



تغذیه در دانش آموزان مبتلا به فنیل کتونوری

Nutrition In Students With Phenylketonuria

PHENYLKETONURIA

دکتر مجید غیور مبرهن

متخصص تغذیه از انگلستان

◀ مدیریت در دوران بیماری ▶

در طول بیماری، اشتهاى ضعیف و دریافت انرژی کم شایع هستند و غلظت بالای فنیل آلانین خون به دلیل کاتابولیسم تجزیه پروتئین رخ می دهد.

▶ رفتار تغذیه ای در کودکان خردسال ▶

PKU مشکلات تغذیه ای در کودکان خردسال مبتلا به شایع است. مشکلات اصلی شامل کندی مصرف غذا، اشتهاى ضعیف و تنوع محدودی از غذاهای مصرفی است.

▶ دلایل مشکلات تغذیه عبارتند از: ▶

- ◀ محتوای انرژی جایگزین پروتئین: برخی از جایگزین های معمول پروتئین، انرژی اضافی را از چربی و کربوهیدرات تأمین می کنند.
- ◀ والدین ممکن است بسیار نگران باشند که فرزندانشان تمام مقدار مجاز فنیل آلانین خود را مصرف کنند، که منجر به توجه بیش از حد و به طور بالقوه منجر به امتناع مکرر از غذا می شود. تغذیه با نیروی والدین ممکن است باعث ایجاد وضعیت ناخوشایند هنگام غذا شود.

- ◀ مقدار زیادی تشویق کلامی در زمان غذا
- ◀ مشکل در دادن جایگزین پروتئین: رفتارهای منفی مانند گریه، فریاد، گاز دادن، استفراغ و ریختن عمدی جایگزین پروتئین در این گروه سنی رایج است.
- ◀ نتوفویبای غذایی در کودکان مبتلا به PKU شایع است و آنها غذاهای جدید را با ترجیح غذاهای آشنا رد می کنند.

- ◀ روش های رژیم غذایی زیر را ترویج دهید: ▶
- ◀ از شیرهای گیاهی به جای شیر حیوانات مانند شیر گاو استفاده شود. برخی از کافی شاپ ها شیر گیاهی را جایگزین شیر گاو می کنند.
- ◀ غذاهای گیاهی برای جایگزینی غذاهای پروتئینی بالاتر

◀ استفاده از سوپ های گیاهی و سبزیجات خانگی که با نان کم پروتئین مصرف می شوند.



خستگی

مشکلات یادگیری

مشکلات رفتاری



اشکال در تمرکز

افسردگی

اضطراب

اگرچه همه میوه ها و سبزیجات حاوی فنیل آلانین ≥ 75 میلی گرم در 100 گرم مقدار کمی فنیل آلانین روزانه را به خود اختصاص می دهند، اما به طور کلی این مقدار برای کنترل فنیل آلانین خون کافی نیست.

▶ محتوای آسپارتام در غذاها و نوشیدنی ها ▶

آسپارتام یک شیرین کننده مصنوعی است و 56% به فنیل آلانین تبدیل می شود و بنابراین باید در رژیم کم فنیل آلانین حذف شود. به نوشابه، آدامس، شیرینی، دسر، ژله و شیرین کننده ها اضافه می شود.

▶ رژیم متعادل برای فرد مبتلا به PKU باید شامل موارد زیر می باشد:

- ◀ استفاده از میوه و سبزیجات حاوی فنیل آلانین ≥ 75 میلی گرم در 100 گرم را تشویق کنید. سعی کنید 5 وعده در روز با حداقل یک وعده در هر وعده غذا بدهید. بخشی از میوه ها و سبزیجات به عنوان یک مشت با استفاده از اندازه دست بیمار به عنوان راهنما تعریف می شود.
- ◀ سالانه به پزشکان دندانپزشک مراجعه کنید و شیوه های بهداشت دهان و دندان را رعایت کنید.



Nutrition In Students With Phenylketonuria



◀ جایگزینی پروتئین طبیعی که از رژیم غذایی حذف شده است با پروتئین ایمن یا بدون فنیل آلانین، به نام پروتئین مصنوعی، ترکیب آمینو اسید، مکمل یا جایگزین پروتئین. همه جایگزین های پروتئین فاقد فنیل آلانین یا بسیار کم فنیل آلانین هستند.

◀ دستیابی به رشد طبیعی و وضعیت تغذیه ای

◀ این امر معمولاً مستلزم محدودیت و اجتناب از همه غذاهای دارای پروتئین بالا مانند:

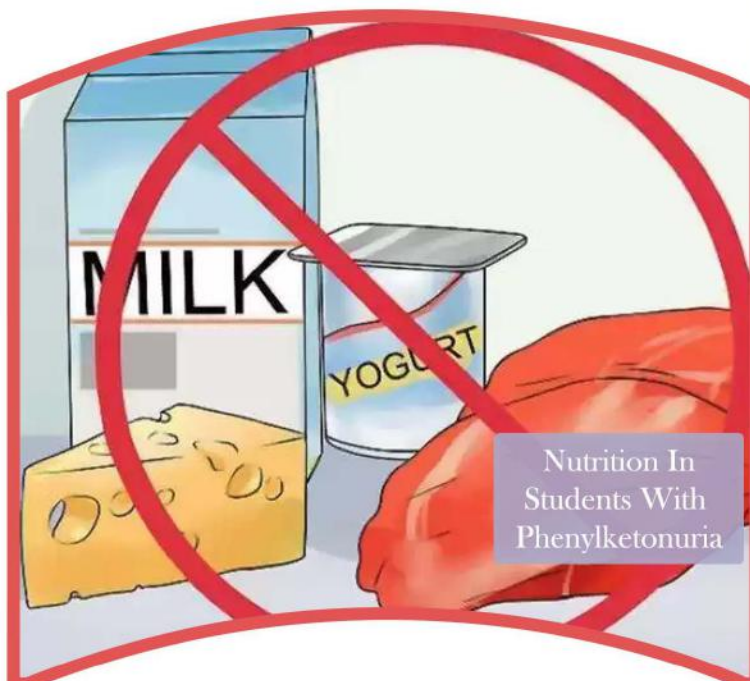
- ◀ گوشت، مرغ، ماهی، تخم مرغ، پنیر مشتق شده از شیر حیوانات گاو، بز، گوسفند
- ◀ آجیل، دانه ها، کینوا، گندم، جو، چاودار، جو
- ◀ سویا، حبوبات از جمله عدس
- ◀ ژلاتین و جلبک های گیاهی مانند اسپیرولینا
- ◀ شیرین کننده آسپارتام

◀ غذاهای کم پروتئین

دریافت انرژی کافی از منابع بسیار کم پروتئین برای برآوردن نیازهای انرژی و به حداقل رساندن کاتابولیسم که می تواند منجر به کنترل ضعیف فنیل آلانین خون شود ضروری است. حفظ انرژی دریافتی معمولی با تشویق به دست می آید.

۱. استفاده از غذاهای معمولی که دارای پروتئین بسیار کمی هستند.

۲. غذاهای کم پروتئین تولید شده مانند نان و ماکارونی.



Nutrition In Students With Phenylketonuria

◀ غذاهایی که در رژیم غذایی کم فنیل آلانین اجتناب می شود

یک اختلال اتوزومی مغلوب و (PKU) فنیل کتونوری ژنتیکی است. این ناشی از کمبود آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز است که به طور معمول فنیل آلانین را به تیروزین تبدیل می کند. کمبود این آنزیم منجر به افزایش تولید اجسام فنیل کتون در نتیجه فنیل کتونوری و تجمع فنیل آلانین و در نتیجه افزایش سطح فنیل آلانین در خون و مغز می شود.

◀ اصول مدیریت رژیم غذایی

- ◀ اهداف مدیریت رژیم غذایی سه چیز است
- ◀ با کنترل دقیق مصرف طبیعی پروتئین فنیل آلانین از تجمع بیش از حد فنیل آلانین در خون و در نتیجه مغز جلوگیری کنید.