician's instructions carefully.

- Wash your hands, surfaces and utensils.
- Pour prescribed amount of water into a clean container.
- Add prescribed amount of Ketonex-2 powder (and other ingredients if recommended).
- Shake well for 10-15 seconds; if using a blender, mix no more than 5 seconds.
- Pour mixture into clean feeding cup or container; cap.
- Serve chilled. Once feeding begins, **use within 1 hour or discard**.

Helpful Hints

- Add sweetened drink crystals to enhance flavor.
- Add chocolate or strawberry syrup.
- Mix Ketonex-2 with fruit to make a smoothie
- Freeze flavored mixture into slushies.

Approximate Weights for Unpacked, Level U.S. Standard Dry Household Measures for Powder*

Household Measure (US)	Weight (g)
1 Tbsp	8
1/4 Cup	30
1/3 Cup	40
1/2 Cup	60
1 Cup	120

* **For most accurate results, Ketonex-2 should be weighed on a scale that reads in grams.**

Storage & Handling

Powder

- Once mixed, store container in refrigerator and **use within 24 hours**
- Store unopened or opened can at room temperature; avoid extreme temperatures.
- **Use opened can contents within 1 month.**

MSUD

comida-MSUD A

0 – 1 year
Food for Special Medical Purposes
for infants with disorders in branched chain amino acid metabolism

- √ **concentrated mixture of pure L-amino acids**
- √ **free from leucine, isoleucine and valine**
- √ **supplemented with vitamins, minerals, trace elements**
- √ **free from Sucrose**
- √ **in accordance with current recommendations**
- √ **simple, easy and safe in use**

Description:

comida-MSUD A is a concentrated amino acid mixture free from leucine, isoleucine and valine. Its amino acid profile is close to that of human milk protein (except for the branched chain amino acids), ensuring an optimal nutritional quality. comida-MSUD A is supplemented with vitamins, minerals and trace elements according to current international recommendations.

Indication:

For dietary treatment in infants with disorders in metabolism of branched chain amino acids, such as e.g. Maple Syrup Urine Disease (MSUD).

Dosage and Use:

The daily amount of comida-MSUD A needed to supplement the daily protein requirements (other than leucine, isoleucine and valine), depends on age, body weight and individual tolerance for these branched chain amino acids. The dose of comida-MSUD A is to be determined by a physician and must be adjusted regularly.
The daily amount required should be divided into 3 to 5 single portions and should be taken mixed with calculated amounts of other food (e.g. breast milk, infant formula or baby food or fruit preparations).
Diets with comida-MSUD A must contain adequate amounts of energy, essential fatty acids, isoleucine, leucine and valine to meet daily requirements.

Prepare bottle feed always fresh and discard unfinished feeds!
Please monitor dental care, especially before bedtime!

Important notice:

- must be used under medical supervision
- for infants with disorders in branched chain amino acid metabolism
- not suitable as sole source of nutrition
- not to be used by individuals without disorders in branched chain amino acid metabolism
- not suitable for parenteral use

comidaMed Institut für Ernährung GmbH, Dieselstr. 23, 61191 Rosbach v.d.H
Tel.: 06003-91170, Fax: 06003-911720, E-Mail: info@comidamed.de, www.comidamed.de

MSUD

comida-MSUD A

Ingredients:

Maltodextrin, L-Lysine-L-Glutamate, Potassium-L-Glutamate, tri-Calcium phosphate, L-Proline, L-Arginine-L-Aspartate, L-Serine, Magnesium-L-Aspartate, L-Threonine, L-Tyrosine, L-Glutamine, L-Alanine, L-Phenylalanine, Glycine, tri-Potassium citrate, L-Histidine, L-Cystine, Sodium chloride, L-Tryptophan, L-Methionine, Potassium chloride, Choline bitartrate, di-Calcium-Phosphate, Vitamins (A, D, E, K, C, B1, B2, Niacin, B6, Folic acid, Pantothenic acid, B12, Biotin), Inositol, L-Carnitine-L-Tartrate, Taurine, Iron-II-sulfate, Zinc sulfate, Manganese sulfate, Copper sulfate, Sodium fluoride, Potassium iodide, Sodium molybdate, Chromium-III-chloride, Sodium selenite

Composition:

Nutrition Facts		per 100 g
Energy	**kJ**	**1230**
	kcal	**289**
Protein equivalent *	**g**	**49,7**
Carbohydrates	**g**	**22,1**
of which maltodextrin	g	22,1
Fat	**g**	**0**
Amino acids	**g**	**59,7**
L-Alanine	g	3,3
L-Arginine	g	2,8
L-Aspartic acid	g	5,4
L-Cystine	g	1,9
L-Glutamic acid	g	10,5
L-Glutamine	g	3,5
Glycine	g	2,6
L-Histidine	g	2,0
L-Isoleucine	**g**	**0**
L-Leucine	**g**	**0**
L-Lysine	g	4,9
L-Methionine	g	1,4
L-Phenylalanine	g	3,0
L-Proline	g	5,5
L-Serine	g	4,1
L-Threonine	g	3,7
L-Tryptophan	g	1,4
L-Tyrosine	g	3,7
L-Valine	**g**	**0**
Taurine	mg	169
L-Carnitine	mg	125
*** conversion:** **1 g protein = 1,2 g amino acids**		

Minerals		per 100 g
Sodium	mg	597
Potassium	mg	2674
Chloride	mg	1359
Calcium	mg	2346
Phosphorus	mg	1260
Magnesium	mg	299
Iron	mg	27
Trace elements		
Zinc	mg	25
Copper	mg	1,6
Iodine	µg	398
Chromium	µg	47
Fluoride	µg	807
Manganese	mg	1,9
Molybdenum	µg	119
Selenium	µg	71
Vitamins		
Vitamin A	mg	3,8
Vitamin D	µg	47
Vitamin E	mg	42,8
Vitamin K	µg	105
Vitamin C	mg	378
Vitamin B1	mg	2,0
Vitamin B2	mg	4,3
Niacin	mg	25,4
Vitamin B6	mg	2,4
Folic acid	µg	298
Pantothenic acid	mg	16,9
Vitamin B12	µg	5,5
Biotin	µg	57
Choline	mg	329
Inositol	mg	219

MSUD

Comida-MSUD B

1 – 14 years
Food for special medical purposes
For toddlers and children over 1 year of age with disorders in branched chain amino acid metabolism

- √ **contains high proportion of protein supplement in low volume**
- √ **free from isoleucine, leucine and valine**
- √ **supplemented with vitamins, minerals, trace elements**
- √ **free from sucrose**
- √ **in accordance with current recommendations**
- √ **can be mixed easily to beverages and solid food**

Description:

Comida-MSUD B is a concentrated amino acid mixture free from Isoleucine, Leucine and Valine. Its amino acid profile is close to that of MSUD A ensuring supply of high quality protein. Comida-MSUD B is supplemented with vitamins, minerals and trace elements according to current international recommendations.

Indication:

For dietary treatment in toddlers and children with disorders in metabolism of branched chain amino acids, such as e.g. Maple Syrup Urine Disease (MSUD).

Dosage and Use:

The daily amount of comida-MSUD B needed to supplement the daily protein requirements (other than leucine, isoleucine and valine), depends on age, body weight and individual tolerance for these branched chain amino acids. The dose of comida-MSUD B is to be determined by a physician and must be adjusted regularly.
The daily amount required should be divided into 3 to 5 single portions and should be taken mixed with calculated amounts of other food (e.g. beverages, fruit puree).
Diets with comida-MSUD B must contain adequate amounts of energy, essential fatty acids, isoleucine, leucine and valine to meet daily requirements.

Please watch dental care of the baby, especially before bedtime!

Important notice:

- not suitable as sole source of nutrition
- must be used under medical supervision
- not to be used by individuals without disorders in branched chain amino acid metabolism
- for toddlers and children over 1 year of age with disorders in branched chain amino acid metabolism
- not suitable for parenteral use

comidaMed GmbH Institut für Ernährung, Dieselstraße 23, D-61191 Rosbach v.d.H, Germany.
Phone: +049 6003-930640, Fax: +049 6003-911720, E-Mail: comidamed@t-online.de, www.comidamed.de

MSUD

Comida-MSUD B

Ingredients (amounts per 100 g):

Maltodextrin, L-Lysine-L-Glutamine, L-Proline, L-Glutamate, L-Arginine-L-Aspartate, Potassium-L-Glutamate, L-Serine, L-Lysine-L-Aspartate, L-Threonine, L-Alanine, L-Phenylalanine, tri-Calcium phosphate 3,78 g, L-Tyrosine, Magnesium-L-Aspartate, L-Cystine, L-Histidine, di-Calcium phosphate 2,03 g, Choline bitartrate, L-Tryptophan, Glycine, L-Methionine, Sodium chloride 1,41 g, Magnesium hydroxide carbonate 0,46 g,,Vitamins (A, D, E, K, C, B1, B2, Niacin, B6, Folic acid, Pantothenic acid, B12, Biotin), Inositol, L-Carnitine-L-Tartrate, Taurine, Vanillin, Iron-II-sulfate 87,3 mg, Zinc sulfate 51,1 mg, Manganese sulfate 13,4 mg, Copper sulfate 5,46 mg, Sodium fluoride 0,82 mg, Sodium molybdate 0,42 mg, Potassium iodide 0,41mg, Chromium-III-chloride 0,32 mg, Sodium selenite 0,25 mg

Composition:

Nutrition facts		per 100 g
Energy	kJ	1238
	kcal	291
Protein equivalent *	g	62,1
Carbohydrates	g	10,7
of which maltodextrin	g	10,7
Fat	g	0
Amino acids	g	74,5
L-Alanine	g	4,1
L-Arginine	g	3,7
L-Aspartic acid	g	7,1
L-Cystine	g	2,3
L-Glutamic acid	g	9,1
L-Glutamine	g	8,1
Glycine	g	1,7
L-Histidine	g	2,3
L-Isoleucine	**g**	0
L-Leucine	**g**	0
L-Lysine	g	6,9
L-Methionine	g	1,7
L-Phenylalanine	g	4,0
L-Proline	g	8,5
L-Serine	g	5,1
L-Threonine	g	4,6
L-Tryptophan	g	1,8
L-Tyrosine	g	3,7
L-Valine	**g**	0
Taurine	mg	155
L-Carnitine	mg	155
* Conversion: 1 g protein = 1,2 g amino acids = 17 kJ = 4 kcal		

Minerals		per 100 g
Sodium	mg	556
Potassium	mg	1255
Chloride	mg	858
Calcium	mg	2063
Phosphorus	mg	1217
Magnesium	mg	302
Iron	mg	28,0
Trace elements		
Zinc	mg	18,6
Copper	mg	2,2
Iodine	µg	311
Chromium	µg	62
Fluoride	mg	373
Manganese	mg	4,4
Molybdenum	µg	168
Selenium	µg	75
Vitamins		
Vitamin A	mg	1,2
Vitamin D	µg	18,6
Vitamin E	mg	21,7
Vitamin K	µg	68
Vitamin C	mg	168
Vitamin B1	mg	2,1
Vitamin B2	mg	2,8
Niacin	mg	28,0
Vitamin B6	mg	1,9
Folic acid	µg	311
Pantothenic acid	mg	16,5
Vitamin B12	µg	3,7
Biotin	µg	62
Choline	mg	807
Inositol	mg	280

MSUD Maxamaid

• Leucine free • Isoleucine free • Valine free

DESCRIPTION
MSUD Maxamaid is a leucine, isoleucine and valine free unflavoured powdered drink mix, containing a balanced mixture of the other essential and non-essential amino acids, carbohydrate, vitamins, minerals and trace elements. A food for special medical purposes.

INDICATIONS
MSUD Maxamaid is for the dietary management of MSUD in children aged 1 - 8 years.

SUGGESTED INTAKE
The quantity of **MSUD Maxamaid** and the dilution should be determined by a clinician or a dietitian only and is dependent on the age, bodyweight, and medical condition of the patient.

The diet must be supplemented with some natural protein and other nutrients in medically prescribed quantities to meet the leucine, isoleucine and valine and general nutrient requirements of the patient.

PREPARATION & ADMINISTRATION
The recommended dilution is 1 to 5 (i.e. 20g **MSUD Maxamaid** plus 100ml water). It is advised for osmotically sensitive patients to start with a 1 to 7 dilution.

1. Add a small amount of water to the prescribed amount of **MSUD Maxamaid.** Stir with a fork until a smooth paste is obtained.
2. Continue stirring whilst adding the remaining volume of water.

MSUD Maxamaid can be taken as a chilled drink. It can also be taken as a paste, additional water or diluted drinks must be consumed at the same time. **MSUD Maxamaid** may also be flavoured with a separate flavour from the SHS flavour range.

OSMOLALITY
The osmolality of **MSUD Maxamaid**:
1 to 5 dilution = 690 mosm/kg.
1 to 7 dilution = 490 mosm/kg.

PRECAUTIONS
Use under medical supervision.
Not suitable for use as a sole source of nutrition.
Not for parenteral use.
Not suitable for infants.

STORAGE
Store in a cool, dry place.
Always replace the container lid after use.
Once opened use within one month.

PACK SIZE
500g cans.

SHELF LIFE
2 years.

NUTRITION INFORMATION	per 100g powder
Energy kJ	1311
kcal	309
Protein Equivalent g	25
Total Amino Acids g	30
Carbohydrate g	51
of which sugars g	4.6
Fat g	<0.5
of which saturates g	trace
monounsaturates g	trace
polyunsaturates g	trace
% LCT	-
% MCT	-
Ratio n6 : n3 fatty acids	-
% energy from linoleic acid	-
% energy from α linolenic acid	-
Fibre g	nil added

Amino Acid Profile	g per 100g powder
L-Alanine	1.56
L-Arginine	2.73
L-Aspartic Acid	2.28
L-Cystine	1.02
L-Glutamic Acid	-
Glycine	2.44
L-Histidine	1.56
L-Isoleucine	nil added
L-Leucine	nil added
L-Lysine	2.84
L-Methionine	0.67
L-Phenylalanine	1.85
L-Proline	2.96
L-Serine	1.85
L-Threonine	2.06
L-Tryptophan	0.82
L-Tyrosine	0.85
L-Valine	nil added
L-Carnitine	0.02
Taurine	0.1
L-Glutamine	3.4

Vitamins	per 100g powder
Vitamin A µg RE	525
IU	1748
Vitamin D µg	12
IU	480
Vitamin E mg α TE	4.35
IU	6.5
Vitamin C mg	135
Vitamin K µg	30
Thiamin mg	1.08
Riboflavin mg	1.2
Niacin mg	12
mg NE	25.7
Vitamin B_6 mg	1.4
Folic Acid µg	240
Vitamin B_{12} µg	3.9
Biotin µg	120
Pantothenic Acid mg	3.7
Choline mg	110
Inositol mg	55.5

Minerals	per 100 g powder
Sodium mg	580
mmol	25.2
Potassium mg	840
mmol	21.5
Chloride mg	450
mmol	12.7
Calcium mg	810
Phosphorus mg	810
Magnesium mg	200

Trace Elements	per 100g powder
Iron mg	12
Copper mg	1.8
Zinc mg	13
Manganese mg	1.6
Iodine µg	100
Molybdenum µg	100
Selenium µg	40
Chromium µg	40

MSUD Maxamum

• Leucine free • Isoleucine free • Valine free

DESCRIPTION
MSUD Maxamum is a leucine, isoleucine and valine free powdered drink mix, containing a balanced mixture of the other essential and non-essential amino acids, carbohydrate, vitamins, minerals and trace elements. Available in orange flavour (contains colours, sugars and sweeteners) or unflavoured form. A food for special medical purposes.

INDICATIONS
MSUD Maxamum is for the dietary management of MSUD in children > 8 years, adolescents and adults including pregnant women.

SUGGESTED INTAKE
The quantity of **MSUD Maxamum** and the dilution should be determined by a clinician or a dietitian only and is dependent on the age, bodyweight, and medical condition of the patient.

The diet must be supplemented with some natural protein and other nutrients in medically prescribed quantities to meet the leucine, isoleucine and valine and general nutrient requirements of the patient.

PREPARATION & ADMINISTRATION
The recommended dilution is a 1 to 5 (i.e. 20g **MSUD Maxamum** plus 100ml water). It is advised for osmotically sensitive patients to start with a 1 to 7 dilution.

1. Add a small amount of water to the prescribed amount of **MSUD Maxamum**. Stir with a fork until a smooth paste is obtained.
2. Continue stirring whilst adding the remaining volume of water.

MSUD Maxamum can be taken as a chilled drink. It can also be taken as a paste, additional water or diluted drinks must be consumed at the same time. **MSUD Maxamum** may also be flavoured with a separate flavour from the SHS flavour range.

OSMOLALITY
The osmolality of **MSUD Maxamum** (unflavoured):
1 to 5 dilution = 1000 mosm/kg.
1 to 7 dilution = 690 mosm/kg.

The osmolality of **MSUD Maxamum** (Orange flavour):
1 to 5 dilution = 1150 mosm/kg.
1 to 7 dilution = 800 mosm/kg.

PRECAUTIONS
Use under medical supervision.
Not suitable for use as a sole source of nutrition.
Not for parenteral use.
Not suitable for infants.

STORAGE
Store in a cool, dry place.
Always replace the container lid after use.
Once opened use within one month.

PACK SIZE
500g cans.

SHELF LIFE
3 years.

NUTRITION INFORMATION	per 100g powder
Energy kJ	1260
kcal	297
Protein Equivalent g	39
Total Amino Acids g	47
Carbohydrate g	34
of which sugars g	3.1 (31.7)
Fat g	<0.5
of which saturates g	-
monounsaturates g	-
polyunsaturates g	-
% LCT	-
% MCT	-
Ratio n6 : n3 fatty acids	-
% energy from linoleic acid	-
% energy from α linolenic acid	-
Fibre g	nil added

Amino Acid Profile	g per 100g powder
L-Alanine	2.4
L-Arginine	4.3
L-Aspartic Acid	3.6
L-Cystine	1.6
L-Glutamic Acid	-
Glycine	3.8
L-Histidine	2.4
L-Isoleucine	nil added
L-Leucine	nil added
L-Lysine	4.4
L-Methionine	1
L-Phenylalanine	2.9
L-Proline	4.6
L-Serine	2.9
L-Threonine	3.2
L-Tryptophan	1.3
L-Tyrosine	2.9
L-Valine	nil added
L-Carnitine	0.02
Taurine	0.15
L-Glutamine	5.2

Vitamins	per 100g powder
Vitamin A µg RE	710
IU	2364
Vitamin D µg	7.8
IU	312
Vitamin E mg α TE	5.2
IU	7.7
Vitamin C mg	90
Vitamin K µg	70
Thiamin mg	1.4
Riboflavin mg	1.4
Niacin mg	13.6
mg NE	35.3
Vitamin B_6 mg	2.1
Folic Acid µg	500
Vitamin B_{12} µg	3.6
Biotin µg	140
Pantothenic Acid mg	5
Choline mg	321
Inositol mg	85.7

Minerals	per 100 g powder
Sodium mg	560
mmol	24.3
Potassium mg	700
mmol	17.9
Chloride mg	560
mmol	15.8
Calcium mg	670
Phosphorus mg	670
Magnesium mg	285

Trace Elements	per 100g powder
Iron mg	23.5
Copper mg	1.4
Zinc mg	13.6
Manganese mg	2.1
Iodine µg	107
Molybdenum µg	107
Selenium µg	50
Chromium µg	50

Note: figures in brackets represent flavoured **MSUD Maxamum**.

msud 1

- ✓ isoleucine, leucine and valine free
- ✓ for the dietary management of Branched Chain Ketoaciduria
- ✓ defined protein supplements based on free amino acids
- ✓ enriched with vitamins, minerals and trace elements in age-adapted quantities
- ✓ not to be used as a sole source of nutrition
- ✓ must be used under medical supervision

Definition and indication

Milupa msud 1 is a mixture of pure L-amino acids free from isoleucine, leucine and valine, enriched with vitamins, minerals and trace elements. It is to be used as a defined protein supplement in the dietary management of Branched Chain Ketoaciduria, Hyper-leucine-isoleucinemia, Hypervalinemia and Maple syrup urine disease.

msud 1 → in the first year of life

Dosage and use

The daily amount of msud 1 depends on age, body weight, protein requirements and individual metabolic condition. The dose of msud 1 must be adjusted by the physician or dietician regularly.

The daily amount required should be divided into 3 to 5 equal portions and should be given mixed with calculated amounts of other food (e.g. infant formula, baby food, solid foods). Diets with msud 1 must contain adequate amounts of energy, essential fatty acids, isoleucine, leucine and valine to meet daily requirements. In beverages a maximum concentration of 10 g per 100 ml should not be exceeded.

Packaging

msud 1 500 g tin (1 tin per box)

Nutrition information

Average content per 100 g		msud 1
Energy	kJ	1229
	kcal	289
Protein*	g	50
Amino Acids	g	60
of which		
Arginine	g	2,5
Cystine	g	1,7
Histidine	g	1,7
Lysine	g	4,9
Methionine	g	1,7
Phenylalanine	g	3
Threonine	g	3,3
Tryptophan	g	1,2
Tyrosine	g	3,6
Alanine	g	3
Aspartic acid	g	7
Glutamic acid	g	14,7
Glycine	g	1,7
Proline	g	6,6
Serine	g	3,7
Taurine	mg	250
Carnitine	mg	75
Fat	g	0
Carbohydrates	g	22,3

** Conversion: 1 g Protein = 1,2 g Amino acids = 17 kJ = 4 kcal*

Average content per 100 g		msud 1
Minerals		
Sodium	mg	700
Potassium	mg	2230
Calcium	mg	1900
Magnesium	mg	190
Phosphorus	mg	1130
Chloride	mg	1400
Iron	mg	29
Trace elements		
Zinc	mg	18
Copper	mg	1,65
Iodide	µg	260
Manganese	mg	1,8
Chromium	µg	75
Fluoride	mg	0,5
Molybdenum	µg	100
Selenium	µg	74,5
Vitamins		
Vitamin A	mg	1,75
Vitamin D_3	µg	22,5
Vitamin E	mg	10
Vitamin K_1	µg	25
Vitamin B_1	mg	2,0
Vitamin B_2	mg	1,8
Vitamin B_6	mg	1,5
Niacin	mg	21
Folic acid	µg	275
Biotin	µg	42
Vitamin B_{12}	µg	4
Pantothenic acid	mg	12
Vitamin C	mg	150
Choline	mg	450
Myo-Inositol	mg	300

Ingredients

ile-, leu- and val-free mixture of L-amino acids, maltodextrin, mineral and trace element mixture, vitamin mixture, vanillin

msud 2

- ✓ isoleucine, leucine and valine free
- ✓ for the dietary management of Branched Chain Ketoaciduria
- ✓ defined protein supplements based on free amino acids
- ✓ enriched with vitamins, minerals and trace elements in age-adapted quantities
- ✓ not to be used as a sole source of nutrition
- ✓ must be used under medical supervision

Definition and indication

Milupa msud 2 is a mixture of pure L-amino acids free from isoleucine, leucine and valine, enriched with vitamins, minerals and trace elements. It is to be used as a defined protein supplement in the dietary management of Branched Chain Ketoaciduria, Hyper-leucin-isoleucinemia, Hypervalinemia and Maple syrup urine disease.

msud 2 → over 1 year

Dosage and use

The daily amount of msud 2 depends on age, body weight, protein requirements and individual metabolic condition. The dose of msud 2 must be adjusted by the physician or dietician regularly.

The daily amount required should be divided into 3 to 5 equal portions and should be taken mixed with calculated amounts of other food (e.g. infant formula, baby food, solid foods). Diets with msud 2 must contain adequate amounts of energy, essential fatty acids, isoleucine, leucine and valine to meet daily requirements. In beverages a maximum concentration of 10 g per 100 ml should not be exceeded.

Packaging

msud 2 500 g tin (2 tins per box)

Nutrition information

Average content per 100 g		msud 2	Average content per 100 g		msud 2
Energy	kJ	1347	**Minerals**		
	kcal	317	Sodium	mg	515
			Potassium	mg	1075
Protein*	g	54,3	Calcium	mg	1065
			Magnesium	mg	155
Amino Acids	g	65,2	Phosphorus	mg	820
of which			Chloride	mg	800
Arginine	g	2,7	Iron	mg	14
Cystine	g	1,8			
Histidine	g	1,8	**Trace elements**		
Lysine	g	5,4	Zinc	mg	7,4
Methionine	g	1,8	Copper	mg	1,6
Phenylalanine	g	3,2	Iodide	µg	180
Threonine	g	3,6	Manganese	mg	2,5
Tryptophan	g	1,4	Chromium	µg	40
Tyrosine	g	3,9	Molybdenum	µg	200
Alanine	g	3,1			
Aspartic acid	g	7,6	**Vitamins**		
Glutamic acid	g	16	Vitamin A	mg	1,1
Glycine	g	1,8	Vitamin D_3	µg	5,5
Proline	g	7,1	Vitamin E	mg	18
Serine	g	4	Vitamin K_1	µg	35
			Vitamin B_1	mg	1,6
Fat	g	0	Vitamin B_2	mg	2
			Vitamin B_6	mg	1,8
Carbohydrates	g	24,9	Niacin	mg	23
			Folic acid	µg	350
			Biotin	µg	300
			Vitamin B_{12}	µg	3
			Pantothenic acid	mg	12
			Vitamin C	mg	80
			Choline	mg	211
			Myo-Inositol	mg	243

** Conversion: 1 g Protein = 1,2 g Amino acids = 17 kJ = 4 kcal*

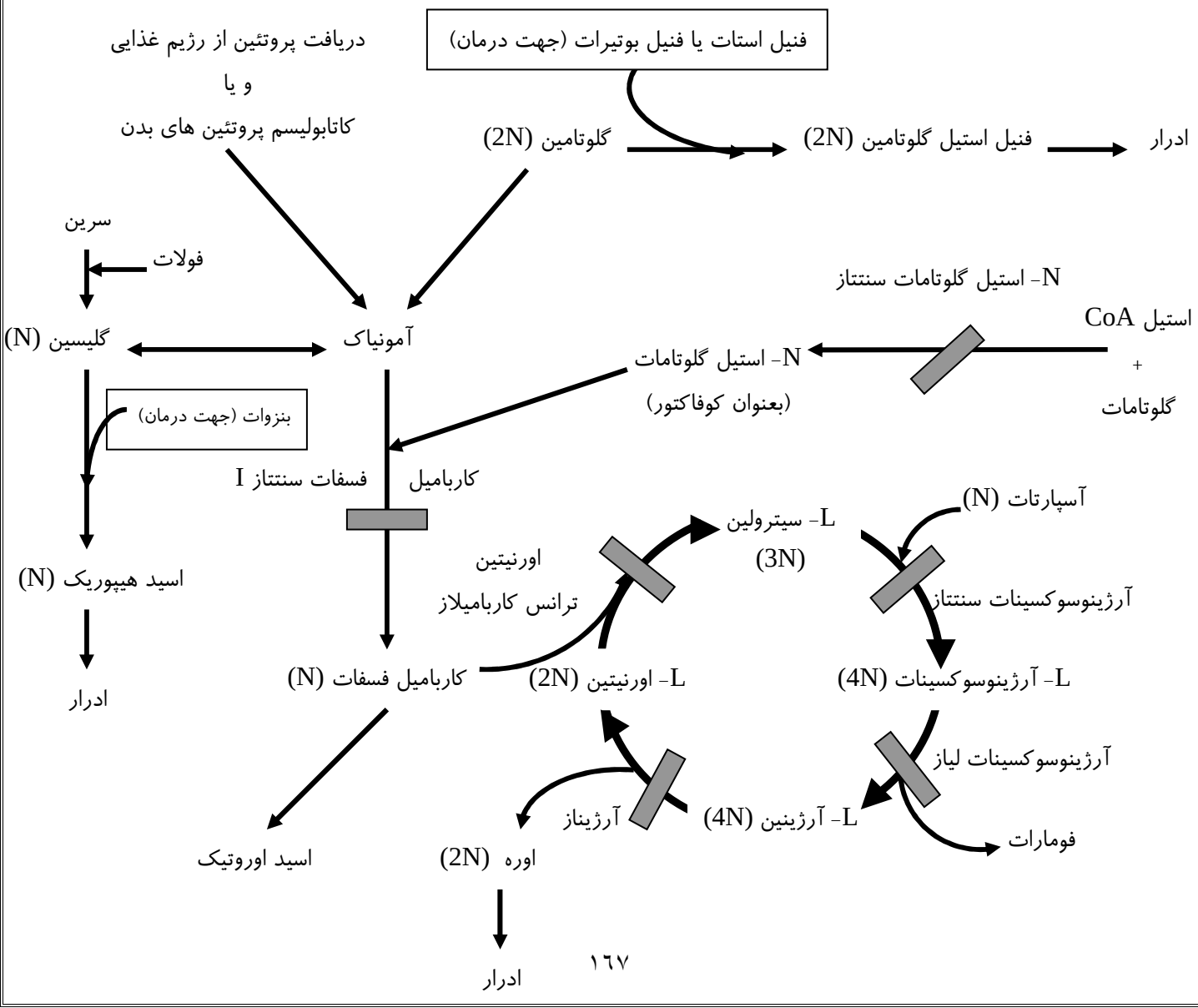
Ingredients

ile-, leu- and val-free mixture of L-amino acids, maltodextrin, mineral and trace element mixture, vitamin mixture, vanillin

اختلالات سیکل اوره

اختلالات سیکل اوره Urea Cycle Disorders (UCD) بدلیل نقص ژنتیکی در هر یک از ۶ آنزیم مؤثر در سیکل اوره که به آن سیکل کربس- هنسلیت (Krebs-Henseleit) نیز می گویند بوجود می آید (۱، ۲). بطور طبیعی آمونیاک تولید شده در بدن که یک ترکیب سمی می باشد در کبد وارد سیکل اوره می شود و تبدیل به اوره که دارای سمیت کمتری است می شود. سپس اوره از کبد وارد خون جریان می گردد و نهایتاً از طریق ادرار دفع می گردد (۱). سیکل اوره و در نتیجه سنتز اوره (Ureagenesis) مهمترین راه جهت دفع ازت اضافی از بدن می باشد (۱۲).

شکل ۳- سیکل اوره و اختلالات آنزیمی آن (۱)



لازم به ذکر است که در کبد دو نوع آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز وجود دارد. آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز I در میتوکندری سلول های کبدی وجود دارد و باعث تبدیل آمونیاک در مجاورت یون بی کربنات و ATP به کاربامیل فسفات می شود و جهت عمل خود نیاز به N - استیل گلوتامات به عنوان یک کوفاکتور دارد (۲). کاربامیل فسفات تولید شده توسط آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز I در سیکل اوره مورد استفاده قرار می گیرد (۲). آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز II در سیتوزول سلول های کبدی وجود دارد و به جای آمونیاک از گلوتامین برای سنتز کاربامیل فسفات استفاده می کند و جهت عمل خود نیازی به N - استیل گلوتامات ندارد (۱۳). کاربامیل فسفات تولید شده توسط آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز II به اسید اوروتیک تبدیل می شود که در سنتز پیریمیدین ها مورد استفاده قرار می گیرد (۱۳). در اختلالات سیکل اوره هنگامیکه کاربامیل فسفات تولید شده توسط آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز I ، در میتوکندری سلول های کبدی مورد استفاده قرار نمی گیرد آنگاه این کاربامیل فسفات از میتوکندری وارد سیتوزول می شود و تبدیل به اسید اوروتیک می شود (۱۲) و سبب اوروتیک اسید اوری (Orotic Aciduria) می گردد (۱، ۲).

سه آنزیم اول مؤثر در سیکل اوره یعنی N- استیل گلوتامات سنتتاز، کاربامیل فسفات سنتتاز I و اورنیتین ترانس کاربامیلاز در میتوکندری سلول های کبدی قرار دارند. بعد از اینکه سیترولین در داخل میتوکندری تشکیل گردید آنگاه سیترولین وارد سیتوزول می شود و تحت تأثیر سه آنزیم آخر سیکل اوره یعنی آرژینوسوکسینات سنتتاز، آرژینوسوکسینات لیاز و آرژیناز که در داخل سیتوزول سلول های کبدی هستند قرار می گیرد. در نهایت در طی این واکنش ها در داخل سیتوزول اورنیتین تولید می شود و سپس اورنیتین از سیتوزول وارد میتوکندری می شود و مجدداً در سیکل اوره مورد استفاده قرار می گیرد (۲).

علائم کلینیکی اختلالات سیکل اوره شامل استفراغ، خواب آلودگی یا لتارژی (Lethargy) ، تغذیه ناکافی (Poor Feeding)، هیپوتونی (Hypotonia) یا کاهش تونیسیته عضلانی ، تشنج، بی حسی یا کاهش پاسخ به تحریکات (Stupor)، استعداد نسبت به خونریزی (Bleeding Diathesis)، شُک (Shock)، آنسفالوپاتی، کما و مرگ می باشد. در این کودکان

در صورت بقاء احتمال عقب ماندگی ذهنی (Mental Retardation) نیز وجود دارد. علائم کلینیکی اختلالات سیکل اوره در نوزادان با مصرف پروتئین یا بدلیل عفونت که اساساً همراه با کاتابولیسم پروتئین های بدن می باشد بروز پیدا می نماید (۱، ۲).

باید توجه داشت افزایش غلظت آمونیاک و اسید آمینه گلوتامین در خون بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره تصور می شود که سبب افزایش انتقال تریپتوفان از سد خونی-مغزی به فضای بین سلولی در مغز و افزایش برداشت آن توسط سلول های مغزی می شود. این امر سبب افزایش سنتز سروتونین از تریپتوفان می گردد و بالا رفتن سطح سروتونین در مغز می تواند سبب بوجود آمدن برخی از علائم ناشی از اختلالات سیکل اوره از جمله خواب آلودگی، آنسفالوپاتی و کاهش اشتها شود (۳، ۱۲). البته در زمینه ایجاد آنسفالوپاتی توسط افزایش غلظت آمونیاک در خون، مکانیسم های دیگری نیز ذکر شده است.

نتایج درمان کودکان مبتلا به اختلالات سیکل اوره کمتر از حد مطلوب بوده است و در این کودکان تکامل کمتر از حد نرمال صورت می گیرد. در این بیماران اگر از تورم مغزی (Cerebral Edema) و کما در دوره نوزادی (۲۸ روز اول زندگی) پیشگیری شود و یا اگر بروز بیماری به تاخیر انداخته شود در این حالت با استفاده از تغذیه صحیح و تجویز مکمل های تغذیه ای و دارویی، رشد فیزیکی و تکامل مغزی نرمال تر صورت می گیرد (۱).

آزمایش ها ی غربالگری و تشخیص اختلالات سیکل اوره

در کلیه اختلالات سیکل اوره، هیپرآمونمی (Hyperammonemia) بوجود می آید. البته در افراد دچار کمبود آنزیم آرژیناز ، در برخی موارد غلظت آمونیاک پلاسما نرمال می باشد (۱).

در نوزادانی که غلظت آمونیاک پلاسمایی آنها بیشتر از ۱۵۰ µmol/L و در شیرخوارانی که غلظت آن بیشتر از ۸۰ µmol/L باشد بایستی بررسی های تشخیصی بیشتر جهت تأیید اختلالات سیکل اوره صورت گیرد (۱). جهت تأیید اختلالات سیکل اوره لازم است سایر علل هیپرآمونمی که به شرح زیر می باشند کنار گذاشته شوند (۱، ۲، ۱۲):

الف- علل هیپرآمونمی ژنتیکی

- اختلالات در اکسیداسیون اسید های چرب

- نقص در انتقال ترکیبات واسطه ای سیکل اوره از قبیل عدم تحمل پروتئین همراه با لیزینوریک (Lysinuric Protein Intolerance) ، سندرم هیپراورنیتینمی-هیپرآمونمی-هوموسیترولینمی، و کمبود سیترین (Citrin Deficiency) که به آن سیترولینمی نوع II یا کمبود حامل میتوکندریایی آسپارتات- گلوتامات (Mitochondrial Aspartate-Glutamate Carrier) نیز می گویند.

- انواع ارگانیک اسیدمی (Organic Acidemias) یا بعبارت دیگر انواع ارگانیک اسیداوری (Organic Acidurias) از قبیل پروپیونیک اسیداوری، متیل مالونیک اسیداوری، ایزووالریک اسیداوری

- کمبود آنزیم پیرووات کربوکسیلاز

- کمبود آنزیم اورنیتین آمینوترانسفراز

- گالاکتوزمی

- عدم تحمل ارثی نسبت به فروکتوز

- تیروزینمی نوع I

- بیماری نیمن- پیک نوع IC (Niemann- Pick disease type IC)

ب- علل هیپرآمونمی اکتسابی

- سندرم ری (Reye's Syndrome)

- هیپرآمونمی موقت دوره نوزادی

- هیپرآمونمی ناشی از مصرف داروی والپروات

- نارسایی کبدی

- انواع بیماری های سیستمیک شدید و انواع عفونت های سیستمیک خصوصا" در دوره نوزادی

همانطور که بیان شد در کلیه اختلالات سیکل اوره ، هیپرآمونمی بروز می نماید (۱، ۲). سایر اختلالات بیوشیمیایی در هر یک از نقص های آنزیمی سیکل اوره که به تشخیص نقص آنزیمی مربوطه کمک می نماید به شرح زیر می باشد (۱۲):

جدول ۱۴- اختلالات بیوشیمیایی در نقص های آنزیمی سیکل اوره

اختلال آنزیمی	تغییرات در غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه	غلظت اسید اوروتیک در ادرار
N- استیل گلوتامات سنتتاز	گلوتامین ↑ آلانین ↑	نرمال
کاربامیل فسفات سنتتاز I	گلوتامین ↑ آلانین ↑ سیترولین ↓ آرژینین ↓	نرمال
اورنیتین ترانس کاربامیلاز	گلوتامین ↑ آلانین ↑ سیترولین ↓ آرژینین ↓	↑↑
آرژینوسوکسینات سنتتاز	سیترولین ↑↑ آرژینین ↓	↑
آرژینوسوکسینات لیاز	سیترولین ↑ آرژینوسوکسینات ↑ آرژینین ↓	↑
آرژیناز	آرژینین ↑	↑

علاوه بر تغییراتی که در غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه در اختلالات سیکل اوره رخ می دهد مشابه آن نیز در غلظت اسیدهای آمینه ادرار بروز می نماید (۲، ۶، ۱۲).

لازم به ذکر است که گاهی اوقات به بیماری ناشی از کمبود آنزیم آرژینوسوکسینات سنتتاز اصطلاحاً سیترولینمی، به بیماری ناشی از کمبود آنزیم آرژینوسوکسینات لیاز اصطلاحاً

آرژینوسوکسینیک اسید اوری و به بیماری ناشی از کمبود آنزیم آرژیناز اصطلاحا هیپرآرژینینمی می گویند (۶، ۱۲).

باید توجه داشت که نتایج تست های آزمایشگاهی هنگامیکه تصور می شود کودک ممکن است مبتلا به اختلالات سیکل اوره باشد باید در مدت ۴ تا ۸ ساعت در دسترس قرار گیرد چراکه هیپرآمونمی یک فوریت پزشکی می باشد (۱، ۲).

اهداف تغذیه و رژیم درمانی

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره، تغذیه صحیح تنها روش درمانی موجود در این بیماری می باشد. در این بیماران میزان پروتئین رژیم غذایی باید محدود شود تا تولید اوره در سیکل اوره کاهش یابد. از سوی دیگر بایستی به کلیه بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره (به استثنای بیماران دچار کمبود آنزیم آرژیناز) مکمل L-آرژینین داده شود (۱). همچنین به این بیماران لازم است داروهای باند کننده ازت (Nitrogen-binding Drugs) از قبیل بنزوات سدیم، فنیل استات سدیم یا فنیل بوتیرات سدیم که سبب دفع ازت از بدن می شوند تجویز گردند (۳-۱).

باید توجه داشت در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره با توجه به اینکه سیکل اوره در کبد صورت می گیرد لذا یک راه درمانی می تواند پیوند کبد باشد. انجام پیوند کبد جهت درمان این بیماران موفقیت آمیز بوده است (۱).

در تغذیه بیماران مبتلا به به اختلالات سیکل اوره اهداف زیر باید مورد توجه قرار گیرند (۱):

۱- حفظ غلظت آمونیاک پلاسما در مقادیر کمتر از ۳۵ µmol/L یا در محدوده های نرمال داده شده توسط آزمایشگاه ها (۱)

لازم به ذکر است که در برخی منابع حفظ غلظت آمونیاک پلاسما در مقادیر کمتر از ۵۰ µmol/L به عنوان یکی از اهداف در تغذیه بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره ذکر شده است (۲، ۱۲).

۲- حفظ غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه ذکر شده در جدول ۱۵ در ۲ تا ۴ ساعت بعد از مصرف غذا در محدوده های ذکر شده در جدول ۱۵ یا محدوده های نرمال برای سن کودک (بر مبنای محدوده های نرمال داده شده توسط آزمایشگاه ها) (۱)

جدول ۱۵- غلظت پلاسمایی برخی از اسیدهای آمینه (۱)

اسید های آمینه	غلظت پلاسمایی	
	μmol/L	mg/dL
آرژینین	۱۰۰-۱۵۰	۱/۷۵-۲/۶۰
اسید آسپارتیک	۱۴-۵۰	۰/۱۸-۰/۶۷
سیترولین	۳۰-۱۲۸	۰/۵۲-۲/۲۴
گلوتامین	۳۳۵-۷۵۵	۴/۹۰-۱۱/۰۴
گلیسین	۱۰۰-۱۷۰	۰/۷۵-۱/۲۸
سرین	۱۰۰-۱۷۰	۱/۰۵-۱/۷۹

۳- حفظ رشد و تکامل نرمال در کودکان و نمایه توده بدنی مناسب در بزرگسالان

۴- حفظ وضعیت تغذیه ای نرمال

۵- پیشگیری از بی اشتهایی

۶- پیشگیری از کمبود آرژینین

۷- پیشگیری از کاتابولیسم

۸- پیشگیری از اوروتیک اسیداوری

۹- پیشگیری از هیپرلیپیدمی

۱۰- حفظ وضعیت نورولوژیک نرمال

۱۱- پیشگیری از نارسایی کبد

نیازهای تغذیه ای

نیازهای تغذیه ای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره به شرح زیر می باشند:

دریافت انرژی

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره میزان انرژی دریافتی بایستی در حدی باشد که از کاتابولیسم بافت ها در این بیماران پیشگیری شود. در مواردیکه عفونت یا هیپرآمونمی وجود دارد دریافت انرژی بایستی ۵ تا ۱۰ درصد افزایش یابد (۱).

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره دریافت ناکافی انرژی سبب رشد ناکافی، کاهش وزن، کاهش تحمل نسبت به مقادیر کم پروتئین تجویز شده در رژیم غذایی، افزایش کاتابولیسم پروتئین ها در بدن و درنتیجه هیپرآمونمی می شود (۱).

در مورد کودکان مبتلا به اختلالات سیکل اوره تا سن ۲ سالگی استفاده از جدول ۱۶ جهت محاسبه انرژی توصیه می شود (۱، ۲). محاسبه انرژی در کودکان بالای ۲ سال و نوجوانان مبتلا به اختلالات سیکل اوره بهتر است با استفاده از فرمول های ذکر شده در مبحث PKU صورت گیرد، اما استفاده از مقادیر انرژی ذکر شده در جدول ۱۶ نیز امکان پذیر است (۱، ۲).

چون نیاز انرژی بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره بدلیل داشتن رژیم غذایی کم پروتئین بیشتر از افراد نرمال می باشد لذا لازم است در بیمارانی که سن آنها بیشتر از ۲ سال است بعد از محاسبه کل کالری مورد نیاز بر مبنای فرمول های ذکر شده در مباحث قبل، آنگاه کنترل نماییم که آیا کالری محاسبه شده حداقل محدوده انرژی ذکر شده در جدول ۱۶ را پوشش می دهد یا خیر؟ در صورت عدم پوشش آنگاه میزان انرژی مورد نیاز در بیمارانی که سن آنها بیشتر از ۲ سال است بر مبنای حداقل انرژی مورد نیاز ذکر شده در جدول ۱۶ محاسبه می شود.

محاسبه انرژی در بزرگسالان مبتلا به اختلالات سیکل اوره مشابه با سایر افراد بزرگسال انجام می شود.

دریافت پروتئین

میزان پروتئین مورد نیاز بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره مطابق با جدول ۱۶ می باشد (۱، ۲):

جدول ۱۶- میزان انرژی ، پروتئین و آرژینین مورد نیاز در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره

سن	انرژی و مواد مغذی		
بر حسب ماه	پروتئین (g/kg)	آرژینین * (mg/kg)	انرژی (kcal/kg)
۳ > تا ۰	۱/۲۵-۲/۲	۱۰۰-۵۰۰	۱۲۵-۱۵۰
۶ > تا ۳	۱/۸-۲	۱۰۰-۴۰۰	۱۲۰-۱۴۰
۹ > تا ۶	۱/۶-۱/۸	۱۰۰-۴۰۰	۱۱۵-۱۳۰
۱۲ > تا ۹	۱/۴-۱/۶	۱۰۰-۳۰۰	۱۱۰-۱۲۰
بر حسب سال			
۲ > تا ۱	۰/۸-۱/۳	۱۰۰-۳۰۰	۱۰۵-۱۱۰
۳ > تا ۲	۰/۸-۱/۲	۱۰۰-۳۰۰	۱۰۰-۱۰۵
۴ > تا ۳	۰/۸-۱/۱	۱۰۰-۳۰۰	۹۵-۱۰۰
۷ > تا ۴	۰/۷-۱	۱۰۰-۳۰۰	۸۵-۹۵
۱۱ > تا ۷	۰/۷-۱	۱۰۰-۳۰۰	۶۵-۸۵
۱۹> تا ۱۱	۰/۶-۱	۱۰۰-۳۰۰	۴۰-۶۰

* لازم به ذکر است در بیماران مبتلا به کمبود آنزیم آرژیناز، از تجویز آرژینین بایستی خودداری شود (۱، ۲).

در مواردیکه برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره، بنزوات سدیم، فنیل استات سدیم یا فنیل بوتیرات سدیم بطور روزانه تجویز می شود ممکن است نیاز باشد که میزان دریافت پروتئین افزایش داده شود (۱، ۲).

باید توجه داشت در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره، دریافت ناکافی پروتئین سبب رشد ناکافی، کاهش وزن، استئوپنی و ریزش مو می شود و همچنین ممکن است منجر به هیپرآمونمی شود (۱).

دریافت L–آرژینین

L-آرژینین برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره بویژه بیمارانیکه دچار کمبود آنزیم آرژینینو سوکسینات سنتتاز یا آنزیم آرژینینو سوکسینات لیاز هستند نقش یک اسید آمینه ضروری را دارا می باشد و بایستی برای این بیماران تجویز شود. البته باید توجه داشت که اسید آمینه آرژینین برای بیماران دچار کمبود آنزیم آرژیناز یک اسید آمینه ضروری نیست و نباید برای آنها تجویز شود (۱، ۲، ۱۲).

نیاز به L- آرژینین بر مبنای سن، میزان نقص آنزیم و غلظت آرژینین پلاسمایی تغییر می کند (۱). میزان L- آرژینین مورد نیاز بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره مطابق با جدول ۱۶ می باشد (۱، ۲) ، البته در بیشتر موارد مقدار تجویز شده بین ۷۰۰-۴۰۰ میلی گرم به ازای هر کیلوگرم وزن بدن در روز می باشد (۱). باید توجه داشت L- آرژینین سبب افزایش دفع نیتروژن می گردد (۱) و این امر به واسطه آنست که وقتی L- آرژینین تجویز می شود می تواند به ترکیبات واسطه ای در سیکل اوره تبدیل شود و این ترکیبات درصورتیکه آنزیم لازم جهت متابولیسم آنها دچار کمبود باشد در بدن مورد استفاده قرار نمی گیرند و از راه ادرار دفع می شوند (۲) و چون حاوی ازت هستند لذا به دفع ازت از بدن کمک می نمایند. به این ترتیب هم بیمار دچار کمبود آرژینین نشده است و هم ازت از بدن دفع شده است. در این زمینه توجه به شکل ۳ می تواند راهگشا باشد.

دریافت L–سیترولین

L-سیترولین ممکن است به جای L-آرژینین در اختلال آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز یا آنزیم اورنیتین ترانس کاربامیلاز تجویز شود. میزان تجویز L-سیترولین بر مبنای سن، میزان نقص آنزیم و غلظت L-سیترولین پلاسمایی تغییر می کند. در ابتدا میزان تجویز L-سیترولین ۱۷۰ میلی گرم به ازای هر کیلو گرم وزن بدن در روز در نظر گرفته می شود (۱، ۱۲).

دریافت N–کاربامیل گلوتامات

بیماران دارای کمبود آنزیم N-استیل گلوتامات سنتتاز یا آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز در صورتیکه برای آنها N- کاربامیل گلوتامات تجویز شود ممکن است نیاز به محدودیت پروتئین

نداشته باشند. میزان تجویز N - کاربامیل گلوتامات ۱۰۰-۸۰ میلی گرم به ازای هر کیلو گرم وزن بدن در روز در نظر گرفته می شود. در این بیماران که برای آنها مکمل N- کاربامیل گلوتامات تجویز می شود ممکن است تجویز مکمل L-آرژینین و داروهای افزایش دهنده دفع نیتروژن غیرضروری باشد (۱).

در بیمارانی که لازم است N- کاربامیل گلوتامات دریافت نمایند معمولا بر حسب تعداد دفعات تغذیه، قبل از هر وعده غذایی یک چهارم تا یک هشتم دوز تجویز شده به بیمار داده می شود (۱).

باید توجه داشت N- کاربامیل گلوتامات یک فرم فعال و خوراکی N- استیل گلوتامات می باشد (۳).

دریافت سیترات

در بیماران دچار کمبود آنزیم آرژینینو سوکسینات سنتتاز یا آنزیم آرژینینو سوکسینات لیاز مشخص شده است که میزان سیترات موجود در ادرار آنها بسیار کم می باشد (۱، ۲). برخی پزشکان روزانه ۳-۲/۲ mmol/kg سیترات پتاسیم خوراکی تجویز می نمایند. تجویز بیشتر سیترات ممکن است در طی بیماری هایی که با تب همراه هستند صورت گیرد (۱). در این بیماران تجویز سیترات به منظور تهیه محصولات واسطه ای سیکل کربس و همچنین کاهش آمونیاک خون صورت می گیرد (۱۲).

لازم به ذکر است هر میلی مول سیترات پتاسیم معادل با ۳۰۶ میلی گرم سیترات پتاسیم می باشد.

باید توجه داشت آمونیاک در جریان خون بطور عمده به صورت یون NH_4^+ می باشد که بدلیل داشتن بار الکتریکی نمی تواند از غشاء سلولها عبور نماید اما بخش کوچکی از آمونیاک در جریان خون بصورت غیر یونیزه یعنی بصورت NH_3 می باشد که به راحتی می تواند از غشاء سلولها عبور کند (۱۴). هر چقدر میزان آمونیاک خون بالا رود میزان ورود آمونیاک بداخل سلولها افزایش می یابد و آمونیاک در سلولها با α-کتوگلوتارات تحت تاثیر آنزیم گلوتامات دهیدروژناز ترکیب می شود و تولید اسیدگلوتامیک می نماید و به این ترتیب غلظت آمونیاک

خون کاهش می یابد. به این ترتیب سطح α-کتوگلوتارات سلولی که یکی از ترکیبات واسطه در سیکل کربس می باشد در داخل سلول ها کاهش می یابد و تجویز سیترات می تواند این کمبود را جبران نماید چراکه سیترات در سیکل کربس می تواند به α-کتوگلوتارات تبدیل شود.

دریافت مایعات

مایعات باید به میزانی که نیاز بدن به آب را تأمین نماید تجویز شود. تحت شرایط نرمال حداقل ۱/۵ میلی لیتر مایع برای نوزادان و ۱ میلی لیتر برای کودکان و بزرگسالان به ازای هر کیلوکالری انرژی مصرفی باید تجویز شود (۱).

دریافت ویتامین ها

نیاز به برخی از ویتامین ها در موارد زیر افزایش می یابد (۱):

۱- تجویز بنزوات سدیم

در مواردیکه در اختلالات سیکل اوره بنزوات سدیم تجویز می شود نیاز به ویتامین های B12، B6، نیاسین، اسید فولیک و اسید پانتوتنیک به میزان ۳ تا ۵ برابر DRI افزایش می یابد. باید توجه داشت که اسید بنزوئیک می تواند با گلیسین کونژوگه شود و تشکیل اسید هیپوریک (Hippuric Acid) دهد که سپس اسید هیپوریک از طریق ادرار می تواند دفع شود که این امر به دفع ازت از بدن این بیماران کمک می نماید. کونژوگاسیون گلیسین با بنزوات و سنتز گلیسین از سرین نیازمند وجود مقادیر کافی ویتامین های B12، B6، نیاسین، اسید فولیک و اسید پانتوتنیک می باشد (۱).

۲- تجویز فنیل استات سدیم و فنیل بوتیرات سدیم

فنیل استات سدیم با گلوتامین در کبد و با گلوتامین یا تورین در کلیه کونژوگه می شود و سبب افزایش دفع ازت از بدن به صورت فنیل استیل گلوتامین یا فنیل استیل تورین می گردد. جهت این کونژوگاسیون ها نیاز به مقادیر کافی ویتامین های B12، B6، نیاسین، اسید فولیک و اسید پانتوتنیک می باشد و به همین دلیل در مواردیکه فنیل استات سدیم (و یا فنیل بوتیرات سدیم) تجویز می شود نیاز به ویتامین های فوق الذکر به میزان ۳ تا ۵ برابر DRI افزایش می یابد (۱).

باید توجه داشت هنگامیکه فنیل بوتیرات تجویز می شود این ترکیب در کبد به فنیل استات تبدیل می شود و سپس با گلوتامین کونژوگه می شود (۱۲).

بنزوات سدیم معمولاً تا دوز ۲۵۰ میلی گرم به ازای کیلوگرم وزن بدن در روز تجویز می شود، البته در حالات اورژانسی این دوز می تواند تا ۵۰۰ میلی گرم به ازای کیلوگرم وزن بدن در روز افزایش یابد. فنیل استات سدیم یا فنیل بوتیرات سدیم معمولاً تا دوز ۲۵۰ میلی گرم به ازای کیلوگرم وزن بدن در روز تجویز می شود، البته در حالات اورژانسی این دوز می تواند تا ۶۵۰ میلی گرم به ازای کیلوگرم وزن بدن در روز افزایش یابد (۱۲). لازم به ذکر است در حالات اورژانس تجویز بنزوات سدیم، فنیل استات سدیم یا فنیل بوتیرات سدیم می توانند به جای خوراکی به صورت تزریقی تجویز شوند (۱۲).

پذیرش فنیل بوتیرات سدیم توسط بیماران بیشتر از فنیل استات سدیم می باشد و به همین دلیل اکنون بیشتر فنیل بوتیرات تجویز می شود (۱۲).

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که در آنها پزشک بنزوات سدیم، فنیل استات سدیم یا فنیل بوتیرات سدیم تجویز نموده است لازم است بر حسب تعداد وعده های غذایی بیمار حدود یک ششم تا یک هشتم دوز تجویز شده را با هر وعده غذایی به بیمار بدهیم (۱).

لازم به ذکر است تجویز بیش از حد داروهای باند کننده ازت از قبیل بنزوات سدیم، فنیل استات سدیم یا فنیل بوتیرات سدیم می تواند سبب کمبود ازت و در نتیجه اختلال در رشد کودکان شود (۲).

باید توجه داشت که دفع ادراری اسید هیپوریک و فنیل استیل گلوتامین سبب افزایش دفع ادراری پتاسیم می شود لذا غلظت پتاسیم پلاسما باید بطور منظم اندازه گیری شود و در مواردیکه نیاز است مکمل پتاسیم تجویز شود (۲).

تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره ابتدا لازم است با ترکیب گروه های غذایی و انواع شیرها در فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که در جدول ۱۷ ارائه شده است (۱) و همچنین با ترکیب برخی از غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که در جدول ۱۸ ارائه شده است آشنا شویم (۱). دو نوع از این غذاهای طبی که برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره مورد استفاده قرار می گیرند Cyclinex-1 و Cyclinex-2 هستند، اما این دو نوع غذای طبی در حال حاضر به ایران وارد نمی شوند. از جمله غذاهای طبی که برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره مورد استفاده قرار می گیرند و به ایران وارد می شوند می توان به غذاهای طبی UCD1 ، UCD2 ، کومیدا-UrC (Comida-UrC) نوع A و B اشاره کرد. در پایان مبحث اختلالات سیکل اوره بروشور این غذاهای طبی قرار داده شده است.

لازم به ذکر است تنظیم رژیم غذایی در مثال هایی که جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره ارائه شده است اساساً بر مبنای غذاهای طبی Cyclinex-1 و Cyclinex-2 که در بازار ایران وجود ندارد صورت گرفته است تا درمواردیکه غذای طبی جدیدی وارد ایران شد مشکلی جهت تنظیم رژیم های غذایی بوجود نیاید. همچنین به جای شیر خشک معمولی آپتامیل-۱ (Aptamil-1) و آپتامیل-۲ ، هر نوع شیر خشک معمولی دیگری که ترکیب آن از نظر اسیدهای آمینه، پروتئین و انرژی مشخص باشد را می توان در تنظیم رژیم های غذایی استفاده کرد.

جدول ۱۷- ترکیب گروه های غذایی و انواع شیرها از نظر انرژی و پروتئین در فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره

گروه های غذایی و انواع شیرها	واحد	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات	۱	۰/۶	۳۰
گروه میوه	۱	۰/۵	۶۰
گروه سبزی	۱	۰/۵	۱۰
گروه الف غذاهای آزاد	۱	۰/۱	۶۵
گروه ب غذاهای آزاد	۱	۰	۵۵
گروه چربی	۱	۰/۱	۶۰
انواع پنیرها	۲۸ g	۶/۸	۹۵
تخم مرغ (کامل)	۱ عدد	۶/۲	۷۴
شیر مادر	۱۰۰ cc	۱/۰۷	۷۲
شیر کامل گاو	۱۰۰ cc	۳/۳۹	۶۳
شیرخشک آپتامیل-۱ (مورد استفاده برای شیرخواران از بدو تولد)	۱۰ g	۰/۹۷	۴۸/۵
شیرخشک آپتامیل-۲ (مورد استفاده برای شیرخواران بعد از ۶ ماهگی)	۱۰ g	۱/۵۴	۴۶

باید توجه داشت لیست جانشینی برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره از نظر نوع مواد غذایی قرار گرفته در هر یک از گروه های غذایی و اندازه هر واحد از مواد غذایی کاملا" مشابه با لیست جانشینی برای بیماران PKU می باشد (۱).

جدول ۱۸- ترکیب برخی از غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره

انواع غذاهای طبی در اختلالات سیکل اوره	محدوده سنی مورد استفاده	میزان پروتئین و انرژی در هر ۱۰۰ گرم پودر غذای طبی	
		پروتئین (g)	انرژی (kcal)
Cyclinex-1 $^{\Delta}$	۱-۰ سالگی	۷/۵	۵۱۰
Cyclinex-2	بعد از ۱ سالگی	۱۵	۴۴۰
ucd 1 *θ	۱-۰ سالگی	۵۶/۴	۲۵۲
ucd 2 *θ	بعد از ۱ سالگی	۶۶/۷	۲۷۱
Comida-UrC A	۱-۰ سالگی	۷/۴	۴۹۲
Comida-UrC B *	بعد از ۱ سالگی	۶۳/۳	۲۶۴

$^{\Delta}$ غذای طبی Cyclinex-1 را می توان علاوه بر شیرخواران، در مورد کودکان نوپا نیز در صورت لزوم بکار می رود.

* غذاهای طبی که در بالای آنها ستاره قرار داده شده است یا فاقد چربی هستند و یا میزان چربی در آنها بسیار ناچیز است، لذا مصرف این غذاهای طبی تا قبل از شروع تغذیه تکمیلی می تواند سبب کمبود اسیدهای چرب ضروری شود. بنابراین لازم است به ازای مصرف هر ۱۰۰ گرم از پودر این غذاهای طبی حدود ۴ قاشق مرباخوری روغن کلزا (یا کانولا) به کودک داده شود و این امر می تواند از طریق اضافه کردن یک قاشق مرباخوری روغن کلزا به محلول غذای طبی در ۴ وعده مصرف صورت گیرد. بعد از شروع تغذیه تکمیلی درصورتیکه میزان کافی چربی در رژیم غذایی قرار داده شود در این حالت دیگر نیازی به اضافه نمودن روغن به محلول غذاهای طبی نمی باشد.

θ- غذای طبی ucd 1 و ucd 2 فاقد L-کارنیتین می باشند.

- باید توجه داشت معمولاً غذاهای طبی حاوی L-کارنیتین می باشند چراکه L-کارنیتین می تواند به متابولیت های سمی در ناهنجاریهای متابولیک که اساساً به صورت اسیدهای آلی هستند متصل شود و به دفع آنها از بدن کمک نماید (۵).

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره در صورتیکه سن آنها کمتر از ۶ ماه باشد ابتدا ۵۰٪ پروتئین مورد نیاز آنها (۱) را با استفاده از شیر مادر (۳) یا شیرخشک معمولی تأمین می نماییم (۱، ۳) و باقیمانده پروتئین مورد نیاز بیمار را از طریق غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره تأمین می کنیم. در پایان انرژی حاصل از موارد بالا را محاسبه می کنیم و باقیمانده انرژی مورد نیاز را در صورت لزوم می توانیم از گروه ب غذاهای آزاد تأمین نماییم (۱).

باید توجه داشت در کودکان مبتلا به اختلالات سیکل اوره می توانیم میزان محاسبه شده پودر شیرخشک معمولی را با میزان محاسبه شده پودر غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره مخلوط نماییم و سپس با اضافه کردن آب به شکل محلول در آوریم و به کودکان بدهیم (۶).

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که سن آنها ۶ ماه یا بیشتر می باشد و مواد غذایی در رژیم غذایی آنها وارد شده است ابتدا ۵۰٪ پروتئین مورد نیاز را با استفاده از شیر مادر، شیرخشک معمولی (و بعد از یکسالگی شیرگاو) و گروه های غذایی ارائه شده در جدول ۱۷ تأمین می نماییم. سپس باقیمانده پروتئین مورد نیاز بیمار را از طریق غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره مطابق با سن کودک تأمین می کنیم. در مرحله بعد انرژی حاصل از موارد بالا را محاسبه می نماییم و باقیمانده انرژی مورد نیاز را در صورت لزوم می توانیم از گروه ب غذاهای آزاد تأمین نماییم (۱). در زمینه تنظیم رژیم غذایی برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره توجه به مثال های ارائه شده بسیار راهگشا می باشد.

نحوه تغذیه تکمیلی در کودکان بعد از ۶ ماهگی

از پایان ۶ ماهگی بایستی گروه های غذایی مجاز برای شیرخواران مبتلا به اختلالات سیکل اوره به تدریج در رژیم غذایی آنها علاوه بر شیر و غذای طبی وارد شوند. نحوه تغذیه تکمیلی از شروع ماه هفتم به شرح زیر می باشد:

هفته اول ماه هفتم

برای شروع تغذیه تکمیلی در هفته اول ماه هفتم از آرد برنج استفاده می شود که آن را به صورت فرنی تهیه می نمایند. جهت تهیه فرنی از آرد برنج، کمی شکر و آب استفاده می شود. فرنی در روز اول یک بار و با توجه به میل شیرخوار به میزان یک تا دو قاشق مرباخوری در فواصل تغذیه با شیر و غذای طبی داده می شود. تا پایان هفته به تدریج در صورت تمایل کودک به تعداد قاشق های مرباخوری فرنی افزوده می شود و در پایان هفته تعداد قاشق های مرباخوری ممکن است به ۵ تا ۱۰عدد برسد.

هفته دوم ماه هفتم

در هفته دوم برای شیرخوار علاوه بر فرنی همچنین سوپ تهیه می شود. جهت تهیه سوپ از برنج و هویج استفاده می شود و از روز چهارم به سوپ شیرخوار سیب زمینی نیز اضافه می گردد. می توانیم به سوپ کودک مقدار کمی نمک و همچنین روغن مایع اضافه نماییم. در هفته دوم صبح ها به کودک فرنی و بعد از ظهر ها به کودک سوپ می دهیم.

هفته سوم ماه هفتم

در اول هفته سوم به سوپ کودک همچنین جعفری یا گشنیز اضافه می نماییم و تا پایان هفته جعفری و گشنیز به صورت توأم در سوپ استفاده می شود.

هفته چهارم ماه هفتم

در این هفته می توانیم به سوپ کودک سایر سبزی های مجاز برای کودکان زیر یکسال از جمله کدو، تره و غیره را اضافه نماییم. همچنین می توانیم به سوپ کودک رشته فرنگی را نیز اضافه نماییم.

ماه هشتم

در ماه هشتم می توانیم به رژیم غذایی کودک پوره سیب زمینی، هویج و غیره را وارد نماییم. همچنین در این ماه می توانیم آبمیوه های مجاز برای کودکان زیر یکسال از جمله آب سیب و آب لیمو شیرین را به شیرخوار بدهیم. در رژیم غذایی این کودکان می توانیم نان را نیز به میزان کم به صورت له شده در سوپ استفاده نماییم.

ماه های نهم و دهم

در ماه های نهم و دهم می توانیم از انواع میوه های تازه از قبیل سیب، گلابی، هلو، زردآلو، خرما و غیره به صورت پوره یا رنده شده استفاده نماییم. همچنین می توانیم از غذاهای با غلظت بیشتر از قبیل انواع پلوها به صورت کته و له شده استفاده نماییم. بیسکویت ها نیز به صورت نرم شده در آب یا چای مجاز می باشد.

ماه های یازدهم و دوازدهم

در ماه یازدهم با توجه به اینکه کودک تکامل بیشتری در جویدن پیدا کرده است و به علاوه مهارت لازم برای به دست گرفتن قاشق و برداشتن غذا را بدست آورده است لذا می توانیم به کودک اجازه دهیم از غذاهای نرم تهیه شده ، خودش به تنهایی استفاده نماید. البته در حین غذا خوردن می توانیم به او کمک نماییم تا این کار را به درستی انجام دهد.

لازم به ذکر است از بعد از یکسالگی می توانیم در صورت لزوم شیر گاو را جایگزین شیر مادر یا شیرخشک معمولی نماییم.

در زمینه تغذیه بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره توجه به نکات زیر حائز اهمیت می باشد:

۱- جهت تهیه محلول های L-آرژینین یا L-سیترولین لازم است ۱۰ گرم (یا ۱۰۰۰۰ میلی گرم) L-آرژینین یا L-سیترولین را با مقداری آب جوشیده سرد شده مخلوط نماییم و به حجم ۱۰۰ میلی لیتر برسانیم که در این حالت محلولی با غلظت ۱۰۰ mg/mL بدست خواهد آمد. در مواردیکه لازم است حجم بیشتری از محلول های L-آرژینین یا L-سیترولین تهیه نماییم می توانیم ۱۰۰ گرم (یا ۱۰۰۰۰۰ میلی گرم) L-آرژینین یا L-سیترولین را با مقداری آب جوشیده سرد شده مخلوط نماییم و به حجم یک لیتر (یا ۱۰۰۰ میلی لیتر) برسانیم که در این حالت نیز محلولی با غلظت ۱۰۰ mg/mL بدست می آید (۱).

محلول های تهیه شده را بایستی در ظروف استریل و در بسته تا زمان استفاده در یخچال نگه داری نماییم و محلول های استفاده نشده را بعد از یک هفته دور بریزیم (اگر فریز نشده اند). همچنین باید محلول های تهیه شده را هر بار قبل از مصرف کاملاً مخلوط

نماییم (۱). این محلول ها را هنگام استفاده می توانیم با سرنگ یکبار مصرف به محلول غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره در طول روز اضافه نماییم (۱).

۲- در رژیم غذایی بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره می توان شیرخشک های آماده شده مایع، شیر مادر و شیر گاو را با سرنگهای یکبار مصرف اندازه گیری نمود. همچنین میزان پودر مورد نیاز شیر خشک های معمولی و پودر غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره را نیز باید با استفاده از ترازوهای دارای دقت در حد گرم وزن نماییم (۱).

۳- شیرخشک های آماده شده و محلول غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره بایستی تا زمان استفاده، در ظروف در بسته استریل در یخچال نگهداری شوند و بخش استفاده نشده بایستی بعد از ۲۴ ساعت دور ریخته شود (۱). همچنین محلول غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره باید قبل از استفاده خوب تکان داده شوند. کودکان و بزرگسالان جهت بهبود طعم می توانند این محلول ها را سرد مصرف نمایند (۱).

همچنین توصیه می شود که محلول غذاهای طبی در آون های مایکروویو گرم نشوند چراکه اولاً ممکن است باعث سوختن دهان کودک یا ترکیدن ظروف شیشه ای حاوی این محلول ها شود (۱) و ثانیاً چون در غذاهای طبی هم کربوهیدرات و هم اسیدهای آمینه وجود دارند لذا احتمال ایجاد واکنش های قهوه ای شدن یا واکنش میلارد (Maillard Reaction) در اثر حرارت بسیار زیاد است. این واکنش ها سبب می شوند که کربوهیدرات ها با اسیدهای آمینه باند شوند و به این دلیل در دستگاه گوارش هضم و جذب نمی شوند و در نتیجه مورد استفاده قرار نمی گیرند (۱، ۷).

۴- در شیرخواران کمتر از یکسال معمولاً استفاده از شکر معمولی بدلیل ایجاد اسمولاریته بالا و مصرف عسل بدلیل احتمال ایجاد بوتولیسم توصیه نمی شوند (۱).

۵- شیرخواران کمتر از یکسال معمولاً ۸-۶ بار در روز تغذیه می شوند در حالیکه شیرخواران بزرگتر، کودکان و بزرگسالان معمولاً ۶-۴ بار در روز تغذیه می شوند (۱).

مطالعات نشان داده اند وقتیکه غذاهای طبی ۱ تا ۲ بار در روز نسبت به ۴ تا ۶ بار در روز مصرف می شوند در این موارد دفع ازت از طریق ادرار افزایش می یابد (۵).

۶- اگر محلول غذاهای طبی تجویز شده جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره کمتر از ۱۰۰٪ میزان DRI را برای شیرخواران کمتر از یکسال و کمتر از ۷۵٪ میزان DRI را برای شیرخواران بزرگتر، کودکان و بزرگسالان تهیه نماید، در این حالت رژیم غذایی باید با تجویز مکمل ویتامین ها و مواد معدنی مورد نیاز تکمیل شود (۱).

همچنین باید توجه شود که کودکان مبتلا به بیماری های متابولیک، اسیدهای چرب ضروری را به میزان کافی از طریق غذای طبی و رژیم غذایی دریافت نمایند. در مورد این کودکان حداقل ۱٪ انرژی بایستی از اسید لینولئیک و ۰/۲٪ از α- لینولنیک تأمین شود (۳). معمولاً این کودکان در معرض خطر کمبود اسیدچرب دوکوزاهگزاانوئیک Docosahexaenoic Acid (DHA) و اسید ایکوزاهگزاانوئیک Eicosahexaenoic Acid (EPA) هستند و بهتر است این اسیدهای چرب نیز بطور مکمل به این بیماران تجویز شود (۳).

لازم به ذکر است در مواردیکه رژیم غذایی کم پروتئین است باید رژیم غذایی از نظر L-کارنیتین تکمیل شود (۲) و به همین دلیل غذاهای طبی مورد استفاده در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره از جمله غذای طبی Cyclinex حاوی مقادیر کافی L-کارنیتین هستند (۱).

۷- در موارد حاد اختلالات سیکل اوره که غلظت آمونیاک بشدت بالا می باشد، بیماران بایستی ۱ تا ۲ روز انرژی بالا دریافت نمایند و نباید پروتئین دریافت کنند (۲، ۶). بعد از اینکه غلظت آمونیاک به نزدیک محدوده نرمال رسید مجدداً پروتئین بطور تدریجی در رژیم غذایی وارد می شود (۲) و به تدریج رژیم غذایی مشابه با موارد غیرحاد که قبلاً توضیح داده شد صورت می گیرد. باید توجه داشت در موارد حاد که تغذیه از راه دهان یا لوله امکان پذیر نیست بایستی تغذیه وریدی از طریق وریدهای محیطی با محلولهای گلوکز ۱۰٪ و امولسیون های لیپیدی صورت گیرد (۲، ۶، ۱۲) و در صورتیکه تغذیه وریدی از طریق وریدهای مرکزی انجام می شود می توانیم از محلول های گلوکز با غلظت بالاتر نیز استفاده نماییم (۱۲). در موارد حاد این بیماری که هیپرآمونمی شدید وجود دارد ممکن است نیاز به دیالیز یا تعویض خون باشد (۲، ۶، ۱۲). همچنین در مواردیکه نگرانی در مورد ادم مغزی در بیمار وجود دارد لازم است حجم مایعات دریافتی محدود شود (۱۲). تجویز بنزوات سدیم، فنیل استات سدیم یا فنیل بوتیرات

سدیم و آرژینین نیز در این موارد بایستی مطابق با مباحثی که قبلاً توضیح داده شد بصورت خوراکی یا تزریقی صورت گیرد (۲، ۶، ۱۲).

لازم به ذکر است هنگامیکه به دلیل استرس های متابولیک از جمله عفونت ها غلظت آمونیاک خون به میزان قابل توجهی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره افزایش می یابد در این موارد تغذیه بیمار مشابه با موارد حاد که در بالا توضیح داده شد صورت می گیرد، البته در این موارد لازم است استرس های متابولیک نیز تحت درمان قرار گیرد (۲).

۸- باید توجه داشت در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره بایستی از مصرف داروی والپروات سدیم پرهیز شود چراکه این دارو می تواند سبب افزایش آمونیاک خون شود (۲).

ارزیابی وضعیت تغذیه ای

ارزیابی وضعیت تغذیه ای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره بر مبنای شاخص های زیر صورت می گیرد (۱):

۱- ارزیابی غلظت اسیدهای آمینه پلاسما

در شروع درمان تغذیه ای این بیماران لازم است تا زمانیکه غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه نرمال شود با استفاده از روش های کمی غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه را هفته ای دو بار اندازه گیری نماییم تا از کمبود پیشگیری نماییم (۱).

در ادامه درمان، ارزیابی های مکرر غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه ما را نسبت به رعایت درمان تغذیه ای تجویز شده، مطمئن می سازد. در این حالت ارزیابی غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه تا زمانیکه شرایط بیمار پایدار (Stable) می باشد لازم است هر ۲ تا ۳ ماه صورت گیرد.

در صورتیکه غلظت پلاسمایی هر یک از اسیدهای آمینه غیرقابل قبول باشد به صورت زیر عمل می نماییم (۱):

الف- اگر در این بیماران با وجود مصرف کامل رژیم غذایی تجویز شده ، غلظت پلاسمایی هر یک از اسیدهای آمینه زیر حد پایینی نرمال باشد، در این حالت میزان تجویز غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره را تا ۱۰٪ افزایش می دهیم و مجدداً غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه را در طی ۳ تا ۷ روز اندازه گیری می نماییم. اگر غلظت پلاسمایی هر

یک از اسیدهای آمینه باز هم زیر حد پایینی نرمال باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه در محدوده نرمال قرار گیرد (۱).

ب- اگر در این بیماران مصرف رژیم غذایی در محدوده تجویز شده صورت گرفته باشد اما غلظت پلاسمایی اسید آمینه گلوتامین بیشتر از حد بالایی نرمال باشد، در این حالت مقدار پروتئین تجویز شده از مواد غذایی طبیعی را تا ۱۰٪ کاهش می دهیم و سپس غلظت پلاسمایی گلوتامین را در طی ۳ روز مجدداً اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی گلوتامین باز هم بیشتر از حد بالایی نرمال بود فرآیند بالا را تا زمانیکه غلظت پلاسمایی گلوتامین در محدوده نرمال قرار گیرد ادامه می دهیم (۱).

باید توجه داشت که بالا بودن غلظت پلاسمایی گلوتامین ممکن است نشانگر هیپرآمونمی قریب الوقوع (Impending Hyperammonemia) باشد. در این حالت اگر بیمار عفونت نداشته باشد و بر مبنای یادداشت رژیمی ۳ روزه دریافت پروتئین بیمار بیشتر از میزان تجویز شده نباشد و دریافت انرژی بیمار کمتر از میزان تجویز شده نباشد، آنگاه میزان پروتئین تجویز شده برای بیمار را ۱۰٪ کاهش می دهیم و غلظت گلوتامین را در طی ۳ روز مجدداً ارزیابی می نماییم. اگر غلظت پلاسمایی گلوتامین باز هم بیشتر از حد بالایی نرمال بود فرآیند بالا را تا زمانیکه غلظت پلاسمایی گلوتامین و آمونیاک در محدوده نرمال قرار گیرد ادامه می دهیم (۱).

۲- ارزیابی غلظت آمونیاک پلاسما

در شروع درمان تغذیه ای این بیماران لازم است تا زمانیکه غلظت پلاسمایی آمونیاک نرمال است اندازه گیری غلظت پلاسمایی آمونیاک روزانه صورت گیرد. در ادامه در صورتیکه وضعیت بیمار خوب است تا سن ۶ ماهگی بطور هفتگی، از ۱۲-۶ ماهگی بصورت دو هفته یکبار و بعد از آن بطور ماهیانه لازم است اندازه گیری غلظت پلاسمایی آمونیاک صورت گیرد.

در صورتیکه غلظت آمونیاک پلاسما بالاتر از محدوده نرمال باشد در این حالت اگر بیمار عفونت نداشته باشد و بر مبنای یادداشت رژیمی ۳ روزه دریافت پروتئین بیمار بیشتر از میزان تجویز شده نباشد و دریافت انرژی بیمار کمتر از میزان تجویز شده نباشد، آنگاه میزان پروتئین

تجویز شده از غذاهای طبیعی را تا ۱۰٪ کاهش می دهیم یا تجویز بنزوات سدیم، فنیل استات سدیم، یا فنیل بوتیرات سدیم را تا ۱۰٪ افزایش می دهیم (البته در صورتیکه به حد بالایی قابل تحمل نرسیده باشد) و سپس غلظت آمونیاک پلاسما را در طی ۱ تا ۲ روز بعد مجدداً ارزیابی می نماییم. اگر غلظت پلاسمایی آمونیاک باز هم بیشتر از حد بالایی نرمال باشد فرآیند بالا را تا زمانیکه غلظت پلاسمایی آمونیاک در محدوده نرمال قرار گیرد ادامه می دهیم (۱).

۳- وضعیت پروتئین

غلظت پلاسمایی پره‌آلبومین را تا سن یک سالگی بطور ماهیانه ارزیابی می نماییم و بعد از آن هر ۳ ماه این کار را انجام می دهیم (۱).

غلظت پلاسمایی پره آلبومین شاخص معتبرتری نسبت به غلظت آلبومین جهت ارزیابی وضعیت پروتئین می باشد و سریعتر تغییر می نماید. به همین دلیل در مواردیکه غلظت پره آلبومین کمبود پروتئین را نشان می دهد ممکن است غلظت آلبومین پلاسما در محدوده نرمال باشد (۱).

اگر غلظت پلاسمایی پره آلبومین زیر محدوده نرمال باشد میزان پروتئین تجویز شده را تا ۱۰٪ افزایش می دهیم و مجدداً غلظت پلاسمایی پره آلبومین را در طی یک ماه اندازه گیری می کنیم. اگر باز هم غلظت پره آلبومین زیر محدوده نرمال باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی پره آلبومین در محدوده نرمال قرار گیرد. لازم به ذکر است که با هر بار افزایش در میزان پروتئین تجویز شده، غلظت آمونیاک و گلوتامین پلاسما باید مورد ارزیابی قرار گیرد (۱).

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره، اگر کمبود گلیسین مورد سؤظن می باشد، این امر را با اندازه گیری اسید پیروگلوتامیک (Pyroglutamic Acid) در ادرار مورد بررسی قرار می دهیم. درصورتیکه دفع ادراری اسید پیروگلوتامیک بیشتر از ۳۲۵ µmol به ازای هر میلی مول کراتینین باشد این امر نشانگر کمبود گلیسین است (۱).

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره، اگر کاتابولیسم پروتئین مورد سؤظن باشد، این امر را با اندازه گیری ۳-متیل هیستیدین در ادرار مورد بررسی قرار می دهیم. درصورتیکه دفع ادراری

۳-متیل هیستیدین بیشتر از μmol ۲۵ به ازای هر مول کراتینین باشد این امر نشانگر کاتابولیسم پروتئین ها در بدن است (۱).

۴- وضعیت آهن

غلظت پلاسمایی فریتین باید در سن ۶ ، ۹ و ۱۲ ماهگی ارزیابی شود و بعد از آن هر ۶ ماه این ارزیابی تکرار شود (۱).

اگر غلظت فریتین پلاسما زیر محدوده نرمال است بایستی دریافت آهن را به mg/kg ۴ از طریق دریافت مکمل سولفات فرو افزایش دهیم و در این حالت غلظت پلاسمایی فریتین را بطور ماهیانه ارزیابی نماییم. تجویز مکمل آهن تا زمانیکه غلظت فریتین به محدوده نرمال برسد باید ادامه یابد (۱).

غلظت هموگلوبین و هماتوکریت باید در سن ۶ ، ۹ و ۱۲ ماهگی ارزیابی شود و بعد از آن هر ۶ ماه این ارزیابی تکرار شود (۱).

باید توجه داشت که جهت سنتز هسته هم (Heme) نیاز به وجود اسید آمینه گلیسین به میزان کافی می باشد (۱).

۵- غلظت پتاسیم و سدیم پلاسما

اگر بنزوات سدیم، فنیل استات سدیم، یا فنیل بوتیرات سدیم تجویز می شوند بعد از هر تغییری در میزان تجویز لازم است غلظت سدیم پلاسما را ارزیابی نماییم. همچنین اگر سیترات پتاسیم خوراکی تجویز می شود، غلظت پتاسیم پلاسما را باید بطور روتین ارزیابی نماییم (۱).

۶- وضعیت رشد

در این بیماران اندازه گیری قد و وزن بایستی بطور ماهیانه تا یک سالگی، بعد از آن هر سه ماه یکبار تا زمانیکه جهش رشد پیش از بلوغ (Prepubertal Growth Spurt) تکمیل شود و بعد از آن هر شش ماه یکبار صورت گیرد. شاخص های قد برای سن و وزن برای قد این

بیماران بهتر است بین پرسنتایل ۱۰ تا ۸۵ حفظ شود، هرچند برخی از کودکان نرمال ممکن است در پایین و بالای این محدوده قرار گیرند (۱).

اگر شاخص های قد برای سن و وزن برای قد زیر محدوده فوق الذکر باشد، در این حالت میزان انرژی و پروتئین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و ارزیابی مجدد شاخص ها یک ماه بعد صورت می گیرد. در صورتیکه شاخص های مذکور هنوز کمتر از محدوده ذکر شده باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا کودک به محدوده ذکر شده برسد (۱).

لازم به ذکر است که با هر بار افزایش در میزان پروتئین تجویز شده، غلظت آمونیاک و گلوتامین پلاسما باید مورد ارزیابی قرار گیرد (۱).

۷- دریافت مواد مغذی

بیماران باید مواد غذایی مصرفی خود در طی ۳ روز قبل از هر نوبت آزمایش خون ثبت نمایند تا میزان دریافت پروتئین و انرژی قبل از هر نوبت آزمایش خون مورد ارزیابی قرار گیرد. همچنین بعد از هر تغییری در رژیم غذایی بیمار بایستی میزان دریافت ویتامین ها و مواد معدنی بیمار مورد ارزیابی قرار گیرند (۱).

در مورد این بیماران ثبت داده های آزمایشگاهی، میزان دریافت مواد مغذی و وضعیت رشد در یک فرم خاص می تواند مفید باشد (۱).

در پایان مبحث رژیم درمانی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره لازم به ذکر می باشد که در کتابهای تخصصی موجود مطالب علمی قابل ملاحظه ای در زمینه رژیم درمانی در مادران باردار مبتلا به اختلالات سیکل اوره وجود ندارد و این امر بدلیل تعداد بسیارکم این مادران می باشد. در این زمینه متخصصین رژیم درمانی با توجه به مطالب ذکر شده در مورد مادران باردار مبتلا به PKU و افراد بزرگسال مبتلا به اختلالات سیکل اوره و بر مبنای تجربه های شخصی می توانند رژیم غذایی مادران باردار مبتلا به اختلالات سیکل اوره را با رعایت احتیاط های لازم تنظیم نمایند. در این زمینه نشان داده شده است که دو مادر مبتلا به اختلالات سیکل اوره توانسته اند نوزادان خود را سالم بدنیا آورند (۲).

مثال ۱۴– کودک پسر یک ماهه ای با وزن ۴ کیلوگرم و قد خوابیده (Length) ۵۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به کمبود فعالیت آنزیم اورنیتین ترانس کاربامیلاز می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا شاخص وزن برای قد و قد برای سن کودک را بر روی منحنی های پرسنتایل تعیین می نماییم.

شاخص وزن برای قد این کودک مطابق با نمودار پرسنتایل ها در استاندارد CDC حدود صدک ۲۵ می باشد و در نتیجه وزن این کودک برای قد او در حد قابل قبول می باشد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک نیز در محدوده صدک ۵۰ قرار دارد و بنابراین قد این کودک نیز در حد قابل قبول می باشد.

محاسبه انرژی برای این کودک پسر مطابق با جدول ۱۶ به شرح زیر می باشد:

کل انرژی مورد نیاز = [۱۳۷ × ۴ (kg)] = ۵۴۸ kcal

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که سن آنها کمتر از ۶ ماه می باشد بهتر است تجویز انرژی بر مبنای متوسط محدوده ذکر در جدول ۱۶ صورت گیرد و سپس بر مبنای وضعیت بیمار می توانیم مقدار آن را تغییر دهیم.

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-سیترولین (یاL-آرژینین) و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که سن آنها کمتر از ۶ ماه می باشد بهتر است تجویز پروتئین بر مبنای متوسط محدوده ذکر در جدول ۱۶ صورت گیرد و سپس بر مبنای وضعیت بیمار می توانیم مقدار آن را تغییر دهیم.

کل انرژی مورد نیاز : ۵۴۸ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۴ × ۱/۷ = ۶/۸ gr

پروتئین از شیر یا سایر گروه های غذایی : ۶/۸ × ۰/۵۰ = ۳/۴ gr

میزان L-سیترولین : ۱۷۰ mg/kg × ۴ = ۶۸۰ mg

میزان L-آرژینین : ـــــــ

حداقل مایعات مورد نیاز : ۵۴۸ kcal × ۱ mL/kcal= ۵۴۸ mL

لازم به ذکر است که در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره میزان تجویز L-سیترولین بر مبنای دوز $۱۷۰ mg/kg_{BW}$ شروع می شود و سپس بر مبنای غلظت آرژینین سرم می توانیم میزان تجویز آن را تغییر دهیم.

جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره (قبل از ۶ ماهگی)

انواع شیرها، غذاهای طبی و انواع مکمل ها	میزان یا واحد	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) تأمین کننده ۵۰٪ پروتئین مورد نیاز کودک		میزان شیر مادر (cc) ۱۰۰ X =۳۱۸	میزان پروتئین موجود در شیر مادر (g) ۱/۰۷ ۳/۴
میزان شیر مادر	**۳۱۸ cc**	۳/۴	۲۲۹
میزان پروتئینی که باید از Cyclinex-1 تأمین گردد		۶/۸-۳/۴ =۳/۴ g	
میزان Cyclinex-1 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر Cyclinex-1 (g) ۱۰۰ X =۴۵	میزان پروتئین موجود در Cyclinex-1 (g) ۷/۵ ۳/۴
مقدار پودر Cyclinex-1	**۴۵ g**	۳/۴	۲۲۹
مقدار محلول L-سیترولین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز	**۶/۸ cc**	۶۸۰ mg ÷۱۰۰=۶/۸ cc	
مقدار محلول L-آرژینین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز	**———**	———	
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.			۵۴۸-(۲۲۹+۲۲۹) =۹۰ kcal
گروه ب غذاهای آزاد	**۱/۵**	۹۰÷۵۵ =۱/۵	
به پودر **Cyclinex-1** به میزانی آب اضافه کنید که حجم مایعات دریافتی حداقل به ۵۴۸ سی سی برسد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.			

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی : Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر Cyclinex-1 حاوی : Pro = ۷/۵ g ، Energy = ۵۱۰ kcal)

- لازم به ذکر است هر نوع شیر خشک معمولی که به جای شیر مادر بکار می رود ترکیب ۱۰۰ گرم پودر آن را به جای ترکیب شیر مادر در پایین جدول یاداشت می کنیم. همچنین هر غذای طبی دیگری که به جای Cyclinex-1 مورد استفاده قرار می گیرد ترکیب آن را در پایین جدول یاداشت می کنیم تا بتوانیم در محاسبات جدول رژیم نویسی یاد داشت نماییم.

- در مثال ۱۴ باید ۱/۵ واحد از گروه ب غذاهای آزاد در رژیم غذایی کودک گنجانده شود که در این حالت می توانیم در طول روز به کل پودر Cyclinex-1 مورد نیاز کودک حدود ۱/۵ قاشق غذاخوری شکر اضافه نماییم.

- در مورد این کودکان، بعد از محاسبه میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) و غذای طبی Cyclinex-1 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) باید برای مادر توضیح داده شود که این مقادیر را در طول روز همراه با مایعات کافی به کودک بدهد و مقدار محلول سیترولین (یا آرژینین) را مطابق با دستورالعملی که در بخش های قبل گفته شد تهیه نماید و در طول روز همراه با محلول Cyclinex-1 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) به کودک بدهد.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر ؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به اختلالات سیکل اوره را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

مثال ۱۵– کودک پسر یک ساله ای با وزن ۹ کیلوگرم و قد خوابیده (Length) ۷۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به کمبود فعالیت آنزیم آرژینینو سوکسینات سنتتاز می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا شاخص وزن برای قد و قد برای سن کودک را بر روی منحنی های پرسنتایل تعیین می نماییم.

شاخص وزن برای قد این کودک مطابق با نمودار پرسنتایل ها در استاندارد CDC حدود صدک ۵۰ می باشد و در نتیجه وزن این کودک برای قد او در حد قابل قبول می باشد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک نیز در محدوده صدک ۲۵ قرار دارد و بنابراین قد این کودک نیز در حد قابل قبول می باشد.

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که سن آنها بین ۶ ماه تا ۲ سال می باشد بهتر است تجویز انرژی بر مبنای متوسط محدوده ذکر در جدول ۱۶ صورت گیرد و سپس بر مبنای وضعیت بیمار می توانیم مقدار آن را تغییر دهیم.

محاسبه انرژی برای این کودک پسر مطابق با جدول ۱۶ به شرح زیر می باشد:

کل انرژی مورد نیاز = [۱۰۷ × ۹ (kg)] = ۹۶۳ kcal

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-آرژینین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که سن آنها بین ۶ ماه تا ۲ سال می باشد بهتر است تجویز پروتئین بر مبنای حداکثر محدوده ذکر در جدول ۱۶ صورت گیرد و سپس بر مبنای وضعیت بیمار می توانیم مقدار آن را تغییر دهیم.

کل انرژی مورد نیاز : ۹۶۳ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۹ × ۱/۳ = ۱۱/۷ gr

پروتئین از شیر یا سایر گروه های غذایی : ۱۱/۷ × ۰/۵۰ = ۵/۹ gr

میزان L-سیترولین : ـــــــ

میزان L-آرژینین : ۳۰۰ mg/kg × ۹ = ۲۷۰۰ mg

حداقل مایعات مورد نیاز : ۹۳۶ kcal × ۱ mL/kcal= ۹۳۶ mL

- میزان مکمل آرژینین بر مبنای حداکثر مقادیر ذکر شده در جدول ۱۶ صورت گیرد. در ادامه بر حسب شرایط کودک این مقادیر را می توانیم تغییر دهیم.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی باید به دو نکته توجه شود. اولا" از شیر و سایرگروه های غذایی باید به میزانی در رژیم غذایی گنجانده شود که ۵۰٪ کل پروتئین مورد نیاز را تأمین نماید. ثانیا" از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، ناهار، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره (از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی)

گروه های غذایی ، انواع شیرها، غذاهای طبی و انواع مکمل ها	میزان یا تعداد واحد	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
شیر مادر	**۱۰۰ cc**	۱/۰۷	۷۲
گروه نان و غلات	**۴/۵**	۴/۵×۰/۶=۲/۷	۴/۵×۳۰=۱۳۵
گروه میوه	**۱**	۱×۰/۵=۰/۵	۱×۶۰=۶۰
گروه سبزی	**۳**	۳×۰/۵=۱/۵	۳×۱۰=۳۰
گروه الف غذاهای آزاد	**۲**	۲×۰/۱=۰/۲	۲×۶۵=۱۳۰
گروه چربی	**—**	**—**	**—**
سایر مواد غذایی	**—**	**—**	**—**
پروتئین و انرژی تأمین شده از گروه های غذایی فوق الذکر		۵/۹۷	۴۲۷
میزان پروتئینی که باید از Cyclinex-2 تأمین گردد		۱۱/۷-۵/۹۷ =۵/۷۳ g	
میزان Cyclinex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان Cyclinex-2 (g): ۱۰۰ / X =۳۷ میزان پروتئین موجود در Cyclinex-2 (g): ۱۵ / ۵/۷۳	
مقدار پودر Cyclinex-2	**۳۸ g**	۵/۷۳	۱۶۷
مقدار محلول L-سیترولین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز	**———**	**———**	
مقدار محلول L-آرژینین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز	**۲۷ mL**	۲۷۰۰ mg ÷۱۰۰=۲۷ cc	
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.			۹۶۳-(۴۲۷+۱۶۷) =۳۶۹ kcal
گروه ب غذاهای آزاد	**۷**	۳۶۹÷۵۵ =۷	
به پودر Cyclinex-2 به میزانی آب اضافه کنید که حجم مایعات دریافتی حداقل به ۹۶۳ سی سی برسد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.			

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی : Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر Cyclinex-2 حاوی : Pro = ۱۵ g ، Energy = ۴۴۰ kcal)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۱ واحد

مربا ۳ قاشق مرباخوری

یک استکان چای + ۲ حبه قند

شیر مادر ۱۰۰ سی سی

میان وعده صبح

سیب ۱ واحد

محلول غذای طبی + مکمل آرژینین

ناهار

گروه نان و غلات ۲ واحد

گروه سبزی ۱/۵ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

عصرانه

گروه میوه ۱ واحد

محلول غذای طبی + مکمل آرژینین

یک استکان چای + ۲ حبه قند

شام

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد

گروه سبزی ۱/۵ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

آخر شب

سیب ۱ واحد

محلول غذای طبی + مکمل آرژینین

- شیر در نظر گرفته شده برای کودک را می توانیم در زمانهایی که کودک تمایل دارد به او بدهیم. در صورتیکه کودک تمایل به شیر بیشتری دارد می توانیم شیر را با آب جوشیده خنک شده رقیق نماییم تا حجم آن زیاد شود.

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی لازم است به والدین کودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- در مورد این کودکان، بعد از محاسبه میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر و یا شیر گاو) و همچنین غذای طبی Cyclinex-2 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) باید برای مادر توضیح داده شود که این مقادیر را در طول روز همراه با مایعات کافی به کودک بدهد و مقدار مکمل L- آرژینین را به صورت محلول مطابق با دستورالعملی که در بخش های قبل گفته شد تهیه نماید و در طول روز همراه با محلول Cyclinex-2 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) به کودک بدهد.

- در کودکان بعد از یکسالگی می توانیم به جای شیر مادر یا شیر خشک از شیر گاو استفاده نماییم. البته در این کودکان بعد از محاسبه میزان شیر گاو می توانیم آن را رقیق نماییم و به کودک بدهیم.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر ؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به اختلالات سیکل اوره را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

مثال ۱۶– کودک دختری با سن ۲ سال و سه روز با وزن ۱۳ کیلوگرم و قد ۸۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به کمبود فعالیت آنزیم آرژینینو سوکسینات لیاز می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{۱۳}{(۰/۸۴)^{۲}} \approx ۱۸/۴$$

BMI این کودک ۱۸/۴ می باشد و مطابق با نمودار پرسنتایل ها، BMI برای سن او حدود صدک ۹۰ قرار دارد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک بالای صدک ۲۵ قرار دارد.

محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

کل انرژی مورد نیاز = $[(۸۹ \times (\text{kg}) \text{وزن}) - ۱۰۰)] + ۲۰$

کل انرژی مورد نیاز = $[(۸۹ \times ۱۳ (\text{kg})) - ۱۰۰)] + ۲۰ = ۱۰۷۷$ kcal

همانطور که قبلا بیان شد چون نیاز انرژی بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره بدلیل داشتن رژیم غذایی کم پروتئین بیشتر از افراد نرمال می باشد لذا لازم است در بیمارانی که سن آنها بیشتر از ۲ سال است بعد از محاسبه کل کالری مورد نیاز بر مبنای فرمول های ذکر شده در مباحث قبل، آنگاه کنترل نماییم که آیا کالری محاسبه شده حداقل محدوده انرژی ذکر شده در جدول ۱۶ را پوشش می دهد یاخیر؟ در صورت عدم پوشش آنگاه میزان انرژی مورد نیاز در بیمارانی که سن آنها بیشتر از ۲ سال است بر مبنای حداقل انرژی مورد نیاز ذکر شده در جدول ۱۶ محاسبه می شود.

محاسبه حداقل انرژی مورد نیاز برای این کودک دختر مطابق با جدول ۱۶ به شرح زیر می باشد:

کل انرژی مورد نیاز = $(۱۰۰ \times ۱۳ (\text{kg})) = ۱۳۰۰$ kcal

بنابراین مطابق با توضیحات بالا حداقل انرژی مورد نیاز این دختر ۱۳۰۰ kcal می باشد.

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-آرژینین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که سن آنها ۲ سال یا بیشتر می باشد بهتر است تجویز پروتئین و L-آرژینین بر مبنای حداکثر مقدار مربوطه در جدول ۱۶ صورت گیرد و سپس بر مبنای وضعیت بیمار می توانیم مقدار آنها را تغییر دهیم.

کل انرژی مورد نیاز : ۱۳۰۰کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۱۳ × ۱/۲ = ۱۵/۶ gr

پروتئین از شیر یا سایر گروه های غذایی : ۱۵/۶ × ۰/۵۰ = ۷/۸ gr

میزان L-سیترولین : ــــــ

میزان L-آرژینین : ۳۰۰ mg/kg × ۱۳ =۳۹۰۰ mg

حداقل مایعات مورد نیاز : ۱۳۰۰ kcal × ۱ mL/kcal= ۱۳۰۰ mL

- میزان مکمل آرژینین بر مبنای حداکثر مقادیر ذکر شده در جدول ۱۶ صورت گیرد. در ادامه بر حسب شرایط کودک این مقادیر را می توانیم تغییر دهیم.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره از ۲ سالگی به بعد باید به دو نکته توجه شود. اولا" از گروه های غذایی باید به میزانی در رژیم غذایی گنجانده شود که ۵۰٪ کل پروتئین مورد نیاز را تأمین نماید. ثانیا" از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، ناهار ، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره (از ۲ سالگی به بعد)

گروه های غذایی ، غذاهای طبی و انواع مکمل ها	میزان یا تعداد واحد	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات	**۸**	۸×۰/۶=۴/۸	۸×۳۰=۲۴۰
گروه میوه	**۲**	۲×۰/۵=۱	۲×۶۰=۱۲۰
گروه سبزی	**۴**	۴×۰/۵=۲	۴×۱۰=۴۰
گروه الف غذاهای آزاد	**۱**	۱×۰/۱=۰/۱	۱×۶۵=۶۵
گروه چربی	**—**	**—**	**—**
سایر مواد غذایی	**—**	**—**	**—**
پروتئین و انرژی تأمین شده از گروه های غذایی فوق الذکر		۷/۹	۴۶۵
میزان پروتئینی که باید از Cyclinex-2 تأمین گردد		۱۵/۶-۷/۹ =۷/۷ g	
میزان Cyclinex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان Cyclinex-2 (g) ۱۰۰ X =۵۱	میزان پروتئین موجود در Cyclinex-2 (g) ۱۵ ۷/۷
مقدار پودر Cyclinex-2	**۵۱ g**	۷/۷	۲۲۴
مقدار محلول L-سیترولین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز	**———**	**———**	
مقدار محلول L-آرژینین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز	**۳۹ mL**	۳۹۰۰ mg ÷۱۰۰=۳۹ cc	
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.			۱۳۰۰-(۴۶۵+۲۲۴) =۶۱۱ kcal
گروه ب غذاهای آزاد	**۱۱**	۶۱۱÷۵۵ =۱۱	
به پودر Cyclinex-2 به میزانی آب اضافه کنید که حجم مایعات دریافتی حداقل به ۱۳۰۰ سی سی برسد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.			

(۱۰۰ گرم پودر Cyclinex-2 حاوی : Pro = ۱۵ g ، Energy = ۴۴۰ kcal)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۲ واحد

مربا ۶ قاشق مرباخوری

یک استکان چای + ۱ حبه قند

عصرانه

گروه میوه ۱ واحد

یک استکان چای + ۱ حبه قند

محلول غذای طبی + نصف قاشق غذاخوری شکر

میان وعده صبح

گروه میوه ۱ واحد

محلول غذای طبی + نصف قاشق غذاخوری شکر

شام

گروه نان و غلات ۳ واحد

گروه سبزی ۲ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

ناهار

گروه نان و غلات ۳ واحد

گروه سبزی ۲ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

آخر شب

سیب ۱ واحد

محلول غذای طبی+ نصف قاشق غذاخوری شکر

- مقدار محلول آرژینین را مطابق با دستورالعمل گفته شده تهیه نماید و در طول روز همراه با محلول غذای طبی به بیمار بدهید.

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره لازم است به والدین کودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- لازم به ذکر است محلول غذای طبی در هر وعده غذایی که مصرف می شود بایستی ابتدا مصرف شود و سپس سایر مواد غذایی موجود در آن وعده غذایی باید مورد استفاده قرار گیرند تا اطمینان حاصل شود که کل محلول غذای طبی مصرف می گردد.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر ؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به اختلالات سیکل اوره را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

مثال ۱۷– کودک دختر ۷ ساله ای با وزن ۲۰ کیلوگرم و قد ۱۱۵ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به کمبود فعالیت آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{۲۰}{(۱/۱۵)^۲} \approx ۱۵$$

BMI این کودک دختر ۱۵ می باشد و مطابق با نمودار پرسنتایل ها، BMI برای سن او بین صدک ۲۵ و ۵۰ قرار دارد لذا BMI و وزن این کودک در حد قابل قبول می باشد همچنین شاخص قد برای سن این کودک در محدوده صدک ۱۰ قرار دارد و در حد قابل قبول است.

محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

کل انرژی مورد نیاز = ۱۳۵/۳ – (۳۰/۸ × (y) سن) + [PA × [(۱۰ × (kg) وزن) + (۹۳۴ × (m) قد)]] +۲۰

کل انرژی مورد نیاز = ۱۳۵/۳ – (۳۰/۸ ×۷ (y)) + [۱/۳۱ × [(۱۰ ×۲۰ (kg)) + (۹۳۴ ×۱/۱۵ (m))]] +۲۰

کل انرژی مورد نیاز = ۱۶۰۹ kcal

همانطور که قبلا بیان شد چون نیاز انرژی بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره بدلیل داشتن رژیم غذایی کم پروتئین بیشتر از افراد نرمال می باشد لذا لازم است در بیمارانی که سن آنها بیشتر از ۲ سال است بعد از محاسبه کل کالری مورد نیاز بر مبنای فرمول های ذکر شده در مباحث قبل، آنگاه کنترل نماییم که آیا کالری محاسبه شده حداقل محدوده انرژی ذکر شده در جدول ۱۶ را پوشش می دهد یاخیر؟ در صورت عدم پوشش آنگاه میزان انرژی مورد نیاز در بیمارانی که سن آنها بیشتر از ۲ سال است بر مبنای حداقل انرژی مورد نیاز ذکر شده در جدول ۱۶ محاسبه می شود.

محاسبه حداقل انرژی مورد نیاز برای این کودک دختر مطابق با جدول ۱۶ به شرح زیر می باشد:

انرژی مورد نیاز = (۶۵ × ۲۰ (kg)) = ۱۳۰۰ kcal

بنابراین مطابق با توضیحات بالا کل انرژی مورد نیاز این کودک ۱۶۰۹ kcal می باشد که حداقل انرژی مورد نیاز یعنی ۱۳۰۰ kcal را پوشش می دهد.

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-سیترولین (یا L-آرژینین) و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که سن آنها ۲ سال یا بیشتر می باشد بهتر تجویز پروتئین بر مبنای حداکثر مقدار مربوطه در جدول ۱۶ صورت گیرد و سپس بر مبنای وضعیت بیمار می توانیم مقدار آن را تغییر دهیم.

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که که لازم است سیترولین تجویز نماییم میزان تجویز L-سیترولین بر مبنای دوز $۱۷۰ mg/kg_{BW}$ شروع می شود و سپس بر مبنای غلظت آرژینین سرم می توانیم میزان تجویز آن را تغییر دهیم.

کل انرژی مورد نیاز : ۱۶۰۹ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۲۰ × ۱ = ۲۰ gr

پروتئین از شیر یا سایر گروه های غذایی : ۲۰ × ۰/۵۰ = ۱۰ gr

میزان L-سیترولین : ۲۰ × ۱۷۰ mg/kg =۳۴۰۰ mg

میزان L-آرژینین : ــــــــ

حداقل مایعات مورد نیاز : ۱۶۰۹ kcal × ۱ mL/kcal= ۱۶۰۹ mL

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره از ۲ سالگی به بعد باید به دو نکته توجه شود. اولا" از گروه های غذایی باید به میزانی در رژیم غذایی گنجانده شود که ۵۰٪ کل پروتئین مورد نیاز را تأمین نماید. ثانیا" از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، ناهار ، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره (از ۲ سالگی به بعد)

گروه های غذایی ، غذاهای طبی و انواع مکمل ها	میزان یا تعداد واحد	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات	**۱۰**	۱۰×۰/۶=۶	۱۰×۳۰=۳۰۰
گروه میوه	**۲**	۲×۰/۵=۱	۲×۶۰=۱۲۰
گروه سبزی	**۶**	۶×۰/۵=۳	۶×۱۰=۶۰
گروه الف غذاهای آزاد	**۲**	۲×۰/۱=۰/۲	۲×۶۵=۱۳۰
گروه چربی	**—**	—	—
سایر مواد غذایی	**—**	—	—
پروتئین و انرژی تأمین شده از گروه های غذایی فوق الذکر		۱۰/۲	۶۱۰
میزان پروتئینی که باید از Cyclinex-2 تأمین گردد		۲۰-۱۰/۲ =۹/۸ g	
میزان Cyclinex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان Cyclinex-2 (g) ۱۰۰ X =۶۵	میزان پروتئین موجود در Cyclinex-2 (g) ۱۵ ۹/۸
مقدار پودر Cyclinex-2	**۶۵ g**	۹/۸	۲۸۶
مقدار محلول L-سیترولین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز	**۳۴ mL**	۳۴۰۰ mg ÷۱۰۰=۳۴ cc	
مقدار محلول L-آرژینین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز	**———**	———	
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.		۱۶۰۹-(۶۱۰+۲۸۶) =۷۱۳ kcal	
گروه ب غذاهای آزاد	**۱۳**	۷۱۳÷۵۵ =۱۳	
به پودر Cyclinex-2 به میزانی آب اضافه کنید که حجم مایعات دریافتی حداقل به ۱۶۰۹ سی سی برسد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.			

(۱۰۰ گرم پودر Cyclinex-2 حاوی : Pro = ۱۵ g ، Energy = ۴۴۰ kcal)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۳ واحد

مربا ۷ قاشق مرباخوری

یک استکان چای + ۲ حبه قند

عصرانه

گروه میوه ۱ واحد

سیب ۱ واحد

یک استکان چای + ۲ حبه قند

محلول غذای طبی

میان وعده صبح

گروه میوه ۱ واحد

محلول غذای طبی

شام

گروه نان و غلات ۳ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

ناهار

گروه نان و غلات ۴ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

آخر شب

سیب ۱ واحد

محلول غذای طبی

در طول روز بیمار مجاز است ۴ آبنبات ۵ گرمی نیز مصرف نماید.

- مقدار محلول سیترولین را مطابق با دستورالعمل گفته شده تهیه نماید و در طول روز همراه با محلول غذای طبی به بیمار بدهید.

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره لازم است به والدین کودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- لازم به ذکر است محلول غذای طبی در هر وعده غذایی که مصرف می شود بایستی ابتدا مصرف شود و سپس سایر مواد غذایی موجود در آن وعده غذایی باید مورد استفاده قرار گیرند تا اطمینان حاصل شود که کل محلول غذای طبی مصرف می گردد.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به اختلالات سیکل اوره را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

فهرست جانشینی در اختلالات سیکل اوره

گروه نان و غلات

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

انواع نان ها	۷ گرم
برنج پخته	۲ قاشق غذاخوری (۲۶ گرم)
ماکارونی	۱/۵ قاشق غذاخوری (۱۲ گرم)
رشته فرنگی خام	۴/۵ گرم
ذرت پخته	۲ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)
گندم پخته	۲ قاشق غذاخوری (۳۰ گرم)
جو دو سر پخته	۱/۵ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)
سیب زمینی آب پز	یک چهارم لیوان (۳۹ گرم)
چیپس سیب زمینی	۵ عدد (با قطر ۲ سانتی متر) (۱۰ گرم)
سیب زمینی سرخ شده در روغن	۳ قاشق غذاخوری (۲۹ گرم)
کورن فلکس	یک سوم لیوان (۷ گرم)
بیسکویت ویفر شکری	۳ عدد (۱۷ گرم)
بیسکویت ویفر وانیلی	۳ عدد (۱۲ گرم)
پاپ کورن	دو سوم لیوان (۴ گرم)
آرد سفید گندم	۸ گرم
آرد سفید برنج	۹ گرم

گروه میوه ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

خرما سه عدد (۲۵ گرم)	زردآلو تازه یک عدد (۳۵ گرم)
موز حدود یک سوم یک عدد کوچک (۴۲ گرم)	برگه زردآلو ۳ عدد (۱۱ گرم)
شاه توت (یا توت سیاه) نصف لیوان (۷۲ گرم)	کمپوت زردآلو یک چهارم لیوان (۶۴ گرم)
توت فرنگی نصف لیوان (۷۴ گرم)	نکتار زردآلو (۹۰ سی سی) (۹۴ گرم)
انجیر ۱/۵ عدد بزرگ (۸۳ گرم)	گریپ فروت قطعه قطعه شده یک سوم لیوان (۷۷ گرم)
انجیر خشک یک عدد (۱۹ گرم)	آب گریپ فروت نصف لیوان (۱۲۴ گرم)
انگور سه چهارم لیوان (۱۲۰ گرم)	کیوی دو سوم یک عدد متوسط (۵۰ گرم)
آب انگور نصف لیوان (۱۲۶ گرم)	شلیل یک عدد کوچک (۵۲ گرم)
انبه نصف لیوان (۸۲ گرم)	پرتقال قطعه قطعه شده یک چهارم لیوان (۴۵ گرم)
طالبی یک سوم لیوان (۵۳ گرم)	آب پرتقال یک لیوان (۲۴۹ گرم)
خربزه یک دوم لیوان (۸۵ گرم)	نارنگی ۱ عدد متوسط (۸۴ گرم)
هندوانه سه چهارم لیوان (۱۲۰ گرم)	آب نارنگی یک لیوان (۲۴۹ گرم)
هلو قطعه قطعه شده یک دوم لیوان (۸۵ گرم)	گلابی قطعه قطعه شده یک لیوان (۱۶۵ گرم)
کمپوت هلو یک دوم لیوان(۱۲۸ گرم)	کمپوت گلابی یک لیوان (۲۵۵ گرم)
نکتار هلو سه چهارم لیوان (۱۸۷ گرم)	آناناس تازه قطعه قطعه شده سه چهارم لیوان (۱۱۶ گرم)
برگه هلو نصف لیوان (۱۳ گرم)	کمپوت آناناس سه چهارم لیوان (۱۹۱ گرم)
آلوی تازه قطعه قطعه شده نصف لیوان (۸۲ گرم)	تمشک تازه نصف لیوان (۶۲ گرم)
کمپوت آلو سه چهارم لیوان (۱۹۴ گرم)	کشمش بی دانه ۲ قاشق غذاخوری (۱۸ گرم)
آلوی خشک ۳ عدد (۲۵ گرم)	گیلاس یا آلبالو یک سوم لیوان (۴۸ گرم)
آواکادو ۲۳ گرم	کمپوت گیلاس یک سوم لیوان (۸۶ گرم)
خرمالو یک سوم یک عدد (۵۶ گرم)	کمپوت آلبالو یک سوم لیوان (۷۷ گرم)
لیمو (۴۳ گرم)*	ریواس خام (۴۶ گرم)*

- لازم به ذکر است که وزن ذکر شده در مورد هر میوه فقط شامل قسمت های خوراکی میوه می شود. در مورد کمپوت های میوه نیز وزن ذکر شده در واقع وزن میوه کمپوت شده می باشد.

* این مواد غذایی جهت تکمیل فهرست به فهرست جانشینی اصلی اضافه شده اند.

گروه سبزی ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

لوبیا سبز پخته ۲ قاشق غذاخوری (۱۶ گرم)	بروکلی خام ۳ قاشق غذاخوری (۱۶ گرم)
نخود سبز پخته ۱ قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)	بروکلی پخته ۲ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)
چغندر پخته یک سوم لیوان (۵۰ گرم)	کلم برگ سفید خام نصف لیوان (۳۵ گرم)
برگ چغندر پخته ۲ قاشق غذاخوری (۱۸ گرم)	کلم برگ سفید پخته یک سوم لیوان (۵۲ گرم)
هویج خام یا پخته یک چهارم لیوان (۳۹ گرم)	کلم برگ قرمز خام نصف لیوان (۳۵ گرم)
زردک پخته ۶ قاشق غذاخوری (۵۸ گرم)	کلم برگ قرمز پخته یک چهارم لیوان (۳۷ گرم)
کرفس خام نصف لیوان (۶۰ گرم)	گل کلم یک چهارم لیوان (۲۵ گرم)
کرفس پخته نصف لیوان (۷۵ گرم)	گل کلم پخته ۳ قاشق غذاخوری (۲۳ گرم)
اسفناج پخته یک قاشق غذاخوری (۱۲ گرم)	پیاز خام یک سوم لیوان (۵۰ گرم)
خیار یک لیوان (۱۰۴ گرم)	پیاز پخته یک سوم لیوان (۷۵ گرم)
خیار شور ۱ عدد (۱۰۴ گرم)	فلفل سبز خام نصف لیوان (۵۰ گرم)
بادمجان پخته نصف لیوان (۴۸ گرم)	فلفل سبز پخته نصف لیوان (۶۸ گرم)
قارچ پخته یک چهارم لیوان (۱۹ گرم)	ترب قرمز کوچک ۱۵ عدد (۶۷ گرم)
بامیه پخته ۲ قاشق غذاخوری (۲۳ گرم)	ترب سفید نصف لیوان (۵۰ گرم)
کدو تنبل پخته ۳ قاشق غذاخوری (۴۶ گرم)	گوجه فرنگی خام نصف یک عدد متوسط (۶۶ گرم)
کدو سبز پخته یک چهارم لیوان (۴۵ گرم)	گوجه فرنگی پخته یک چهارم لیوان (۶۰ گرم)
کدو حلوایی پخته ۲ قاشق غذاخوری (۳۰ گرم)	رب گوجه فرنگی ۱ قاشق غذاخوری (۱۶ گرم)
شلغم پخته سه چهارم لیوان (۷۸ گرم)	آب گوجه فرنگی (۹۰ سی سی) (۹۲ گرم)
کاهو دو برگ (۲۰ گرم)	مارچوبه خام یا پخته (حدود ۲۱ گرم)
تره پخته یک قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)*	جعفری پخته یک قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)*
تره خام (۱۱ گرم)*	جعفری خام خرد شده ۲/۵ قاشق غذاخوری (۱۱ گرم)*
گشنیز خام (۱۵ گرم)*	

- لازم به ذکر است که وزن ذکر شده در مورد هر سبزی فقط شامل قسمت های خوراکی سبزی می شود. در مورد سبزی های پخته نیز وزن ذکر شده در واقع وزن سبزی پخته می باشد و اگر آبی همراه با سبزی های پخته باشد وزن آن در نظر گرفته نمی شود. می باشد.

* این مواد غذایی جهت تکمیل فهرست به فهرست جانشینی اصلی اضافه شده اند.

گروه الف غذاهای آزاد

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

میوه سیب	یک عدد کوچک (۱۰۰ گرم)
لیموناد	نصف لیوان (۱۲۵ گرم)
پودر کاکائو	یک قاشق مرباخوری (۳ گرم)
پودر قهوه	یک قاشق مرباخوری (۲ گرم)
پودر نارگیل (خشک)	۲ قاشق مرباخوری (۳ گرم)

گروه ب غذاهای آزاد

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

آب سیب	نصف لیوان (۱۲۴ گرم)
نوشابه گازدار	نصف لیوان
آب نبات سفت	۲ عدد (۱۰ گرم)
شکر	یک قاشق غذاخوری (۱۲ گرم)
قند	۴ حبه (۱۲ گرم)
عسل، شربت یا ژله	یک قاشق غذاخوری (حدود ۲۰ گرم)
مربا	یک قاشق مرباخوری (۷ گرم)
روغن های گیاهی مایع یا جامد	یک قاشق غذاخوری (۱۴ گرم)
نشاسته گندم	یک قاشق غذاخوری (۸ گرم)

گروه چربی ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

کره	یک قاشق غذاخوری (۱۴ گرم)
مارگارین	یک قاشق غذاخوری (۱۴ گرم)
سس مایونز	۲ قاشق مربا خوری (۹ گرم)
زیتون (سبز یا سیاه)	۲ عدد (۱۰ گرم)

- باید توجه داشت هر ۳۰ سی سی شراب یا آبجو معادل یک واحد از گروه ب غذاهای آزاد است. اما لازم نیست در فهرست جانشینی که به بیماران داده می شود قرار دهیم.

بروشور برخی از غذاهای طبی جهت بیماری UCD

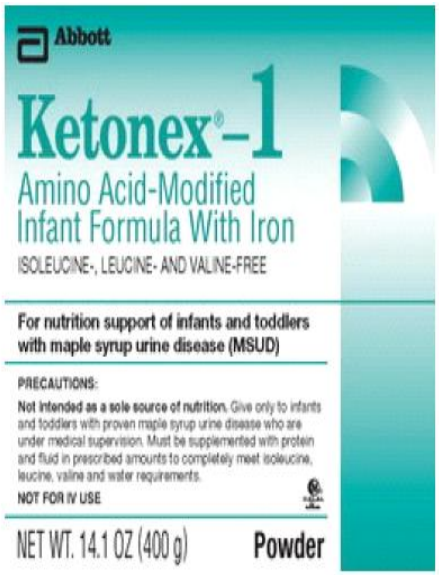
Nutrient	Cyclinex-1		Cyclinex-2	
	(per 100 g pwd)	(per g protein equiv)	(per 100 g pwd)	(per g protein equiv)
Energy, kcal	510	68	440	32
Protein equiv, g	7.50	1.000	15.00	1.000
Nitrogen, g	1.20	0.160	2.40	0.160
Amino acids, g	9.65	1.287	19.30	1.287
Cystine, g	0.30	0.040	0.60	0.040
Histidine, g	0.36	0.048	0.72	0.048
Isoleucine, g	1.28	0.170	2.56	0.170
Leucine, g	2.17	0.289	4.34	0.289
Lysine, g	1.11	0.148	2.22	0.148
Methionine, g	0.34	0.045	0.68	0.045
Phenylalanine, g	0.75	0.100	1.50	0.100
Threonine, g	0.75	0.100	1.50	0.100
Tryptophan, g	0.28	0.037	0.56	0.037
Tyrosine, g	0.88	0.117	1.76	0.117
Valine, g	1.43	0.190	2.86	0.190
Other Nitrogen-Containing Compounds				
L-Carnitine, mg	190	25.00	370	24.67
Taurine, mg	40	5.3	60	4.00
Carbohydrate, g	57.0	7.60	45.0	3.00
Fat, g	24.6	3.28	17.0	1.13
Linoleic acid, g	2.00	0.266	1.82	0.121
α-Linolenic acid, g	0.41	0.055	0.28	0.019
Minerals				
Calcium, mg	650	86	1,150	77
Chloride, mg/mEq	390/11.00	52.0/1.47	1,325/37.37	88.3/2.49
Chromium, µg	12	1.60	37	2.47
Copper, mg	1.25	0.167	1.30	0.09
Iodine, µg	80	10.67	150	10
Iron, mg	10.0	1.33	17.0	1.13
Magnesium, mg	55	7.3	300	20.0
Manganese, mg	0.50	0.067	1.00	0.07
Molybdenum, µg	13	1.73	40	2.67
Phosphorus, mg	455	60	1,020	68
Potassium, mg/mEq	760/19.44	101/2.59	1,800/46.03	120/3.07
Selenium, µg	25	3.33	37	2.47
Sodium, mg/mEq	215/9.35	28.7/1.25	1,175/51.11	78.3/3.41
Zinc, mg	9.5	1.27	17.0	1.13
Vitamins				
A, µg RE	480	64	908	61
D, µg	7.50	1.00	8.12	0.54
E, mg α-TE	11.40	1.52	16.11	1.10
K, µg	60	8.0	70	4.67
Ascorbic acid, mg	60	8	75	5
Biotin, µg	75	10	150	10
B_6, mg	0.85	0.113	1.75	0.12
B_{12}, µg	5.60	0.750	7.30	0.487
Choline, mg	100	13.3	130	8.7
Folate, µg	250	33.00	530	35.33
Inositol, mg	50	6.7	110	7.3
Niacin equiv, mg	16.70	2.23	30.3	2.02
Pantothenic acid, mg	7.80	1.040	10.90	0.726
Riboflavin, mg	1.0	0.133	2.4	0.160
Thiamin, mg	2.0	0.267	4.0	0.267

[1] Designed for infants and toddlers. [2] Designed for children, adolescents, and adults.

[3] Approximate **packed** weight of Cyclinex-1 and Cyclinex-2 in level, dry US standard household measures:

		Cyclinex-1	Cyclinex-2
1 Tbsp	=	8 g	8 g
1/4 cup	=	26 g	32 g
1/3 cup	=	35 g	41 g
1/2 cup	=	53 g	61 g
1 cup	=	105 g	117 g

- For nutrition support of infants and toddlers with maple syrup urine disease (MSUD).
- Isoleucine-, leucine- and valine-free.
- Use under medical supervision.
- Branched-chain amino acid-free to allow greater intake of intact protein.
- Nutrient profile specifically designed for infants and toddlers.
- When fed according to the Abbott Nutrition Support Protocols, provides adequate amounts of all nutrients.
- Powder supplemented with L-carnitine (100 mg/100 g) and taurine (40 mg/100 g) to help supply amounts normally found in human milk and foods of animal origin.
- Provides approximately 40% of energy as fat to help achieve acceptable formula osmolality.
- Provides 6.6% of energy as linoleic acid.
- Halal.



Safety Precautions

- Give only to infants and toddlers with proven maple syrup urine disease who are under medical supervision. Must be supplemented with protein and fluid in prescribed amounts to completely meet isoleucine, leucine, valine and water requirements.
- Not for sole-source nutrition.
- Never use a microwave oven to warm mixture. Serious burns can result.
- Not for IV use.
- Powdered infant formulas are not sterile and should not be fed to premature infants or infants who might have immune problems unless directed and supervised by your baby's doctor.
- To meet the nutrient needs of the infant or child, infant formula, breast milk or additional food choices must be given to supply protein, isoleucine, leucine and valine requirements. These may be added to the Ketonex-1 mixture or prepared separately as instructed. Depending on the specific needs of each patient, preparation will vary as prescribed by physician.

Ingredients

Powder Unflavored:

Corn Syrup Solids, High Oleic Safflower Oil, Coconut Oil, Soy Oil, L-Alanine, L-Proline, L-Lysine Acetate, L-Arginine, Calcium Phosphate, DATEM, L-Glutamine, Potassium Phosphate, Glycine, L-Tyrosine, L-Phenylalanine, L-Serine, L-Asparagine, L-Threonine, Sodium Citrate, Potassium Citrate, Magnesium Chloride, L-Histidine, L-Methionine, Calcium Carbonate, L-Glutamic Acid, Ascorbic Acid, L-Cystine Dihydrochloride, L-Tryptophan, L-Aspartic Acid, Choline Chloride, L-Carnitine, Taurine, m-Inositol, Ferrous Sulfate, Zinc Sulfate, Ascorbyl Palmitate, dl-Alpha-Tocopheryl Acetate, Niacinamide, Mixed Tocopherols, Calcium Pantothenate, Salt, Cupric Sulfate, Thiamine Chloride Hydrochloride, Manganese Sulfate, Vitamin A Palmitate, Riboflavin, Pyridoxine Hydrochloride, Folic Acid, Beta-Carotene, Potassium Iodide, Biotin, Phylloquinone, Sodium Selenate, Chromium Chloride, Sodium Molybdate, Vitamin D3, and Cyanocobalamin.

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder	100 Cal
	Value	Value
Protein Equivalent Source	L-Amino Acids	L-Amino Acids
Fat Source	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils
Carbohydrate Source	Corn Syrup Solids	Corn Syrup Solids
Protein Equivalent, g	15.0	3.1
Fat, g	21.7	4.5
Carbohydrate, g	53.0	11.0
Linoleic Acid, mg	3500	729
Linolenic Acid, mg	350	73
L-Carnitine, mg	100	21
Calories	480	100
Osmolality, mOsm/kg H2O		365*
Potential Renal Solute Load, mOsm	133	27.8
Vitamin A, IU	1400	292
Vitamin A, mcg RE	420	87.5
Vitamin D, IU	300	63
Vitamin D, mcg	7.5	1.6
Vitamin E, IU	15	3
Vitamin E, mg alpha-TE	10.1	2.1
Vitamin K, mcg	50	10.4
Thiamin (Vitamin B1), mcg	1900	396
Riboflavin (Vitamin B2), mcg	900	188
Vitamin B6, mcg	750	156
Vitamin B12, mcg	4.9	1.0
Niacin, mcg	10,000	2083
Niacin, mg NE	12.8	2.7
Folic Acid (Folacin), mcg	230	48
Pantothenic Acid, mcg	6900	1438
Biotin, mcg	65	13.5
Vitamin C, mg	50	10.4
Choline, mg	80	16.7
Inositol, mg	40	8.3
Calcium, mg	575	120
Calcium, mEq	28.8	6.0
Phosphorus, mg	400	83
Magnesium, mg	50	10
Iron, mg	9	1.9
Zinc, mg	8	1.7
Manganese, mcg	500	104
Copper, mcg	1100	229

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder	100 Cal
	Value	Value
Iodine, mcg	65	13.5
Selenium, mcg	20	4.2
Chromium, mcg	11	2.3
Molybdenum, mcg	12	2.5
Sodium, mg	190	39.6
Sodium, mEq	8.3	1.7
Potassium, mg	675	140.6
Potassium, mEq	17.3	3.6
Chloride, mg	325	67.7
Chloride, mEq	9.2	1.9

Powder Unflavored Footnotes & References

Per 100 Cal

*at 20 Cal/fl oz

Preparation

Directions for Preparation and Use: Use Only As Directed by a Physician

Your baby's health depends on carefully following these easy directions. Proper hygiene, handling and storage are important when preparing infant formula. Failure to follow these directions could result in severe harm. Ask your baby's doctor if you need to use cooled, boiled water for mixing and if you need to boil (sterilize) bottles, nipples and rings before use.

- Wash your hands, surfaces and utensils.
- Pour prescribed amount of water into a clean container.
- Add prescribed amount of Ketonex-1 powder (and other ingredients if recommended).
- Shake well for 10-15 seconds; if using a blender, mix no more than 5 seconds.
- Pour mixture into clean feeding bottles or container; cap.
- Once feeding begins, **use within 1 hour or discard.**

Approximate Weights for Unpacked, Level U.S. Standard Dry Household Measures for Powder*

Household Measure (US)	Weight (g)
1 Tbsp	8
1/4 Cup	30
1/3 Cup	40
1/2 Cup	60
1 Cup	120

* **For most accurate results, Ketonex-1 should be weighed on a scale that reads in grams.**

- For nutrition support of children and adults with maple syrup urine disease (MSUD).
- Isoleucine-, leucine- and valine-free.
- Use under medical supervision.
- Nutrient profile specifically designed for children and adults.
- When fed according to the Abbott Nutrition Support Protocols, provides adequate amounts of all nutrients.
- Branched-chain amino acid-free to allow greater intake of intact protein.
- Provides approximately 30% of energy as fat to help supply essential fatty acids.
- Powder supplemented with L-carnitine (200 mg/100 g) and taurine (50 mg/100 g) to help supply amounts normally found in foods of animal origin.
- Halal.

Safety Precautions

- Not intended as a sole source of nutrition.
- Give only to children and adults with proven maple syrup urine disease who are under medical supervision. Must be supplemented with protein and fluid in prescribed amounts to completely meet isoleucine, leucine, valine and water requirements.
- Not for infants under 1 year of age.
- Do not heat or use in cooking.
- Not for IV use.

Ingredients

Powder Unflavored:

Corn Syrup Solids, L-Alanine, High Oleic Safflower Oil, Coconut Oil, Sodium Citrate, Soy Oil, L-Proline, L-Lysine Acetate, L-Arginine, Calcium Phosphate, L-Glutamine, Glycine, Magnesium Phosphate, Potassium Chloride, L-Tyrosine, L-Serine, L-Phenylalanine, L-Asparagine, L-Threonine, Silicon Dioxide, DATEM, L-Histidine, Potassium Citrate, Potassium Phosphate, L-Methionine, L-Glutamic Acid, L-Cystine Dihydrochloride, L-Tryptophan, L-Aspartic Acid, Calcium Carbonate, Ascorbic Acid, L-Carnitine, Taurine, Choline Chloride, m-Inositol, Ferrous Sulfate, Zinc Sulfate, Niacinamide, dl-Alpha-Tocopheryl Acetate, Calcium Pantothenate, Ascorbyl Palmitate, Mixed Tocopherols, Cupric Sulfate, Manganese Sulfate, Thiamine Chloride Hydrochloride, Riboflavin, Vitamin A Palmitate, Pyridoxine Hydrochloride, Folic Acid, Chromium Chloride, Potassium Iodide, Beta-Carotene, Biotin, Sodium Selenate, Phylloquinone, Sodium Molybdate, Vitamin D3, and Cyanocobalamin.

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder
	Value
Protein Equivalent Source	L-Amino Acids
Fat Source	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils
Carbohydrate Source	Corn Syrup Solids
Protein Equivalent, g	30.0
Fat, g	14.0
Carbohydrate, g	35.0
Linoleic Acid, mg	2200
Linolenic Acid, mg	225
L-Carnitine, mg	200
Calories	410
Vitamin A, IU	2200
Vitamin A, mcg RE	660
Vitamin D, IU	300
Vitamin D, mcg	7.5
Vitamin E, IU	18
Vitamin E, mg alpha-TE	12.1
Vitamin K, mcg	60
Thiamin (Vitamin B1), mg	3.3
Riboflavin (Vitamin B2), mg	1.8
Vitamin B6, mg	1.3
Vitamin B12, mcg	5.0
Niacin, mg	16
Niacin, mg NE	21.7
Folic Acid (Folacin), mcg	450
Pantothenic Acid, mg	8.0
Biotin, mcg	100
Vitamin C (Ascorbic Acid), mg	60
Choline, mg	100
Inositol, mg	70
Calcium, mg	880
Phosphorus, mg	760
Magnesium, mg	225
Iron, mg	13
Zinc, mg	13
Manganese, mg	0.8
Copper, mg	1.0
Iodine, mcg	100
Selenium, mcg	35
Chromium, mcg	27

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder Value
Molybdenum, mcg	30
Sodium, mg	880
Sodium, mEq	38.3
Potassium, mg	1370
Potassium, mEq	35.0
Chloride, mg	940
Chloride, mEq	26.5

Preparation

Directions for Preparation and Use: Use Only As Directed by a Physician

Depending on specific needs of each individual, preparation will vary as prescribed by physician. Follow physician's instructions carefully.

- Wash your hands, surfaces and utensils.
- Pour prescribed amount of water into a clean container.
- Add prescribed amount of Ketonex-2 powder (and other ingredients if recommended).
- Shake well for 10-15 seconds; if using a blender, mix no more than 5 seconds.
- Pour mixture into clean feeding cup or container; cap.
- Serve chilled. Once feeding begins, **use within 1 hour or discard**.

Helpful Hints

- Add sweetened drink crystals to enhance flavor.
- Add chocolate or strawberry syrup.
- Mix Ketonex-2 with fruit to make a smoothie
- Freeze flavored mixture into slushies.

Approximate Weights for Unpacked, Level U.S. Standard Dry Household Measures for Powder*

Household Measure (US)	Weight (g)
1 Tbsp	8
1/4 Cup	30
1/3 Cup	40
1/2 Cup	60
1 Cup	120

* **For most accurate results, Ketonex-2 should be weighed on a scale that reads in grams.**

Storage & Handling

Powder

- Once mixed, store container in refrigerator and **use within 24 hours**
- Store unopened or opened can at room temperature; avoid extreme temperatures.
- **Use opened can contents within 1 month.**

ucd 1
ucd 2

- ✓ essential amino acids
- ✓ for the dietary management of Urea Cycle Disorders
- ✓ defined protein supplements based on free amino acids
- ✓ enriched with L-cystine and L-tyrosine (only stage 1), vitamins, minerals and trace elements
- ✓ not to be used as a sole source of nutrition
- ✓ must be used under medical supervision

Definition and indication

Milupa ucd 1 and ucd 2 are mixtures of essential pure L-amino acids, enriched with L-cystine and L-tyrosine (only ucd 1), vitamins, minerals and trace elements. They are to be used as defined protein supplements in the dietary management of Urea Cycle Disorders i.e. Citrullinemia, Hyperammonemia, and Hyperornithinemia.

ucd 1 → in the first year of life
ucd 2 → over 1 year

Dosage and use

The daily amount of ucd 1 or ucd 2 depends on age, body weight, protein requirements and individual metabolic condition. The dose of ucd 1 or ucd 2 must be adjusted by the physician or dietician regularly.

The daily amount required should be divided into 3 to 5 equal portions and should be taken mixed with calculated amounts of other food (e.g. infant formula, baby food, solid foods). Diets with ucd 1 and ucd 2 must contain adequate amounts of energy, essential fatty acids and protein to meet daily requirements. In beverages a maximum concentration of 10 g per 100 ml should not be exceeded.

Note: In order to prepare a bottle feed for infants, that is based on essential amino acids and enriched with L-cystine and L-tyrosine, Milupa ucd 1 can be used in combination with Milupa basic-p, the protein-free, special infant formula.
The energy supplements Milupa malto-plus or Milupa calo-plus are suitable to cover additional energy requirements.

Packaging

ucd 1 450 g tin (1 tin per box)
ucd 2 450 g tin (2 tins per box)

Nutrition information

Average content per 100 g		ucd 1	ucd 2
Energy	kJ	1070	1152
	kcal	252	271
Protein*	g	56,4	66,7
Amino Acids	g	67,7	80
of which			
Cystine	g	3,1	0
Histidine	g	3,1	3,6
Isoleucine	g	7,6	8,9
Leucine	g	12,8	15
Lysine	g	9	10,7
Methionine	g	3,1	7,1
Phenylalanine	g	5,3	14,1
Threonine	g	6	7,1
Tryptophan	g	2,2	2,8
Tyrosine	g	6,5	0
Valine	g	9	10,7
Fat	g	0	0
Carbohydrates	g	6,5	1,1

* **Conversion:** *1 g Protein = 1,2 g Amino acids = 17 kJ = 4 kcal*

Average content per 100 g		ucd 1	ucd 2
Minerals			
Sodium	mg	1260	600
Potassium	mg	2752	1340
Calcium	mg	2832	2410
Magnesium	mg	360	330
Phosphorus	mg	2195	1780
Chloride	mg	1943	1000
Iron	mg	51	35
Trace elements			
Zinc	mg	31	30
Copper	mg	3,9	2,6
Iodide	µg	270	380
Manganese	mg	2,8	2,6
Chromium	µg	40	135
Fluoride	µg	–	700
Molybdenum	µg	130	160
Vitamins			
Vitamin A	mg	3,1	1,6
Vitamin D_3	µg	30	20
Vitamin E	mg	41	20
Vitamin K_1	µg	42	63
Vitamin B_1	mg	3	2,7
Vitamin B_2	mg	4,8	3,3
Vitamin B_6	mg	3,4	4
Niacin	mg	19	14
Folic acid	µg	200	250
Biotin	µg	100	230
Vitamin B_{12}	µg	8	4
Pantothenic acid	mg	19	12,6
Vitamin C	mg	250	166
Choline	mg	438	250
Myo-Inositol	mg	590	290

Ingredients

ucd 1: mixture of essential L-amino acids, mineral and trace element mixture, maltodextrin, vitamin mixture, vanillin
ucd 2: mixture of essential L-amino acids, mineral and trace element mixture, maltodextrin, vitamin mixture, vanillin

UrC

comida-UrC A formula

0 – 1 year
Food for Special Medical Purposes
For infants with Urea Cycle disorders

- √ **enriched with cystine and tyrosine**
- √ **contains lactose and LCP, supplemented with vitamins, minerals and trace elements**
- √ **is convenient and can be prepared easily (measuring scoop included)**
- √ **can easily be combined with breast milk or standard infant formula**
- √ **simple, easy and safe in use**

Description

comida-UrC A formula is a special infant formula, based on an amino acid mixture enriched with cystine and tyrosine. Its amino acid profile is close to that of human milk protein, in addition it is enriched with cystine and tyrosine.
The source of carbohydrates is mainly lactose (milk-sugar), the fat blend similar to breast milk contains long chain polyunsaturated fatty acids (LCP), mainly arachidonic acid und docosahexaenoic acid. These lipids are regarded as particularly important for the healthy development of newborns and young infants. The specific enrichment with vitamins, minerals and trace elements in comida-UrC A formula takes account of the special dietary requirements in the diet concerning the protein requirements for urea cycle disorders.

Indication

For dietary treatment of Urea Cycle disorders, such as Ornithine Transcarbamylase (OTC) deficiency, Carbamylphosphate Synthetase (CPS) deficiency, Argininosuccinic Acid Lyase (AL) deficiency, Citrullinemia, Arginase deficiency etc. in infancy.

Dosage and Use

The daily amount of comida-UrC A formula needed to cover the daily requirements of essential amino acids, depends on age, body weight and individual protein tolerance of the infant. The dose of comida-UrC A formula is to be determined by a physician and must be adjusted regularly by monitoring plasma ammonia levels. The daily amount required should be divided into 3 to 5 single portions and should be taken mixed with calculated amounts of other food (e.g. breast milk, infant formula or baby food).
Diets with comida-UrC A formula must contain adequate amounts of energy, essential fatty acids and protein to meet daily requirements.

Preparation

Preparation of a bottle-feed of comida-UrC A formula is as easy as with any infant formula: Just pour required amount of hot (50°C), previously boiled water into a feeding bottle, add the measured amount of comida-UrC A formula (scoop provided), close the bottle and shake well. Before feeding check the correct temperature.

Prepare bottle feed always fresh and discard unfinished feeds!
Please monitor dental care, especially before bedtime!

Important notice:

- must be used under medical supervision
- for infants with urea cycle disorders
- not suitable as sole source of nutrition
- not to be used by individuals without Urea Cycle disorders
- not suitable for parenteral use
- not to be used by individuals with lactose intolerance

Preparation table:

drinking volume	water	comida-UrC A *formula*		protein content
ml	ml	g	= number of scoops *	g protein-equivalent
35	30	4,3	1	0,32
100	90	13	3	1,0
200	180	26	6	1,9

* standard dilution: 13,0 g in 90 ml water

UrC

comida-UrC A formula

Ingredients:

Lactose, Vegetable oils, Maltodextrin, starch, tri-Potassium citrate, L-Lysine hydrochloride, L-Leucine, tri-Calcium phosphate, L-Valine, L-Threonine, L-Isoleucine, Emulsifier E 472c, di-Calcium phosphate, L-Phenylalanine, L-Tyrosine, Sodium chloride, L-Histidine, L-Cystine, L-Tryptophan, L-Methionine, Magnesium hydroxide carbonate, Choline bitartrate, vitamins (A, D, E, K, C, B1, B2, Niacin, B6, Folic acid, Pantothenic acid, B12, Biotin), L-Carnitine-L-Tartrate, Inositol, Taurine, Iron-II-sulfate, Zinc sulfate, Copper sulfate, Sodium fluoride, Manganese sulfate, Potassium iodide, Sodium selenite, Sodium molybdate, Chromium-III-chloride.

Composition:

Nutrition Facts		per 100 g	per 100 ml **
Energy	kJ	2059	268
	kcal	492	64
Protein equivalent*	g	7,4	1,0
Carbohydrates	g	57,7	7,5
of which - Lactose	g	29,7	3,9
- Maltodextrin	g	22,8	3,0
- Starch	g	5,2	0,7
Fat	g	25,3	3,3
of which - saturated	g	9,5	1,2
- monounsaturated	g	11,9	1,5
- polyunsaturated	g	3,9	0,51
- Linoleic acid	g	3,2	0,42
- α-Linolenic acid	g	0,51	0,07
Linoleic acid / α-Linolenic acid		6,3	6,3
- Arachidonic acid	mg	106	14
- Docosahexaenic acid	mg	60	7,8
Amino acid	g	8,9	1,2
L-Alanine	g	0,0	0,0
L-Arginine	g	0,0	0,0
L-Aspartic acid	g	0,0	0,0
L-Cystine	g	0,43	0,06
L-Glutamic acid	g	0,0	0,0
L-Glutamine	g	0,0	0,0
Glycine	g	0,0	0,0
L-Histidine	g	0,44	0,06
L-Isoleucine	g	0,90	0,12
L-Leucine	g	1,5	0,19
L-Lysine	g	1,3	0,17
L-Methionine	g	0,38	0,05
L-Proline	g	0,0	0,0
L-Phenylalanine	g	0,81	0,11
L-Serine	g	0,0	0,0
L-Threonine	g	0,97	0,13
L-Tryptophan	g	0,39	0,05
L-Tyrosine	g	0,72	0,09
L-Valine	g	1,1	0,14
Taurine	mg	33	4,3
L-Carnitine	mg	120	16

* conversion:
1 g protein = 1,2 g amino acids = 17 kJ = 4 kcal

Minerals		per 100 g	per 100 ml **
Sodium	mg	231	30
Potassium	mg	660	86
Chloride	mg	672	87
Calcium	mg	655	85
Phosphorus	mg	399	52
Magnesium	mg	61	7,9
Iron	mg	9,9	1,3
Trace Elements			
Zinc	mg	9,1	1,2
Copper	mg	1,1	0,14
Iodine	µg	78	10
Chromium	µg	9,2	1,2
Fluoride	µg	157	20
Manganese	mg	0,44	0,06
Molybdenum	µg	23	3,0
Selenium	µg	20	2,6
Vitamins			
Vitamin A	µg	1560	203
Vitamin D	µg	19	2,5
Vitamin E	mg	18	2,3
Vitamin K	µg	43	5,6
Vitamin C	mg	155	20
Vitamin B1	mg	0,82	0,11
Vitamin B2	mg	1,8	0,23
Niacin	mg	10,4	1,4
Vitamin B6	mg	0,98	0,13
Folic acid	µg	123	16
Pantothenic acid	mg	7,0	0,90
Vitamin B12	µg	2,3	0,29
Biotin	µg	23	3,0
Choline	mg	80	10
Inositol	mg	68	8,8

** standard dilution:
13,0 g in 90 ml water

UrC

comida-UrC B

From 1 Year of Age
Food for Special Medical Purposes
For Toddlers and Children with Urea Cycle Disorders

- √ **concentrated mixture of essential pure L-amino acids**
- √ **supplemented with vitamins, minerals, trace elements**
- √ **in accordance with current recommendations**
- √ **free from sucrose**
- √ **simple, easy and safe in use**

Description:

comida-UrC B is a concentrated mixture of essential pure L-amino acids. The profile of these amino acids is very close to that in human milk protein, which ensures an optimal nutritional quality of this protein supplement. The special fortification with vitamins, minerals and trace elements in comida-UrC B takes into account the specific dietary restrictions regarding protein allowances in Urea Cycle Disorders.

Indication:

For dietary treatment of Urea Cycle Disorders, such as Ornithine Transcarbamylase (OTC) deficiency, Carbamylphosphate Synthetase (CPS) Deficiency, Argininosuccinic Acid Lyase (AL) Deficiency, Citrullinemia, Arginase deficiency etc. in toddlers and children over 1 year of age.

Dosage and Use:

The daily amount of comida-UrC B needed to cover the daily requirements of essential amino acids, depends on age, body weight and individual protein tolerance of the child. The dose is to be determined by a physician and must and adjusted regularly by monitoring plasma ammonia levels.
The daily amount required should be divided into 3 to 5 single portions and can be taken mixed with calculated amounts of other food (e.g. beverages, fruit puree).
Diets with comida-UrC B must contain adequate amounts of energy, essential fatty acids and protein to meet daily requirements.

Please watch dental care, especially before bedtime!

Important notice:

- must be used under medical supervision
- for toddlers and children over 1 year of age with urea cycle disorders
- not suitable as sole source of nutrition
- not to be used by individuals without urea cycle disorders
- not suitable for parenteral use

UrC

comida-UrC B

Ingredients (amounts per 100 g):

L-Lysine-hydrochloride, L-Leucine, L-Phenylalanine, L-Valine, L-Isoleucine, L-Threonine, tri-Calcium phosphate 7,7 g, L-Methionine, L-Histidine, di-Calcium phosphate 4,2 g, L-Tryptophan, Maltodextrin, Magnesium hydroxide carbonate 2,5 g, Choline bitartrate, Vitamins (A, D, E, K, C, B1, B2, Niacin, B6, Folic acid, Pantothenic acid, B12, Biotin), Inositol, L-Carnitine-L-Tartrate, Taurine, Iron-II-sulfate 178 mg, Zinc sulfate 104 mg, Manganese sulfate 27,3 mg, Copper sulfate 11,1 mg, Adenosine monophosphate 4,0 mg, Sodium fluoride 1,7 mg, Sodium molybdate 0,86 mg, Potassium iodide 0,83 mg, Chromium-III-chloride 0,65 mg, Sodium selenite 0,51 mg.

Composition:

nutrition facts		per 100 g
Energy	kJ	1124
	kcal	264
Protein equivalent *	g	63,3
Carbohydrates	g	2,8
of which maltodextrin	g	2,8
Fat	g	0
Amino acids	g	76,0
L-Alanine	g	0
L-Arginine	g	0
L-Aspartic acid	g	0
L-Cystine	g	0
L-Glutamic acid	g	0
L-Glutamine	g	0
Glycine	g	0
L-Histidine	g	4,2
L-Isoleucine	g	8,6
L-Leucine	g	13,1
L-Lysine	g	12,3
L-Methionine	g	5,7
L-Phenylalanine	g	11,3
L-Proline	g	0
L-Serine	g	0
L-Threonine	g	8,2
L-Tryptophan	g	3,2
L-Tyrosine	g	0
L-Valine	g	9,3
Taurine	mg	317
L-Carnitine	mg	317
* Conversion: 1 g protein = 1,2 g amino acids		

Minerals		per 100 g
Sodium	mg	< 1
Potassium	mg	< 1
Chloride	mg	2991
Calcium	mg	4206
Phosphorus	mg	2483
Magnesium	mg	616
Iron	mg	57
Trace elements		
Zinc	mg	38
Copper	mg	4,4
Iodine	µg	633
Chromium	µg	127
Fluoride	µg	760
Manganese	mg	8,9
Molybdenum	µg	342
Selenium	µg	152
Vitamins		
Vitamin A	mg	2,5
Vitamin D	µg	38
Vitamin E	mg	44
Vitamin K	µg	139
Vitamin C	mg	342
Vitamin B1	mg	4,2
Vitamin B2	mg	5,7
Niacin	mg	57
Vitamin B6	mg	3,8
Folic acid	µg	634
Pantothenic acid	mg	34
Vitamin B12	µg	7,6
Biotin	µg	127
Choline	mg	618
Inositol	mg	570

گالاکتوزمی

گالاکتوزمی (Galactosemia) یک نقص ژنتیکی در متابولیسم گالاکتوز می باشد. گالاکتوزمی به دلیل اختلال در فعالیت یکی از سه آنزیم زیر رخ می دهد (۱، ۲، ۱۵):

۱- گالاکتوکیناز Galactokinase (GALK)

۲- گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز

Galactose-1-Phosphate Uridyltransferase (GALT)

۳- یوریدین دی فسفات- گالاکتوز-۴- اپیمراز

Uridine Diphosphate (UDP)-Galactose-4-Epimerase (GALE)

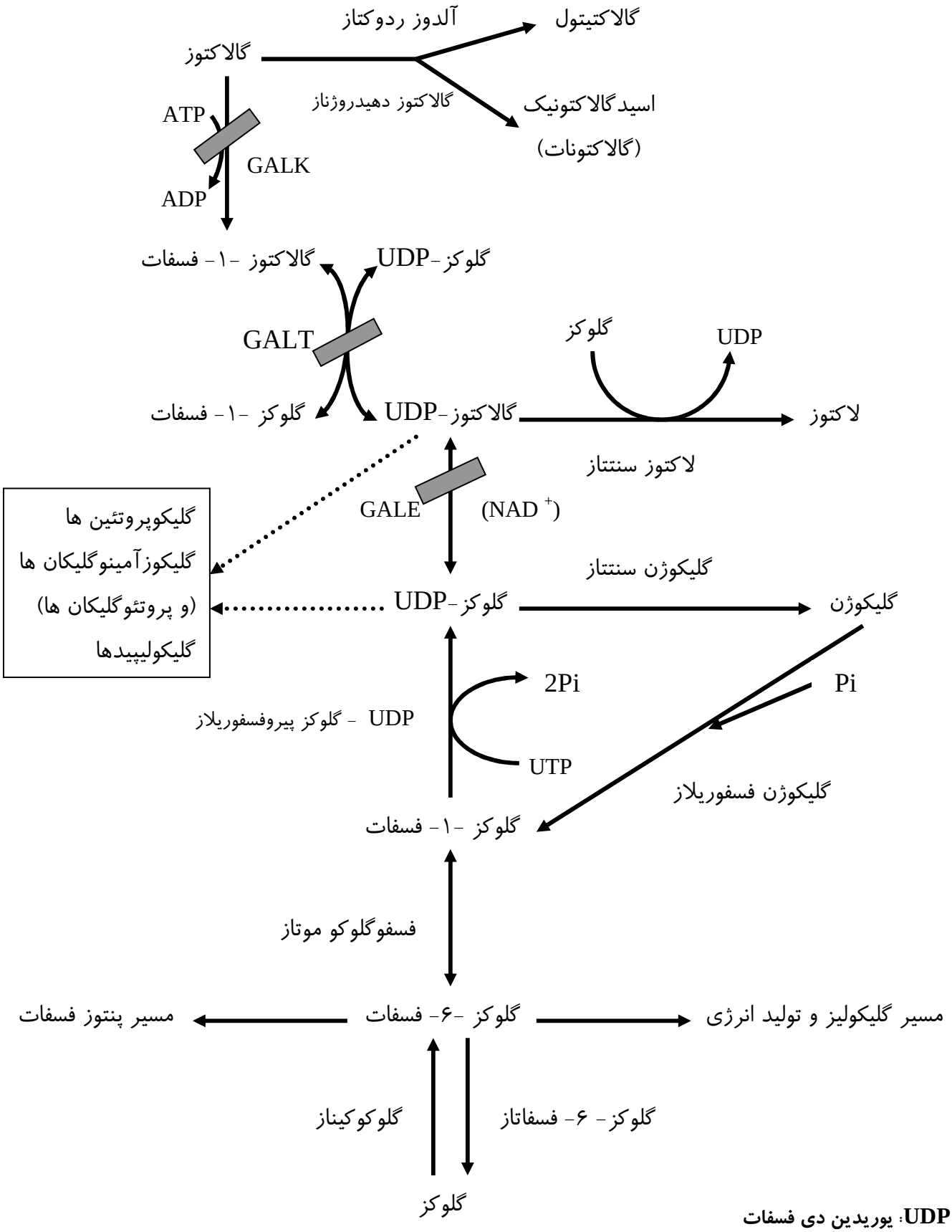
اختلال در فعالیت آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز شایع ترین اختلال در این زمینه می باشد (۱، ۲). به گالاکتوزمی ناشی از اختلال در فعالیت آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز به شرطی که فعالیت این آنزیم در حد صفر یا نزدیک به صفر باشد اصطلاحاً گالاکتوزمی کلاسیک (Classical Galactosemia) گفته می شود (۱۵). بروز گالاکتوزمی کلاسیک از ۱ در هر ۸۰۰۰ نوزاد متولد شده تا ۱ در ۶۰۰۰۰ گزارش شده است (۱، ۱۵).

بطور کلی گالاکتوز مورد نیاز بدن از دو مسیر تهیه می شود (۲):

۱- **مسیر خارجی** که در این مسیر گالاکتوز عمدتاً به صورت لاکتوز موجود در رژیم غذایی وارد بدن می شود. لاکتوز در روده تحت تأثیر آنزیم لاکتاز به یک ملکول گالاکتوز و یک ملکول گلوکز شکسته می شود (۲). گالاکتوز بعد از جذب شدن وارد خون می شود و سپس در مسیرهای متابولیسمی مختلف مطابق با شکل ۴ در بدن مورد استفاده قرار می گیرد (۱، ۲، ۱۵، ۱۶). باید توجه داشت که اساساً متابولیسم گالاکتوز در کبد صورت می گیرد (۲، ۱۵) اما گالاکتوز می تواند در غدد پستانی به لاکتوز تبدیل شود (۱۶).

۲- مسیر داخلی که در این مسیر گالاکتوز به صورت گالاکتوز-۱- فسفات از گلوکز مطابق با شکل ۴ سنتز می شود و مورد استفاده قرار می گیرد (۱، ۲، ۱۵، ۱۶). در بزرگسالان میزان سنتز گالاکتوز تقریباً $13\ mg/kg_{bw}$ در روز و در نوزادان تازه متولد شده حدود $41\ mg/kg_{bw}$ در روز برآورد می شود (۳).

شکل ۴- متابولیسم گالاکتوز و اختلالات آنزیمی آن (۱، ۲، ۱۵، ۱۶)



- UDP: **یوریدین دی فسفات**

- UTP: **یوریدین تری فسفات**

بیماران مبتلا به گالاکتوزمی ناشی از کمبود آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز در ابتدای تولد طبیعی به نظر می رسند اما به سرعت در طی چند روز اول بعد از تولد در آنها اختلالات کبدی، کلیوی و گوارشی رخ می دهد که در صورت عدم درمان منجر به مرگ نوزاد می گردد (۱). علائم این بیماری شامل استفراغ، خواب آلودگی یا لتارژی (Lethargy) ، عدم پذیرش مواد غذایی (Food Refusal)، هیپوتونی (Hypotonia) یا کاهش تونیسیته عضلانی، اسهال، ابتلا به عفونت های باکتریایی بویژه عفونت ناشی از باکتری اشرشیا کُلی، آب مروارید (Cataracts)، هپاتومگالی، آسیب سلول های کبدی، زردی (Jaundice)، هیپرآمونمی و استعداد نسبت به خونریزی (Bleeding Diathesis) می باشد. همچنین در این بیماران ممکن است آلبومین اوری، هیپرآمینو اسیداوری، گالاکتوزاوری، گلوکزاوری، افزایش دفع ادراری گالاکتیتول و گالاکتونات، و از دست رفتن فسفر، پتاسیم و بی کربنات از طریق ادرار مشاهده شود. در طولانی مدت نیز این بیماری در صورت عدم درمان مناسب می تواند سبب سیروز کبدی، ناهماهنگی در حرکات عضلانی یا آتاکسی (Ataxia)، تکلم ناموزون (Dyspraxic Speech)، نارسایی رشد و عقب ماندگی ذهنی شود (۱، ۲، ۶، ۱۵). علت آسیب بافت کبد، کلیه و سیستم عصبی در این بیماری کاملا" مشخص نشده است اما تصور می شود به دلیل تجمع گالاکتوز-۱- فسفات (و شاید گالاکتیتول) باشد (۱۵).

علائم گالاکتوزمی ناشی از کمبود آنزیم یوریدین دی فسفات- گالاکتوز-۴- اپیمراز مشابه با گالاکتوزمی ناشی از کمبود آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز می باشد (۱۵)،

گالاکتوزمی ناشی از کمبود آنزیم گالاکتوکیناز فوق العاده نادر می باشد و بیماری بسیار موذی و بی سر و صدایی می باشد چون بدون اینکه سبب علائم عدم تحمل شود منجر به آب مروارید می شود (۱۵). در بیماران دچار کمبود آنزیم گالاکتوکیناز، آسیب کبد، کلیه و مغز مشاهده نمی شوند (۳، ۱۵).

بطورکلی در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی ایجاد آب مروارید ناشی از تجمع گالاکتیتول (Galactitol) در عدسی چشم ها می باشد (۱، ۲، ۱۵). تجمع گالاکتیتول در عدسی چشم ها سبب ایجاد فشار اسمزی، افزایش میزان آب در عدسی و خروج گلوتاتیون از عدسی چشم ها می شود (۲، ۳). کاهش غلظت گلوتاتیون در عدسی چشم ها و در نتیجه کاهش فعالیت آنزیم

گلوتاتیون پراکسیداز منجر به تجمع پراکسید هیدروژن در عدسی چشم ها می شود و این امر سبب دناتوره شدن پروتئین های عدسی چشم و در نتیجه ایجاد آب مروارید می شود (۲). حدود ۱۰٪ از نوزادان مبتلا به کمبود آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز در هنگام تولد مبتلا به آب مروارید هستند (۲).

تجمع گالاکتونات (Galactonate) نیز می تواند اثرات سمی و مضری بر روی بافت کلیه ها و کبد داشته باشد (۱، ۳).

اختلال در فعالیت آنزیم گالاکتوکیناز منجر به تجمع گالاکتوز و همچنین گالاکتیتول و گالاکتونات در بدن می شود (۲، ۱۵). اختلال در فعالیت آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز علاوه بر تجمع گالاکتوز، گالاکتیتول و گالاکتونات، منجر به تجمع گالاکتوز-۱- فسفات در بافتهای مختلف از جمله گلبول های قرمز، کبد، کلیه و مغز نیز می شود (۱، ۲، ۱۵). اختلال در فعالیت آنزیم یوریدین دی فسفات- گالاکتوز-۴- اپیمراز علاوه بر تجمع گالاکتوز، گالاکتیتول، گالاکتونات و گالاکتوز-۱- فسفات، همچنین منجر به تجمع یوریدین دی فسفات- گالاکتوز (یا UDP-گالاکتوز) در بافتهای مختلف می شود (۲، ۱۵).

در کودکان مبتلا به گالاکتوزمی تشخیص و درمان زود هنگام بیماری می تواند نقش مهمی در جلوگیری از عوارض ناشی از این بیماری و مرگ کودکان داشته باشد (۱، ۱۵). تشخیص زود هنگام بیماری گالاکتوز (در طی دو تا سه هفته اول زندگی) و تجویز تغذیه مناسب برای این بیماران می تواند سبب بهبود علائم از جمله بر طرف شدن کاتاراکت شود، اما اگر تشخیص و درمان با تأخیر صورت گیرد بهبود برخی از علائم به خودی خود امکان پذیر نمی باشد و در این زمینه برای مثال درمان کاتاراکت نیاز به درمان جراحی خواهد داشت (۱۵). البته برخی مطالعات نشان داده اند که در کودکان مبتلا به گالاکتوزمی که تحت درمان نیز قرار گرفته اند ممکن است برخی اختلالات نورولوژیک، کاهش ضریب هوشی، تاخیر و اختلال در تکامل گفتاری، رشد جسمی کمتر، و همچنین هیپوگنادیسم و اختلال در باروری که در بیشتر دختران مشاهده شود رخ دهند (۳-۱). این امر می تواند به دلیل سنتز گالاکتوز در بدن (۳) محدودیت ناکافی رژیم غذایی از نظر گالاکتوز، محدودیت بیش از حد رژیم غذایی از نظر گالاکتوز، در

معرض بودن با غلظت گالاکتوز بالا در دوران جنینی و همچنین ایجاد آسیب های بافتی قبل از رعایت رژیم غذایی باشد (۵).

آزمایش های غربالگری و تشخیص گالاکتوزمی

غربالگری این بیماری در نوزادان تازه متولد شده از طریق گرفتن یک قطره خون بر روی کاغذهای صافی و ارسال خون خشک شده (Dried Blood Spot) به آزمایشگاه جهت اندازه گیری آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز در گلبول های قرمز می باشد. در حال حاضر شایع ترین آزمایش موجود جهت غربالگری گالاکتوزمی، تست فلورسانس بوتلر (Beutler Fluoresent Test) می باشد که با استفاده از یک قطره خون خشک روی کاغذ صافی، کمبود آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز را مشخص می نماید (۲، ۱۵). جهت تأیید نتایج این آزمایش و تشخیص نهایی گالاکتوزمی، نیاز به اندازه گیری کمی فعالیت آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز و اندازه گیری غلظت گالاکتوز-۱- فسفات در گلبول های قرمز می باشد (۱، ۲، ۱۵). البته در این زمینه آزمایشات ژنتیکی جهت تعیین موتاسیون ژن ها نیز می تواند صورت می گیرد (۲، ۱۵).

در بیماران دچار کمبود آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز، غلظت گالاکتوز-۱- فسفات در گلبول های قرمز افزایش یافته درحالیکه فعالیت آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز در گلبول های قرمز کاهش یافته است. در بیماران دچار کمبودآنزیم یوریدین دی فسفات- گالاکتوز-۴- اپیمراز، غلظت گالاکتوز-۱- فسفات در گلبول های قرمز افزایش یافته درحالیکه فعالیت آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز نرمال می باشد. تشخیص نهایی در بیماران با احتمال کمبودآنزیم یوریدین دی فسفات- گالاکتوز-۴- اپیمراز از طریق اندازه گیری آنزیم یوریدین دی فسفات- گالاکتوز-۴- اپیمراز در گلبول های قرمز می باشد (۲، ۱۵).

در بیماران دچار کمبود آنزیم گالاکتوکیناز، غلظت گالاکتوز و گالاکتیتول در خون و ادرار افزایش می یابد و تشخیص نهایی آن از طریق اندازه گیری فعالیت آنزیم گالاکتوکیناز در گلبول های قرمز صورت می گیرد (۱، ۱۵). افزایش غلظت گالاکتوز در خون در صورتیکه نوزاد

قبل از انجام آزمایش خون از شیر مادر یا شیرهای خشک حاوی لاکتوز استفاده کرده باشد قابل مشاهده می باشد (۱۵).

از طریق کشت سلول های موجود در مایع آمونیوتیک (Amniotic Fluid Cells) می توان کمبود آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز را تشخیص داد. همچنین اندازه گیری غلظت گالاکتیتول مایع آمونیوتیک می تواند جهت تشخیص گالاکتوزمی استفاده شود (۲، ۱۵).

اهداف تغذیه و رژیم درمانی

در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی، تغذیه صحیح تنها روش درمانی موجود در این بیماری می باشد. در این بیماران میزان گالاکتوز رژیم غذایی باید به کمترین میزان ممکن کاهش داده شود (۱، ۳). در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی همانند سایر بیماری های متابولیک بایستی بلافاصله بعد از اینکه نتیجه آزمایش غربالگری مثبت بود رژیم درمانی محدود از گالاکتوز شروع شود و در کنار آن سایر آزمایش های لازم جهت تشخیص قطعی بیماری صورت گیرد (۲، ۱۵). همچنین این بیماران بایستی رژیم غذایی خود را در کل دوره زندگی رعایت نمایند (۲، ۳، ۶).

در تغذیه بیماران مبتلا به گالاکتوزمی اهداف زیر باید مورد توجه قرار گیرند (۱):

۱- حفظ رشد و تکامل طبیعی در کودکان و حفظ نمایه توده بدنی مناسب در بزرگسالان

۲- حفظ وضعیت تغذیه ای مناسب و پیشگیری از کاتابولیسم بافتها

۳- حفظ بیمار از کم آبی

۴- در بیماران دچار کمبود آنزیم گالاکتوکیناز حفظ عدم حضور گالاکتوز و گالاکتیتول در خون و ادرار و همچنین پیشگیری از آب مروارید

۵- در بیماران دچار کمبود آنزیم گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز (یا کمبود آنزیم یوریدین دی فسفات- گالاکتوز-۴- اپیمراز) حفظ غلظت گالاکتوز-۱- فسفات موجود در گلبول های قرمز در مقادیر کمتر از ۲ mg/dL یا کمتر از ۲۰ µg به ازای هر گرم هموگلوبین در طی ۲ تا ۴ ساعت بعد از مصرف غذا، کاهش دادن غلظت گالاکتیتول در خون و ادرار به محدوده قابل قبول، پیشگیری از ایجاد عوارض ناشی از بیماری

نیازهای تغذیه ای

نیازهای تغذیه ای بیماران مبتلا به گالاکتوزمی به شرح زیر می باشند:

دریافت انرژی

میزان انرژی مورد نیاز در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی مشابه با افراد سالم می باشد (۱). محاسبه انرژی در کودکان و نوجوانان مبتلا به گالاکتوزمی همانند کودکان و نوجوانان سالم با استفاده از فرمول های ذکر شده در مبحث PKU صورت گیرد. محاسبه انرژی در بزرگسالان مبتلا به گالاکتوزمی نیز مشابه با افراد بزرگسال سالم انجام می شود. میزان انرژی دریافتی در کودکان و نوجوانان باید در حدی باشد که باعث رشد مناسب آنها شود و در بزرگسالان نیز باید در حدی باشد که نمایه توده بدنی آنها در محدوده نرمال حفظ شود (۱). البته در کودکان زیر یکسال استفاده از جدول ۱۹ نیز امکان پذیر است (۱).

در کودکان مبتلا به گالاکتوزمی غلظت شیر خشک فاقد لاکتوز مورد استفاده (شیر خشک ایزومیل) باید در حدی باشد که حدود ۲۰ کیلوکالری انرژی در هر حدود ۳۰ سی سی (یا یک اونس) داشته باشد. البته اگر کودک به انرژی اضافی نیاز دارد این میزان را می توانیم تا ۲۷-۲۴ کیلوکالری در هر حدود ۳۰ سی سی افزایش دهیم (۱).

دریافت پروتئین

میزان پروئین مورد نیاز در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی مشابه با افراد سالم می باشد. در کودکان زیر ۲ سال بهتر است میزان پروتئین رژیم غذایی مطابق با جدول ۱۹ در نظر گرفته شود. درحالیکه در کودکان با سن بیشتر از ۲ سال میزان پروتئین را می توانیم همانند بزرگسالان حدود ۲۰-۱۵٪ کل کالری در نظر بگیریم، چراکه کلیه توصیه های تغذیه ای بزرگسالان قابل کاربرد برای کودکان بالای ۲ سال می باشد.

در کودکان مبتلا به گالاکتوزمی تا سن ۶ ماهگی کل پروتئین مورد نیاز از شیر خشک ایزومیل (Isomil) که فاقد لاکتوز می باشد و بر مبنای پروتئین سویا تهیه شده است تأمین

می گردد، اما بعد از شش ماهگی تأمین بخشی از پروتئین می تواند از طریق مواد غذایی مجاز و مواد غذایی که می توانند به میزان محدود در این کودکان مصرف شوند صورت گیرد (۱).
ترکیب شیر خشک ایزومیل مطابق با جدول ۲۰ می باشد (۱).

جدول ۱۹- میزان انرژی و پروتئین مورد نیاز در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی

سن	پروتئین (g/kg)	انرژی (Kcal/kg)
نوزادان		
بدو تولد تا کمتر از ۳ ماهگی	۳-۳/۵	۱۲۰ (۹۵-۱۴۵)
۳ ماهگی تا کمتر از ۶ ماهگی	۳-۳/۵	۱۱۵ (۹۵-۱۴۵)
۶ ماهگی تا کمتر از ۹ ماهگی	۲/۵-۳	۱۱۰ (۸۰-۱۳۵)
۹ماهگی تا کمتر از ۱۲ ماهگی	۲/۵-۳	۱۰۵ (۸۰-۱۳۵)
دختران و پسران	**(g/d)**	**(kcal/d)**
۱ سالگی تا کمتر از ۴ سالگی	۳۰	۱۳۰۰ (۹۰۰-۱۸۰۰)
۴ سالگی تا کمتر از ۷ سالگی	۳۵	۱۷۰۰ (۱۳۰۰-۲۳۰۰)
۷ سالگی تا کمتر از ۱۱ سالگی	۴۰	۲۴۰۰ (۱۶۵۰-۳۳۰۰)
خانم ها	**(g/d)**	**(kcal/d)**
۱۱ سالگی تا کمتر از ۱۵ سالگی	۵۰	۲۲۰۰ (۱۵۰۰-۳۰۰۰)
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۹ سالگی	۵۰	۲۱۰۰ (۱۲۰۰-۳۰۰۰)
۱۹ سالگی یا بیشتر	۵۰	۲۱۰۰ (۱۴۰۰-۲۵۰۰)
آقایان	**(g/d)**	**(kcal/d)**
۱۱ سالگی تا کمتر از ۱۵ سالگی	۵۵	۲۷۰۰ (۲۰۰۰-۳۷۰۰)
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۹ سالگی	۶۵	۲۸۰۰ (۲۱۰۰-۳۹۰۰)
۱۹ سالگی یا بیشتر	۶۵	۲۹۰۰ (۲۰۰۰-۳۳۰۰)

جدول ۲۰- ترکیب شیر خشک ایزومیل بر پایه سویا (۱)

Nutrient	Concentrate (per 100 mL)	Powder[1] (per 100 g)	Ready To Feed (per 100 mL)
Energy, kcal	136	516	68
Protein, g	3.32	12.60	1.66
Amino acids, g [2]	3.33	12.96	1.67
Arginine, mg	244	970	122
Cystine, mg	36	154	18
Glycine, mg	142	540	71
Histidine, mg	84	334	42
Isoleucine, mg	148	578	74
Leucine, mg	270	1,021	135
Lysine, mg	200	754	100
Methionine, mg	84	319	42
Phenylalanine, mg	176	675	88
Threonine, mg	128	493	64
Tryptophan, mg	42	163	21
Tyrosine, mg	120	464	60
Valine, mg	152	582	76
Other Nitrogen-Containing Compounds			
Carnitine, mg	2.6	9.9	1.3
Taurine, mg	7.6	28.8	3.8
Carbohydrate, g	13.9	52.8	6.96
Fat, g	7.4	28.0	3.69
Linoleic acid, g	1.36	5.16	0.68
α-Linolenic acid, g	0.36	1.37	0.18
Minerals			
Calcium, mg	142	539 (697) [3]	71
Chloride, mg/mEq	84/2.4	319/9.0	42/1.2
Copper, mg	0.10	0.38	0.05
Iodine, µg	20	76	10
Iron, mg	2.4	9.3	1.2
Magnesium, mg	10	39	5.1
Manganese, mg	0.04	0.15	0.02
Phosphorus, mg	101	387 (464) [3]	51
Potassium, mg/mEq	146/3.73	554/14.17	73/1.90
Selenium, µg	2.66	10.1	1.33
Sodium, mg/mEq	60/2.6	228/9.9	30/1.3
Zinc, mg	1.02	3.87	0.51
Vitamins			
A, µg RE	122	463	61
D, µg	2.0	7.6	1.0
E, mg α-TE	2.7	10.3	1.36
K, µg	14.8	56.2	7.4
Ascorbic acid, mg	12.2	46.3	6.1
Biotin, µg	6	22.8	3.0
B_6, mg	0.08	0.30	0.04
B_{12}, µg	0.6	2.27	0.30
Choline, mg	10.8	41	5.4
Folate, µg	20	76	10
Inositol, mg	6.8	25.8	3.4
Niacin equiv, mg	2.4	9.1	1.2
Pantothenic acid, mg	1.02	3.87	0.51
Riboflavin, mg	0.12	0.46	0.06
Thiamin, mg	0.08	0.30	0.04

[1] The weight per level unpacked scoop of Isomil Powder is 8.7 g.
[2] Mean values.
[3] Amount in parentheses is amount present in Isomil 2 powder/100 g.

- لازم به ذکر است در هنگام استفاده از شیرهای خشک ایزومیل موجود در ایران بایستی حتما ترکیب آنها را مورد توجه قرار دهیم چراکه ممکن است ترکیب آنها متفاوت باشد.

دریافت مایعات

مایعات باید به میزانی که نیاز بدن به آب را تأمین نماید تجویز شود. تحت شرایط نرمال حداقل ۱/۵ میلی لیتر مایع برای نوزادان و ۱ میلی لیتر برای کودکان و بزرگسالان به ازای هر کیلوکالری انرژی مصرفی باید تجویز شود (۱). نیاز برای مایعات می تواند در مواردی که دفع آب از بدن افزایش یافته است (برای مثال در هنگام تب) بالاتر از مقادیر توصیه شده باشد. همچنین در صورت افزایش غلظت شیر ایزومیل داده شده به کودک، لازم است میزان مصرف مایعات کودک افزایش یابد (۱).

دریافت گالاکتوز

در این بیماران باید از مصرف غذاهای حاوی گالاکتوز آزاد، گالاکتوز به صورت باند شده و همچنین لاکتوز خودداری شود (۱).

شیر و سایر فرآورده های تولید شده از شیر (شامل ماست، پنیر، کره ، خامه، کشک، دوغ، شیر کاکائو، بستنی و غیره) منابع اصلی و شناخته شده لاکتوز و در نتیجه گالاکتوز در رژیم غذایی هستند (۲، ۵، ۷). شیر مادر حاوی ۸-۶٪ لاکتوز می باشد درحالیکه شیر گاو حاوی ۴-۳٪ و بسیاری از شیر خشک ها حاوی ۷٪ لاکتوز می باشند (۲). شیرخشک ایزومیل که در کودکان مبتلا به گالاکتوزمی مورد استفاده قرار می گیرد فاقد لاکتوز می باشد و بر مبنای پروتئین سویا تهیه شده است، اما با این وجود چون در ساخت آن از سویا استفاده شده حاوی مقادیر کمی گالاکتوز به صورت باند شده (حدود ۱۴ میلی گرم در هر لیتر) می باشد که در ساختمان رافینوز و استاکیوز موجود در سویا وجود دارد (۲، ۵، ۷). البته در حال حاضر شیرخشک های دیگری برای کودکان مبتلا به گالاکتوزمی تولید شده اند که به آنها شیرهای خشک المنتال (Elemental Formula) می گویند و کاملا" فاقد لاکتوز و گالاکتوز می باشند از جمله این شیرهای خشک می توان به شیر خشک EleCare و شیرخشک Neocate اشاره کرد (۲). باید توجه داشت برای بیماران مبتلا به گالاکتوزمی علاوه بر تهیه شیر خشک بر پایه سویا، همچنین ماست و پنیر بر پایه سویا نیز تهیه شده است (۳).

چون بیماران مبتلا به گالاکتوزمی بایستی از مصرف کلیه مواد غذایی که در ترکیب آنها از شیر، فرآورده های شیر، پروتئین کازئین، پروتئین وی (Whey)، پروتئین لاکتالبومین (Lactalbumin)، پروتئین لاکتوگلوبولین (Lactoglobulin)،کازئینات کلسیم

(Calcium Caseinate)، کازئینات سدیم، لاکتیتول (Lactitol)، گالاکتوز یا لاکتوز استفاده شده است پرهیز نمایند، لذا این بیماران باید از مصرف کلیه مواد غذایی آماده از جمله مواد غذایی کنسرو شده و همچنین از مصرف کلیه غذاهایی که بیرون از منزل تهیه شده اند اجتناب نمایند، مگر اینکه کاملاً مطمئن باشند که این مواد غذایی فاقد لاکتوز یا کالاکتوز هستند(۵، ۱۵). بیماران در صورت مصرف مواد غذایی آماده حتماً باید هر بار به برچسب روی بسته بندی مواد غذایی توجه نمایند (۱۵). به بیماران مبتلا به گالاکتوزمی توصیه می شود غذاهای مورد نیاز خود را در منزل تهیه نمایند (۱۵).

باید توجه داشت لاکتیتول یک الکل قندی (Sugar Alcohol) می باشد که بطور تجاری از هیدروژناسیون لاکتوز بدست می آید. در هنگام تولید لاکتیتول از لاکتوز، ملکول گلوکز موجود در ساختمان لاکتوز به سوربیتول تبدیل می شود و لذا در ساختمان لاکتیتول در واقع یک ملکول گالاکتوز و یک ملکول سوربیتول وجود دارد (۱۷). چون ملکول لاکتیتول ممکن است در روده تحت تأثیر آنزیم ها یا باکتری های روده تجزیه شود و تولید گالاکتوز نماید لذا بهتر است از مصرف آن اجتناب شود (۳).

علاوه بر شیر و سایر محصولات لبنی، همچنین میوه ها، سبزی ها، غلات، حبوبات و مغزها دارای گالاکتوز هستند که بخش قابل ملاحظه آن به صورت باند شده می باشد (۲). البته بسیاری از میوه ها و سبزی ها حاوی گالاکتوز آزاد نیز هستند و میزان گالاکتوز آزاد آنها حدود ۳۵-۰/۵ میلی گرم در هر ۱۰۰ گرم میوه یا سبزی تازه می باشد (۲). البته در دیگر مواد غذایی فوق الذکر نیز گالاکتوز آزاد می تواند وجود داشته باشد (۲)، به عنوان مثال در لوبیاهای خشک پخته شده حدود ۴۴۴-۴۲ میلی گرم گالاکتوز آزاد به ازای هر ۱۰۰ گرم لوبیای خشک اندازه گیری شده است (۲) و مصرف حبوبات توسط چهار بیمار مبتلا به گالاکتوزمی در طی یک دوره ۵ ساله توانسته است سبب افزایش قابل ملاحظه غلظت گالاکتوز-۱- فسفات در گلبول های قرمز شود (۲). غذاهای تخمیری نیز حاوی گالاکتوز آزاد می باشند (۲).

باید توجه داشت گالاکتوز باند شده در ساختمان برخی از انواع فیبرها شامل صمغ ها (Gums)، لعاب ها یا موسیلاژها (Mucilages)، پکتین ها، همی سلولزها، پلی ساکارید های جلبکی (Algal Polysaccharides) از جمله کاراگینان (Carrageenans) وجود دارد (۲، ۷، ۱۸)، درحالیکه گالاکتوز در ساختمان سایر فیبرها شامل سلولزها، β-گلوکان ها، لیگنین ها و اینولین ها

وجود ندارد (۱۸). همچنین در ساختمان دی ساکارید غیر قابل هضم ملی بیوز (Melibiose) و در ساختمان اُلیکوساکاریدهای غیر قابل هضمی از قبیل رافینوز (Raffinose) بعنوان یک تری ساکارید، استاکیوز (Stachyose) بعنوان یک تتراساکارید و ورباسکوز (Verbascose) بعنوان یک پنتا ساکارید، گالاکتوز باند شده وجود دارد (۷، ۱۵).

انواع گوشت ها بدلیل دارا بودن گلیکوپروتئین های حاوی گالاکتوز باند شده و همچنین گوشت های اُرگانی (Organ Meats) از قبیل دل، قلوه، جگر، خوش گوشت (Pancreas) ، مغز و زبان بدلیل دارا بودن گلیکولیپیدها (گانگلیوزیدها و سربروزیدها) و گلیکوپروتئین ها حاوی گالاکتوز باند شده سبب افزایش محتوای گالاکتوز رژیم های غذایی می شوند (۲، ۷).

آنزیم هایی که سبب می شوند گالاکتوز باند شده به صورت گالاکتوز آزاد در آید عبارتند از :

۱- آنزیم α-گالاکتوزیداز که سبب شکستن باندهایی می شود که گالاکتوز با کربن شماره ۱ آنومریک نوع α در آن باند شرکت کرده است. این آنزیم در بافت های انسانی (۲)، سلول های گیاهی (۲، ۷) و باکتری ها (۱۵) وجود دارد.

۲- آنزیم β-گالاکتوزیداز که سبب شکستن باندهایی می شود که گالاکتوز با کربن شماره ۱ آنومریک نوع β در آن باند شرکت کرده است. این آنزیم در روده انسان وجود دارد و سبب هیدرولیز لاکتوز و آزاد شدن گالاکتوز می شود، البته این آنزیم می تواند گالاکتوز باند شده در سایر مواد غذایی را که در آن گالاکتوز با کربن آنومریک نوع β در باندها شرکت کرده است را نیز هیدرولیز نماید (۲). آنزیم β-گالاکتوزیداز در سلول های گیاهی (۲، ۷) و باکتری ها (۱۵) نیز وجود دارد.

باید توجه داشت علت عدم استفاده از غذاهایی که حاوی گالاکتوز باند شده می باشند آنست که گالاکتوز باند شده موجود در این مواد غذایی ممکن است تحت تأثیر آنزیم های α- گالاکتوزیداز موجود در سلول های گیاهی (۲، ۷) یا باکتری های روده (۱۵) و آنزیم های β-گالاکتوزیداز موجود در سلول های گیاهی (۲، ۷) ،باکتری های روده یا سطح حاشیه مسواکی سلول های روده (۲) به صورت گالاکتوز آزاد در آیند (۱۵).

در مورد اینکه آیا گالاکتوز باند شده موجود در مواد غذایی می تواند در دستگاه گوارش آزاد شود یا خیر؟ نظرات متضادی وجود دارد (۱، ۲، ۵، ۷) اما عاقلانه آنست که در این زمینه احتیاط لازم صورت گیرد. بیماران مبتلا به گالاکتوزمی می توانند از مواد غذایی مجاز ارائه شده

در جدول ۲۱ در رژیم غذایی استفاده نمایند البته مواد غذایی که در جدول ۲۱ به میزان محدود مجاز دانسته شده اند نیز می توانند گاهی اوقات مصرف شوند اما پرهیز از آنها عاقلانه تر می باشد.

در صورتیکه بخواهیم اطلاعات دقیقی در مورد میزان لاکتوز، گالاکتوز و سایر منوساکاریدها و دی ساکاریدها موجود در مواد غذایی داشته باشیم **رفرانس ۲۱** می تواند راهگشا باشد.

جدول ۲۱- فهرست مواد غذایی مجاز و غیر مجاز در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی (۱، ۲۱)

گروه های غذایی	غذاهای مجاز ۱۰۰ g/گالاکتوز آزاد (mg) < ۵	غذاهایی که به میزان محدود می توانند مصرف شوند ۲۰ > ۱۰۰ g/گالاکتوز آزاد (mg) > ۵	غذاهای غیر مجاز ۱۰۰ g/گالاکتوز آزاد (mg) ≥ ۲۰
گروه لبنیات	--------	--------	کلیه لبنیات شامل: انواع شیرها، پنیرها، ماست ها، خامه، بستنی های تهیه شده از شیر، کره و کلیه محصولاتی که در آنها از شیر و فرآورده های آن استفاده شده است.
گروه نان و غلات	نان های بربری، سنگک، تافتون، لواش، ماکارونی ، غلات پخته از جمله برنج، گندم، جو، ذرت، پاپ کورن	کورن فلکس	نان شیرمال، نان های قندی، انواع بیسکویت، انواع کیک ها، انواع شیرینی ها
گروه حبوبات	--------	--------	کلیه حبوبات شامل: نخود، عدس، انواع لوبیا، لوبیای سویا، لپه، باقلا و غیره
گروه گوشت و تخم مرغ	انواع گوشت های قرمز، گوشت انواع ماکیان، انواع ماهی ها، تخم مرغ	--------	دل، قلوه، جگر، خوش گوشت، مغز، زبان، سوسیس، کالباس، همبرگر
گروه روغن و چربی	روغن های مایع گیاهی، زیتون، کره بادام زمینی، سس مایونز	--------	سس سویا
گروه سبزی	سیب زمینی، تره، جعفری، اسفناج، قارچ، کرفس،کدو سبز، بامیه، چغندر، گل کلم، کلم برگ، کاهو، خیار، ترب، فلفل تند، کنگر فرنگی، مارچوبه	فلفل دلمه ای، کلم بروکلی، هویج فرنگی، زردک، بادمجان، پیاز، تره فرنگی، نخود فرنگی، شلغم، لوبیا سبز،کدو تنبل	گوجه فرنگی، سس و رب گوجه فرنگی
گروه میوه	انگور سبز، طالبی، گریپ فروت، آب گریپ فروت، انبه، گیلاس، آلبالو، شلیل، توت فرنگی، زردآلو ، آواکادو	سیب، آب سیب، موز، خرما، کیوی، هندوانه، پرتقال، آب پرتقال، هلو، گلابی، آلو تازه، کشمش زرد، تمشک	توت سیاه (یا شاه توت)، خربزه، خرمالو، سایر انگورها، آب انگور، آناناس، نارنگی، آب هندوانه، لیمو ترش، لیمو شیرین، ریواس، آلو خشک، انجیر خشک، کشمش پلویی
گروه مغزها	بادام، بادام زمینی، گردو	نارگیل	کنجد، فندق، انواع تخمه، سایر مغزها
گروه قندهای ساده	قند و شکر، کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های مجاز تهیه شده اند.	عسل،کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های این گروه تهیه شده اند.	کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های غیرمجاز تهیه شده اند.
سایر مواد غذایی	چای، قهوه نوشابه ها، نمک ، فلفل، سرکه، ادویه ها، چیپس سیب زمینی، بستنی یخی، تافی ها	--------	شکلات ها ، کاکائو

باید توجه داشت در جدول ۲۱، شراب جزء مواد غذایی غیرمجاز برای بیماران مبتلا به گالاکتوزمی می باشد، درحالیکه آبجو در گروه مواد غذایی است که بیماران مبتلا به گالاکتوزمی می توانند به میزان محدود مصرف نمایند. البته لازم نیست آنها را در جدولی که در اختیار بیماران می گذاریم قرار دهیم.

در برخی از داروها بویژه داروهایی که به شکل قرص (Tablet) می باشند از لاکتوز به عنوان یک اکسیپان (Excipient) یا پرکننده (Tablet filler) استفاده می شود و لذا در هنگام مصرف داروها و خصوصاً قرص ها باید به ترکیبات آنها توجه نماییم. از جمله داروهای حاوی لاکتوز می توانیم به داروهای ضد بارداری خوراکی اشاره نماییم (۳، ۷، ۱۵). همچنین در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی بویژه در نوزادان، تجویز شربت لاکتولوز (Lactulose) توصیه نمی شود (۲). باید توجه داشت که لاکتولوز یک دی ساکارید غیر قابل جذب می باشد که از لاکتوز در صنعت ساخته می شود و متشکل از یک ملکول گالاکتوز و یک ملکول فروکتوز می باشد که در روده کوچک توسط آنزیم های گوارشی شکسته نمی شوند (۱۹) اما معمولا شربت های لاکتولوز حاوی لاکتوز و گالاکتوز آزاد هستند (۲، ۳). لازم به ذکر است که منظور از اکسیپان، موادی با اثرخنثی می باشند که به مواد دارویی اضافه می شوند تا به آنها قوام و شکل ببخشند (۲۰).

باید توجه داشت در بیماران دچار کمبودآنزیم یوریدین دی فسفات- گالاکتوز-۴- اپیمراز، گالاکتوز نمی تواند در بدن ساخته شود (۷، ۱۵) و اگر در این بیماران گالاکتوز از راه رژیم غذایی تأمین نشود این امر می تواند در سنتز گلیکولیپیدها (گانگلیوزیدها و سربروزیدها) ، گلیکوپروتئین ها و پروتئوگلیکان ها اختلال ایجاد نماید (۱۵). تاکنون مقادیر مجاز توصیه شده در مورد گالاکتوز تعیین نشده است (۱۵) تا در این بیماران مقدار گالاکتوز مورد نیاز از طریق رژیم غذایی تأمین شود. در این کودکان به نظر می رسد بهتر باشد از مواد غذایی که می توان به میزان محدود در رژیم غذایی قرار داد نیز در رژیم غذایی استفاده کرد. البته در این حالت حتماً بایستی کودکان را بطور منظم از نظر وضعیت تجمع گالاکتوز -۱- فسفات در گلبول های قرمز مورد ارزیابی قرار دهیم (۳).

لازم به ذکر است در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی تجویز یوریدین خوراکی علی رغم اینکه در نرمال شدن غلظت گالاکتوز- یوریدین دی فسفات گلبول های قرمز نقش داشته است اما در درمان بیماران مبتلا به گالاکتوزمی سودمند نبوده است (۱، ۵).

دریافت ویتامین ها و مواد معدنی

در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی اگر رژیم غـذایی کمتـر از ۱۰۰٪ DRI را بـرای شـیرخواران و کمتر از ۷۵٪ DRI را برای کودکان و بزرگسالان تهیه می نماید، در این حالت رژیم غذایی باید با تجویز ویتامین ها و مواد معدنی مورد نیـاز تکمیـل شـود (۱). در ایـن بیمـاران چـون شـیر و فرآورده های آن از رژیم غذایی حذف می شوند لذا همواره تجویز مکمل کلـسیم در حـد DRI توصیه می شود (۱، ۷) و باید توجه کرد که مکمل های کلسیم فاقد لاکتوز باشند (۷). چـون در این بیماران احتمال مشکلات استخوانی زیاد می باشد لذا تجویز ویتـامین D در حـد DRI نیـز توصیه می شود (۲، ۷). گاهی اوقات جهت پیشگیری از اختلالات استخوانی تجویز ویتامین K در حد ۱ میلی گرم در روز نیز توصیه می شود (۲).

تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی

تغذیه کودکان مبتلا به گالاکتوزمی، تا سن ۶ ماهگی همانند کودکان سالم صورت می گیرد و تنها در تغذیه این کودکان به جای استفاده از شیر مادر یا شیرخشک های معمولی باید از شیر خشک های فاقد لاکتوز از جمله شیر خشک ایزومیل استفاده شود. البته جهت احتیاط لازم است میزان پودر شیرخشک مورد نیاز کودک را بر مبنای سن کودک مطابق با آنچه که در مثال ها ذکر شده است محاسبه نماییم و به مادر بگوییم که کودک در روز بایستی حداقل این میزان شیر خشک را دریافت نماید و در صورتیکه مادر احساس می کند کودک گرسنه می باشد می تواند مقدار بیشتری شیرخشک ایزومیل به کودک بدهد.

باید توجه داشت در شیرخواران کمتر از یکسال معمولاً تغذیه بایستی ۸-۶ بار در روز و در شیرخواران بزرگتر، کودکان و بزرگسالان معمولاً ۶-۴ بار در روز صورت گیرد (۱).

بعد از ۶ ماهگی که مواد غذایی مختلف بطور تـدریجی در تغذیـه کـودک وارد مـی شـوند بـه مادران دارای کودکان مبتلا به گالاکتوزمی توصیه می نماییم تغذیه کودکان خـود را بـه میـزان کافی با استفاده از شیر خشک های فاقد لاکتوز از جمله شـیر خـشک ایزومیـل ادامـه دهنـد و جهت وارد کردن مواد غذایی مختلف در تغذیه کودک خود به فهرست مواد غذایی مجاز ارائـه شده در جدول ۲۱ که در اختیار آنها قرار داده می شود توجه نمایند و تنها از مواد غذایی مجـاز این فهرست به میزان نیاز به کودک بدهند. تا سن ۲ سالگی نحوه تغذیه کودک به همین ترتیب می تواند صورت گیرد. البته جهت احتیاط می توانیم میزان پودر شیرخشک مورد نیاز کودک را بر مبنای سن کودک مطابق با آنچه که در مثال ها ذکر شده است محاسـبه نمـاییم و بـه مـادر

بگوییم که کودک در روز بایستی حداقل این میزان شیر خشک را دریافت نماید و مـواد غـذایی که از هر یک از گروه های غذایی باید بتدریج وارد تغذیه کودک بعد از ۶ ماهگی شود را علاوه بر شیرخشک تجویز شده به کودک بدهد که معمولا انرژی حاصـله از ایـن مـواد غـذایی زیـاد نمی باشد. البته لازم است در زمینه تغذیه تکمیلی، متخصـصین تغذیـه زمـان ورود هـر یـک از گروه های غذایی در تغذیه کودک و مواد غذایی مجاز در هر گروه غذایی را برای مادران دارای کودک مبتلا به گالاکتوزمی توضیح دهند.

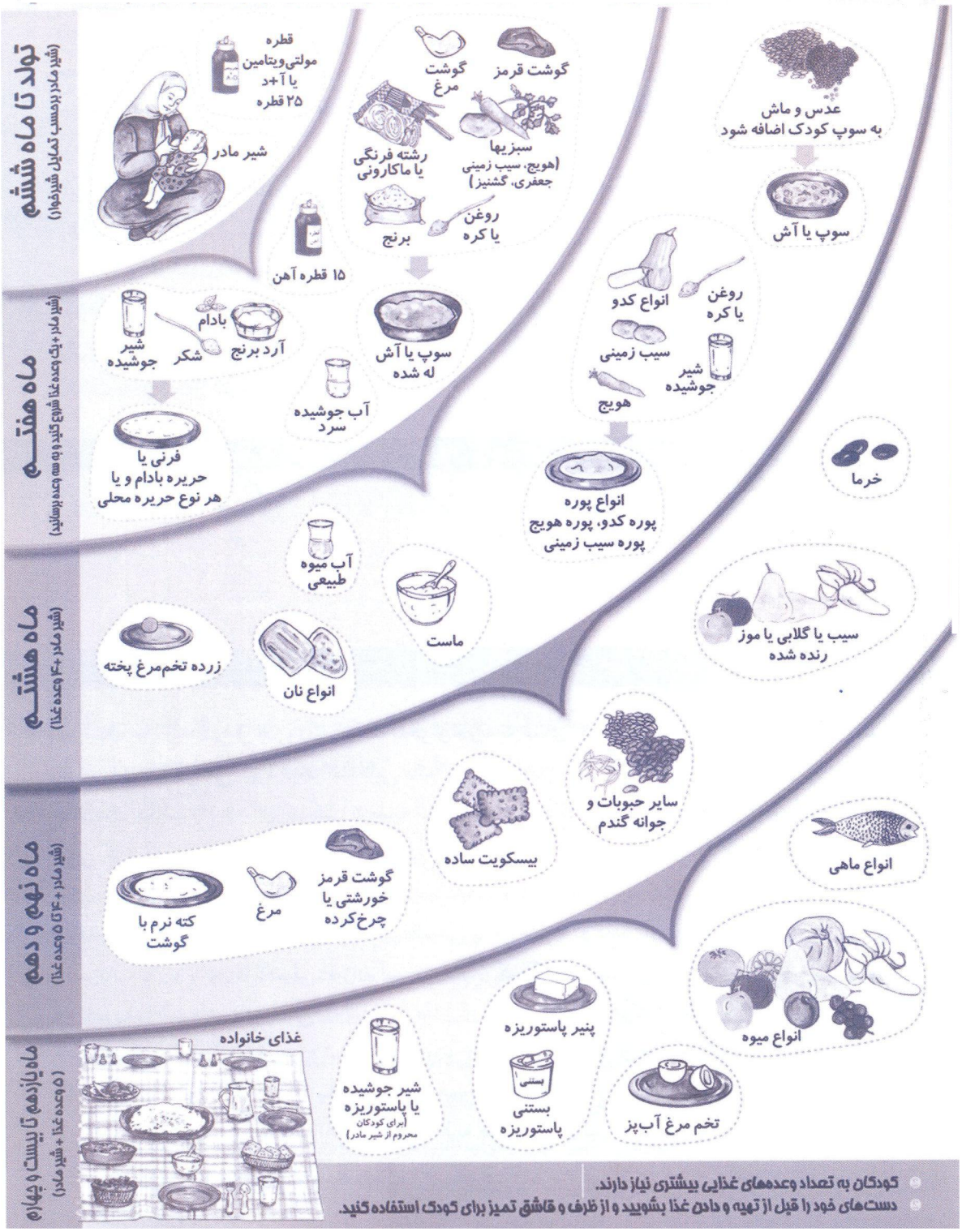
باید توجه داشت اگر رشد کودک مبتلا به گـالاکتوزمی بـه میـزان کـافی صـورت نگیـرد و یـا شاخص های بیوشیمیایی نشانگر آن باشد که وضعیت گالاکتوزمی به خوبی کنترل نمی شـود در این موارد لازم است میزان انرژی و پروتئین این کودکان مطابق بـا آنچـه کـه قـبلا" گفتـه شـد محاسبه شود و دقیقا" میزان شیرخشک ایزومیل مـورد نیـاز ایـن کودکـان و تعـداد واحـدها از گروه های غذایی مختلف برای این کودکان محاسبه گردد و برای مادران آنها توضیح کامل داده شود.

در کودکان مبتلا به گالاکتوزمی که سن آنها بالاتر از ۲ سال می باشد و همچنین در نوجوانـان و بزرگسالان مبتلا به گالاکتوزمی لازم است میزان انرژی و پروتئین آنها مطابق با آنچه کـه قـبلا" گفته شد محاسبه شود و رژیم غذایی برای آنها تنظیم گردد.

لازم به ذکر است در مورد بیماران مبتلا به گالاکتوزمی تنظیم رژیم غذایی بر مبنای فهرست جانشینی بیماران دیابتی صورت می گیرد (۱). همچنـین در کودکـان، نوجوانـان و بزرگـسالان مبتلا به گالاکتوزمی تعداد واحدهای در نظر گرفته شده از هر یک از گروه های غذایی در جدول رژیم نویسی بایستی تعداد سروینگ های توصیه شده توسط هرم های راهنمای غذایی برای هـر گروه سنی را پوشش دهد، البته این امر در مورد گروه شیر صدق نمی کند چراکه ایـن کودکـان قادر به دریافت شیر معمولی و فرآورده های آن نمی باشند و این کودکان چون از گروه شیر در سنین بالاتر از ۲ سال به میزان کافی دریافت نمی کنند لذا لازم است برای آنهـا حتمـا" مکمـل کلسیم و مکمل ویتامین B2 (به صورت شربت B-کمپلکس) تجویز شود.

نمودار نحوه تغذیه تکمیلی در شیرخواران و هرم های راهنمای غذایی برای کودکان و نوجوانان دارای سنین مختلف و بزرگسالان مطابق با نمودار ۱ و جداول ۲۲ و ۲۳ می باشند (۲۲، ۲۳). لازم به ذکر است که هرم ها بدلیل اینکه فضای کمتری را اشغال نمایند بصورت جدول ارائه شده اند.

نمودار ۱- نحوه تغذیه تکمیلی در شیرخواران ۱۲-۶ ماهه (۲۲)



- لازم به ذکر است که در نمودار فوق، موادغذایی که در انتهای نمودار ذکر شده اند بهتر است بعد از یکسالگی وارد تغذیه کودک شوند و از مواد غذایی ذکر شده در نمودار تنها مواد غذایی که مطابق با جدول ۲۱ برای کودکان مبتلا به گالاکتوزمی مجاز است می توانند در تغذیه این کودکان وارد شوند.

جدول ۲۲- راهنماهای غذایی برای کودکان ۷-۱ ساله (۲۳)

گروه های غذایی	حداقل واحد توصیه شده در روز	از ۱ تا قبل از ۳ سالگی	از ۳ تا قبل از ۵ سالگی	از ۵ تا قبل از ۷ سالگی
گروه شیر شیر پنیر ماست	**۳**	۳/۴ - ۱/۲ ل ۳۰ گرم ۳/۴ - ۱/۲ ل	۳/۴ ل ۴۵ گرم ۳/۴ ل	۱ ل ۶۰ گرم ۱ ل
گروه گوشت ها گوشت ، مرغ ، ماهی	**۲**	۲ ق غ (۳۰ گرم)	۳ ق غ (۴۵ گرم)	۴۵ گرم
لازم به ذکر است که هر ۱ عدد تخم مرغ یا ۱/۲ لیوان حبوبات پخته یا ۱/۳ لیوان مغزها معادل با ۳۰ گرم گوشت می باشد.				
گروه سبزی انواع سبزی (خام یا پخته)	**۳**	۲-۱ ق غ	۴-۳ ق غ	۱/۲ ل
گروه میوه انواع میوه انواع آبمیوه	**۲**	۲-۱ ق غ ۱/۲ ل	۴-۳ ق غ ۱/۲ ل	۱/۲ ل ۱/۲ ل

- لازم به ذکر است راهنماهای غذایی برای کودکان ۱۲-۶ ماهه اساساً مصداقی ندارند و این امر به دلیل آنست که تغذیه تکمیلی بایستی مطابق با نمودار تغذیه تکمیلی شروع شود و در هر مقطعی از ۱۲-۶ ماهگی تنها برخی از مواد غذایی می توانند به تدریج وارد تغذیه کودک شوند.

جدول ۲۳- راهنماهای غذایی برای کودکان سنین مدرسه، نوجوانان و بزرگسالان (۲۳)

گروه های غذایی	حداقل واحد توصیه شده در روز	از ۷ تا قبل از ۱۳ سالگی	حداقل واحد توصیه شده در روز	از ۱۳ تا ۱۸ سالگی	حداقل واحد توصیه شده در روز	از ۱۸ سالگی به بعد
گروه شیر شیر پنیر ماست	**۳**	۱ ل ۶۰ گرم ۱ ل	**۳**	۱ ل ۴۵ گرم ۱ ل	**۲-۳**	۱ ل ۴۵ گرم ۱ ل
گروه گوشت ها گوشت، مرغ، ماهی	**۲**	۶۰ گرم	**۲-۳**	۶۰-۹۰ گرم	**۲-۳**	۶۰-۹۰ گرم
لازم به ذکر است که هر ۱ عدد تخم مرغ یا ۱/۲ لیوان حبوبات پخته یا ۱/۳ لیوان مغزها معادل با ۳۰ گرم گوشت می باشد.						
گروه سبزی انواع سبزی (خام یا پخته) سبزی های برگی آب سبزی ها	**۳**	۱/۲ ل ۱ ل ۳/۴ ل	**۳-۵**	۱/۲ ل ۱ ل ۳/۴ ل	**۳-۵**	۱/۲ ل ۱ ل ۳/۴ ل
گروه میوه انواع میوه انواع میوه های پخته انواع آبمیوه میوه های خشک	**۲**	۱ عدد ۱/۲ ل ۱/۲ ل ۱/۴ ل	**۲-۴**	۱ عدد ۱/۲ ل ۳/۴ ل ۱/۴ ل	**۲-۴**	۱ عدد ۱/۲ ل ۳/۴ ل ۱/۴ ل

ارزیابی وضعیت تغذیه ای

ارزیابی وضعیت تغذیه ای بیماران مبتلا به گالاکتوزمی بر مبنای شاخص های زیر صورت می گیرد (۱):

۱- ارزیابی وضعیت تجمع گالاکتوز در بدن

الف- بیماران مبتلا به کمبود آنزیم گالاکتوکیناز

- غلظت گالاکتوز و گالاکتیتول ادرار تا سن ۶ ماهگی بصورت هفتگی و بین ۶ ماهگی تا ۱ سالگی هر دو هفته یکبار باید صورت گیرد. بعد از یکسالگی بایستی اندازه گیری به صورت ماهیانه صورت گیرد (۱).

- اگر غلظت گالاکتوز یا گالاکتیتول در ادرار در محدوده غیر قابل قبول باشد (غلظت گالاکتوز ادراری بیش از ۱۴۰ mmol/mol Creatinine و یا غلظت گالاکتیتول بیش از ۳۱ mmol/mol Creatinine) در این حالت رژیم غذایی بیمار را از نظر غذاهای غیر مجاز برای بیماران مبتلا به گالاکتوزمی و غذاهایی که این بیماران به میزان محدود می توانند مصرف نمایند مورد بررسی (از طریق یاداشت های غذایی بیمار) قرار می دهیم (۱).

- اگر غذاهای غیر مجاز توسط این بیماران مصرف شده است در این حالت بایستی به والدین بیمار یا خود بیمار آموزش داده شود تا این مواد غذایی را مصرف نکنند (۱).

- اگر غلظت گالاکتوز یا گالاکتیتول ادرار با وجود حذف غذاهای غیر مجاز هنوز بالا باشد در این حالت والدین بیمار یا خود بیمار آموزش داده می شوند تا از مصرف مواد غذایی که می توانستند به میزان محدود استفاده شوند نیز خودداری گردد (۱).

- همچنین لازم است در مورد غذاهای آماده و داروهای مصرفی نیز بررسی بعمل آید که آیا در فرآیند تهیه آنها از گالاکتوز یا لاکتوز استفاده شده است یا خیر؟ (۱)

ب- کمبود آنزیم های گالاکتوز-۱- فسفات یوریدیل ترانسفراز یا یوریدین دی فسفات-گالاکتوز-۴- اپیمراز

- غلظت گالاکتوز خون و گالاکتوز-۱-فسفات گلبول های قرمز تا سن ۶ ماهگی بصورت هفتگی و بین ۶ ماهگی تا ۱ سالگی هر دو هفته یکبار باید صورت گیرد. بعد از یکسالگی غلظت باید به صورت ماهیانه اندازه گیری شود (۱).

- اگر غلظت گالاکتوز-۱- فسفات گلبول های قرمز بیش از ۲ mg/dL یا ۲۰ µg/g hemoglobin باشد در این حالت رژیم غذایی بیمار باید از نظر غذاهای غیر مجاز و غذاهایی که این بیماران به میزان محدود می توانند مصرف نمایند مورد بررسی (از طریق یاداشت های غذایی بیمار) قرار گیرند (۱).

- اگر غذاهای غیر مجاز توسط این بیماران مصرف شده است در این حالت به والدین بیمار یا خود بیمار بایستی آموزش داده شود تا این مواد غذایی را مصرف نکنند (۱).

- اگر گالاکتوز هنوز در خون وجود دارد یا غلظت گالاکتوز-۱- فسفات گلبول های قرمز با وجود حذف غذاهای غیر مجاز هنوز بالا می باشد در این حالت بایستی والدین بیمار یا خود بیمار آموزش داده شوند تا از مصرف مواد غذایی که می توانستند به میزان محدود استفاده نمایند خودداری کنند (۱).

- همچنین لازم است در مورد غذاهای آماده و داروهای مصرفی نیز بررسی بعمل آید که آیا در فرآیند تهیه آنها از گالاکتوز یا لاکتوز استفاده شده است یا خیر؟ (۱)

- غلظت گالاکتوز و گالاکتیتول ادرار را نیز می توان همزمان با اندازه گیری غلظت گالاکتوز-۱- فسفات گلبول های قرمز مورد ارزیابی قرار داد (۱).

۲- ارزیابی وضعیت پروتئین

غلظت پلاسمایی آلبومین را تا سن یک سالگی هر ۶ ماه ارزیابی می نماییم و بعد از آن این کار را سالیانه انجام می دهیم (۱).

اگر غلظت پلاسمایی آلبومین زیر محدوده نرمال باشد میزان پروتئین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و مجدداً غلظت پلاسمایی آلبومین را در طی یک ماه اندازه گیری می کنیم. اگر باز هم غلظت آلبومین زیر محدوده نرمال باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی آلبومین در محدوده نرمال قرار گیرد (۱).

۳- ارزیابی وضعیت آهن

غلظت پلاسمایی فریتین باید در سن ۶ ، ۹ و ۱۲ ماهگی ارزیابی شود و بعد از آن هر ۶ ماه این ارزیابی تکرار شود (۱).

اگر غلظت فریتین پلاسما زیر محدوده نرمال است بایستی دریافت آهـن را بـه mg/kg_{bw} ۲ از طریق دریافت مکمل سولفات فرو افزایش دهیم و در این حالت غلظت پلاسمایی فریتین را بطور ماهیانه ارزیابی نماییم. تجویز مکمل آهن تا زمانیکه غلظت فریتین به محدوده نرمال برسد بایـد ادامه یابد (۱).

غلظت هموگلوبین و هماتوکریت نیز باید در سن ۶ ، ۹ و ۱۲ ماهگی ارزیابی شـود و بعـد از آن هر شش ماه این ارزیابی تکرار شود (۱).

۴- ارزیابی وضعیت رشد

در این بیماران اندازه گیری قد و وزن بایستی بطور ماهیانه تا یک سالگی، هر سه مـاه یکبـار تـا ۴ سالگی و هر شش ماه یکبار بعد از آن صورت گیرد. شاخص های قد برای سن و وزن برای قد این بیماران بهتر است بین پرسنتایل ۱۰ تا ۸۵ حفظ شود، هرچند برخی از کودکان نرمال ممکن است در پایین و بالای این محدوده قرار گیرند (۱).

اگر شاخص های قد برای سن و وزن برای قد زیر محدوده فوق الذکر باشد، در این حالت میزان انرژی و پروتئین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و ارزیابی مجدد شاخص ها یـک مـاه بعد صورت می گیرد. در صورتیکه شاخص های مذکور هنوز کمتر از محدوده ذکر شـده باشـد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا کودک به محدوده ذکر شده برسد (۱).

۵- ارزیابی دریافت مواد مغذی

بیماران باید مواد غذایی مصرفی خود را در طی ۳ روز قبل از هـر نوبـت آزمـایش خـون ثبـت نمایند تا میزان دریافت مواد غذایی حاوی گالاکتوز و همچنین میزان دریافت پـروتئین و انـرژی قبل از هر نوبت آزمایش خون مورد ارزیابی قرار گیرد. همچنین بعـد از هـر تغییـری در رژیـم غذایی بیمار بایستی میزان دریافت ویتامین ها و مواد معدنی بیمار مورد ارزیابی قرار گیرد (۱).

در این بیماران اگر هر نوع مکملی تجویز می شود باید با شرکت سازنده تماس حاصل شـود تـا مطمئن شویم که در تهیه آنها از گالاکتوز یا لاکتوز استفاده نشده است (۱).

در مورد این بیماران ثبت داده های آزمایشگاهی، میزان دریافت مواد مغذی و وضعیت رشد در یک فرم خاص می تواند مفید باشد (۱).

در پایان مبحث رژیم درمانی در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی لازم به ذکر می باشد کـه یکـی از عوارض گالاکتوزمی در دخترانی که حتی تحت درمان زود هنگام قرار گرفته اند هیپوگنادیسم و اختلال در باروری است (۱). معمولاً دختران مبتلا به گالاکتوزمی در دهه سـوم زنـدگی دچـار یائسگی می شوند (۳) که در این زمینه تصور می شود تجویز هورمون تحریک کننـده فولیکـولی Follicle-Stimulating Hormone (FSH) مـی توانـد بـه بـاروری ایـن دختـران کمـک نماید (۲). در مادران مبتلا به گالاکتوزمی که باردار شده اند بارداری های موفق و تولد نـوزادان سالم گزارش شده است (۳). در مادران مبتلا به گالاکتوزمی که باردار شده انـد نحـوه محاسـبه انرژی و پروتئین مورد نیاز و نحوه تنظیم رژیم غذایی مشابه با مادران باردار سـالم مـی باشـد و تنها این مادران بایستی یک رژیم غذایی محـدود از گـالاکتوز دریافـت نماینـد (۱۵). همچنـین مادران سالمی که مطابق با آزمایش مایع آمونیوتیک دارای جنین مبتلا به گـالاکتوزمی هـستند بایستی در دوران بارداری یک رژیم غذایی محدود از گالاکتوز دریافت نمایند (۲).

باید توجه داشت که ایجاد بلوغ و باروری در پسران مبتلا به گالاکتوزمی طبیعی می باشد (۳).

مثال ۱۸– کودک پسر یک ماهه ای با وزن ۴ کیلوگرم و قد خوابیده (Length) ۵۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به گالاکتوزمی می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا شاخص وزن برای قد و قد بـرای سن کودک را بر روی منحنی های پرسنتایل تعیین می نماییم.

شاخص وزن برای قد این کودک مطابق با نمودار پرسنتایل ها در استاندارد CDC حدود صدک ۲۵ می باشد و در نتیجه وزن این کودک برای قد او در حد قابل قبول می باشد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک نیز در محدوده صدک ۵۰ قرار دارد و بنابراین قد این کودک نیز در حد قابل قبول می باشد.

محاسبه انرژی و پروتئین برای این کودک پسر مطابق با جدول ۱۹ به شرح زیر می باشد:

کل انرژی مورد نیاز = (۱۲۰ × ۴ (kg)) = ۴۸۰ kcal

کل پروتئین مورد نیاز = (۳–۳/۵ × ۴ (kg)) = ۱۲–۱۴ g

حداقل مایعات مورد نیاز = (۴۸۰ × ۱ (cc)) = ۴۸۰ cc

با توجه به اینکه هر ۱۰۰ گرم پودر شیرخشک ایزومیل حاوی ۵۱۶ کیلو کالری می باشد لذا با یک تناسب ساده میزان پودر شیرخشک ایزومیل که بتواند انرژی مورد نیاز کودک را تأمین نماید محاسبه می شود:

میزان انرژی (kcal)	پودر شیر خشک ایزومیل (g)
۵۱۶	۱۰۰
۴۸۰	X=۹۳

بنابراین در طول روز این کودک نیاز به ۹۳ گرم پودر شیر خشک ایزومیل دارد که مادر بایستی به صورت محلول به کودک بدهد.

با توجه به اینکه هر ۱۰۰ گرم پودر شیرخشک ایزومیل حاوی ۱۲/۶ گرم پروتئین می باشد لذا مصرف روزانه ۹۳ گرم پودر شیرخشک ایزومیل تأمین کننده حدود ۱۲ گرم پروتئین می باشد که نیاز روزانه این کودک را تأمین می نماید. باید توجه داشت در صورتیکه پروتئین مورد نیاز کودک تأمین نمی شد می توانیم میزان شیر ایزومیل را کمی بیشتر بدهیم. البته همواره با توجه به میزان رشد کودک و مباحثی در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه کودکان مبتلا به گلاکتوزمی بیان شد می توانیم میزان دریافت انرژی و پروتئین و در نتیجه میزان شیر دریافتی کودک را تغییر دهیم.

همچنین برای مادر این کودک باید توضیح داده شود که روزانه حداقل ۴۸۰ سی سی مایعات باید همراه با شیرخشک به کودک بدهد و در صورت نیاز کودک دادن آب اضافی ایرادی ندارد.

از سوی دیگر بایستی میزان دریافت کودک از نظر ویتامین ها و مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) مورد بررسی قرار گیرد و در صورتیکه دریافت کودک به اندازه DRI نباشد مکمل ویتامین و یا مواد معدنی بایستی بر حسب نیاز کودک تجویز شود.

همچنین متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به گالاکتوزمی را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

مثال ۱۹– کودک دختری با سن ۲ سال و سه روز با وزن ۱۳ کیلوگرم و قد ۸۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به گالاکتوزمی می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{۱۳}{(۰/۸۴)^۲} \approx ۱۸/۴$$

BMI این کودک ۱۸/۴ می باشد و مطابق با نمودار پرسنتایل ها، BMI برای سن او حدود صدک ۹۰ قرار دارد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک بالای صدک ۲۵ قرار دارد.
محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × (وزن (kg) − ۱۰۰)] + ۲۰

کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × ۱۳ (kg)) − ۱۰۰)] +۲۰ = ۱۰۷۷ kcal

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، سپس میزان پروتئین، کربوهیدرات و چربی مورد نیاز فرد به شرح زیر محاسبه می شود:

کل پروتئین مورد نیاز = ۱۰۷۷ × **۰/۱۵** =۱۶۱ ÷ ۴ = ۴۰ gr

کل کربوهیدرات مورد نیاز = ۱۰۷۷ × ۰/۵۵ = ۵۹۲ ÷ ۴ = ۱۴۸ gr

کل چربی مورد نیاز = ۱۰۷۷ × ۰/۳۰ = ۳۲۳ ÷ ۹ =۳۶ gr

***** باید توجه داشت در کودکان و نوجوانان، هنگامیکه وزن، قد و سن آنها افزایش می یابد لازم است انرژی مورد نیاز آنها مجددا" محاسبه گردد و رژیم غذایی آنها مجددا" تنظیم شود.**

سپس میزان دریافت فرد از هر گروه غذایی را مطابق با جدول رژیم نویسی تعیین می نماییم:

- جدول رژیم نویسی برای تبدیل مواد مغـذی انـرژی زا بـه گـروه هـای غـذایی

گروه های غذایی	تعداد واحد	Carb(gr)	Pro(gr)	Fat (gr)	Na (mg)
پودر شیر خشک ایزومیل	۷۵ گرم	۴۰	۹/۵	۲۱	———
گروه سبزی	۱	۱×۵=۵	۱×۲=۲	—	———
گروه میوه	۲	۲×۱۵=۳۰	—	—	———
گروه قندهای ساده	۲	۲×۱۵=۳۰	—	—	———
		۱۴۸ −۱۰۵=۴۳ ۴۳÷۱۵=۳			
گروه نان و غلات	۳		۳×۳=۹	—	——
گروه گوشت	۳		۴۰−۲۰/۵=۱۹/۵÷۷= ۳	۳×۱=۳	——
گروه چربی	۳	—	—	۳۶−۲۴=۱۲ ۱۲÷ ۵=۳	——

(۱۰۰ گرم پودر شیر خشک ایزومیل حاوی : Carb = ۵۳ g ، Pro = ۱۲/۶ g، Fat = ۲۸ g ، Energy = ۵۱۶ kcal)

- در هنگام تنظیم جدول رژیم نویسی در کودکان مبتلا به گالاکتوزمی باید نکات زیر مورد توجه قرار گیرد:

۱- در این کودکان چون نمی توانیم از گروه شیر و فرآورده های آن قرار دهیم لذا لازم است مقداری شیر ایزومیل در رژیم غذایی در نظر بگیریم. این میزان باید در حدی باشد که اولاً

تمایل کودک برای خوردن شیر را برطرف نماید و ثانیاً باید در حدی باشد که کربوهیدرات و پروتئین کافی در رژیم باقی بماند تا بتوانیم از سایر گروه های غذایی تعداد واحد کافی در رژیم قرار دهیم و این امر به نحوی باشد که تعداد سروینگ های هر گروه غذایی را در هرم کودکان پوشش دهد. برای مثال در هرم کودکان ۳-۱ ساله هر سروینگ از گروه سبزی شامل ۲-۱ قاشق غذاخوری سبزی خام یا پخته می شود و کودکان باید حداقل ۳ سروینگ سبزی در روز مطابق با هرم کودکان دریافت نمایند، ما در جدول رژیم نویسی برای این کودک ۱ واحد سبزی مطابق با فهرست جانشینی بیماران دیابتی قرار داده ایم که معادل با نصف لیوان سبزی پخته یا یک لیوان سبزی خام می باشد و این میزان در نظرگرفته شده می تواند نیاز کودک به سبزی را بر مبنای هرم کودکان پوشش دهد. در مورد گروه میوه و گروه گوشت نیز همین امر صدق می کند که براحتی با تأمل در جدول رژیم نویسی و هرم کودکان این مطلب مشخص می گردد.

لازم به ذکر است درصورتیکه بخواهیم از گروه نان و غلات به میزان بیشتری در رژیم غذایی کودک قرار دهیم در این حالت باید میزان شیر ایزومیل را در رژیم غذایی کودک کاهش دهیم.

۲- چون معمولاً از گوشت های لخم و بدون چربی در تغذیه کودکان استفاده می شود لذا به همین دلیل چربی گوشت ها در جدول رژیم نویسی برای هر واحد گوشت معادل ۱ گرم در نظر گرفته شده است.

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۱ واحد

مربا ۱ قاشق غذاخوری

یک استکان چای + ۱/۵ قاشق مرباخوری شکر

شیر ایزومیل

عصرانه

گروه میوه ۱ واحد

یک استکان چای + ۱/۵ قاشق مرباخوری شکر

میان وعده صبح

گروه میوه ۰/۵ واحد

شام

گروه نان و غلات ۱ واحد

گروه گوشت ۱/۵ واحد

گروه سبزی ۰/۵ واحد

روغن در حد متعادل

ناهار

گروه نان و غلات ۱ واحد

گروه گوشت ۱/۵ واحد

گروه سبزی ۰/۵ واحد

روغن در حد متعادل

آخر شب

گروه میوه ۰/۵ واحد

شیر ایزومیل

- در صورتیکه مادر تمایل داشته باشد در صبحانه به کودک پنیر یا تخم مرغ بدهد می تواند ۰/۵ واحد از گروه گوشت در وعده شام را حذف نماید و به جای آن در وعده صبحانه به اندازه نصف قوطی کبریت پنیر یا نصف یک عدد تخم مرغ را بدهد.

- از هر یک از گروه های غذایی مادر تنها می تواند مواد غذایی که در هر گروه غذایی برای کودکان مبتلا به گالاکتوزمی مجاز می باشد را مطابق با فهرست غذاهای مجاز که در اختیار مادر قرار می گیرد به کودک بدهد.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر ؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به گالاکتوزمی را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

نکات تغذیه ای که بیماران مبتلا به گالاکتوزمی لازم است رعایت نمایید:

۱- از شیرخشک ایزومیل جهت تغذیه کودک خود استفاده نمایید.

۲- از کلیه مواد غذایی که در ترکیب آنها از شیر، فرآورده های شیر (شامل ماست، پنیر، کره ، خامه، کشک، دوغ، شیر کاکائو، بستنی و غیره)، پروتئین کازئین، پروتئین وی (Whey)، پروتئین لاکتالبومین، پروتئین لاکتوگلوبولین، کازئینات کلسیم، کازئینات سدیم، گالاکتوز یا لاکتوز استفاده شده است پرهیز شود.

۳- از مصرف مواد غذایی آماده و غذاهایی که بیرون از منزل تهیه شده است اجتناب شود.

۴- از مصرف داروهایی که در ساخت آنها از پروتئین کازئین، پروتئین وی (Whey)، پروتئین لاکتالبومین، پروتئین لاکتوگلوبولین، کازئینات کلسیم، کازئینات سدیم، گالاکتیتول، گالاکتوز یا لاکتوز استفاده شده است پرهیز شود.

۵- در رژیم غذایی تنها از مواد غذایی مجاز مطابق با فهرست پیوست شده استفاده نمایید. مصرف مواد غذایی که می توان به میزان محدود استفاده نمود تنها با نظر متخصص تغذیه امکان پذیر است.

فهرست مواد غذایی مجاز و غیر مجاز در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی

گروه های غذایی	غذاهای مجاز	غذاهایی که به میزان محدود می توانند مصرف شوند	غذاهای غیر مجاز
گروه لبنیات	--------	--------	کلیه لبنیات شامل: انواع شیرها، پنیرها، ماست ها، خامه، بستنی های تهیه شده از شیر، کره و کلیه محصولاتی که در آنها از شیر و فرآورده های آن استفاده شده است.
گروه نان و غلات	نان های بربری، سنگک، تافتون، لواش، ماکارونی ، غلات پخته از جمله برنج، گندم، جو، ذرت، پاپ کورن	کورن فلکس	نان شیرمال، نان های قندی، انواع بیسکویت ها، انواع کیک ها، انواع شیرینی ها
گروه حبوبات	--------	--------	کلیه حبوبات شامل: نخود، عدس، انواع لوبیا، لوبیای سویا، لپه، باقلا و غیره
گروه گوشت و تخم مرغ	انواع گوشت های قرمز، گوشت انواع ماکیان، انواع ماهی ها، تخم مرغ	--------	دل، قلوه، جگر، خوش گوشت، مغز، زبان، سوسیس، کالباس، همبرگر
گروه روغن و چربی	روغن های مایع گیاهی، زیتون، کره بادام زمینی، سس مایونز	--------	سس سویا
گروه سبزی	سیب زمینی، تره، جعفری، اسفناج، قارچ، کرفس،کدو سبز، بامیه، چغندر، گل کلم، کلم برگ، کاهو، خیار، ترب، فلفل تند، کنگر فرنگی، مارچوبه	فلفل دلمه ای، کلم بروکلی، هویج فرنگی، زردک، بادمجان، پیاز، تره فرنگی، نخود فرنگی، شلغم، لوبیا سبز،کدو تنبل	گوجه فرنگی، سس و رب گوجه فرنگی
گروه میوه	انگور سبز، طالبی، گریپ فروت، آب گریپ فروت، انبه، گیلاس، آلبالو، شلیل، توت فرنگی، زردآلو ، آواکادو	سیب، آب سیب، موز، خرما، کیوی، هندوانه، پرتقال، آب پرتقال، هلو، گلابی، آلو تازه، کشمش زرد، تمشک	توت سیاه (یا شاه توت)، خربزه، خرمالو، سایر انگورها، آب انگور، آناناس، نارنگی، آب هندوانه، لیمو ترش، لیمو شیرین، ریواس، آلو خشک، انجیر خشک، کشمش پلویی
گروه مغزها	بادام، بادام زمینی، گردو	نارگیل	کنجد، فندق، انواع تخمه، سایر مغزها
گروه قندهای ساده	قند و شکر، کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های مجاز تهیه شده اند.	عسل،کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های این گروه تهیه شده اند.	کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های غیرمجاز تهیه شده اند.
سایر مواد غذایی	چای، قهوه نوشابه ها، نمک ، فلفل، سرکه، ادویه ها، چیپس سیب زمینی، بستنی یخی، تافی ها	--------	شکلات ها ، کاکائو

مثال ۲۰– کودک دختر ۷ ساله ای با وزن ۲۰ کیلوگرم و قد ۱۱۵ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به گالاکتوزمی می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{۲۰}{(۱/۱۵)^{۲}} \approx ۱۵$$

BMI این کودک دختر ۱۵ می باشد و مطابق با نمودار پرسنتایل ها، BMI برای سن او بین صدک ۲۵ و ۵۰ قرار دارد لذا BMI و وزن این کودک در حد قابل قبول می باشد همچنین شاخص قد برای سن این کودک در محدوده صدک ۱۰ قرار دارد و در حد قابل قبول است.

محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

کل انرژی مورد نیاز = ۱۳۵/۳ – (۳۰/۸ × (y) سن) + [PA × [(۱۰ × (kg) وزن) + (۹۳۴ × (m) قد)]] + ۲۰

کل انرژی مورد نیاز = ۱۳۵/۳ – (۳۰/۸ ×۷ (y)) + [۱/۳۱ × [(۱۰ ×۲۰ (kg)) + (۹۳۴ ×۱/۱۵ (m))]] + ۲۰

کل انرژی مورد نیاز = ۱۶۰۹ kcal

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، سپس میزان پروتئین، کربوهیدرات و چربی مورد نیاز فرد به شرح زیر محاسبه می شود:

کل پروتئین مورد نیاز = ۱۶۰۹ × **۰/۱۷** =۲۷۳ ÷ ۴ = ۶۸ gr

کل کربوهیدرات مورد نیاز = ۱۶۰۹ × ۰/۵۵ = ۸۵۳ ÷ ۴ = ۲۱۳ gr

کل چربی مورد نیاز = ۱۶۰۹ × ۰/۳۰ = ۴۸۳ ÷ ۹ =۵۴ gr

***** باید توجه داشت در کودکان و نوجوانان، هنگامیکه وزن، قد و سن آنها افزایش می یابد لازم است انرژی مورد نیاز آنها مجددا" محاسبه گردد و رژیم غذایی آنها مجددا" تنظیم شود.**

سپس میزان دریافت فرد از هر گروه غذایی را مطابق با جدول رژیم نویسی تعیین می نماییم:

- جدول رژیم نویسی برای تبدیل مواد مغـذی انـرژی زا بـه گـروه هـای غـذایی

گروه های غذایی	تعداد واحد	Carb(gr)	Pro(gr)	Fat (gr)	Na (mg)
پودر شیر خشک ایزومیل	۵۰ گرم	۲۶	۶	۱۴	———
گروه سبزی	۳	۳×۵=۱۵	۳×۲=۶	—	———
گروه میوه	۳	۳×۱۵=۴۵	—	—	———
گروه قندهای ساده	۲	۲×۱۵=۳۰	—	—	———
		۲۱۳ −۱۱۶=۹۷ ۹۷÷۱۵=۶/۵			
گروه نان و غلات	۶/۵		۶/۵×۳=۱۹/۵	—	—
گروه گوشت	۵/۵		۶۸−۳۱/۵=۳۶/۵÷۷= ۵/۵	۵/۵×۳=۱۶/۵	—
گروه چربی	۵	—	—	۵۴−۳۰/۵=۲۳/۵ ۲۳/۵÷ ۵=۵	—

(۱۰۰ گرم پودر شیر خشک ایزومیل حاوی : Carb = ۵۳ g ، Pro = ۱۲/۶ g، Fat = ۲۸ g ، Energy = ۵۱۶ kcal)

- لازم به ذکر است درصورتیکه کودک تمایل به مصرف شیر ایزومیل نداشته یاشد می توانیم شیر ایزومیل را در رژیم غذایی نگنجانیم و در این حالت حتماً مکمل کلسیم و مکمل ویتامین B2 (به صورت شربت B-کمپلکس) برای کودک باید تجویز شود.

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۲ واحد

مربا یک قاشق غذاخوری

پنیر به اندازه یک قوطی کبریت

یک استکان چای + ۱ حبه قند

میان وعده صبح

گروه میوه ۱ واحد

شیر ایزومیل

ناهار

گروه نان و غلات ۲/۵ واحد

گروه گوشت ۲/۵ واحد

گروه سبزی ۱/۵ واحد

روغن در حد متعادل

عصرانه

گروه میوه ۱ واحد

یک استکان چای + ۱ حبه قند

شام

گروه نان و غلات ۲ واحد

گروه گوشت ۲ واحد

گروه سبزی ۱/۵ واحد

روغن در حد متعادل

آخر شب

گروه میوه ۱ واحد

در طول روز کودک مجاز است ۳ آبنبات ۳ گرمی نیز مصرف نماید.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر ؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتما" تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به گالاکتوزمی را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

نکات تغذیه ای که بیماران مبتلا به گالاکتوزمی لازم است رعایت نمایید:

۱- از شیرخشک ایزومیل جهت تغذیه کودک خود استفاده نمایید.

۲- از کلیه مواد غذایی که در ترکیب آنها از شیر، فرآورده های شیر (شامل ماست، پنیر، کره ، خامه، کشک، دوغ، شیر کاکائو، بستنی و غیره)، پروتئین کازئین، پروتئین وی (Whey)، پروتئین لاکتالبومین، پروتئین لاکتوگلوبولین، کازئینات کلسیم، کازئینات سدیم، گالاکتوز یا لاکتوز استفاده شده است پرهیز شود.

۳- از مصرف مواد غذایی آماده و غذاهایی که بیرون از منزل تهیه شده است اجتناب شود.

۴- از مصرف داروهایی که در ساخت آنها از پروتئین کازئین، پروتئین وی (Whey)، پروتئین لاکتالبومین، پروتئین لاکتوگلوبولین، کازئینات کلسیم، کازئینات سدیم، گالاکتیتول، گالاکتوز یا لاکتوز استفاده شده است پرهیز شود.

۵- در رژیم غذایی تنها از مواد غذایی مجاز مطابق با فهرست پیوست شده استفاده نمایید. مصرف مواد غذایی که می توان به میزان محدود استفاده نمود تنها با نظر متخصص تغذیه امکان پذیر است.

فهرست مواد غذایی مجاز و غیر مجاز در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی

گروه های غذایی	غذاهای مجاز	غذاهایی که به میزان محدود می توانند مصرف شوند	غذاهای غیر مجاز
گروه لبنیات	--------	--------	کلیه لبنیات شامل: انواع شیرها، پنیرها، ماست ها، خامه، بستنی های تهیه شده از شیر، کره و کلیه محصولاتی که در آنها از شیر و فرآورده های آن استفاده شده است.
گروه نان و غلات	نان های بربری، سنگک، تافتون، لواش، ماکارونی ، غلات پخته از جمله برنج، گندم، جو، ذرت، پاپ کورن	کورن فلکس	نان شیرمال، نان های قندی، انواع بیسکویت ها، انواع کیک ها، انواع شیرینی ها
گروه حبوبات	--------	--------	کلیه حبوبات شامل: نخود، عدس، انواع لوبیا، لوبیای سویا، لپه، باقلا و غیره
گروه گوشت و تخم مرغ	انواع گوشت های قرمز، گوشت انواع ماکیان، انواع ماهی ها، تخم مرغ	--------	دل، قلوه، جگر، خوش گوشت، مغز، زبان، سوسیس، کالباس، همبرگر
گروه روغن و چربی	روغن های مایع گیاهی، زیتون، کره بادام زمینی، سس مایونز	--------	سس سویا
گروه سبزی	سیب زمینی، تره، جعفری، اسفناج، قارچ، کرفس،کدو سبز، بامیه، چغندر، گل کلم، کلم برگ، کاهو، خیار، ترب، فلفل تند، کنگر فرنگی، مارچوبه	فلفل دلمه ای، کلم بروکلی، هویج فرنگی، زردک، بادمجان، پیاز، تره فرنگی، نخود فرنگی، شلغم، لوبیا سبز،کدو تنبل	گوجه فرنگی، سس و رب گوجه فرنگی
گروه میوه	انگور سبز، طالبی، گریپ فروت، آب گریپ فروت، انبه، گیلاس، آلبالو، شلیل، توت فرنگی، زردآلو ، آواکادو	سیب، آب سیب، موز، خرما، کیوی، هندوانه، پرتقال، آب پرتقال، هلو، گلابی، آلو تازه، کشمش زرد، تمشک	توت سیاه (یا شاه توت)، خربزه، خرمالو، سایر انگورها، آب انگور، آناناس، نارنگی، آب هندوانه، لیمو ترش، لیمو شیرین، ریواس، آلو خشک، انجیر خشک، کشمش پلویی
گروه مغزها	بادام، بادام زمینی، گردو	نارگیل	کنجد، فندق، انواع تخمه، سایر مغزها
گروه قندهای ساده	قند و شکر، کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های مجاز تهیه شده اند.	عسل،کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های این گروه تهیه شده اند.	کلیه ژله ها و مرباهایی که از میوه های غیرمجاز تهیه شده اند.
سایر مواد غذایی	چای، قهوه نوشابه ها، نمک ، فلفل، سرکه، ادویه ها، چیپس سیب زمینی، بستنی یخی، تافی ها	--------	شکلات ها ، کاکائو

اختلالات متابولیسم فروکتوز

بطور کلی اختلالات متابولیسم فروکتوز به ۳ صورت می باشد (۲۴):

۱- بیماری ارثی عدم تحمل فروکتوز

بیماری ارثی عدم تحمل فروکتوز Hereditary Fructose Intolerance (HFI) یک نقص ژنتیکی در متابولیسم فروکتوز می باشد. این بیماری به دلیل اختلال در فعالیت آنزیم فرکتوز-۱-فسفات آلدولاز (Fructose-1-Phosphate Aldolase) که به آن آنزیم فروکتوآلدولاز B یا آلدولاز B نیز می گویند بوجود می آید (۱، ۲۴). در بدن دو نوع آنزیم آلدولاز در متابولیسم فروکتوز نقش دارند که عبارتند از:

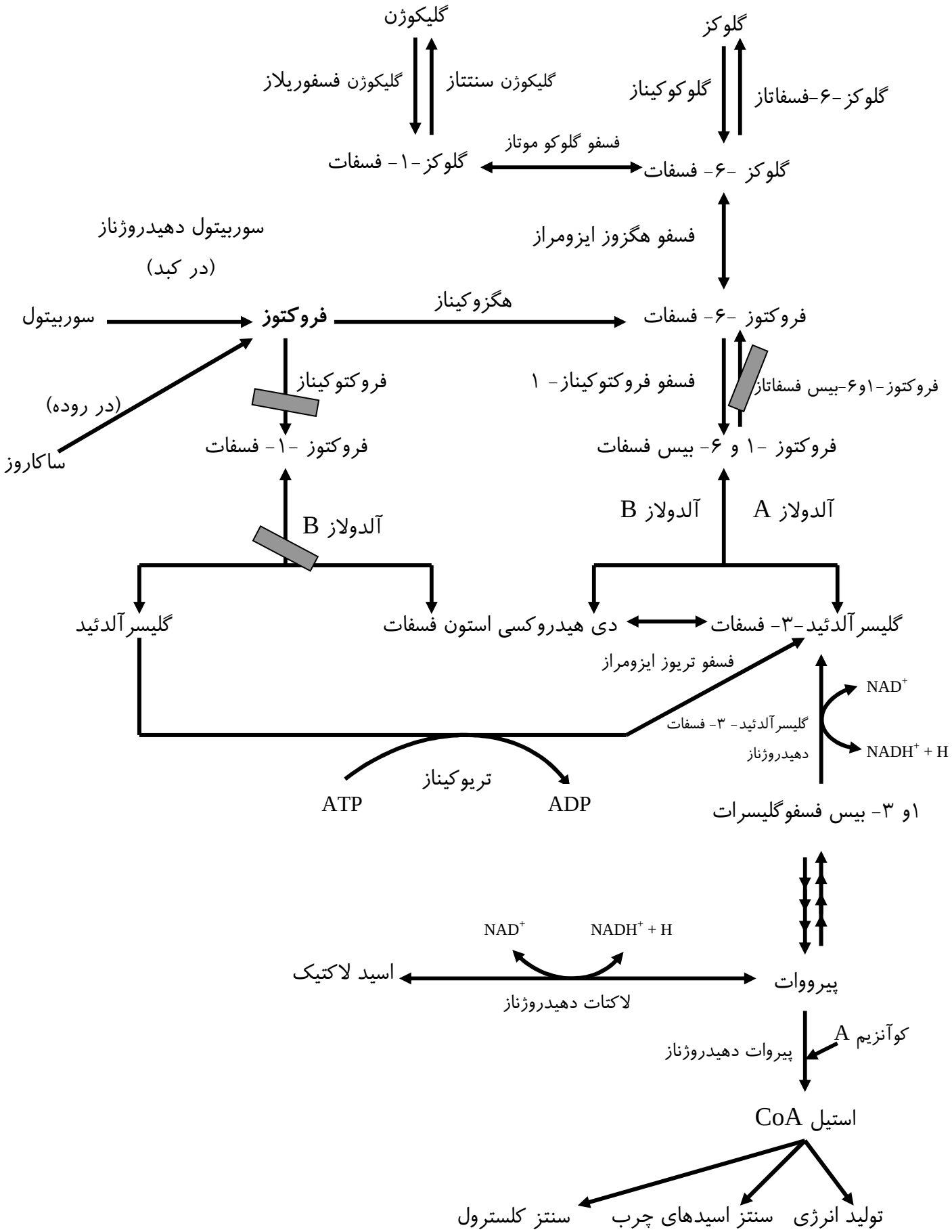
۱- آنزیم آلدولاز A که در اکثر بافتهای بدن وجود دارد و در طی مسیر گلیکولیز بطور دو طرفه فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفات را به گلیسرآلدئید-۳-فسفات و دی هیدروکسی استون فسفات تبدیل می نماید (۲۵). در بیماری عدم تحمل فروکتوز این آنزیم دچار اختلال نمی شود و به همین دلیل اختلالی در مسیر گلیکولیز رخ نمی دهد (۱، ۲۴).

۲- آنزیم آلدولاز B که بطور طبیعی در کبد، کلیه و روده ها وجود دارد (۱). این آنزیم در دو واکنش نقش دارد. در واکنش اول آنزیم آلدولاز B همانند آنزیم آلدولاز A در طی مسیر گلیکولیز بطور دو طرفه فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفات را به گلیسرآلدئید-۳-فسفات و دی هیدروکسی استون فسفات تبدیل می نماید (۲۴). در واکنش دوم که فقط توسط آنزیم آلدولاز B در بدن صورت می گیرد این آنزیم سبب تبدیل فروکتوز-۱-فسفات به گلیسرآلدئید و دی هیدروکسی استون فسفات می شود (۱، ۲۴) و این واکنش در متابولیسم فروکتوز همانطوریکه در شکل ۵ نشان داده شده است نقش اساسی دارد و در صورت ایجاد اختلال در فعالیت آنزیم آلدولاز B این واکنش مختل می شود و سبب تجمع فروکتوز-۱-فسفات در بدن می شود. اگر اختلال در فعالیت آنزیم آلدولاز B بوجود آید واکنش اول که در مسیر گلیکولیز صورت می گرفت مختل نمی شود چراکه آنزیم آلدولاز A می تواند آن را انجام دهد (۱، ۲۴).

در بیماری عدم تحمل فروکتوز، اختلال در فعالیت آنزیم آلدولاز B سبب تجمع فروکتوز-۱- فسفات در بافتهای بدن می شود و این امر سبب کاهش میزان فسفات غیرآلی و

ATP در بافتها می شود (۱). در این بیماری علائمی از قبیل تهوع، استفراغ (بعد از مصرف فروکتوز، سوکروز (یا ساکاروز)، سوربیتول یا ترکیبات حاوی آنها)، تغذیه ناکافی، اسهال، ناراحتی های گوارشی، هیپوگلیسمی و خواب آلودگی (Lethargy) ایجاد می شود (۱، ۲۴). در این بیماری آسیب بافت کبد توأم با علائمی از قبیل هپاتومگالی، یرقان، افزایش احتمال خونریزی، ادم و آسیت نیز بروز می نماید و علائم آزمایشگاهی از قبیل هیپربیلیروبینمی، افزایش میزان آنزیم های ترانس آمیناز، کاهش فاکتورهای انعقادی و هیپوآلبومینمی ظاهر می شود (۱، ۲۴). در این بیماران همچنین بدلیل آسیب کلیوی علائمی از قبیل پروتئین اوری، گلوکزاوری، آمینواسیداوری، اسیدوز متابولیک همراه با دفع بی کربنات و pH ادراری بالا رخ می دهد (۱، ۲۴). بیماری عدم تحمل فروکتوز می تواند منجر به اختلال در رشد (Failure to Thrive) نیز شود (۱، ۲۴). باید توجه داشت ایجاد استفراغ بعد از مصرف فروکتوز یک علامت بالینی ثابت در این بیماری می باشد (۱). همچنین هیپوگلیسمی بعد از مصرف غذا (Postprandial Hypoglycemia) که ناشی از مصرف فروکتوز می باشد همراه با علائمی از قبیل رنگ پریدگی (Pallor)، حملات تشنجی (Seizures) و شک (Shock) می تواند در این بیماران رخ دهد و این امر به دلیل اثر ممانعت کننده فروکتوز-۱- فسفات بر روی آنزیم گلیکوژن فسفوریلاز و همچنین بدلیل کمبود ATP می باشد (۱). دلیل دیگر هیپوگلیسمی در این بیماران اثر ممانعت کننده فروکتوز-۱- فسفات بر روی مسیر گلوکونئوژنز می باشد (۱). این نوع هیپوگلیسمی را اصطلاحاً هیپوگلیسمی ناشی از فروکتوز (Fructose-induced Hypoglycemia) می گویند (۱). این هیپوگلیسمی با تجویز گلوکاگون بهبود پیدا نمی کند (۱) اما تجویز گلوکز می تواند سبب برطرف شدن آن شود (۲۴). علائم بیماری عدم تحمل فروکتوز تا زمانی که کودک بطور انحصاری با شیر مادر تغذیه می شود ظاهر نمی شود و تنها هنگامیکه مواد غذایی حاوی ساکاروز، فروکتوز و سوربیتول وارد رژیم غذایی کودک می شوند علائم این بیماری ظاهر می گردد (۱، ۳، ۲۴). در اوایل ظهور این بیماری، علائم می تواند شدید باشد اما در کودکان بزرگتر بدلیل ایجاد یک احساس تنفر نسبت به مواد غذایی شیرین (Aversion to Sweets) علائم این بیماری کمتر ظاهر می شود (۱، ۳، ۲۴).

شکل ۵- متابولیسم فروکتوز و اختلالات آنزیمی آن (۱، ۳، ۲۴، ۲۵)



درمان این بیماری با استفاده از یک رژیم غذایی فاقد فروکتوز، سوکروز و سوربیتول منجر به از بین رفتن سریع علائم بیماری و طبیعی شدن نتایج آزمایشات می شود (۱) و کودکانیکه تحت درمان قرار می گیرند رشدشان بطور طبیعی صورت می گیرد (۱). البته باید توجه داشت در این بیماران با رعایت یک رژیم غذای فاقد فروکتوز، سوکروز و سوربیتول، بهبود هپاتومگالی و استئاتوز (Steatosis) یا تجمع جربی در کبد ممکن است ۵ تا ۱۰ سال طول بکشد (۱). در بیمارانیکه دچار نارسایی شدید کبدی شده اند احتمال مرگ بالا می باشد (۱).

لازم به ذکر است که کودکان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز از نظر ضریب هوشی تفاوتی با کودکان سالم نخواهند داشت (۲۴).

بروز بیماری عدم تحمل فروکتوز حدود ۱ در ۲۰۰۰۰ تا ۱ در ۴۰۰۰۰ تولد زنده برآورد می شود (۱).

باید توجه داشت بیماری عدم تحمل فروکتوز اگرچه می تواند مشکلات متعددی برای افراد مبتلا به آن بوجود آورد اما یک ویژگی مثبت این بیماری آن است که در بیماران مبتلا به این بیماری معمولاً پوسیدگی های دندانی به میزان قابل ملاحظه ای کاهش می یابد (۵) که بدلیل عدم مصرف قندو شکر و مواد غذایی حاوی آن می باشد.

تشخیص عدم تحمل فروکتوز

در بیماری عدم تحمل فروکتوز به دلیل آنکه علائم بیماری عمدتاً غیر اختصاصی هستند تشخیص افتراقی (Differential Diagnosis) بیماری از سایر بیماری های دیگر که دارای همین علائم هستند مشکل می باشد (۲۴). در تشخیص این بیماری، گرفتن یک تاریخچه تغذیه ای (Nutritional history) دقیق بسیار حائز اهمیت می باشد و نشان خواهد داد که آیا با ورود مواد غذایی حاوی ساکاروز، فروکتوز و سوربیتول علائم بیماری ایجاد شده است یا خیر؟ در صورتیکه تاریخچه تغذیه ای شیرخوار حمایت کننده احتمال وجود بیماری عدم تحمل فروکتوز می باشد در این حالت تشخیص افتراقی بر مبنای آنالیز DNA بدست آمده از گلبول های سفید جهت تعیین موتاسیون های صورت گرفته انجام می شود که ایمن ترین روش جهت تشخیص است و یک روش غیر تهاجمی (Non-invasive) می باشد (۱، ۲۴). روش

تشخیصی دیگر که یک روش تهاجمی می باشد اندازه گیری میزان فعالیت آنزیم آلدولاز B در نمونه ای از بافت کبدی که از طریق بیوپسی کبد بدست آمده می باشد (۱). در بیماری عدم تحمل فروکتوز، غلظت فروکتوز می تواند در خون افزایش یابد (۱).

اهداف تغذیه و رژیم درمانی

در بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز، تغذیه صحیح تنها روش درمانی می باشد. در این بیماران میزان فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول رژیم غذایی باید به کمترین میزان ممکن کاهش داده شود (۱، ۲۴). در بیماری عدم تحمل فروکتوز بلافاصله بعد از اینکه احتمال وجود این بیماری داده شد بایستی فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول از رژیم غذایی حذف شود و تا تشخیص قطعی بیماری این امر باید ادامه یابد (۲۴). در بیمارانی که برای آنها تشخیص قطعی ابتلا به عدم تحمل فروکتوز داده شده است رژیم غذایی بایستی در کل دوره زندگی رعایت شود (۳، ۵).

در تغذیه بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز اهداف زیر باید مورد توجه قرار گیرند (۱):

۱- حفظ رشد طبیعی در کودکان و حفظ نمایه توده بدنی مناسب در بزرگسالان

۲- حفظ وضعیت تغذیه ای مناسب، پیشگیری از کاتابولیسم بافتها و پیشگیری از ناشتایی طولانی مدت

۳- حفظ غلظت گلوکز، لاکتات، آنزیم های کبدی، فسفر، پتاسیم، آلبومین، اسید اوریک و فاکتورهای انعقادی در خون

۴- حفظ عملکرد طبیعی کبد و کلیه

نیازهای تغذیه ای

نیازهای تغذیه ای بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز به شرح زیر می باشند:

دریافت انرژی

میزان انرژی مورد نیاز در بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز مشابه با افراد سالم می باشد (۱، ۵). محاسبه انرژی در کودکان و نوجوانان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز همانند کودکان و نوجوانان سالم با استفاده از فرمول های ذکر شده در مبحث PKU صورت گیرد.

محاسبه انرژی در بزرگسالان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز نیز مشابه با افراد بزرگسال سالم انجام می شود. میزان انرژی دریافتی در کودکان و نوجوانان باید در حدی باشد که باعث رشد مناسب آنها شود و در بزرگسالان نیز باید در حدی باشد که نمایه توده بدنی آنها در محدوده نرمال حفظ شود (۱). البته در کودکان زیر یکسال استفاده از جدول ۱۹ نیز امکان پذیر است (۱).

دریافت پروتئین

میزان پروئین مورد نیاز در بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز مشابه با افراد سالم می باشد (۱، ۵). در کودکان زیر ۲ سال بهتر است میزان پروتئین رژیم غذایی مطابق با جدول ۱۹ در نظر گرفته شود. درحالیکه در کودکان با سن بیشتر از ۲ سال میزان پروتئین را می توانیم همانند بزرگسالان حدود ۲۰-۱۵٪ کل کالری در نظر بگیریم، چراکه کلیه توصیه های تغذیه ای بزرگسالان قابل کاربرد برای کودکان بالای ۲ سال می باشد.

دریافت مایعات

مایعات باید به میزانی که نیاز بدن به آب را تأمین نماید تجویز شود. تحت شرایط نرمال حداقل ۱/۵ میلی لیتر مایع برای نوزادان و ۱ میلی لیتر برای کودکان و بزرگسالان به ازای هر کیلوکالری انرژی مصرفی باید تجویز شود (۱). نیاز برای مایعات می تواند در مواردی که دفع آب از بدن افزایش یافته است (برای مثال در هنگام تب) بالاتر از مقادیر توصیه شده باشد (۱).

دریافت ویتامین ها و مواد معدنی

در بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز اگر رژیم غذایی کمتر از ۱۰۰٪ DRI را تهیه می نماید، در این حالت رژیم غذایی باید با تجویز ویتامین ها و مواد معدنی مورد نیاز تکمیل شود (۱). در این بیماران چون تقریباً کلیه میوه ها بدلیل داشتن فروکتوز و همچنین برخی از سبزی ها از رژیم غذایی حذف می شوند لذا ممکن است نیاز این بیماران به ویتامین های A، C ،اسید فولیک و فیبر تأمین نشود و نیاز به استفاده از مکمل های ویتامینی و فیبر باشد (۱، ۳، ۵). در

هنگام تجویز مکمل به این بیماران همواره باید توجه کرد که مکمل ها حاوی فروکتوز، سوکروز و سوربیتول نباشند (۱، ۵).

دریافت فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول

در این بیماران باید از مصرف کلیه مواد غذایی حاوی فروکتوز یا لوولوز (Levulose)، ساکاروز و سوربیتول تا سن ۳ سالگی کاملاً خودداری کرد (۱). بعد از سن ۳ سالگی به شرطی که رشد کودک، پارامترهای آزمایشگاهی و عملکرد کبد و کلیه طبیعی باشد می توان حدود ۲۰-۱۰ میلی گرم فروکتوز به ازای هر کیلوگرم وزن بدن در رژیم غذایی قرار داد (۱). البته بهتر است این امر صورت نگیرد و بیماران بعد از ۳ سالگی هم کاملاً از مصرف کلیه مواد غذایی حاوی فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول پرهیز نمایند چراکه حتی مقادیر کم فروکتوز هم برای این بیماران مضر می باشد (۳).

باید توجه داشت در عمل تجویز یک رژیم غذایی که میزان فروکتوز موجود در آن (از همه منابع) کمتر از ۱ تا ۲ گرم در روز باشد امکان پذیر نیست (۳).

گروه های غذایی از نظر محتوای فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول و مجاز بودن در بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز به شرح زیر می باشند:

۱- تقریبا درکلیه میوه ها (به استثنای ریواس و آواکادو) میزان فروکتوز و ساکاروز بالا می باشد (۱، ۳) و به همین دلیل نباید در رژیم غذایی بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز وارد شوند. البته ریواس و آواکادو می توانند گاهی اوقات مصرف شوند (۳). از مصرف کلیه کمپوت های میوه ، آب میوه ها و نکتارهای میوه و هر محصول غذایی که در آن میوه یا مشتقات آن بکار رفته است باید پرهیز شود.

۲- در بسیاری از سبزی ها میزان فروکتوز قابل ملاحظه می باشد و نباید مصرف شوند. در این زمینه تنها سبزی های مجاز عبارتند از خیار، کاهو، شاهی، کلم پیچ، اسفناج، کرفس، سیب زمینی، قارچ، نخود سبز، زردک و مارچوبه که می توانند در حد متعادل مورد استفاده قرار گیرند (۱، ۳). همچنین از مصرف کلیه غذاهایی که در تهیه آنها از سبزی های غیر مجاز استفاده شده بایستی پرهیز شود.

۳- عسل، قند و شکر معمولی، نبات، انواع مرباها، مارمالادها، ملاس ها، شیره خرما، شیره انگور، شربت ذرت (Corn Syrup) شربت اینورت (Invert Syrup) بدلیل آنکه حاوی فروکتوز یا ساکاروز می باشند نباید مصرف شوند (۱، ۳). مصرف انواع شربت ها، آب نبات ها، شکلات ها، تافی ها، آدامس ها، کاکائوها، ژله ها و نوشابه ها در این بیماران مجاز نمی باشد (۳). همچنین از مصرف کلیه محصولات غذایی که در تهیه آنها از ترکیبات فوق الذکر استفاده شده بایستی پرهیز شود.

باید توجه داشت که منظور از Invert Sugar یا قند اینورت در واقع مخلوطی از فروکتوز و گلوکز می باشد که از هیدرولیز ساکاروز بدست آمده است (۲۴).

۴- مصرف انواع نان ها، غلات و ماکارونی ها بدلیل محتوای کم فروکتوز مجاز می باشد. البته در این بیماران توصیه می شود از نانهای سفید و غلات فاقد سبوس استفاده نمایند. باید توجه داشت سبوس ها و جوانه غلات حاوی فروکتوز بیشتری می باشد و لذا آرد کامل غلات در مقایسه با آرد سفید حاوی فروکتوز بیشتری است (۳). غلات آماده جهت صبحانه از قبیل کورن فلکس، نان های شیرین، نان های کشمشی، بیسکویت ها و انواع شیرینی ها، کیک ها و سایر محصولات قنادی بدلیل اینکه در تهیه آنها از شکر، عسل، شربت ذرت، شربت اینورت، فروکتوز و غیره استفاده می شوند نباید در رژیم غذایی بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز قرار داده شوند. همچنین سبوس ها و جوانه ها بویژه جوانه گندم باید از رژیم غذایی حذف شوند (۳).

در صورتیکه کیک ها و انواع شیرینی ها در منزل تهیه شوند و در تهیه آنها از ترکیبات غیر مجاز برای بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز استفاده نشده باشد، مصرف آنها ایرادی نخواهد داشت (۳).

۵- از مصرف انواع حبوبات و مغزها (شامل مغز بادام، گردو، بادام زمینی، پسته، فندق، تخمه و غیره) در این بیماران بایستی پرهیز شود (۱).

۶- از مصرف انواع آبجو و شراب بدلیل دارا بودن فروکتوز بایستی پرهیز شود (۱).

۷- انواع محصولات لبنی شامل شیر، ماست، پنیر، خامه، کشک و دوغ می توانند در رژیم غذایی این بیماران گنجانده شوند (۱، ۳). البته از مصرف محصولات لبنی طعم دار (مثلا طعم میوه)،

محصولات لبنی حاوی عسل (از قبیل خامه عسلی)، محصولات لبنی حاوی کاکائو (از قبیل شیرکاکائو، خامه کاکائویی)، انواع بستنی ها (بدلیل دارا بودن شکر) و هر محصول لبنی که در آن ترکیبات غیر مجاز ذکر شده در قسمت های بالا وجود دارد بایستی پرهیز شود.

۸- انواع گوشت های قرمز، گوشت انواع طیور، انواع ماهی ها و تخم مرغ در این بیماران مجاز می باشد. اما از مصرف انواع گوشت های فرآیند شده، همبرگر، سوسیس ها، کالباس ها و انواع کنسروها باید پرهیز شود (۱، ۳) مگر اینکه کاملاً اطمینان حاصل شود که در آنها از ترکیبات غیر مجاز برای بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز استفاده نشده است.

۹- مصرف انواع روغن ها، کره و مارگارین در این بیماران مجاز می باشد (۱، ۳). البته مصرف کره بادام زمینی در این بیماران مجاز نیست (۳).

۱۰- بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز بایستی از مواد غذایی و داروهای حاوی مالتیتول (Maltitol) که یک الکل قندی می باشد پرهیز نمایند چراکه اساساً در فرآیند تهیه مالتیتول مقداری سوربیتول نیز تولید می شود (۳). مصرف مواد غذایی و داروهای حاوی مانیتول (Manitol) نیز در این بیماران مجاز نمی باشد چراکه یک راه تهیه مانیتول از فروکتوز می باشد و لذا این محصولات می توانند حاوی فروکتوز نیز باشند (۳).

۱۱- این بیماران می توانند از نشاسته، لاکتوز و گلوکز در تهیه مواد غذایی خود استفاده نمایند (۳). این بیماران در صورتیکه تمایل دارند از محصولات غذایی تهیه شده برای بیماران دیابتی که فاقد ساکاروز و قند و شکر هستند استفاده نمایند حتماً باید به برچسب روی این محصولات غذایی توجه نمایند و در صورتیکه در تهیه آنها از فروکتوز، سوربیتول، مانیتول و مالتیتول به عنوان شیرین کننده استفاده شده است باید از مصرف آنها خودداری نمایند اما اگر در تهیه آنها از شیرین کننده های مصنوعی همانند آسپارتام یا ساخارین استفاده شده است مصرف آنها بلا اشکال می باشد (۳).

۱۲- یک منبع فروکتوز در رژیم غذایی، تری ساکارید رافینوز و تتراساکارید استاکیوز هستند که حاوی فروکتوز می باشند اما این ترکیبات نسبت به هضم آنزیمی در روده کوچک مقاوم هستند و به نظر نمی رسد فروکتوز موجود در ساختمان آنها بتواند آزاد شود و مورد استفاده قرار گیرد (۳). همچنین اینولین بعنوان یک فروکتان (Fructan) که پلی ساکاریدی متشکل از

ملکول های فروکتوز می باشد و در مواد غذایی گیاهی مختلف وجود دارد، در روده کوچک تحت هیدرولیز آنزیمی قرار نمی گیرد و به نظر نمی رسد فروکتوز موجود در ساختمان آن بتواند آزاد شود و مورد استفاده قرار گیرد (۳).

در این بیماران مصرف موادغذایی حاوی اُلیگوفروکتوز (Oligofructose) مجاز نمی باشد. اُلیگوفروکتوزها از هیدرولیز آنزیمی اینولین بدست می آیند و مخلوطی از اُلیگوساکاریدهای حاوی فروکتوز می باشند. شربت های تجاری الیگوفروکتوز معمولاً حاوی مقادیر کمی فروکتوز می باشند (۳).

۱۳- بطور کلی این بیماران تا حد امکان باید از مصرف غذاهای آماده پرهیز نمایند و در صورت مصرف مواد غذایی آماده بایستی بر چسب آنها را کنترل نمایند و هر بار نیز که این مواد غذایی را می خرند باز هم لازم است برچسب آنها نگاه شود چراکه ممکن است ترکیبات بکار رفته در آنها تغییر نماید (۱، ۳، ۵).

۱۴- این بیماران بایستی در هنگام مصرف مکمل های تغذیه ای و یا داروها بویژه شربت ها، محلولهای ایمونوگلوبولین، محلولهای تنقیه (Enema Solutions) حتماً به برچسب روی آنها توجه نمایند و در صورتیکه حاوی فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول باشند بایستی از مصرف آنها پرهیز نمایند و داروها و مکمل های دیگری را جایگزین آنها نمایند (۳ ،۲۴). همچنین در هنگام استفاده از شیرهای خشک بایستی اطمینان حاصل نماییم که حاوی فروکتوز یا ساکاروز نمی باشند چرا که بر روی برچسب آنها عمدتاً میزان کربوهیدرات ذکر شده است و نوع کربوهیدرات مشخص نگردیده است (۲۴) لذا در این موارد بایستی از طریق تماس با شرکت تولید کننده اطمینان لازم حاصل شود.

- در صورتیکه بخواهیم اطلاعات دقیقی در مورد میزان فروکتوز و ساکاروز موجود در مواد غذایی داشته باشیم **رفرانس ۲۱** می تواند راهگشا باشد.

- به بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز حتماً بایستی برگه توصیه های تغذیه ای (مطابق با آنچه که در مثال ها آورده شده است) داده شود.

تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز

تغذیه کودکان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز، تا سن ۶ ماهگی همانند کودکان سالم با استفاده از شیر مادر یا شیر خشک های معمولی فاقد فروکتوز یا سوکروز از جمله شیر خشک سیمیلاک (Similac) که ترکیب آن مطابق با جدول ۲۴ است (۱) صورت می گیرد.

بعد از ۶ ماهگی که مواد غذایی مختلف بطور تدریجی در تغذیه کودک وارد می شوند به مادران دارای کودکان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز توصیه می نماییم تغذیه کودکان خود را به میزان کافی با استفاده از شیر خود یا شیر خشک های معمولی فاقد فروکتوز یا سوکروز از جمله شیر خشک سیمیلاک (Similac) ادامه دهند و جهت وارد کردن مواد غذایی مختلف در تغذیه کودک خود به توصیه های تغذیه ای جهت بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز که در اختیار آنها قرار داده می شود توجه نمایند و تنها از مواد غذایی مجاز مطابق با این توصیه های تغذیه ای به میزان نیاز به کودک بدهند. تا سن ۲ سالگی نحوه تغذیه کودک به همین ترتیب می تواند صورت گیرد. باید توجه داشت که بعد از یکسالگی می توانیم در رژیم غذایی این کودکان از شیرگاو نیز استفاده نماییم.

لازم به ذکر است که توصیه های تغذیه ای جهت بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز در بخش مثال های ارائه شده در مورد نحوه تنظیم رژیم های غذایی برای این بیماران آورده شده است.

در هنگامیکه رشد کودک مبتلا به عدم تحمل فروکتوز به میزان کافی صورت نگیرد و یا شاخص های بیوشیمیایی نشانگر آن باشند که بیماری به خوبی کنترل نمی شود در این موارد لازم است میزان انرژی و پروتئین کودکان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز مطابق با آنچه که قبلاً گفته شد دقیقاً محاسبه شود و میزان شیر مادر یا شیر خشک مورد نیاز این کودکان و همچنین تعداد واحدهای گروه های غذایی مختلف محاسبه گردد و برای مادران آنها توضیح کامل داده شود.

در کودکان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز که سن آنها بالاتر از ۲ سال می باشد و همچنین در نوجوانان و بزرگسالان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز نیز نوشتن رژیم غذایی لزومی ندارند و این افراد می توانند همانند افراد سالم تغذیه نمایند و تنها در رژیم غذایی خود نباید از مواد غذایی

غیرمجاز ارائه شده در برگه توصیه های تغذیه ای برای بیماران مبتلا به عـدم تحمـل فروکتـوز استفاده نمایند. البته اگر برای این بیماران رژیم غذایی تنظیم شود عاقلانه تر می باشد.

در مورد کودکان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز که سن آنها بالاتر از ۲ سال می باشد و همچنین در نوجوانان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز ، درصورتیکه از رشـد کـافی برخـوردار نباشـند و یـا شاخص های بیوشیمیایی نشانگر آن باشند که بیماری به خوبی کنترل نمی شود حتماً لازم است میزان انرژی و پروتئین آنها مطابق با آنچه که قبلاً گفته شد محاسبه شود و رژیم غذایی بـرای آنها تنظیم گردد. همین امر در مورد بزرگسالان نیز صدق می نماید.

لازم به ذکر است در مورد بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز تنظیم رژیم غذایی بر مبنـای فهرست جانشینی بیماران دیابتی صـورت مـی گیـرد (۱). همچنـین در کودکـان، نوجوانـان و بزرگسالان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز تعداد واحـدهای در نظـر گرفتـه شـده از هـر یـک از گروه های غذایی در جدول رژیم نویـسی بایـستی تعـداد سـرووینگ هـای توصـیه شـده توسـط هرم های راهنمای غذایی برای هر گروه سنی را پوشش دهد، البته این امر در مورد گـروه میـوه صدق نمی کند چراکه این کودکان قادر به دریافت تقریباً کلیه میوه ها (بـه اسـتثنای ریـواس و آواکادو) نمی باشند. چون بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز از گروه میـوه بـه میـزان کـافی دریافت نمی کنند لذا در صورت لزوم برای آنها مکمـل ویتـامین C، A ، اسـید فولیـک و فیبـر بایستی تجویز شود (۱، ۳).

نمودار نحوه تغذیه تکمیلی در شیرخواران و هرم های راهنمای غذایی برای کودکان و نوجوانان دارای سنین مختلف و بزرگسالان مطابق با نمودار ۱ و جداول ۲۲ و ۲۳ می باشند (۲۲، ۲۳).

باید توجه داشت در افراد مبتلا به بیماری عدم تحمل فروکتوز، در صورتیکه نتایج آزمایش های آنها نشانگر آسیب کبد و یا کلیه می باشد باید در هنگام تنظیم رژیم غذایی این موارد نیز در نظر گرفته شود.

جدول ۲۴- ترکیب شیر خشک سیمیلاک (۱)

Nutrient	Concentrate (per 100 mL)	Powder [1] (per 100 g)	Ready To Feed (per 100 mL)
Energy, kcal	136	526	68
Protein, g	2.80	10.83	1.40
Amino acids, g [2]	2.88	11.05	1.44
Arginine, mg	82	325	41
Cystine, mg	38	162	19
Glycine, mg	56	217	28
Histidine, mg	66	262	33
Isoleucine, mg	150	573	75
Leucine, mg	288	1,079	144
Lysine, mg	226	895	113
Methionine, mg	70	273	35
Phenylalanine, mg	118	465	59
Threonine, mg	154	583	77
Tryptophan, mg	44	174	22
Tyrosine, mg	116	450	58
Valine, mg	166	641	83
Other Nitrogen-Containing Compounds			
Carnitine, mg	1.4	5.6	0.7
Taurine, mg	8.0	33.0	4.0
Carbohydrate, g	14.6	55.06	7.3
Fat, g	7.30	28.15	3.65
Linoleic acid, g	1.36	5.13	0.68
α-Linolenic acid, g	0.14	0.53	0.07
Minerals			
Calcium, mg	106	400	53
Chloride, mg/mEq	88/2.4	332/9.4	44/1.2
Copper, mg	0.12	0.45	0.06
Iodine, µg	8.2	30.9	4.1
Iron, mg	2.4	9.2	1.2
Magnesium, mg	8.2	30.9	4.1
Manganese, mg	0.007	0.023	0.003
Phosphorus, mg	56	211	28
Potassium, mg/mEq	142/3.6	536/13.7	71/1.8
Selenium, µg	4.2	15.8	2.1
Sodium, mg/mEq	32.4/1.4	122/5.3	16.2/0.7
Zinc, mg	1.02	3.85	0.51
Vitamins			
A, µg RE	122	459	61
D, µg	2.02	7.62	1.01
E, mg α-TE	1.5	5.8	0.74
K, µg	10.8	41.0	5.4
Ascorbic acid, mg	12.2	46.0	6.1
Biotin, µg	6.0	22.6	3.0
B_6, mg	0.08	0.30	0.04
B_{12}, µg	0.34	1.28	0.17
Choline, mg	21.6	81.5	10.8
Folate, µg	20.2	76.2	10.1
Inositol, mg	6.4	24.1	3.2
Niacin equiv, mg	2.16	8.14	1.08
Pantothenic acid, mg	0.60	2.26	0.30
Riboflavin, mg	0.20	0.75	0.10
Thiamin, mg	0.13	0.53	0.07

[1] The weight per level unpacked scoop of Similac With Iron Powder is 8.5 g.
[2] Mean values.

ارزیابی وضعیت تغذیه ای

ارزیابی وضعیت تغذیه ای بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز بر مبنای شاخص های زیر صورت می گیرد (۱):

۱- ارزیابی وضعیت پروتئین

غلظت پلاسمایی آلبومین را تا سن یک سالگی هر ۳ ماه ارزیابی می نماییم و بعد از آن این کار را سالیانه دو بار انجام می دهیم (۱).

اگر غلظت پلاسمایی آلبومین زیر محدوده نرمال باشد میزان پروتئین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و مجدداً غلظت پلاسمایی آلبومین را در طی یک ماه اندازه گیری می کنیم. اگر باز هم غلظت آلبومین زیر محدوده نرمال باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی آلبومین در محدوده نرمال قرار گیرد (۱).

۲- ارزیابی وضعیت آهن

غلظت پلاسمایی فریتین باید در سن ۶ ، ۹ و ۱۲ ماهگی ارزیابی شود و بعد از آن هر ۶ ماه این ارزیابی تکرار شود (۱).

اگر غلظت فریتین پلاسما زیر محدوده نرمال است بایستی دریافت آهن را به ۲ mg/kg_{bw} از طریق دریافت مکمل سولفات فرو افزایش دهیم و در این حالت غلظت پلاسمایی فریتین را بطور ماهیانه ارزیابی نماییم. تجویز مکمل آهن تا زمانیکه غلظت فریتین به محدوده نرمال برسد باید ادامه یابد (۱).

غلظت هموگلوبین و هماتوکریت نیز باید در سن ۶ ، ۹ و ۱۲ ماهگی ارزیابی شود و بعد از آن سالیانه این ارزیابی تکرار شود (۱).

۳- ارزیابی وضعیت رشد

در این بیماران اندازه گیری قد و وزن بایستی بطور ماهیانه تا یک سالگی، هر سه ماه یکبار تا ۴ سالگی و هر شش ماه یکبار بعد از آن صورت گیرد. شاخص های قد برای سن و وزن برای قد این بیماران بهتر است بین پرسنتایل ۱۰ تا ۸۵ حفظ شود، هرچند برخی از کودکان نرمال ممکن است در پایین و بالای این محدوده قرار گیرند (۱).

اگر شاخص های قد برای سن و وزن برای قد زیر محدوده فوق الذکر باشد، در این حالت میزان انرژی و پروتئین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و ارزیابی مجدد شاخص ها یک ماه بعد صورت می گیرد. در صورتیکه شاخص های مذکور هنوز کمتر از محدوده ذکر شده باشد ابتدا باید رژیم غذایی بیمار را کنترل نماییم تا اطمینان حاصل نماییم که فروکتوز، سوربیتول و سوکروز در رژیم غذایی وجود ندارند و مجدداً فرآیند بالا را (از نظر افزایش تجویز انرژی و پروتئین) تکرار می کنیم تا کودک به محدوده ذکر شده برسد (۱).

۴- ارزیابی دریافت مواد مغذی

بیماران باید مواد غذایی مصرفی خود را در طی ۳ روز قبل از هر نوبت آزمایش خون ثبت نمایند تا میزان دریافت پروتئین، انرژی، مواد معدنی و ویتامین ها مورد ارزیابی قرار گیرد. همچنین با بررسی رژیم غذایی بیمار باید مشخص نماییم آیا مواد غذایی مصرف شده توسط بیمار حاوی فروکتوز، سوکروز و سوربیتول می باشند یا خیر؟ (۱).

در بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز اگر رژیم غذایی کمتر از ۱۰۰٪ DRI را تهیه می نماید، در این حالت رژیم غذایی باید با تجویز ویتامین ها و مواد معدنی مورد نیاز تکمیل شود (۱). در این بیماران چون تقریباً کلیه میوه ها بدلیل داشتن فروکتوز و همچنین برخی از سبزی ها از رژیم غذایی حذف می شوند لذا در صورت لزوم برای آنها مکمل ویتامین C، A ، اسید فولیک و فیبر بایستی تجویز شود (۱، ۳، ۵).

در مورد این بیماران ثبت داده های آزمایشگاهی، میزان دریافت مواد مغذی و وضعیت رشد در یک فرم خاص می تواند مفید باشد (۱).

- در پایان مبحث عدم تحمل فروکتوز لازم به ذکر است که در مادران باردار مبتلا به عدم تحمل فروکتوز نحوه محاسبه انرژی و پروتئین مورد نیاز مشابه با مادران باردار سالم می باشد و تنها این مادران بایستی یک رژیم غذایی محدود از فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول دریافت نمایند و در هنگام تنظیم رژیم غذایی برای این مادران بایستی به نکاتی که در هنگام رژیم نویسی برای بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز مورد نظر قرار می گیرند توجه شود. این نکات در مثال های ارائه شده برای بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز در نظر گرفته شده اند.

مثال ۲۱– کودک دختری با سن ۲ سال و سه روز با وزن ۱۳ کیلوگرم و قد ۸۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به عدم تحمل فروکتوز می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{۱۳}{(۰/۸۴)^۲} \approx ۱۸/۴$$

BMI این کودک ۱۸/۴ می باشد و مطابق با نمودار پرسنتایل ها، BMI برای سن او حدود صدک ۹۰ قرار دارد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک بالای صدک ۲۵ قرار دارد.
محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × (وزن (kg) − ۱۰۰)] + ۲۰

کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × ۱۳ (kg)) − ۱۰۰)] +۲۰ = ۱۰۷۷ kcal

چون بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز از گروه قندهای ساده و گروه میوه ها نمی توانند دریافت نمایند لذا در هنگام تنظیم رژیم غذایی درصد پروتئین و درصد چربی رژیم غذایی را در حد معقول افزایش می دهیم تا درصد کربوهیدرات رژیم غذایی کاهش یابد.

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، کربوهیدرات و چربی مورد نیاز فرد به شرح زیر محاسبه می شود:

کل پروتئین مورد نیاز = ۱۰۷۷ × **۰/۱۸** =۱۹۴ ÷ ۴ = ۴۸ gr

کل چربی مورد نیاز = ۱۰۷۷ × **۰/۳۵** = ۳۷۷ ÷ ۹ =۴۲ gr

کل کربوهیدرات مورد نیاز = ۱۰۷۷ × **۰/۴۷** =۵۰۶ ÷ ۴ = ۱۲۶ gr

***** باید توجه داشت در کودکان و نوجوانان، هنگامیکه وزن، قد و سن آنها افزایش می یابد لازم است انرژی مورد نیاز آنها مجددا" محاسبه گردد و رژیم غذایی آنها مجددا" تنظیم شود.**

سپس میزان دریافت فرد از هر گروه غذایی را مطابق با جدول رژیم نویسی تعیین می نماییم:

- جدول رژیم نویسی برای تبدیل مواد مغـذی انـرژی زا بـه گـروه هـای غـذایی

گروه های غذایی	تعداد واحد	Carb(gr)	Pro(gr)	Fat (gr)	Na (mg)
گروه شیر	۲	۲×۱۲=۲۴	۲×۸=۱۶	۲×۵=۱۰	ـــــ
گروه سبزی	۱	۱×۵=۵	۱×۲=۲	ـــ	ـــــ
گروه میوه	ـــ	ـــ	ـــ	ـــ	ـــــ
نشاسته	۲۰ گرم	۲۰	ـــ	ـــ	ـــــ
گروه نان و غلات	۵	۱۲۶ -۴۹=۷۷ ۷۷÷۱۵=۵	۵×۳=۱۵	ـــ	ـــ
گروه گوشت	۲/۵		۴۸-۳۳=۱۵÷۷= ۲/۵	۲/۵×۳=۷/۵	ـــ
گروه چربی	۵	ـــ	ـــ	۴۲-۱۷/۵=۲۴/۵ ۲۴/۵÷ ۵=۵	ـــ

- در هنگام تنظیم جدول رژیم نویسی در کودکان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز می توانیم به جای قندهای ساده از نشاسته و یا گلوکز استفاده نماییم. جهت تغذیه کودک می توانیم با استفاده از نشاسته و نصف لیوان شیر، فرنی تهیه نماییم. در صورتیکه بخواهیم طعم شیرین هم داشته باشد می توانیم پودر گلوکز هم اضافه کنیم که البته لازم است در جدول رژیم نویسی آن را در نظر بگیریم.

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۱ واحد

پنیر نصف قوطی کبریت

یک استکان چای

شیر پاستوریزه نصف لیوان

عصرانه

فرنی

گروه نان و غلات ۰/۵ واحد

میان وعده صبح

فرنی

گروه نان و غلات ۰/۵ واحد

شام

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد

گروه گوشت ۱ واحد

گروه سبزی ۰/۵ واحد

روغن در حد متعادل

ناهار

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد

گروه گوشت ۱ واحد

گروه سبزی ۰/۵ واحد

ماست نصف لیوان

روغن در حد متعادل

آخر شب

شیر پاستوریزه نصف لیوان

- در رژیم غذایی کودک، ۲۰ گرم نشاسته را با نصف لیوان شیر به صورت فرنی در می آوریم و در دو میان وعده صبح و عصر به کودک می دهیم.

- مادر می تواند در صبحانه کودک ۲-۳ بار در هفته نصف تخم مرغ آب پز را جایگزین نصف قوطی کبریت پنیر نماید.

- در این کودکان می توانیم چای را با استفاده آسپارتام (به عنوان یک شیرین کننده) یا پودر گلوکز، شیرین نماییم.

نکات تغذیه ای که بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز لازم است رعایت نمایید:

۱- از مصرف کلیه میوه ها (به استثنای ریواس و آواکادو) پرهیز نمایید. ریواس و آواکادو می توانند گاهی اوقات مصرف شوند. از مصرف کلیه کمپوت های میوه، آب میوه ها، نکتارهای میوه و هر محصول غذایی که در آن میوه یا مشتقات آن بکار رفته است پرهیز شود.

۲- از سبزی ها مجاز شامل خیار، کاهو، شاهی، کلم پیچ، اسفناج، کرفس، سیب زمینی، قارچ، نخود سبز، زردک و مارچوبه می توانید در حد متعادل استفاده نمایید. مصرف سایر سبزی ها مجاز نمی باشد و بایستی از مصرف کلیه غذاهایی که در تهیه آنها از سبزی های غیر مجاز و یا آب آنها استفاده شده است نیز پرهیز شود.

۳- از مصرف عسل، قند و شکر معمولی، نبات، انواع مرباها، مارمالادها، ملاس ها، شیره خرما و شیره انگور باید پرهیز شود. مصرف انواع شربت ها، آب نبات ها، شکلات ها، تافی ها، آدامس ها، کاکائوها، ژله ها و نوشابه ها نیز مجاز نمی باشند. همچنین از مصرف کلیه محصولات غذایی که در تهیه آنها از ترکیبات فوق الذکر، شربت ذرت و یا قند اینورت استفاده شده بایستی پرهیز شود.

۴- مصرف انواع نان ها، غلات (شامل گندم، برنج، جو، ذرت و غیره) و ماکارونی ها مجاز می باشد. البته توصیه می شود از نانهای سفید و غلات فاقد سبوس استفاده شود.

از مصرف سبوس ها، جوانه ها بویژه جوانه غلات، غلات آماده جهت صبحانه از قبیل کورن فلکس، نان های شیرین، نان های کشمشی، بیسکویت ها و انواع شیرینی ها، کیک ها و سایر محصولات قنادی پرهیز شود.

در صورتیکه کیک ها و انواع شیرینی ها در منزل تهیه شود و در تهیه آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر استفاده نشده باشد، مصرف آنها ایردای نخواهد داشت. جهت ایجاد طعم شیرین در کیک ها و شیرینی های خانگی می توان به جای شکر یا عسل از پودر گلوکز استفاده کرد.

۵- از مصرف انواع حبوبات و مغزها (شامل مغز بادام، گردو، بادام زمینی، پسته، فندق، تخمه و غیره) پرهیز شود.

۶- مصرف انواع محصولات لبنی شامل شیر، ماست، پنیر، خامه، کشک و دوغ مجاز می باشد. اما از مصرف محصولات لبنی طعم دار (مثلا طعم میوه)، محصولات لبنی حاوی عسل (از قبیل

خامه عسلی)، محصولات لبنی حاوی کاکائو (از قبیل شیرکاکائو، خامه کاکائویی)، انواع بستنی ها (بدلیل دارا بودن شکر) و هر محصول لبنی که در آن ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر وجود دارند بایستی پرهیز شود.

۷- مصرف انواع گوشت های قرمز، گوشت انواع طیور، انواع ماهی ها و تخم مرغ مجاز می باشد. اما از مصرف انواع گوشت های فرآیند شده، همبرگر، سوسیس ها، کالباس ها و انواع کنسروها باید پرهیز شود، مگر اینکه کاملاً اطمینان حاصل گردد که در آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر استفاده نشده است.

۸- مصرف انواع روغن ها، کره و مارگارین مجاز می باشد. اما مصرف کره بادام زمینی مجاز نیست .

۹- از مصرف کلیه مواد غذایی و داروهای حاوی فروکتوز، ساکاروز (یا سوکروز)، سوربیتول، مالتیتول و مانیتول پرهیز شود.

۱۰- مصرف مواد غذایی و داروهای حاوی نشاسته، لاکتوز، گلوکز و همچنین شیرین کننده های مصنوعی همانندآسپارتام یا ساخارین مجاز می باشد.

۱۱- از مصرف غذاهای آماده تا حد امکان باید پرهیز شود و در صورت مصرف مواد غذایی آماده و داروها (بویژه شربت ها) بایستی به برچسب روی آنها حتماً توجه شود تا اطمینان حاصل گردد که در آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر وجود ندارد.

۱۲- از مصرف انواع آبجوها و شراب ها باید پرهیز شود.

- برای این بیمار بدلیل عدم مصرف میوه لازم است مکمل ویتامین C، A ، اسید فولیک در حد DRI و همچنین مکمل فیبر تجویز شود.

مثال ۲۲– کودک دختر ۷ ساله ای با وزن ۲۰ کیلوگرم و قد ۱۱۵ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به عدم تحمل فروکنوز می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{۲۰}{(۱/۱۵)^{۲}} \approx ۱۵$$

BMI این کودک دختر ۱۵ می باشد و مطابق با نمودار پرسنتایل ها، BMI برای سن او بین صدک ۲۵ و ۵۰ قرار دارد لذا BMI و وزن این کودک در حد قابل قبول می باشد همچنین شاخص قد برای سن این کودک در محدوده صدک ۱۰ قرار دارد و در حد قابل قبول است.

محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

کل انرژی مورد نیاز = ۱۳۵/۳ – (۳۰/۸ × (سن (y)) + [PA] × [(۱۰ × (وزن (kg)) + (۹۳۴ × (قد (m))]] + ۲۰

کل انرژی مورد نیاز = ۱۳۵/۳ – (۳۰/۸ ×۷ (y)) + [۱/۳۱ × [(۱۰ ×۲۰ (kg)) + (۹۳۴ ×۱/۱۵ (m))]] + ۲۰

کل انرژی مورد نیاز = ۱۶۰۹ kcal

چون بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز از گروه قندهای ساده و گروه میوه ها نمی توانند دریافت نمایند لذا در هنگام تنظیم رژیم غذایی درصد پروتئین و درصد چربی رژیم غذایی را در حد معقول افزایش می دهیم تا درصد کربوهیدرات رژیم غذایی کاهش یابد.

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، کربوهیدرات و چربی مورد نیاز فرد به شرح زیر محاسبه می شود:

کل پروتئین مورد نیاز = ۱۶۰۹ × **۰/۲۰** =۳۲۲ ÷ ۴ = ۸۰/۵ gr

کل چربی مورد نیاز = ۱۶۰۹ × **۰/۳۵** = ۵۶۳ ÷ ۹ =۶۲ gr

کل کربوهیدرات مورد نیاز = ۱۶۰۹ × **۰/۴۶** =۷۲۴ ÷ ۴ = ۱۸۱ gr

***** باید توجه داشت در کودکان و نوجوانان، هنگامیکه وزن، قد و سن آنها افزایش می یابد لازم است انرژی مورد نیاز آنها مجددا" محاسبه گردد و رژیم غذایی آنها مجددا" تنظیم شود.**

سپس میزان دریافت فرد از هر گروه غذایی را مطابق با جدول رژیم نویسی تعیین می نماییم:

- جدول رژیم نویسی برای تبدیل مواد مغـذی انـرژی زا بـه گـروه هـای غـذایی

گروه های غذایی	تعداد واحد	Carb(gr)	Pro(gr)	Fat (gr)	Na (mg)
گروه سبزی	۳	۳×۱۲=۳۶	۳×۸=۲۴	۳×۵=۱۵	———
گروه سبزی	۴	۴×۵=۲۰	۴×۲=۸	ـــ	———
گروه میوه	ـــ	ـــ	ـــ	ـــ	———
نشاسته	۳۰ گرم	۳۰	ـــ	ـــ	———
		۱۸۱ −۸۶=۹۵ ۹۵÷۱۵=۶			
گروه نان و غلات	۶		۶×۳=۱۸	ـــ	ـــ
گروه گوشت	۴/۵		۸۰/۵−۵۰=۳۰/۵÷۷= ۴/۵	۴/۵×۳=۱۳/۵	ـــ
گروه چربی	۷	ـــ	ـــ	۶۲−۲۸/۵=۳۳/۵ ۳۳/۵÷ ۵=۷	ـــ

- در هنگام تنظیم جدول رژیم نویسی در کودکان مبتلا به عدم تحمل فروکتوز می توانیم به جای قندهای ساده از نشاسته و یا گلوکز استفاده نماییم. جهت تغذیه کودک می توانیم با استفاده از نشاسته و یک لیوان شیر، فرنی تهیه نماییم. در صورتیکه بخواهیم طعم شیرین هم داشته باشد می توانیم پودر گلوکز هم اضافه کنیم که البته لازم است در جدول رژیم نویسی آن را در نظر بگیریم.

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۱ واحد

پنیر نصف قوطی کبریت

یک استکان چای

شیر پاستوریزه نصف لیوان

عصرانه

فرنی

یک استکان چای

میان وعده صبح

گروه نان و غلات ۱ واحد

خیار ۲ عدد

شام

گروه نان و غلات ۲ واحد

گروه گوشت ۲ واحد

گروه سبزی ۱/۵ واحد

ماست نصف لیوان

روغن در حد متعادل

ناهار

گروه نان و غلات ۲ واحد

گروه گوشت ۲ واحد

گروه سبزی ۱/۵ واحد

ماست نصف لیوان

روغن در حد متعادل

آخر شب

شیر پاستوریزه نصف لیوان

- در رژیم غذایی کودک، ۳۰ گرم نشاسته را با یک لیوان شیر به صورت فرنی در می آوریم و در میان وعده ها به کودک می دهیم.
- مادر می تواند در صبحانه کودک ۲-۳ بار در هفته نصف تخم مرغ آب پز را جایگزین نصف قوطی کبریت پنیر نماید.
- در این کودکان می توانیم چای را با استفاده آسپارتام (به عنوان یک شیرین کننده) و پودر گلوکز، شیرین نماییم.

نکات تغذیه ای که بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز لازم است رعایت نمایید:

۱- از مصرف کلیه میوه ها (به استثنای ریواس و آواکادو) پرهیز نمایید. ریواس و آواکادو می توانند گاهی اوقات مصرف شوند. از مصرف کلیه کمپوت های میوه، آب میوه ها، نکتارهای میوه و هر محصول غذایی که در آن میوه یا مشتقات آن بکار رفته است پرهیز شود.

۲- از سبزی ها مجاز شامل خیار، کاهو، شاهی، کلم پیچ، اسفناج، کرفس، سیب زمینی، قارچ، نخود سبز، زردک و مارچوبه می توانید در حد متعادل استفاده نمایید. مصرف سایر سبزی ها مجاز نمی باشد و بایستی از مصرف کلیه غذاهایی که در تهیه آنها از سبزی های غیر مجاز و یا آب آنها استفاده شده است نیز پرهیز شود.

۳- از مصرف عسل، قند و شکر معمولی، نبات، انواع مرباها، مارمالادها، ملاس ها، شیره خرما و شیره انگور باید پرهیز شود. مصرف انواع شربت ها، آب نبات ها، شکلات ها، تافی ها، آدامس ها، کاکائوها، ژله ها و نوشابه ها نیز مجاز نمی باشند. همچنین از مصرف کلیه محصولات غذایی که در تهیه آنها از ترکیبات فوق الذکر، شربت ذرت و یا قند اینورت استفاده شده بایستی پرهیز شود.

۴- مصرف انواع نان ها، غلات (شامل گندم، برنج، جو، ذرت و غیره) و ماکارونی ها مجاز می باشد. البته توصیه می شود از نانهای سفید و غلات فاقد سبوس استفاده شود.

از مصرف سبوس ها، جوانه ها بویژه جوانه غلات، غلات آماده جهت صبحانه از قبیل کورن فلکس، نان های شیرین، نان های کشمشی، بیسکویت ها و انواع شیرینی ها، کیک ها و سایر محصولات قنادی پرهیز شود.

در صورتیکه کیک ها و انواع شیرینی ها در منزل تهیه شود و در تهیه آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر استفاده نشده باشد، مصرف آنها ایردای نخواهد داشت. جهت ایجاد طعم شیرین در کیک ها و شیرینی های خانگی می توان به جای شکر یا عسل از پودر گلوکز استفاده کرد.

۵- از مصرف انواع حبوبات و مغزها (شامل مغز بادام، گردو، بادام زمینی، پسته، فندق، تخمه و غیره) پرهیز شود.

۶- مصرف انواع محصولات لبنی شامل شیر، ماست، پنیر، خامه، کشک و دوغ مجاز می باشد. اما از مصرف محصولات لبنی طعم دار (مثلا طعم میوه)، محصولات لبنی حاوی عسل (از قبیل

خامه عسلی)، محصولات لبنی حاوی کاکائو (از قبیل شیرکاکائو، خامه کاکائویی)، انواع بستنی ها (بدلیل دارا بودن شکر) و هر محصول لبنی که در آن ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر وجود دارند بایستی پرهیز شود.

۷- مصرف انواع گوشت های قرمز، گوشت انواع طیور، انواع ماهی ها و تخم مرغ مجاز می باشد. اما از مصرف انواع گوشت های فرآیند شده، همبرگر، سوسیس ها، کالباس ها و انواع کنسروها باید پرهیز شود، مگر اینکه کاملاً اطمینان حاصل گردد که در آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر استفاده نشده است.

۸- مصرف انواع روغن ها، کره و مارگارین مجاز می باشد. اما مصرف کره بادام زمینی مجاز نیست .

۹- از مصرف کلیه مواد غذایی و داروهای حاوی فروکتوز، ساکاروز (یا سوکروز)، سوربیتول، مالتیتول و مانیتول پرهیز شود.

۱۰- مصرف مواد غذایی و داروهای حاوی نشاسته، لاکتوز، گلوکز و همچنین شیرین کننده های مصنوعی همانندآسپارتام یا ساخارین مجاز می باشد.

۱۱- از مصرف غذاهای آماده تا حد امکان باید پرهیز شود و در صورت مصرف مواد غذایی آماده و داروها (بویژه شربت ها) بایستی به برچسب روی آنها حتماً توجه شود تا اطمینان حاصل گردد که در آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر وجود ندارد.

۱۲- از مصرف انواع آبجوها و شراب ها باید پرهیز شود.

- برای این بیمار بدلیل عدم مصرف میوه لازم است مکمل ویتامین C، A ، اسید فولیک در حد DRI و همچنین مکمل فیبر تجویز شود.

۲- فروکتوز اوری اساسی

فروکتوز اوری اساسی یا فروکتوز اوری اولیه (Essential Fructosuria) یک نقص ژنتیکی در متابولیسم فروکتوز است و به دلیل اختلال در فعالیت آنزیم فروکتوکیناز (Fructokinase) بوجود می آید (۱۶، ۲۴) و فراوانی این نقص ژنتیکی حدود ۱ در ۱۳۰۰۰۰ برآورد می شود (۲۴). در فروکتوز اوری اساسی حدود ۲۰-۱۰٪ از فروکتوز دریافتی از طریق ادرار دفع می شود و باقیمانده تحت تأثیر آنزیم هگزوکیناز موجود در بافت های مختلف قرار می گیرد و تبدیل به فروکتوز-۶- فسفات می شود (۲۴). سپس همانطور که در شکل ۵ نشان داده شده است فروکتوز-۶- فسفات می تواند بر حسب نیاز وارد مسیر گلیکولیز یا گلوکونئوژنز شود (۱۶).

باید توجه داشت آنزیم فروکتوکیناز عمدتا" در بافت کبد وجود دارد و سبب تبدیل فروکتوز به فروکتوز-۱-فسفات می گردد (۱۶، ۲۴)، اما این آنزیم در بافت کلیه و روده نیز وجود دارد (۱۶). در مقابل، آنزیم هگزوکیناز در بافتهای خارج کبدی (از جمله عضلات و بافت چربی) وجود دارد و می تواند بر روی کلیه قند های شش کربنه (یا هگزوزها) از جمله فروکتوز عمل نماید و آنها را به صورت هگزوز-۶- فسفات در آورد (۱۶).

فروکتوز اوری اساسی از طریق اندازه گیری غلظت فروکتوز در ادرار تشخیص داده می شود. غلظت فروکتوز در ادرار وابسته به زمان مصرف فروکتوز و مقدار مصرف فروکتوز یا ساکاروز می باشد. فروکتوز اوری اساسی بدون علائم بالینی می باشد و هیچ آسیبی به بدن وارد نمی کند و نیاز به درمان یا رژیم غذایی خاصی ندارد (۲۴).

۳- کمبود آنزیم فروکتوز-۱ و ۶- بیس فسفاتاز

کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز معمولا" بعنوان یک اختلال ژنتیکی در متابولیسم فروکتوز در نظر گرفته می شود درحالیکه این نقص ژنتیکی واقعا" یک اختلال در مسیر گلوکونئوژنز می باشد چراکه این آنزیم یک آنزیم کلیدی در مسیر گلوکونئوژنز می باشد (۲۴). کمبود این آنزیم سنتز گلوکز از همه ترکیباتی که می توانند به گلوکز تبدیل شوند از جمله

فروکتوز را مختل می نماید. البته باید توجه داشت که در این زمینه گالاکتوز یک استثنا می باشد (۲۴) و می تواند علی رغم کمبود این آنزیم باز هم به گلوکز تبدیل شود چراکه در مسیر تبدیل گالاکتوز به گلوکز آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز هیچ نقشی ندارد و در این زمینه توجه به شکل ۴ می تواند راهگشا باشد. باید توجه داشت در بیماران مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز، حفظ گلوکز خون انحصاراً وابسته به دریافت گلوکز (و گالاکتوز) و تجزیه گلیکوژن کبدی می باشد (۲۴). در این بیماران، هنگامیکه ذخایر کبدی گلیکوژن کم می باشد (همانند در نوزادان تازه متولد شده) یا هنگامیکه ذخایر گلیکوژن مورد استفاده قرار گرفته است (همانند زمان ناشتایی) احتمال بروز هیپوگلیسمی محتمل می باشد (۲۴).

باید توجه داشت در حالت ناشتایی، ابتدا گلیکوژن ذخیره در کبد در تنظیم گلوکز خون انجام وظیفه می نماید و سپس در صورتیکه ناشتایی طول بکشد و ذخایر گلیکوژن کبدی تخلیه شود در این حالت گلوکز در مسیر گلوکونئوژنز از اسید لاکتیک، گلیسرول و اسیدهای آمینه گلوکوژنیک از جمله آلانین ساخته می شود و وارد خون می شود (۳).

فراوانی بیماری کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز حدود ۱ در ۳۵۰۰۰۰ گزارش شده است. در این بیماران علائم بالینی کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز معمولاً در طی ۴ روز اول زندگی بصورت هیپرونتیلاسیون شدید، لاکتیک اسیدوز و هیپوگلیسمی بروز می نماید و بدنبال آنها علائمی از قبیل تحریک پذیری (Irritability)، تنگی نفس یا دیس پنه (Dyspnea) ، تاکی کاردی، هیپوتونی عضلانی، هپاتومگالی و کُما رخ می دهد (۲۴).

این بیماران در صورت تشخیص و درمان مشکل خاصی در زمینه اعصاب و روان پیدا نخواهند کرد و ضریب هوشی آنها در حد نرمال خواهد بود (۲۴). همچنین این بیماری برخلاف بیماری عدم تحمل فروکتوز منجر به تنفر از مواد غذایی شیرین نمی شود و سبب اختلال در رشد نیز نمی شود. البته در بیماری کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز اختلال در اعمال کبدی می تواند رخ دهد (۲۴). در این بیماران در طی دوره های حاد بیماری افزایش غلظت پلاسمایی اسید لاکتیک و نسبت اسید لاکتیک به پیرووات، افزایش غلظت پلاسمایی آلانین و گلیسرول،

کاهش pH خون و هیپوگلیسمی مقاوم به درمان با گلوکاگون بروز پیدا می نماید. همچنین در این بیماران غلظت اسید لاکتیک، آلانین و گلیسرول ادرار نیز افزایش می یابد (۲۴).

باید توجه داشت در این بیماری ترکیبات مختلفی که در مسیر گلوکونئوژنز باید به گلوکز تبدیل شوند (از جمله اسید لاکتیک، آلانین و گلیسرول) در بدن تجمع می یابند. همچنین افزایش غلظت اسید لاکتیک نسبت به پیرووات به این دلیل است که در این بیماری مسیرگلوکونئوژنز مختل می باشد لذا NADH تولید شده توسط آنزیم گلیسرآلدئید-۳- فسفات در مسیر گلوکونئوژنز مورد استفاده قرار نمی گیرد و در بدن غلظت NADH در بدن بالا می رود و سبب می شود مسیر تبدیل پیرووات به اسید لاکتیک که نیاز به NADH دارد بیشتر فعال شود و تولید اسید لاکتیک و نسبت اسید لاکتیک به پیرووات در خون بالا رود (۲۴)، در این زمینه توجه به شکل ۵ می تواند راهگشا باشد.

تشخیص بیماری کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز بر مبنای آنالیز DNA بدست آمده از گلبول های سفید صورت می گیرد. همچنین اندازه گیری فعالیت این آنزیم در نمونه کبدی بدست آمده از طریق بیوپسی نیز امکان پذیر است (۲۴).

درمان این بیماری در موارد حاد از طریق تجویز وریدی گلوکز و همچنین تجویز بی کربنات صورت می گیرد تا هیپوگلیسمی و اسیدوز کنترل شوند (۲۴).

بعد از کنترل موارد حاد بیماری، جهت کنترل این بیماری در طول زندگی موارد زیر باید مورد توجه قرار گیرد:

۱- در این بیماران باید از ایجاد حالت ناشتایی پرهیز شود و لذا لازم است در این بیماران تعداد وعده های غذایی افزایش یابد و از کربوهیدرات های پیچیده (مواد غذایی نشاسته ای) در رژیم غذایی استفاده شود (۳، ۲۴). البته با افزایش سن کودک بدلیل افزایش ظرفیت ذخیره گلیکوژن در کبد، تحمل ناشتایی در این بیماران افزایش می یابد و این بیماران در حالت ناشتایی کمتر به گلوکونئوژنز وابستگی خواهند داشت (۲۴). در کودکان بزرگتر لازم است حتماً وعده غذایی آخر شب در رژیم غذایی گنجانده شود و صبحانه آنها نیز بایستی زودتر مصرف شود (۳).

۲- در شیرخواران مبتلا به این بیماری بایستی دریافت فروکتوز، سوکروز و سوربیتول محدود شود (۲۴). کودکان بزرگتر بطور کلی غذاهای شیرین را تحمل می نمایند و می توانند روزانه تا

۲ گرم فروکتوز به ازای کیلوگرم وزن بدن را در صورتیکه در طول روز توزیع شود تحمل نمایند (۲۴)، البته در صورتیکه این بیماران در یک زمان مقدار قابل ملاحظه ای فروکتوز دریافت نمایند این فروکتوز می تواند سریعاً به فروکتوز-۱- فسفات تبدیل شود و این ترکیب بدلیل متابولیسم آهسته در این بیماران می تواند بر روی آنزیم گلیکوژن فسفوریلاز کبدی اثر مهاری داشته باشد (۲۴). در این بیماران مصرف میوه ها به میزان کم ایرادی نخواهد داشت اما بهتر است از مصرف زیاد فروکتوز بویژه به صورت عسل، شکر و مواد غذایی حاوی آنها پرهیز نمایند (۳، ۲۶).

۳- باید برای این بیماران با توجه به انرژی مورد نیازشان مطابق با مباحثی که در بیماری عدم تحمل فروکتوز بیان شد رژیم غذایی تنظیم شود در غیر این صورت این بیماران ممکن است جهت پیشگیری از هیپوگلیسمی مصرف کربوهیدرات خود را به میزانی بیش از نیاز افزایش دهند که این امر می تواند سبب چاقی آنها شود. باید توجه داشت درصورتیکه این بیماران چاق باشند با رعایت احتیاط های لازم جهت پیشگیری از هیپوگلیسمی می توانیم به آنها رژیم غذایی کاهش وزن بدهیم (۲۴).

۴- در هنگامیکه افراد مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز بیمار هستند چون معمولا در طی بیماری اشتها کاهش می یابد و احتمال هیپوگلیسمی افزایش می یابد لذا رژیم غذایی این بیماران بایستی کاملاً تحت نظر قرار گیرد تا از هیپوگلیسمی در آنها پیشگیری نماییم (۳). همچنین در افراد مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز که بیمار هستند (۳) بایستی مواد غذایی حاوی فروکتوز، سوکروز و سوربیتول (از جمله آب میوه ها) از رژیم غذایی آنها حذف شوند چراکه این ترکیبات می توانند به فروکتوز-۱- فسفات تبدیل شوند و این ترکیب بدلیل متابولیسم آهسته در این بیماران می تواند بر روی آنزیم گلیکوژن فسفوریلاز کبدی اثر مهاری داشته باشد (۲۴). از سوی دیگر اگر در رژیم غذایی این افراد بخشی از کربوهیدرات به صورت فروکتوز یا سوربیتول باشد این بخش نمی تواند در تنظیم گلوکز خون نقش داشته باشد و لذا احتمال هیپوگلیسمی بیشتر می شود. بنابراین لازم است در این بیماران از محلول های گلوکز بویژه محلول های حاوی پلیمر های گلوکز (Glucose Polymer DrinKs) استفاده شود (۳). در بیمارانی هم که دچار اسیدوز شده اند

تجویز بی کربنات سدیم ضروری می باشد (۳). بعد از اینکه بیماری افراد مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز بر طرف شد (برای مثال هنگامیکه عفونت بوجود آمده در آنها کنترل گردید) آنگاه در این افراد مجدداً رژیم غذایی نرمال مخصوص به خودشان شروع می شود و به تدریج مواد غذایی حاوی فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول در حد معقول در رژیم غذایی آنها وارد می شود (۳). البته در طی دوره بهبودی هنوز هم نیاز است از محلول های حاوی پلیمر گلوکز بویژه در شب استفاده نماییم (۳).

۵- ارزیابی وضعیت تغذیه ای بیماران مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز مشابه با بیماران مبتلا به عدم تحمل فروکتوز می باشد.

- در پایان مبحث کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز لازم به ذکر است که در مادران باردار مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز نحوه محاسبه انرژی و پروتئین مورد نیاز مشابه با مادران باردار سالم می باشد و تنها این مادران بایستی یک رژیم غذایی محدود از فروکتوز، ساکاروز و سوربیتول دریافت نمایند و در هنگام تنظیم رژیم غذایی برای این مادران بایستی به نکاتی که در هنگام رژیم نویسی برای بیماران مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز مورد نظر قرار می گیرند توجه شود. این نکات در مثال های ارائه شده برای بیماران مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز در نظر گرفته شده اند.

مثال ۲۳– کودک دختری با سن ۲ سال و سه روز با وزن ۱۳ کیلوگرم و قد ۸۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{۱۳}{(۰/۸۴)^۲} \approx ۱۸/۴$$

BMI این کودک ۱۸/۴ می باشد و مطابق با نمودار پرسنتایل ها، BMI برای سن او حدود صدک ۹۰ قرار دارد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک بالای صدک ۲۵ قرار دارد.
محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × (kg) وزن) − ۱۰۰)] + ۲۰

کل انرژی مورد نیاز = [(۸۹ × ۱۳ (kg)) − ۱۰۰)] +۲۰ = ۱۰۷۷ kcal

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، کربوهیدرات و چربی مورد نیاز فرد به شرح زیر محاسبه می شود:

کل پروتئین مورد نیاز = ۱۰۷۷ × **۰/۱۸** =۱۹۴ ÷ ۴ = ۴۸ gr

کل چربی مورد نیاز = ۱۰۷۷ × **۰/۳۰** = ۳۲۳ ÷ ۹ =۳۶ gr

کل کربوهیدرات مورد نیاز = ۱۰۷۷ × **۰/۵۲** =۵۶۰ ÷ ۴ = ۱۴۰ gr

***** باید توجه داشت در کودکان و نوجوانان، هنگامیکه وزن، قد و سن آنها افزایش می یابد لازم است انرژی مورد نیاز آنها مجددا" محاسبه گردد و رژیم غذایی آنها مجددا" تنظیم شود.**

سپس میزان دریافت فرد از هر گروه غذایی را مطابق با جدول رژیم نویسی تعیین می نماییم:

- جدول رژیم نویسی برای تبدیل مواد مغـذی انـرژی زا بـه گـروه هـای غـذایی

گروه های غذایی	تعداد واحد	Carb(gr)	Pro(gr)	Fat (gr)	Na (mg)
گروه شیر	۲	۲×۱۲=۲۴	۲×۸=۱۶	۲×۵=۱۰	ـــــ
گروه سبزی	۱	۱×۵=۵	۱×۲=۲	ـــ	ـــــ
گروه میوه	۱	۱×۱۵=۱۵	ـــ	ـــ	ـــــ
نشاسته	۲۰ گرم	۲۰	ـــ	ـــ	ـــــ
گروه نان و غلات	۵	۱۴۰ -۶۴=۷۶ ۷۶÷۱۵=۵	۵×۳=۱۵	ـــ	ـــ
گروه گوشت	۲/۵		۴۸-۳۳=۱۵÷۷= ۲/۵	۲/۵×۳=۷/۵	ـــ
گروه چربی	۴	ـــ	ـــ	۳۶-۱۷/۵=۱۸/۵ ۱۸/۵÷ ۵=۴	ـــ

- در هنگام تنظیم جدول رژیم نویسی در کودکان مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز می توانیم به جای قندهای ساده از نشاسته و یا گلوکز استفاده نماییم. جهت تغذیه کودک می توانیم با استفاده از نشاسته و نصف لیوان شیر، فرنی تهیه نماییم. در صورتیکه بخواهیم طعم شیرین هم داشته باشد می توانیم پودر گلوکز هم اضافه کنیم که البته لازم است در جدول رژیم نویسی آن را در نظر بگیریم.

رژیم غذایی

صبحانه (ساعت ۷)

گروه نان و غلات ۱ واحد

پنیر نصف قوطی کبریت

یک استکان چای

شیر پاستوریزه نصف لیوان

میان وعده صبح

فرنی **(ساعت ۹/۵)**

(ساعت ۹/۵)

گروه نان و غلات ۰/۵ واحد

گروه میوه ۰/۵ واحد

ناهار (ساعت ۱/۵)

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد

گروه گوشت ۱ واحد

گروه سبزی ۰/۵ واحد

روغن در حد متعادل

ماست نصف لیوان **(ساعت ۳/۵)**

عصرانه

فرنی **(ساعت ۴/۵)**

(ساعت ۶/۵)

گروه نان و غلات ۰/۵ واحد

گروه میوه ۰/۵ واحد

شام (ساعت ۸/۵)

گروه نان و غلات ۱ واحد

گروه گوشت ۱ واحد

گروه سبزی ۰/۵ واحد

روغن در حد متعادل

آخر شب

(ساعت ۱۰/۵)

شیر پاستوریزه نصف لیوان

(ساعت ۱۲)

گروه نان و غلات ۰/۵ واحد

- در رژیم غذایی کودک، ۲۰ گرم نشاسته را با نصف لیوان شیر به صورت فرنی در می آوریم و در دو میان وعده صبح و عصر به کودک می دهیم.
- مادر می تواند در صبحانه کودک ۲-۳ بار در هفته نصف تخم مرغ آب پز را جایگزین نصف قوطی کبریت پنیر نماید.
- در این کودکان می توانیم چای را با استفاده آسپارتام (به عنوان یک شیرین کننده) و یا پودر گلوکز شیرین نماییم.

نکات تغذیه ای که بیماران مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز– ۱و ۶– بیس فــسفاتاز لازم است رعایت نمایید:

۱- از مصرف عسل، قند و شکر معمولی، نبات، انواع مرباها، مارمالادها، ملاس ها، شیره خرما ، شیره انگور، انواع شربت ها، آب نبات ها، شکلات ها، تافی ها، آدامس ها، کاکائوها، ژله ها و نوشابه ها تا حد امکان پرهیز شود. همچنین از مصرف کلیه محصولات غذایی که در تهیه آنها از ترکیبات فوق الذکر، شربت ذرت و یا قند اینورت استفاده شده تا حد امکان پرهیز شود.

۲- از مصرف غلات آماده جهت صبحانه از قبیل کورن فلکس، نان های شیرین، نان های کشمشی، بیسکویت ها و انواع شیرینی ها، کیک ها و سایر محصولات قنادی تا حد امکان پرهیز شود.

در صورتیکه کیک ها و انواع شیرینی ها در منزل تهیه شود و در تهیه آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر استفاده نشده باشد، مصرف آنها ایردای نخواهد داشت. جهت ایجاد طعم شیرین در کیک ها و شیرینی های خانگی می توان به جای شکر یا عسل از پودر گلوکز استفاده کرد.

۳- مصرف میوه ها و سبزی ها تنها به میزانی که در رژیم غذایی گنجانده شده است مجاز می باشد. همچنین مصرف انواع حبوبات و مغزها تنها به میزان کم مجاز است.

۴- از مصرف محصولات لبنی حاوی عسل (از قبیل خامه عسلی)، محصولات لبنی حاوی کاکائو (از قبیل شیرکاکائو، خامه کاکائویی)، انواع بستنی ها (بدلیل دارا بودن شکر) و هر محصول لبنی که در آن ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر وجود دارند تا حد امکان پرهیز شود.

۵- از مصرف کلیه مواد غذایی و داروهای حاوی فروکتوز، ساکاروز (یا سوکروز)، سوربیتول، مالتیتول و مانیتول تا حد امکان پرهیز شود.

۶- مصرف مواد غذایی و داروهای حاوی نشاسته، لاکتوز، گلوکز و همچنین شیرین کننده های مصنوعی همانندآسپارتام یا ساخارین مجاز می باشد.

۷- از مصرف غذاهای آماده تا حد امکان باید پرهیز شود و در صورت مصرف مواد غذایی آماده و داروها (بویژه شربت ها) بایستی به برچسب روی آنها حتماً توجه شود تا اطمینان حاصل گردد که در آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر وجود ندارد.

۸- از مصرف انواع آبجوها و شراب ها تا حد امکان پرهیز شود.

مثال ۲۴– کودک دختر ۷ ساله ای با وزن ۲۰ کیلوگرم و قد ۱۱۵ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{۲۰}{(۱/۱۵)^۲} \approx ۱۵$$

BMI این کودک دختر ۱۵ می باشد و مطابق با نمودار پرسنتایل ها، BMI برای سن او بین صدک ۲۵ و ۵۰ قرار دارد لذا BMI و وزن این کودک در حد قابل قبول می باشد همچنین شاخص قد برای سن این کودک در محدوده صدک ۱۰ قرار دارد و در حد قابل قبول است.

محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

۲۰+ [ ][(قد (m) × ۹۳۴) + (وزن (kg) × ۱۰)] × PA] + (سن (y) × ۳۰/۸) - ۱۳۵/۳ = کل انرژی مورد نیاز

۲۰+ [ ][((m) ۱/۱۵× ۹۳۴) + ((kg) ۲۰× ۱۰)] × ۱/۳۱] + ((y) ۷× ۳۰/۸) - ۱۳۵/۳ = کل انرژی مورد نیاز

کل انرژی مورد نیاز = ۱۶۰۹ kcal

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، کربوهیدرات و چربی مورد نیاز فرد به شرح زیر محاسبه می شود:

کل پروتئین مورد نیاز = ۱۶۰۹ × **۰/۲۰** =۳۲۲ ÷ ۴ = ۸۰/۵ gr

کل چربی مورد نیاز = ۱۶۰۹ × **۰/۳۰** = ۴۸۳ ÷ ۹ =۵۴ gr

کل کربوهیدرات مورد نیاز = ۱۶۰۹ × **۰/۵۰** =۸۰۴ ÷ ۴ = ۲۰۱ gr

***** باید توجه داشت در کودکان و نوجوانان، هنگامیکه وزن، قد و سن آنها افزایش می یابد لازم است انرژی مورد نیاز آنها مجددا" محاسبه گردد و رژیم غذایی آنها مجددا" تنظیم شود.**

سپس میزان دریافت فرد از هر گروه غذایی را مطابق با جدول رژیم نویسی تعیین می نماییم:

- جدول رژیم نویسی برای تبدیل مواد مغـذی انـرژی زا بـه گـروه هـای غـذایی

گروه های غذایی	تعداد واحد	Carb(gr)	Pro(gr)	Fat (gr)	Na (mg)
گروه شیر	۳	۳×۱۲=۳۶	۳×۸=۲۴	۳×۵=۱۵	ـــــ
گروه سبزی	۳	۳×۵=۱۵	۳×۲=۶	ـــ	ـــــ
گروه میوه	۲	۲×۱۵=۳۰	ـــ	ـــ	ـــــ
نشاسته	۲۰ گرم	۲۰ ۲۰۱ −۱۰۱=۱۰۰ ۱۰۰÷۱۵=۶/۵	ـــ	ـــ	ـــــ
گروه نان و غلات	۶/۵		۶/۵×۳=۱۹/۵	ـــ	ـــ
گروه گوشت	۴/۵	۴/۵ =۳۱÷۷=۴۹/۵−۸۰/۵		۴/۵×۳=۱۳/۵	ـــ
گروه چربی	۵	ـــ	ـــ	۵۴−۲۸/۵=۲۵/۵ ۲۵/۵÷ ۵=۵	ـــ

- در هنگام تنظیم جدول رژیم نویسی در کودکان کمبود آنزیم فروکتوز- ۱و ۶- بیس فسفاتاز می توانیم به جای قندهای ساده از نشاسته و یا گلوکز استفاده نماییم. جهت تغذیه کودک می توانیم با استفاده از نشاسته و یک لیوان شیر، فرنی تهیه نماییم. در صورتیکه بخواهیم طعم شیرین هم داشته باشد می توانیم پودر گلوکز هم اضافه کنیم که البته لازم است در جدول رژیم نویسی آن را در نظر بگیریم.

رژیم غذایی

صبحانه (ساعت ۷)

گروه نان و غلات ۱ واحد

پنیر نصف قوطی کبریت

یک استکان چای

شیر پاستوریزه نصف لیوان

میان وعده صبح

فرنی **(ساعت ۹/۵)**

(ساعت ۱۱/۵)

گروه نان و غلات ۰/۵ واحد

گروه میوه ۱ واحد

ناهار (ساعت ۱/۵)

گروه نان و غلات ۲ واحد

گروه گوشت ۲ واحد

گروه سبزی ۱/۵ واحد

روغن در حد متعادل

ماست نصف لیوان **(ساعت ۳/۵)**

عصرانه

فرنی **(ساعت ۴/۵)**

(ساعت ۶/۵)

گروه نان و غلات ۰/۵ واحد

گروه میوه ۱ واحد

شام (ساعت ۸/۵)

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد

گروه گوشت ۲ واحد

گروه سبزی ۱/۵ واحد

روغن در حد متعادل

آخر شب

(ساعت ۱۰/۵)

گروه نان و غلات ۱ واحد

(ساعت ۱۲)

شیر پاستوریزه یک لیوان

- در رژیم غذایی کودک، ۲۰ گرم نشاسته را با یک لیوان شیر به صورت فرنی در می آوریم و در میان وعده ها به کودک می دهیم.
- مادر می تواند در صبحانه کودک ۲-۳ بار در هفته نصف تخم مرغ آب پز را جایگزین نصف قوطی کبریت پنیر نماید.
- در این کودکان می توانیم چای را با استفاده آسپارتام (به عنوان یک شیرین کننده) یا پودر گلوکز شیرین نماییم.

نکات تغذیه ای که بیماران مبتلا به کمبود آنزیم فروکتوز– ۱و ۶– بیس فــسفاتاز لازم است رعایت نمایید:

۱- از مصرف عسل، قند و شکر معمولی، نبات، انواع مرباها، مارمالادها، ملاس ها، شیره خرما ، شیره انگور، انواع شربت ها، آب نبات ها، شکلات ها، تافی ها، آدامس ها، کاکائوها، ژله ها و نوشابه ها تا حد امکان پرهیز شود. همچنین از مصرف کلیه محصولات غذایی که در تهیه آنها از ترکیبات فوق الذکر، شربت ذرت و یا قند اینورت استفاده شده تا حد امکان پرهیز شود.

۲- از مصرف غلات آماده جهت صبحانه از قبیل کورن فلکس، نان های شیرین، نان های کشمشی، بیسکویت ها و انواع شیرینی ها، کیک ها و سایر محصولات قنادی تا حد امکان پرهیز شود.

در صورتیکه کیک ها و انواع شیرینی ها در منزل تهیه شود و در تهیه آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر استفاده نشده باشد، مصرف آنها ایردای نخواهد داشت. جهت ایجاد طعم شیرین در کیک ها و شیرینی های خانگی می توان به جای شکر یا عسل از پودر گلوکز استفاده کرد.

۳- مصرف میوه ها و سبزی ها تنها به میزانی که در رژیم غذایی گنجانده شده است مجاز می باشد. همچنین مصرف انواع حبوبات و مغزها تنها به میزان کم مجاز است.

۴- از مصرف محصولات لبنی حاوی عسل (از قبیل خامه عسلی)، محصولات لبنی حاوی کاکائو (از قبیل شیرکاکائو، خامه کاکائویی)، انواع بستنی ها (بدلیل دارا بودن شکر) و هر محصول لبنی که در آن ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر وجود دارند تا حد امکان پرهیز شود.

۵- از مصرف کلیه مواد غذایی و داروهای حاوی فروکتوز، ساکاروز (یا سوکروز)، سوربیتول، مالتیتول و مانیتول تا حد امکان پرهیز شود.

۶- مصرف مواد غذایی و داروهای حاوی نشاسته، لاکتوز، گلوکز و همچنین شیرین کننده های مصنوعی همانندآسپارتام یا ساخارین مجاز می باشد.

۷- از مصرف غذاهای آماده تا حد امکان باید پرهیز شود و در صورت مصرف مواد غذایی آماده و داروها (بویژه شربت ها) بایستی به برچسب روی آنها حتماً توجه شود تا اطمینان حاصل گردد که در آنها از ترکیبات غیر مجاز فوق الذکر وجود ندارد.

۸- از مصرف انواع آبجوها و شراب ها تا حد امکان پرهیز شود.

- برای این بیماران در صورت لزوم مکمل ویتامین C، A ، اسید فولیک در حد DRI و همچنین مکمل فیبر تجویز می شود.

پیوست ها

دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی

کلینیک تخصصی تغذیه بالینی و رژیم درمانی

علت مراجعه: تاریخ پذیرش:

کارشناس مسؤول: شماره پرونده:

مشخصات فرد:

نام و نام خانوادگی: جنس: سن: شغل: تلفن:

میزان تحصیلات: وضعیت تاهل: تعداد زایمان: سن شروع قاعدگی:

سن یائسگی:

فعالیت بدنی:

وضعیت فعالیت: کم ☐ متوسط ☐ زیاد ☐

آیا فعالیت ورزشی دارید؟ بلی ☐ خیر ☐ نوع فعالیت ؟ مدت فعالیت ؟ زمانهای فعالیت ؟

چند ساعت در شبانه روز می خوابید؟ چند ساعت کار نشسته دارید؟

ارزیابی تن سنجی:

تاریخ مراجعه										
وزن										
قد										
BMI										
دور کمر										
دور باسن										
WHR										
وزن ایده آل										
AIBW										

آیا حامله یا شیرده هستید ؟ بلی ⬭ خیر⬭

آیا قبلا" تحت رژیم غذایی خاصی بوده اید؟ بلی ⬭ خیر ⬭

به کدام مواد غذایی حساسیت دارید؟

آیا دچار مشکلات گوارشی هستید؟

نفخ ⬭ ترش کردن ⬭ یبوست⬭ بی اشتهایی⬭

آیا از مکملهای ویتامینی یا املاح معدنی استفاده می کنید ؟ بلی ⬭ خیر ⬭

ارزیابی رژیم غذایی

الف: یادآمد خوراک

	روز اول	روز دوم	روز سوم
صبحانه			
میان وعده صبح			
ناهار			
عصرانه			
شام			
میان وعده آخر شب			

ب: عادات غذایی

Medical History:

Drug History :

Lab Data:

Date							**Date**						
RBC							**AST**						
Hb							**ALT**						
Hct							**Alk-P**						
MCV							**Total Bili**						
MCH							**Direct Bili**						
MCHC							**Indirect Bil**						
Ferritin							**T3**						
TIBC							**T4**						
Transfe. Sat%							**TSH**						
FBS							**Insulin**						
G-2hpp							**Cortisol**						
Hb A1C							**ACTH**						
TG							**PTH**						
TC							**Ca**						
HDL-C							**P**						
LDL-C							**K**						
BUN							**Na**						
Urea							**24-h U Vol.**						
Creatinine							**24-h U Pro.**						
Uric Acid							**U/A Pr**						
24-hUCalcium							**24-h U Oxalate**						
24-h U Citrate							**24-hU Uric A.**						
24-hU Sodium													
Lab data for inherited metabolic Disorders:													

دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی

کلینیک تخصصی تغذیه بالینی و رژیم درمانی

نام و نام خانوادگی بیمار : **شماره پرونده :**

صبحانه :

میان وعده صبح :

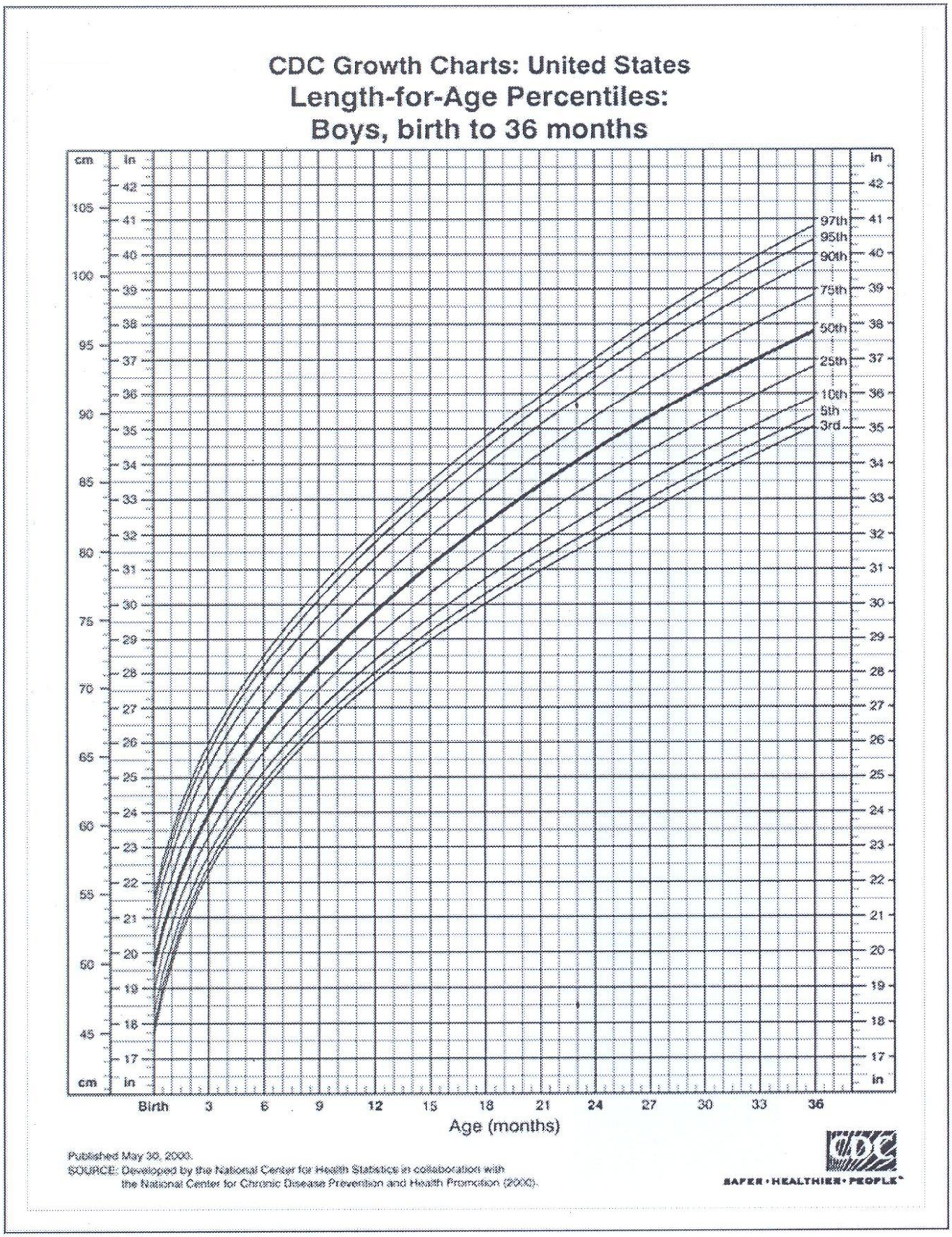
ناهار:

میان وعده عصر:

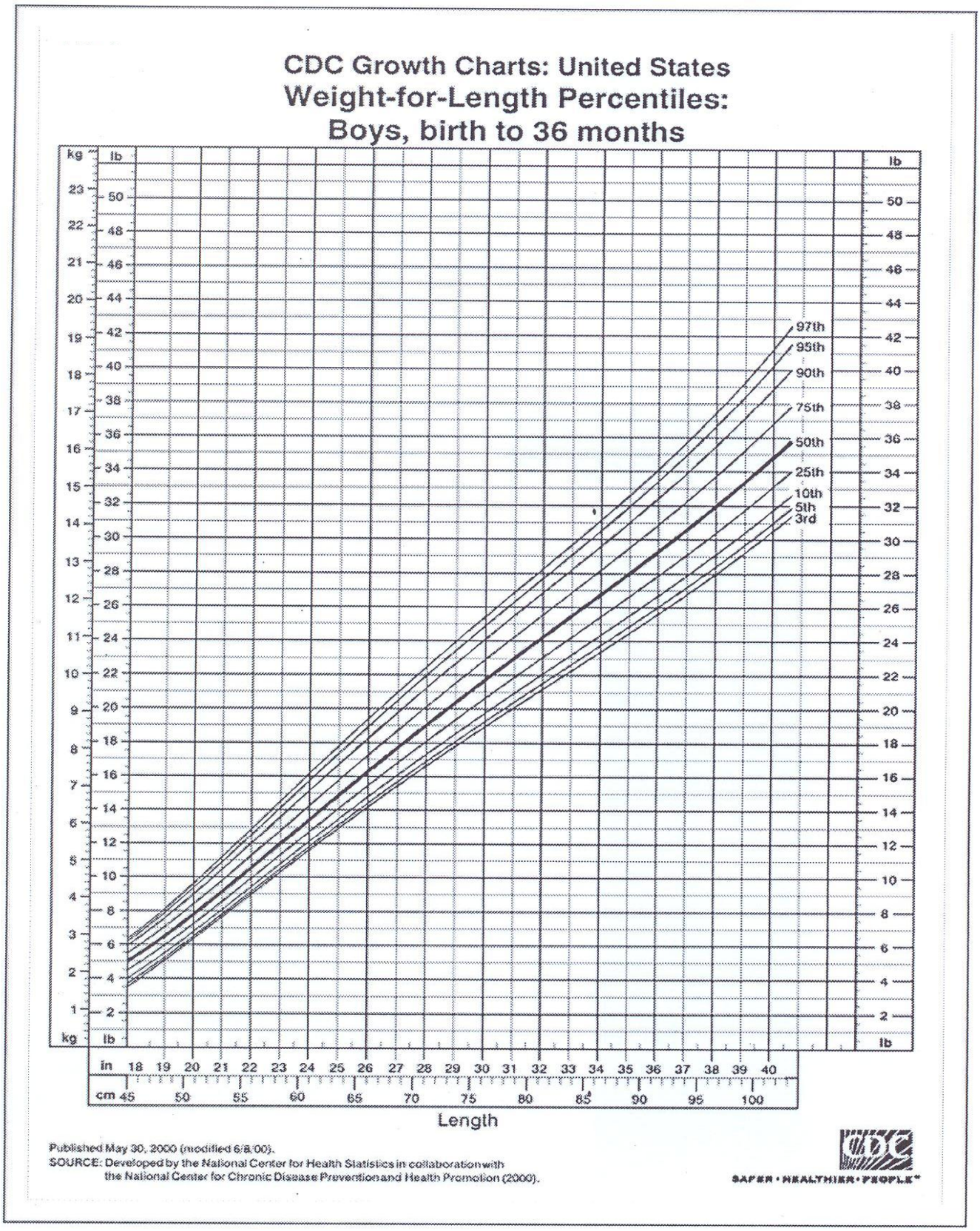
شام:

میان وعده آخر شب:

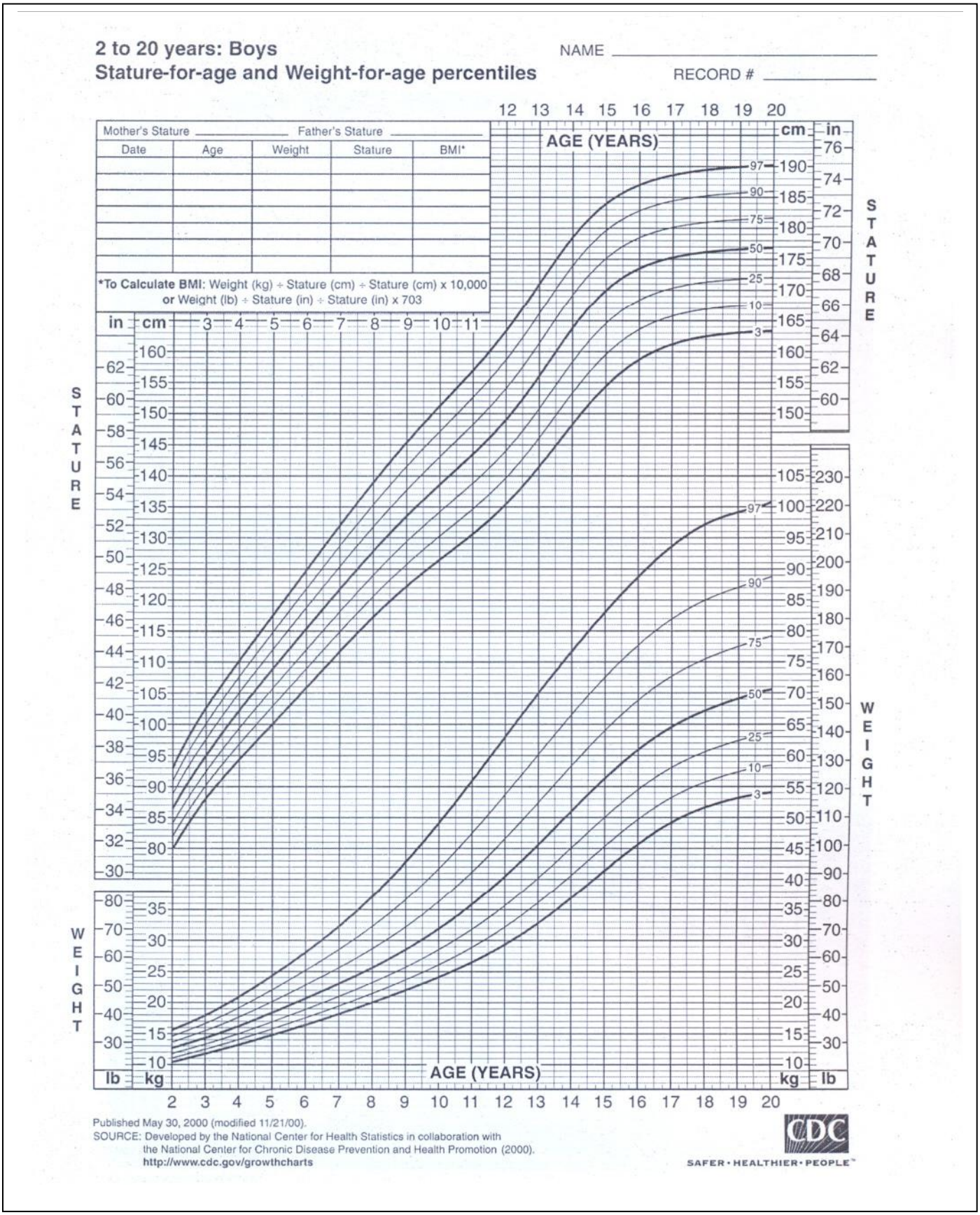
- نمودار <u>قد خوابیده برای سن پسران</u> از بدو تولد تا ۳۶ ماهگی



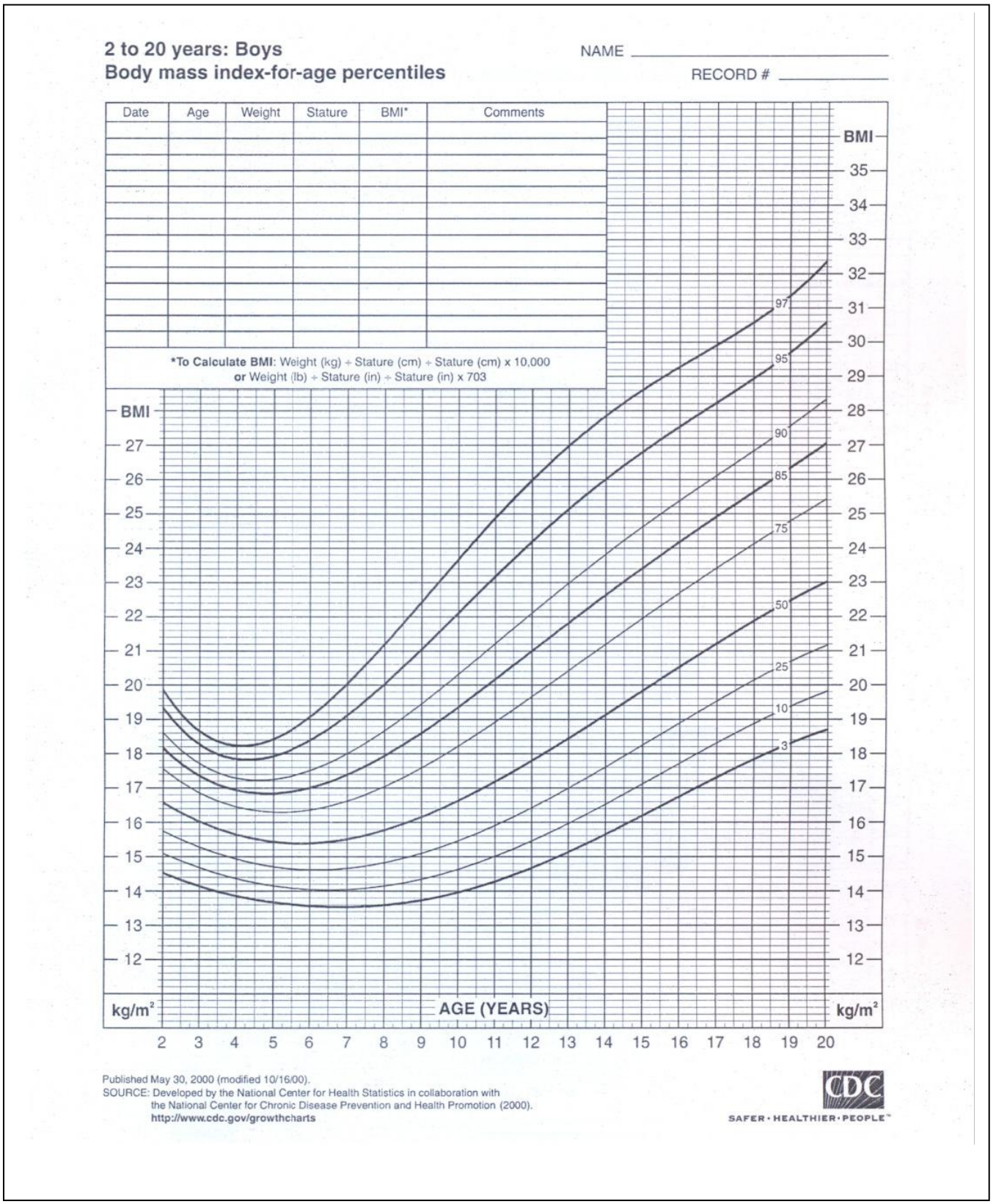
- نمودار **وزن برای قد خوابیده پسران** از بدو تولد تا ۳۶ ماهگی



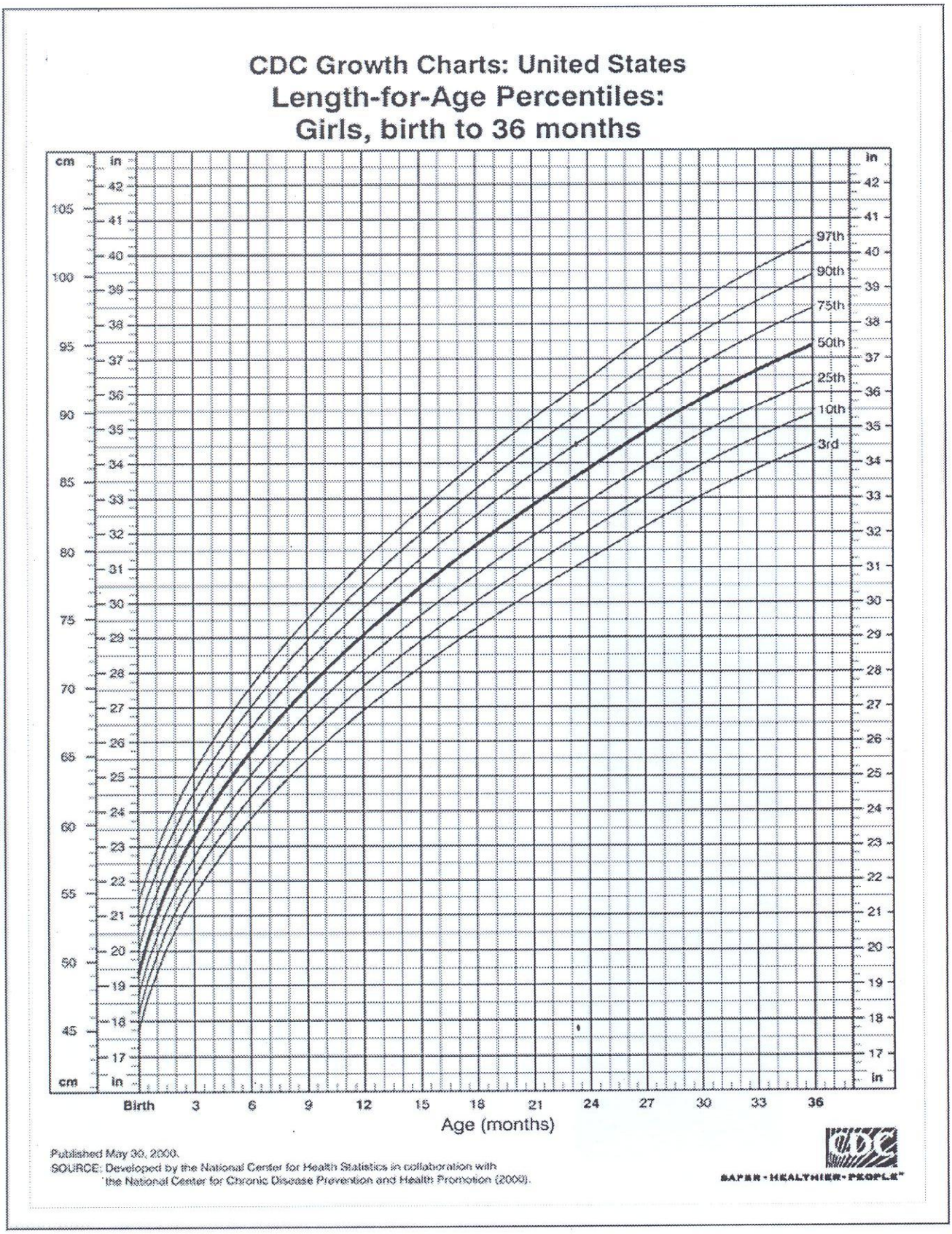
- نمودار <u>قد برای سن</u> و وزن برای سن <u>پسران</u> از ۲ تا ۲۰ سالگی



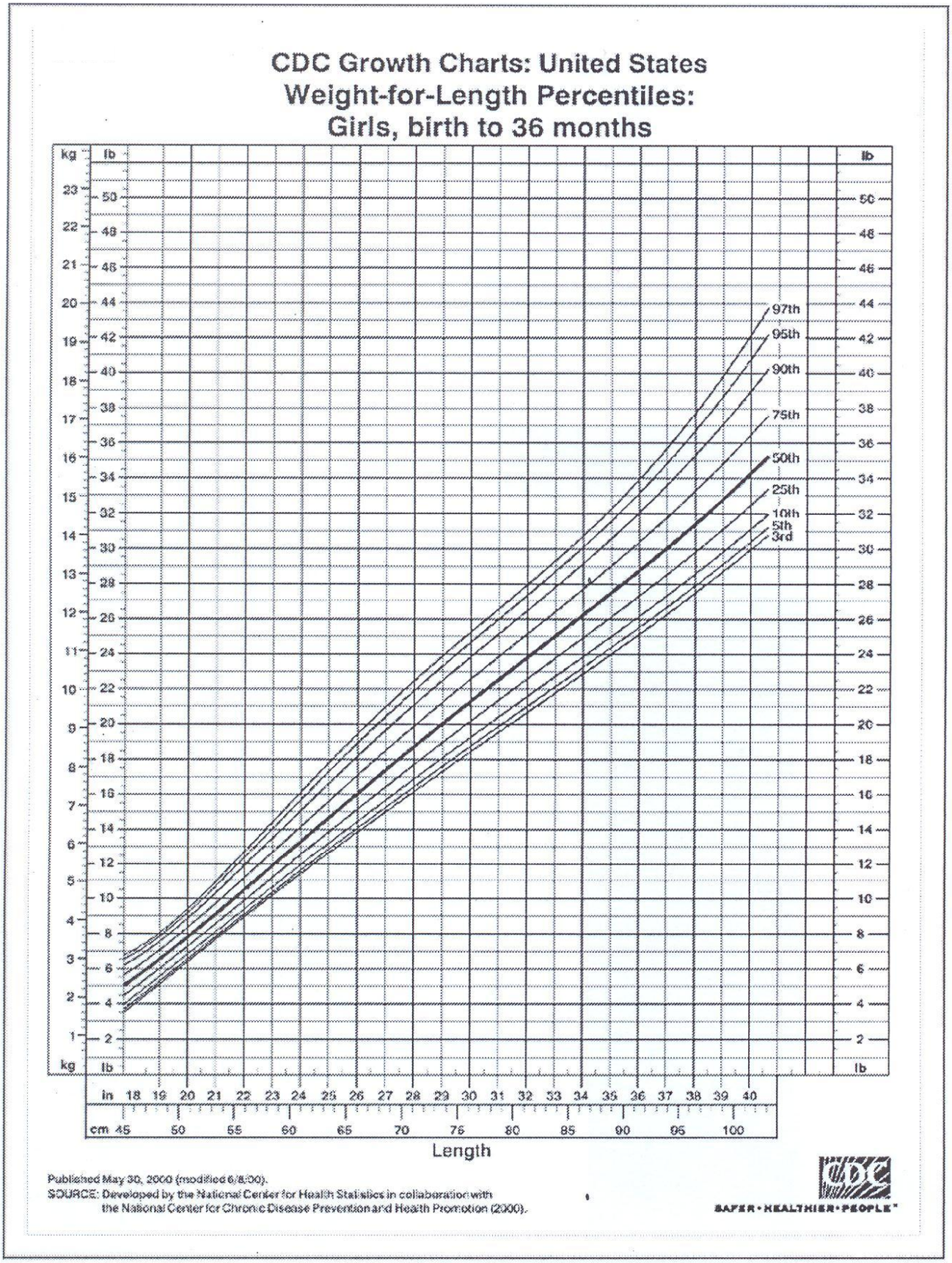
- نمودار BMI برای سن و وزن برای سن پسران از ۲ تا ۲۰ سالگی



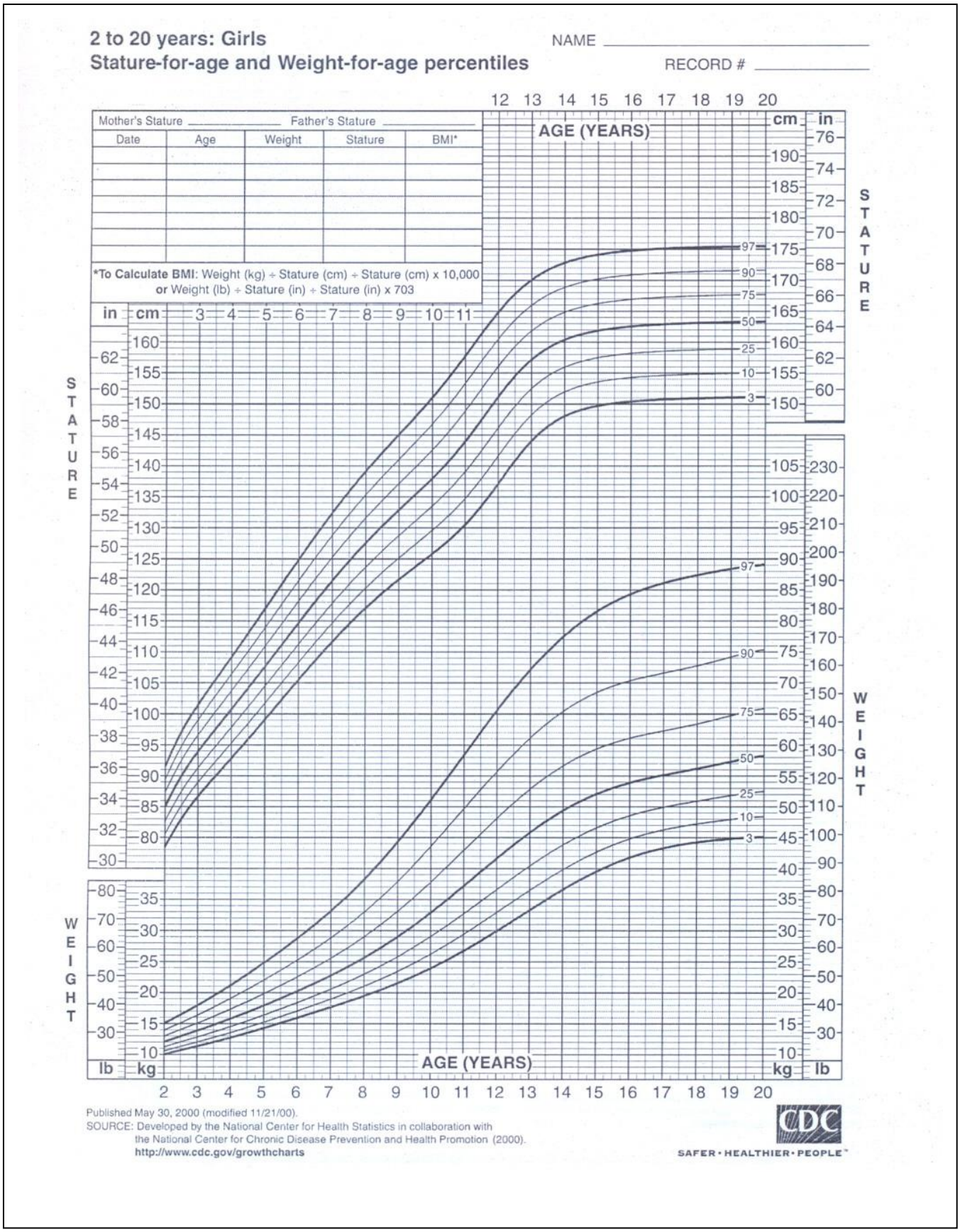
- نمودار **قد خوابیده برای سن دختران** از بدو تولد تا ۳۶ ماهگی



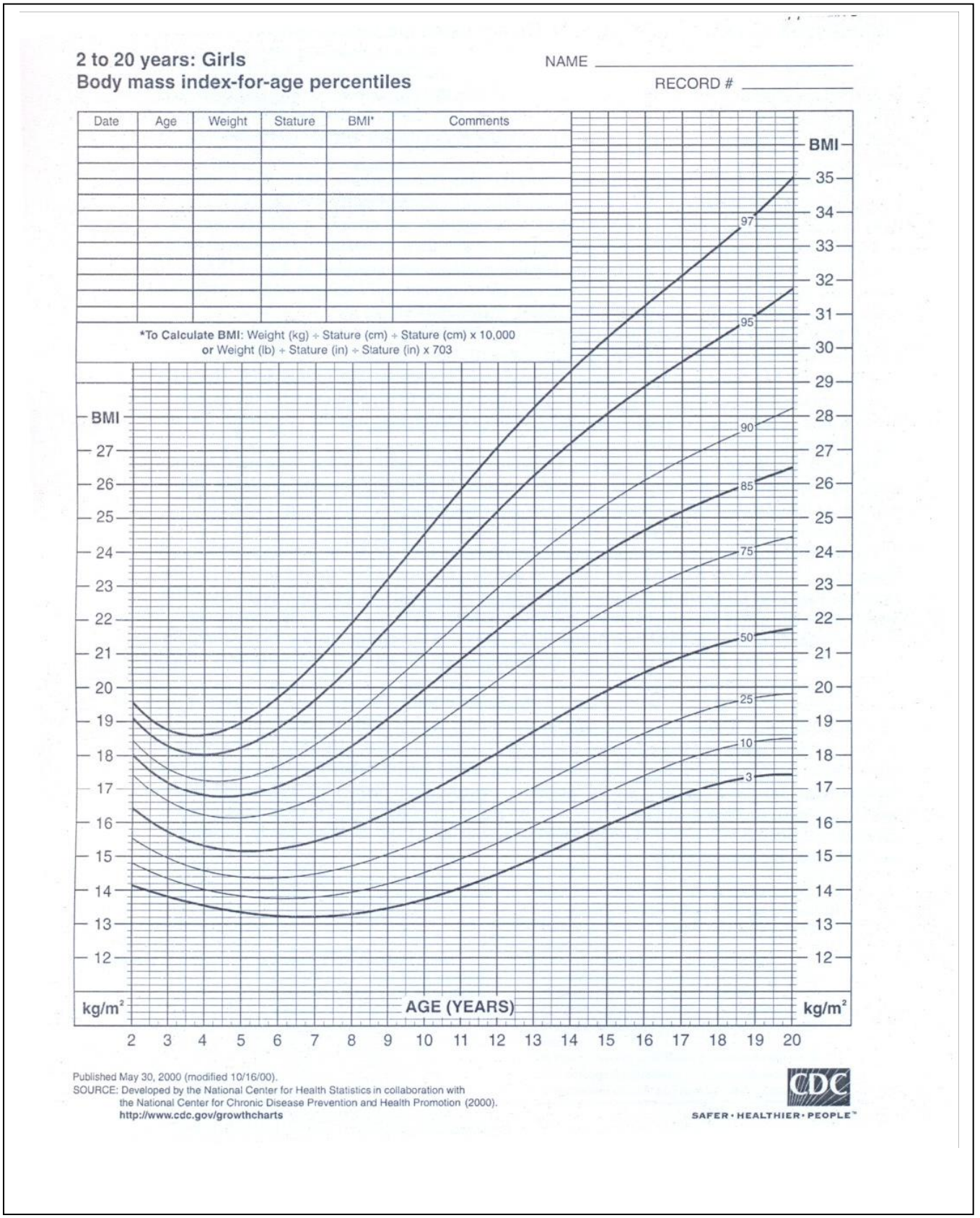
- نمودار **وزن برای قد خوابیده دختران** از بدو تولد تا ۳۶ ماهگی



- نمودار **قد برای سن** و وزن برای سن **دختران** از ۲ تا ۲۰ سالگی



- نمودار BMI برای سن و وزن برای سن دختران از ۲ تا ۲۰ سالگی



برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU (قبل از ۶ ماهگی)

انرژی: **پروتئین:**

فنیل آلانین : **تیروزین:** **مایعات:**

انواع شیرها، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین	میزان یا تعداد واحد	فنیل آلانین (mg)	تیروزین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) تأمین کننده فنیل آلانین مورد نیاز کودک	میزان شیر مادر (cc) یا شیرخشک معمولی (g) ۱۰۰ X =			میزان فنیل آلانین موجود در شیر (mg)	
میزان شیر مادر یا شیر خشک	**——**				
میزان پروتئینی که باید از غذای طبی فاقد فنیل آلانین تأمین گردد					
میزان غذای طبی فاقد فنیل آلانین تأمین کننده پروتئین باقیمانده	میزان پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین (g) X =			میزان پروتئین موجود در غذای طبی فاقد فنیل آلانین (g)	
مقدار پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین	**g ___**	۰			
مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز	**mg ___**				
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.					
تعداد واحد از غذاهای آزاد گروه ب					

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی : Tyr = ۵۵ mg ، Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین ____ حاوی : Pro = ____ g ، Energy = ____ kcal ، Tyr = ____ mg)

برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU (از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی)

انرژی: **پروتئین:**

فنیل آلانین : **تیروزین:** **مایعات:**

گروه های غذایی ، انواع شیرها، غذاهای طبی و مکمل L-تیروزین	واحد	فنیل آلانین (mg)	تیروزین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
شیر مادر (یا شیر خشک معمولی)					
گروه نان و غلات		×۳۰=	×۲۰=	×۰/۶=	×۳۰=
گروه میوه		×۱۵=	×۱۰=	×۰/۵=	×۶۰=
گروه سبزی		×۱۵=	×۱۰=	×۰/۵=	×۱۰=
گروه الف غذاهای آزاد		×۵=	×۴=	×۰/۱=	×۶۵=
گروه چربی	–	–	–	–	–
سایر مواد غذایی	–	–	–	–	–
میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر					
میزان پروتئینی که باید از غذای طبی فاقد فنیل آلانین تأمین گردد					
میزان غذای طبی فاقد فنیل آلانین تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین (g) ۱۰۰ X =		میزان پروتئین موجود در غذای طبی فاقد فنیل آلانین (g)	
مقدار پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین	**g ___**	۰			
مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز	**mg ___**				
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.					
تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد					

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی: Phe = ۴۸ mg ، Tyr = ۵۵ mg ، Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین ____ حاوی : Pro = ___ g ، Energy = ____ kcal ، Tyr = ____ mg)

برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU (از ۲ سالگی به بعد)

انرژی: **پروتئین:**

فنیل آلانین : **تیروزین:** **مایعات:**

گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین	واحد	فنیل آلانین (mg)	تیروزین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات		×۳۰=	×۲۰=	×۰/۶=	×۳۰=
گروه میوه		×۱۵=	×۱۰=	×۰/۵=	×۶۰=
گروه سبزی		×۱۵=	×۱۰=	×۰/۵=	×۱۰=
گروه الف غذاهای آزاد		×۵=	×۴=	×۰/۱=	×۶۵=
گروه چربی	–	–	–	–	–
سایر مواد غذایی	–	–	–	–	–
میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر					
میزان پروتئینی که باید از غذای طبی فاقد فنیل آلانین تأمین گردد					
میزان غذای طبی فاقد فنیل آلانین تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین (g)		میزان پروتئین موجود در غذای طبی فاقد فنیل آلانین (g)	
		۱۰۰			
		X =			
مقدار پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین	**g ـــــ**	۰			
مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز	**mg ـــــ**				
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.					
تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد					

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین ـــــــ حاوی : Pro = ـــــ g ، Energy = ـــــــ kcal ، Tyr = ـــــ mg)

برگه رژیم نویسی در مادران باردار مبتلا به PKU

انرژی: **پروتئین:**

فنیل آلانین : **تیروزین:** **مایعات:**

گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین	واحد	فنیل آلانین (mg)	تیروزین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات		×۳۰=	×۲۰=	×۰/۶=	×۳۰=
گروه میوه		×۱۵=	×۱۰=	×۰/۵=	×۶۰=
گروه سبزی		×۱۵=	×۱۰=	×۰/۵=	×۱۰=
گروه الف غذاهای آزاد		×۵=	×۴=	×۰/۱=	×۶۵=
گروه چربی	–	–	–	–	–
سایر مواد غذایی					
میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر					
میزان پروتئینی که باید از غذای طبی فاقد فنیل آلانین تأمین گردد					
میزان غذای طبی فاقد فنیل آلانین تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین (g) ۱۰۰ X =		میزان پروتئین موجود در غذای طبی فاقد فنیل آلانین (g)	
مقدار پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین	**g ــــ**	.			
مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز	**mg ــــ**				
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.					
تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد					

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین ــــــ حاوی : Pro = ــــ g ، Energy = ــــــ kcal ، Tyr = ــــــ mg)

برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD (قبل از ۶ ماهگی)

انرژی: **پروتئین:**

لوسین: **ایزولوسین:** **والین:** **مایعات:**

انواع شیرها، غذاهای طبی و انواع مکمل ها	میزان یا واحد	لوسین (mg)	ایزولوسین (mg)	والین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) تأمین کننده لوسین مورد نیاز کودک	میزان شیر مادر (cc) یا شیرخشک معمولی (g) ۱۰۰ X =			میزان لوسین موجود در شیر (mg)		
میزان شیر مادر یا شیر خشک	**——**					
میزان پروتئینی که باید از Ketonex-1 تأمین گردد						
میزان Ketonex-1 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	میزان پودر Ketonex-1 (g) ۱۰۰ X =				میزان پروتئین موجود در Ketonex-1 (g)	
مقدار پودر Ketonex-1	**—— g**	۰	۰	۰		
مقدار محلول ایزولوسین ۱۰ mg/mL مورد نیاز	**—— cc**					
مقدار محلول والین ۱۰ mg/mL مورد نیاز	**—— cc**					
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.						
گروه ب غذاهای آزاد						

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی: LEU = ۹۹ mg ، ILE = ۵۸ mg ، VAL = ۶۶ mg ، Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار ——— حاوی: —— g ، Pro = —— kcal ، Energy =)

برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD (از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی)

انرژی: **پروتئین:**

لوسین: **ایزولوسین:** **والین:** **مایعات:**

گروه های غذایی ، انواع شیرها، غذاهای طبی و انواع مکمل ها	میزان یا واحد	لوسین (mg)	ایزولوسین (mg)	والین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
شیر						
گروه نان و غلات		×۳۵=	×۱۸=	×۲۵=	×۰/۵=	×۳۰=
گروه میوه		×۲۵=	×۱۷=	×۲۲=	×۰/۶=	×۷۵=
گروه سبزی		×۳۰=	×۲۲=	×۲۴=	×۰/۶=	×۱۵=
گروه الف غذاهای آزاد		×۵=	×۳=	×۴=	×۰/۱=	×۵۰=
گروه چربی	–	–	–	–	–	–
سایر مواد غذایی	–	–	–	–	–	–
میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر						
میزان پروتئینی که باید از Ketonex-2 تأمین گردد						
میزان Ketonex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	میزان پودر Ketonex-2 (g) ۱۰۰ X =				میزان پروتئین موجود در Ketonex-2 (g)	
مقدار پودر Ketonex-2	**g ــــ**	۰	۰	۰		
مقدار محلول ایزولوسین ۱۰ mg/mL مورد نیاز	**cc ــــ**					
مقدار محلول والین ۱۰ mg/mL مورد نیاز	**cc ــــ**					
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.						
گروه ب غذاهای آزاد						

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی: LEU = ۹۹ mg ، ILE = ۵۸ mg ، VAL = ۶۶ mg ، Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار ــــــــ حاوی : Pro = ــــ g ، Energy = ــــــ kcal)

برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD (از ۲ سالگی به بعد)

انرژی: **پروتئین:**

لوسین: **ایزولوسین:** **والین:** **مایعات:**

گروه های غذایی ، غذاهای طبی و انواع مکمل ها	میزان یا واحد	لوسین (mg)	ایزولوسین (mg)	والین (mg)	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات		×۳۵=	×۱۸=	×۲۵=	×۰/۵=	×۳۰=
گروه میوه		×۲۵=	×۱۷=	×۲۲=	×۰/۶=	×۷۵=
گروه سبزی		×۳۰=	×۲۲=	×۲۴=	×۰/۶=	×۱۵=
گروه الف غذاهای آزاد		×۵=	×۳=	×۴=	×۰/۱=	×۵۰=
گروه چربی	–	–	–	–	–	–
سایر مواد غذایی	–	–	–	–	–	–
میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر						
میزان پروتئینی که باید از Ketonex-2 تأمین گردد						
میزان Ketonex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر Ketonex-2 (g)		میزان پروتئین موجود در Ketonex-2 (g)		
		۱۰۰				
		X =				
مقدار پودر Ketonex-2	**g ـــ**	۰	۰	۰		
مقدار محلول ایزولوسین ۱۰ mg/mL مورد نیاز	**cc ـــ**					
مقدار محلول والین ۱۰ mg/mL مورد نیاز	**cc ـــ**					
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.						
گروه ب غذاهای آزاد						

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار ـــــــ حاوی : Pro = ـــ g ، Energy = ـــــ kcal)

برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره (قبل از ۶ ماهگی)

انرژی: **پروتئین:**

سیترولین: **آرژینین:** **مایعات:**

انواع شیرها، غذاهای طبی و انواع مکمل ها	میزان یا واحد	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) تأمین کننده ۵۰٪ مورد نیاز کودک		میزان شیر مادر (cc) یا شیرخشک معمولی (g) ۱۰۰ X =	میزان پروتئین موجود در شیر (g)
میزان شیر مادر یا شیر خشک	——		
میزان پروتئینی که باید از Cyclinex-1 تأمین گردد			
میزان Cyclinex-1 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان پودر Cyclinex-1 (g) ۱۰۰ X =	میزان پروتئین موجود در Cyclinex-1 (g)
مقدار پودر Cyclinex-1	**g ——**		
مقدار محلول L-سیترولین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز	**cc ——**		——— mg ÷۱۰۰= ——— cc
مقدار محلول L-آرژینین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز	**cc ——**		——— mg ÷۱۰۰= ——— cc
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.			
گروه ب غذاهای آزاد			

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی : Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی ———— حاوی : g ——— = Pro ، kcal ——— = Energy)

برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره (از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی)

انرژی: **پروتئین:**

سیترولین: **آرژینین:** **مایعات:**

گروه های غذایی ، انواع شیرها، غذاهای طبی و انواع مکمل ها	میزان یا تعداد واحد	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
شیر			
گروه نان و غلات		×۰/۶=	×۳۰=
گروه میوه		×۰/۵=	×۶۰=
گروه سبزی		×۰/۵=	×۱۰=
گروه الف غذاهای آزاد		×۰/۱=	×۶۵=
گروه چربی	—	—	—
سایر مواد غذایی	—	—	—
پروتئین و انرژی تأمین شده از گروه های غذایی فوق الذکر			
میزان پروتئینی که باید از Cyclinex-2 تأمین گردد			
میزان Cyclinex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان Cyclinex-2 (g)	میزان پروتئین موجود در Cyclinex-2 (g)
		۱۰۰	
		X =	
مقدار پودر Cyclinex-1	**g ___**		
مقدار محلول L-سیترولین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز	**cc ___**	___ cc = ۱۰۰÷ mg ___	
مقدار محلول L-آرژینین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز	**cc ___**	___ cc = ۱۰۰÷ mg ___	
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.			
گروه ب غذاهای آزاد			

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی : Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی _____ حاوی : Pro = ___ g ، Energy = ___ kcal)

برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره (از ۲ سالگی به بعد)

انرژی: **پروتئین:**

سیترولین: **آرژینین:** **مایعات:**

گروه های غذایی ، غذاهای طبی و انواع مکمل ها	میزان یا تعداد واحد	پروتئین (g)	انرژی (kcal)
گروه نان و غلات		×۰/۶=	×۳۰=
گروه میوه		×۰/۵=	×۶۰=
گروه سبزی		×۰/۵=	×۱۰=
گروه الف غذاهای آزاد		×۰/۱=	×۶۵=
گروه چربی	**—**	**—**	**—**
سایر مواد غذایی	**—**	**—**	**—**
پروتئین و انرژی تأمین شده از گروه های غذایی فوق الذکر			
میزان پروتئینی که باید از Cyclinex-2 تأمین گردد			
میزان Cyclinex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		میزان Cyclinex-2 (g): ۱۰۰ / X =	میزان پروتئین موجود در Cyclinex-2 (g): ـــــ / ـــــ
مقدار پودر Cyclinex-1	**g ـــ**		
مقدار محلول L-سیترولین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز	**cc ـــ**		ـــــ mg ÷۱۰۰= ـــــ cc
مقدار محلول L-آرژینین ۱۰۰ mg/mL مورد نیاز	**cc ـــ**		ـــــ mg ÷۱۰۰= ـــــ cc
میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.			
گروه ب غذاهای آزاد			

(۱۰۰ گرم پودر غذای طبی ـــــــــــــ حاوی : Pro = ـــــ g ، Energy = ـــــ kcal)

برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به گالاکتوزمی

وزن: **قد:** **سن:** **جنس:**

انرژی:

پروتئین:

کربوهیدرات:

چربی:

گروه های غذایی	تعداد واحد	Carb (gr)	Pro (gr)	Fat (gr)
پودر شیر خشک ایزومیل	ـــــ گرم	.....	.....	.....
گروه سبزی		×۵=	×۲=	ـــــ
گروه میوه		×۱۵=	ـــــ	ـــــ
گروه قندهای ساده		×۱۵=	ـــــ	ـــــ
		÷۱۵=		
گروه نان و غلات			×۳=	ـــــ
گروه گوشت			÷۷= ۳	×۳=
گروه چربی		ـــــ	ـــــ	÷ ۵=

(۱۰۰ گرم پودر شیر خشک ایزومیل حاوی : Carb = ۵۳ g ، Pro = ۱۲/۶ g، Fat = ۲۸ g ، Energy = ۵۱۶ kcal)

برگه رژیم نویسی در بیماران مبتلا به اختلالات متابولیسم فروکتوز

وزن: **قد:** **سن:** **جنس:**

انرژی:

پروتئین:

کربوهیدرات:

چربی:

گروه های غذایی	تعداد واحد	Carb (gr)	Pro (gr)	Fat (gr)
گروه شیر		×۱۲=	×۸=	×۵=
گروه سبزی		×۵=	×۲=	ــــ
گروه میوه		×۱۵=	ــــ	ــــ
نشاسته (یا گلوکز)	ــــ گرم	.....	ــــ	ــــ
		÷۱۵=		
گروه نان و غلات			×۳=	ــــ
گروه گوشت			÷۷= ۲/۵	×۳=
گروه چربی		ــــ	ــــ	÷ ۵=

- مقادیر DRI در مورد ویتامین ها در گروه های سنی مختلف

LIFE-STAGE GROUP	VITAMIN A (μg/d)[a]	VITAMIN C (mg/d)	VITAMIN D (μg/d)[b,c]	VITAMIN E (mg/d)[d]	VITAMIN K (μg/d)	THIAMIN (mg/d)	RIBOFLAVIN (mg/d)	NIACIN (mg/d)[e]	VITAMIN B_6 (mg/d)	FOLATE (μg/d)[f]	VITAMIN B_{12} (μg/d)	PANTOTHENIC ACID (mg/d)	BIOTIN (μg/d)	CHOLINE (mg/d)[g]
Infants														
0–6 mo	400*	40*	5*	4*	2.0*	0.2*	0.3*	2*	0.1*	65*	0.4*	1.7*	5*	125*
7–12 mo	500*	50*	5*	5*	2.5*	0.3*	0.4*	4*	0.3*	80*	0.5*	1.8*	6*	150*
Children														
1–3 y	300	15	5*	6	30*	0.5	0.5	6	0.5	150	0.9	2*	8*	200*
4–8 y	400	25	5*	7	55*	0.6	0.6	8	0.6	200	1.2	3*	12*	250*
Males														
9–13 y	600	45	5*	11	60*	0.9	0.9	12	1.0	300	1.8	4*	20*	375*
14–18 y	900	75	5*	15	75*	1.2	1.3	16	1.3	400	2.4	5*	25*	550*
19–30 y	900	90	5*	15	120*	1.2	1.3	16	1.3	400	2.4	5*	30*	550*
31–50 y	900	90	5*	15	120*	1.2	1.3	16	1.3	400	2.4	5*	30*	550*
51–70 y	900	90	10*	15	120*	1.2	1.3	16	1.7	400	2.4[h]	5*	30*	550*
>70 y	900	90	15*	15	120*	1.2	1.3	16	1.7	400	2.4[h]	5*	30*	550*
Females														
9–13 y	600	45	5*	11	60*	0.9	0.9	12	1.0	300	1.8	4*	20*	375*
14–18 y	700	65	5*	15	75*	1.0	1.0	14	1.2	400[i]	2.4	5*	25*	400*
19–30 y	700	75	5*	15	90*	1.1	1.1	14	1.3	400[i]	2.4	5*	30*	425*
31–50 y	700	75	5*	15	90*	1.1	1.1	14	1.3	400[i]	2.4	5*	30*	425*
51–70 y	700	75	10*	15	90*	1.1	1.1	14	1.5	400	2.4[h]	5*	30*	425*
>70 y	700	75	15*	15	90*	1.1	1.1	14	1.5	400	2.4[h]	5*	30*	425*
Pregnancy														
≤18 y	750	80	5*	15	75*	1.4	1.4	18	1.9	600[j]	2.6	6*	30*	450*
19–30 y	770	85	5*	15	90*	1.4	1.4	18	1.9	600[j]	2.6	6*	30*	450*
31–50 y	770	85	5*	15	90*	1.4	1.4	18	1.9	600[j]	2.6	6*	30*	450*
Lactation														
≤18 y	1,200	115	5*	19	75*	1.4	1.6	17	2.0	500	2.8	7*	35*	550*
19–30 y	1,300	120	5*	19	90*	1.4	1.6	17	2.0	500	2.8	7*	35*	550*
31–50 y	1,300	120	5*	19	90*	1.4	1.6	17	2.0	500	2.8	7*	35*	550*

- مقادیر DRI در مورد مواد معدنی در گروه های سنی مختلف

LIFE-STAGE GROUP	CALCIUM (mg/d)	CHROMIUM (μg/d)	COPPER (μg/d)	FLUORIDE (mg/d)	IODINE (μg/d)	IRON (mg/d)	MAGNESIUM (mg/d)	MANGANESE (mg/d)	MOLYBDENUM (μg/d)	PHOSPHORUS (mg/d)	SELENIUM (μg/d)	ZINC (mg/d)
Infants												
0–6 mo	210*	0.2*	200*	0.01*	110*	0.27*	30*	0.003*	2*	100*	15*	2*
7–12 mo	270*	5.5*	220*	0.5*	130*	11	75*	0.6*	3*	275*	20*	3
Children												
1–3 y	500*	11*	340	0.7*	90	7	80	1.2*	17	460	20	3
4–8 y	800*	15*	440	1*	90	10	130	1.5*	22	500	30	5
Males												
9–13 y	1,300*	25*	700	2*	120	8	240	1.9*	34	1,250	40	8
14–18 y	1,300*	35*	890	3*	150	11	410	2.2*	43	1,250	55	11
19–30 y	1,000*	35*	900	4*	150	8	400	2.3*	45	700	55	11
31–50 y	1,000*	35*	900	4*	150	8	420	2.3*	45	700	55	11
51–70 y	1,200*	30*	900	4*	150	8	420	2.3*	45	700	55	11
>70 y	1,200*	30*	900	4*	150	8	420	2.3*	45	700	55	11
Females												
9–13 y	1,300*	21*	700	2*	120	8	240	1.6*	34	1,250	40	8
14–18 y	1,300*	24*	890	3*	150	15	360	1.6*	43	1,250	55	9
19–30 y	1,000*	25*	900	3*	150	18	310	1.8*	45	700	55	8
31–50 y	1,000*	25*	900	3*	150	18	320	1.8*	45	700	55	8
51–70 y	1,200*	20*	900	3*	150	8	320	1.8*	45	700	55	8
>70 y	1,200*	20*	900	3*	150	8	320	1.8*	45	700	55	8
Pregnancy												
≤18 y	1,300*	29*	1,000	3*	220	27	400	2.0*	50	1,250	60	13
10–30 y	1,000*	30*	1,000	3*	220	27	350	2.0*	50	700	60	11
31–50 y	1,000*	30*	1,000	3*	220	27	360	2.0*	50	700	60	11
Lactation												
≤18 y	1,300*	44*	1,300	3*	290	10	360	2.6*	50	1,250	70	14
19–30 y	1,000*	45*	1,300	3*	290	9	310	2.6*	50	700	70	12
31–50 y	1,000*	45*	1,300	3*	290	9	320	2.6*	50	700	70	12