



تغذیه و رژیم درمانی در

**PKU**

تهیه و تنظیم: مریم عزیزی

کارشناس ارشد تغذیه و رژیم درمانی

## فنیل کتون اوری (پی کی یو)

---

□ فنیل کتون اوری بیماری متابولیکی ارثی است که از پدر و مادر به فرزند منتقل می شود و به علت نقص انزیم کبدی فنیل الانین هیدروکسیلاز به وجود می آید .

□ این انزیم مسئول تبدیل اسید آمینه فنیل الانین به اسید آمینه تیروزین است .

در این بیماران به دلیل عدم وجود انزیم مذکور یا کمبود فعالیت آن ، اسید آمینه فنیل الانین به تیروزین تبدیل نمی شود یا این تبدیل به میزان کمی صورت می گیرد .

---

# انواع PKU

---

- PKU ✓ کلاسیک
- PKU ✓ خفیف
- PKU ✓ جنینی
- PKU ✓ بدخیم یا malignant PKU

# تشخیص

---

- ✓ در افراد سالم میزان طبیعی این اسید آمینه در خون پایین است (1-2) میلی گرم در دسی لیتر
  - ✓ در افراد مبتلا این میزان با توجه به شدت بیماری
  - ✓ به بیش از 20 میلی گرم در دسی لیتر نیز می رسد
-

# تشخیص

---

- ✓ بهترین راه تشخیص این بیماری اندازه گیری غلظت فنیل الانین خون در نوزادان در بدو تولد است
  - ✓ این آزمایش 3-5 روز بعد از تولد از طریق گرفتن قطره ای خون از پاشنه پای نوزاد انجام می شود
  - ✓ تاخیر در تشخیص بیماری از هفته دوم به بعد موجب آسیب رسیدن به مغز می شود
-

## علائم بیماری

---

- بیماری پی کی یو در ابتدای تولد نشانه بارزی ندارد و ظاهر نوزاد در هفته اول زندگی طبیعی است اما بتدریج علائمی مانند :
    - بوی مخصوص ادرار
    - بی قراری
    - استفراغ
    - تاخیر در رشد تکامل
    - ضایعات پوستی و رنگ روشن پوست و مو
    - عقب ماندگی ذهنی
-

## درمان

---

- درمان این بیماری بر پایه مصرف شیر خشک های رژیمی و غذاهای کم پروتئین و حذف غذاهای غنی از پروتئین است
  - روش درمان برای هر کودک بسته به وضعیت بیمار و شدت بیماری متفاوت است
  - هدف از درمان این بیماران حفظ سطح طبیعی فنیل الانین خون در محدوده زیر است :
  - تا 12 سال 2-6 میلی گرم در دسی لیتر
  - 12 سال به بالا 2-10 میلی گرم در دسی لیتر
-

## هدف از رژیم درمانی در فنیل کتو نوری

---

- تامین انرژی مورد نیاز فرد، به گونه ای که بافتهای پروتئینی بدن بدین منظور مورد استفاده قرار نگیرند
  - تامین تمامی مواد مغذی مورد نیاز جهت رشد و نمو و حفظ فعالیت های طبیعی بدن بیمار
  - ایجاد تنوع در رژیم غذایی و جلوگیری از یکنواختی و خسته کنندگی برنامه غذایی
  - حفظ میزان فنیل الانین سرم در محدوده قابل قبول
  - ایجاد نگرش مثبت و انگیزه در والدین کودک مبتلا نسبت به امکان کنترل بیماری و انجام زندگی عادی در مبتلایان
-



## تنظیم رژیم درمانی

---

کارشناس تغذیه بر اساس نتیجه آزمایش ، وزن و سن کودک میزان فنیل آلانین مورد نیاز روزانه را محاسبه میکند و رژیم غذایی را تنظیم مینماید

اگر مقدار دریافتی فنیل آلانین مورد نیاز بیش از مقدار توصیه شده باشد سطح فنیل آلانین در خون کودک افزایش می یابد

اگر مقدار فنیل آلانین دریافتی کمتر از مقدار توصیه شده باشد سطح فنیل آلانین در خون به کمتر از 2 میرسد

افزایش و افت فنیل آلانین خون باعث بروز علائم و آسیب های جدی در کودک می شود و سلامت کودک را به خطر می اندازد

---

## در چه شرایطی فنیل الانین خون افزایش می یابد

---

- دریافت مواد غذایی غنی از فنیل الانین
  - دریافت فنیل الانین بیش از مقدار توصیه شده
  - دریافت ناکافی یا عدم دریافت فرمولا
  - عفونتها و سرما خوردگی
  - تب
  - تزریق واکسن
  - مصرف انتی بیوتیک کلسترامین و یا داروهای حاوی اسپارتام
-

## در چه شرایطی فنیل الانین خون افت میکند

---

- اگر فقط شیر رژیمی (فرمولا) مصرف شود
  - دریافت فنیل الانین کمتر از میزان توصیه شده
  - اگر فقط غذاهای رژیمی بدون یا حاوی فنیل الانین بسیار کم مصرف شود
-

# انواع شیر خشک های رژیمی پی کی یو

سن	نوع شیر	پروتئین در 100 گرم	پروتئین در هر پیمانه 5 گرمی	کالری در 100 گرم	کالری یک پیمانه
زیر یک سال	انامیکس	13	.65	475	23.7
1-8 سال	ماکزیماید (ساده و پرتغالی)	25	1.25	309	15.5
8 سال به بالا	ماکزیمم (ساده و پرتغالی)	39	1.95	279	15.5
زیر یک سال	کومیدا ا	10.9	.54	500	25
1 الی 14 سال	کومیدا ب	29.3	1.46	427	21.3
14 سال به بالا	کومیدا ث	71.7	3.6	300	15

## فواید شیر خشک رژیمی

---

- دریافت امینواسیدهای ضروری – برای رشد و نمو طبیعی به جز فنیل آلانین
  - ایجاد تعادل بین امینو اسید های خون و مغز
  - عدم احساس گرسنگی
  - باز سازی سلول ها در طول بیماری (عفونت یا سرماخوردگی و ....
  - تامین انرژی مورد نیاز
  - افزایش تمرکز
-

# میزان فنیل آلانین توصیه شده در بیماران PKU

	<b>0-6month</b>	<b>6-12 month</b>	<b>1-4 year</b>	<b>4-7 year</b>	<b>7-11 year</b>	<b>11-19year</b>
<b>PHE</b>	(70-20)/kg	(50-15)/kg	(200-450)/d	(225/625) /d	(250-650)/d	(300-750)/d
<b>Protein</b>	<b>3.5-3/kg</b>	<b>3-2/kg</b>	<b>&gt;30 gr/day</b>	<b>&gt;35gr/day</b>	<b>&gt;40gr/day</b>	<b>50-60gr/d</b>
<b>Energy</b>	<b>120 /kg</b>	<b>110 /kg</b>	<b>(900-1800)/d</b>	<b>(1300-2300)/d</b>	<b>(1650-3300)/d</b>	<b>(1500-3300)/d</b>

## میزان فنیل الانین شیر خشک های مختلف در هر 5 گرم

---

میزان فنیل الانین (میلی گرم)	نام شیر
30	نان 1
25	نان 2
25	بیومیل 1
25	هومانا 1
18	بیلاک 1

هر 100 سی سی شیر مادر حاوی 54 میلی گرم فنیل الانین است

---

---

حذف فنیل الانین بر اساس ساعت	سطح فنیل الانین پلاسما
24	4-10 میلی گرم در دسی لیتر
48	10-20 میلی گرم در دسی لیتر
72	20-40 میلی گرم در دسی لیتر
96	40 به بالا

---



# نحوه محاسبه رژیم غذایی در بیماران مبتلا به فنیل کتونوری 0-1 سال

- محاسبه میزان فنیل الانین، پروتئین و انرژی مورد نیاز با توجه به وزن و سن کودک و جواب آزمایش
- تعیین مقدار فورمولای مخصوص مورد مصرف در روز (به طور معمول 90 درصد پروتئین و 80 درصد انرژی مورد نیاز روزانه باید از شیر خشک تامین شود)
- تعیین مقدار شیر مادر یا شیر خشک مورد مصرف متناسب با مقدار توصیه شده فنیل الانین روزانه (جهت تامین حداکثر 10 درصد پروتئین و 20 درصد انرژی روزانه، برای کودکان صفر تا شش ماه
- تعیین اب مورد نیاز برای تهیه شیر خشک
- فراهم ساختن باقیمانده فنیل الانین، پروتئین و انرژی مورد نیاز از سایر مواد غذایی با استفاده از فهرست جانشینی مواد غذایی (برای کودکان بالای شش ماه با شروع تغذیه تکمیلی)

## نمونه رژیم غذایی حاوی 50 میلی گرم فنیل الانین (تغذیه تکمیلی)

فنیل الانین (میلی گرم)	فرنی اردبرنج با موز
16	اردبرنج 5 گرم
12	موز 25 گرم
-	شکر اقاشق چایخوری
-	اب به میزان لازم

---

28

فی	سوپ هویج و برنج
19	برنج 5 گرم
2	هویج خام 7 گرم
1	کره پاستوریزه 5 گرم

---

22

# نحوه محاسبه رژیم غذایی در بیماران مبتلا به فنیل کتونوری

## یک سال به بالا

- محاسبه میزان فنیل الانین ، پروتئین و انرژی مورد نیاز با توجه به وزن ، سن و جواب آزمایشات
- تعیین مقدار فرموله مخصوص مورد مصرف در روز با توجه به سن و میزان پروتئین مورد نیاز بیمار
- تامین میزان فنی الانین توصیه شده از سه گروه غذایی (نان و غلات حدودا 60% میوه 20% و سبزی 20%)
- محاسبه میزان انرژی فرموله توصیه شده و غذای دریافتی و کسر آن از انرژی کل
- اختصاص مابقی انرژی به گروه چربی و کربوهیدرات ساده

# مواد غذایی که بیماران پی کی یو نباید مصرف

## کند

- ✓ گوشت فرمز (گوسفند ، گوساله و...) ، جگر ، دل ، قلوه ، مغز
- ✓ گوشت پرندگان (مرغ ، جوجه ، اردک ....)
- ✓ ماهی و میگو
- ✓ تخم مرغ ، بلدرچین و.....
- ✓ لبنیات (شیر ، ماست ، پنیر ، بستنی و کشک)
- ✓ حبوبات (لوبیا ، عدس ، نخود ، ماش .....
- ✓ سویا و محصولات ان
- ✓ مغزها (گردو ، بادام ، فندق ، پسته .....
- ✓ دانه ها (کنجد ، مغزدانه افابگردان و سایر تخمه ها )

# مواد غذایی آزاد در رژیم پی کی یو

---

- ✓ عسل، نبات، شکر، انواع روغن
  - ✓ فالوده
  - ✓ آب میوه (اب هندوانه، آب سیب)
  - ✓ نشاسته و محصولات تهیه شده از آن مثل مسقطی، باسلوق (بدون مغز گردو)
  - ✓ انواع شربت، مثل شربت ابلیمو، توت فرنگی، البالو
  - ✓ انواع مربا به خصوص مربای سیب
  - ✓ بستنی یخی یا میوه ای فاقد شیر
  - ✓ آب نبات ها و شکلات های بدون شیر
  - ✓ محصولات کم پروتئین رژیمی (نان، برنج، بیسکوئیت، ...)
-

# مراجع

---

1. Cristine M, Trahms. Medical nutrition therapy for metabolic Disorders. In: Mahan KL, Escott-Stump S (eds). Krause's Food Nutrition and Diet Therapy. 42th ed. Philadelphia; Saunders.2008
  2. Hendrisky CJ, Walter JH. Update on phenylketonuria. Current Pediatr. 2004; 14(5): 400-6
  3. Kohlmeier M. Nutrient metabolism. London; Academic Press. 2003; Pp; 314-21.
  4. Elsas LJ, Acosta PhB. Inherited metabolic disease; Amino Acids, Organic Acids, and Galactose. In: Shils M, Shike M, Ross A, etal (eds). Modern Nutrition In Health and Disease. 10th ed. Baltimore; Lippincott Williams & Wilkins. 2006; Pp: 909-45.
-

# نگذاریم هیچ کودکی از PKU آسیب ببیند.

