



## تغذیه در فنیل کتونوری

# Nutrition In Phenylketonuria



دکتر مجید غیور مبرهن

متخصص تغذیه از انگلستان

چربی نیز بوسیله انواع متعددی از روغن ها تامین می شود.  
بعضی از فرمولا ها یا غذاهای طبی فاقد چربی یا  
کربوهیدرات هستند؛ بنابراین این ترکیبات باید از طریق  
منابع دیگری تامین شوند.

بیشتر فرمولا ها یا غذاهای طبی حاوی کلسیم، آهن و دیگر  
ویتامین ها و مواد معدنی هستند و منبع قابل اعتمادی از  
این مواد مغذی به شمار می روند. در صورتی که فرمولا ها  
عاری از این مواد مغذی باشند جهت اطمینان از کفایت  
تغذیه ای مکمل یاری با این موارد مورد نیاز می باشد.

### ◀ غذاهای دارای فنیل آلانین کم ▶

غذاهای حاوی مقادیر متوسط یا کم فنیل آلانین به  
عنوان مکملی همراه فرمولا یا مخلوط غذای طبی استفاده  
می شوند.

ماکارونی ها و نان های کم پروتئین و غذاهای پخته شده یا  
دسرهای مشتق از نشاسته گندم تا حد مختلفی به الگوی  
غذایی، اضافی شده و به کودک اجازه داده می شود تا جهت  
اشتها یافتن نسبت به آن ها، مقداری از آن ها را مصرف کند.  
انواع مختلفی از ماکارونی ها، برنج، دسرها، جایگزین های  
تخم مرغ و سایر غذاهای کم پروتئین در دسترس قرار دارند.  
همچنین نشاسته گندم و انواع مختلفی از مواد غذایی کم  
پروتئین مثل نان، کیک و کلوچه و بیسکویت کم پروتئین  
نیز موجود هستند.



بهترین شاخص پیش بینی کننده برای سطح آی کیو موارد  
زیر به شمار می روند:

کنترل تغذیه ای مناسب و خوب

غلظت فنیل آلانین خون

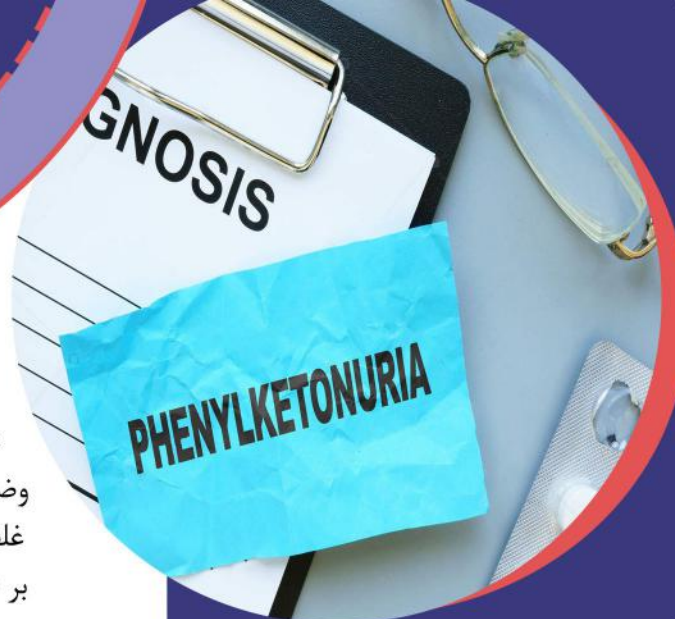
غلظت های فنیل آلانین بیشتر از ۲۰ میلی گرم بر دسی لیتر  
در خون صرف نظر از رژیم غذایی، بهترین شاخص پیش بینی  
کننده برای افت یا کاهش آی کیو به شمار می روند.

### ◀ تغذیه و رژیم درمانی پزشکی در فنیل کتونوری یا PKU ▶

در فنیل کتونوری یا PKU درمان تغذیه ای حول محور  
استفاده از فرمولا یا غذای طبی قرار دارد که فنیل آلانین از  
محتوای پروتئین آن حذف شده است. فرمولا ها یا غذای های  
طبی بخش عمده ای از نیاز پروتئین و انرژی روزانه را برای  
نوزادان ، کودکان و بزرگسالان تامین می کند.







### ◀ کنترل فنیل آلانین خون ▶

غلظت فنیل آلانین خون باید بسته به سن و وضعیت سلامت کودک یا جهت اطمینان از حفظ غلظت فنیل آلانین در محدوده ۲ تا ۶ میلی گرم بر دسی لیتر به طور منظم مورد پایش قرار گیرد. دریافت فنیل آلانین بیشتر از حد مورد نیاز باعث تجمع فنیل آلانین در خون می شود.

اگرچه بعضی مواقع نیاز است تا تنها مایعات صاف شده در طی بیماری مصرف شوند، تغذیه با فرمولا یا غذای عاری از فنیل آلانین هم باید در سریعترین زمان ممکن آغاز شود.

در صورت امکان پذیر نبودن مصرف خوراکی، تغذیه لوله ای نیز یک گزینه به شمار می رود.

ادامه درمان تغذیه ای با محدودیت فنیل آلانین در سراسر دوره کودکی، نوجوانی و پس از آن مورد توصیه قرار گرفته است.

کاهش پیش رونده آی کیو، بروز مشکلات یادگیری و رفتاری و محدود شدن دامنه توجه در کودکانی گزارش شده است که این رژیم درمانی را ادامه نداده اند.

رشد عقلانی و ضریب هوشی کودکانی که سطح فنیل آلانین خون آن ها به خوبی کنترل شده به نسبت بیشتر از کودکانی است که سطح فنیل آلانین خون آن ها به خوبی کنترل نشده است.



Phenylketonuria Tests

دریافت انرژی ناکافی یا استرس ناشی از بیماری یا عفونت می تواند به تجزیه پروتئین ها و آزاد شدن اسیدهای آمینه مانند فنیل آلانین به داخل خون بیانجامد.

### ◀ فنیل کتونوری ▶

فنیل کتونوری یا PKU معمولی ترین شکل هایپر فنیل آلانینمی ها به شمار می رود. در این اختلال فنیل آلانین به خاطر کمبود یا عدم فعالیت آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز یا PAH به تیروزین متابولیزه نمی شود. در میان اختلالات اسید آمینه ای، فنیل کتونوری یا PKU اهمیت زیادی دارد؛ زیرا:

- ۱- فنیل کتونوری یا PKU نسبتاً زیاد به وجود می آید و بیشتر نوزادان هم از نظر این اختلال مورد غربالگری قرار می گیرند.
- ۲- درمان تغذیه ای-پزشکی فنیل کتونوری یا PKU موفقیت آمیز است.

۳- سیر این اختلال قابل پیش بینی و مستندات مربوط به روند طبیعی و مداخله برای درمان آن موجود است.

