

جمهوری اسلامی ایران  
وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی

## استانداردهای رژیم درمانی در برنامه کنترل PKU

<<ویژه کارشناسان تغذیه>>

1389

تدوین: اعضا کمیته فنی تغذیه (بیماری های متابولیک)

مرکز مدیریت بیماریهای غیرواگیر  
اداره ژنتیک

## فهرست:

- کلیات
- میزان بروز پی کی یو
- علایم کلینیکی پی کی یو
- اختلالات تتراهیدروبیوپترین
- تشخیص اختلالات تتراهیدروبیوپترین
- برنامه غربالگری PKU در ایران
- آزمایشات دوره ای کنترل درمان
- هیپرفنیل آلانینی گذرا
- هدف از رژیم درمانی در فنیل کتونوری
- معرفی شیر خشک های رژیمی بیماران PKU
- نکات مهم در زمینه تنظیم رژیم غذایی مبتلایان به فنیل کتونوری
- تغذیه بیماران PKU در مواقع اضطراری
- نحوه محاسبه رژیم غذایی در بیماران مبتلا به فنیل کتونوری
- سوالات رایج بیماران
- میزان واحد های فنیل آلانین مواد غذایی
- لیست فراوانی بیماران
- ضمائم

## کلیات

فنیل آلانین یک اسید آمینه ضروری و حلقوی می باشد. هیپرفنیل آلانینمی (HPA) در 98 % حالات در اثر اشکال در هیدروکسیلاسیون فنیل آلانین (phe) بوجود می آید. اختلال آنزیمی در فنیل آلانین هیدروکسیلاز (PAH) در کبد است که مانع تبدیل فنیل آلانین به تیروزین می گردد. این گروه بیماریها بصورت اتوزومال مغلوب منتقل می شوند. این بیماریها بدون درمان منجر به عقب ماندگی شدید ذهنی می شوند. در صورت تشخیص زود هنگام با رژیم درمانی مناسب، شخص می تواند بهره مند از IQ طبیعی باشد، بنابراین در این دسته از بیماریها، غربالگری در دوره نوزادی ارزشمند است.

کمبود کامل آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز به غلظت بالای فنیل آلانین خون  $20 \text{ mg/dl} > (1200 \mu\text{mol/l})$  و سطح بالای فنیل آلانین ادرار منجر می شود که pkU کلاسیک نامیده می شود. اگر قسمتی از فعالیت آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز باقیمانده باشد، غلظت فنیل آلانین خون بین  $10-20 \text{ mg/dl}$  ( $600-1200 \mu\text{mol/l}$ ) خواهد بود و این موارد mild pkU خوانده می شوند. به غلظت فنیل آلانین بین  $4-10 \text{ mg/dl}$  هیپرفنیل آلانینمی اطلاق می شود. تقریباً 2% بیماران مبتلا به هیپرفنیل آلانینمی HPA بعلت نقص در متابولیسم تترا هیدروبیوپترین هستند.

سطح طبیعی phe در پلاسما کمتر از  $2 \text{ mg/dl}$  است. HPA یک اصطلاح کلی برای بالا بودن مستمر سطح phe می باشد. فرق بین سطح phe در PKU و Non PKU اختیاری است. در این مجموعه در صورتی که سطح phe  $\geq 20 \text{ mg/dl}$  باشد به آن PKU کلاسیک اطلاق می شود. در این حالت تحمل phe خوراکی کمتر از 500 میلی گرم در روز است.

### میزان بروز PKU:

بر اساس مطالعات عقب ماندگی شدید ناشی از این بیماری و نقص کامل آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز، شیوع بیماری 1/25000 تخمین زده شده است. امروزه بر اساس مواردی که در طرح غربالگری نوزادان کشف شده، شیوع بیماری در امریکا 1/10000 تا 1/12000 تخمین زده می شود. در ترکیه این میزان 1/2500 و در ایرلند 1/4000 می باشد. در ایران، طی اجرای برنامه غربالگری نوزادان در سه استان بزرگ کشور (تهران، مازندران، فارس)، از سال 1386 تا کنون و بر اساس نتایج بدست آمده از این برنامه بروز 1 در 8000 محاسبه شده است.

## علائم کلینیکی PKU :

این نوزادان در زمان تولد طبیعی هستند و تا چند ماه اول ممکن است علائم واضحی نداشته باشند. معمولاً اولین علامت استفراغ است که گاهی پزشک را به فکر استنوز پیلور می اندازد. بی قراری، بثورات اگزمائی، بوی کپک ادرار در چند ماه اول جلب توجه می کند. بوی غیر طبیعی به علت فنیل استیک اسید است. اکثر مبتلایان به PKU، پوست روشن دارند، لیکن در ده در صد موارد ممکن است پوست و مو در افراد مبتلا روشن نباشد. مهمترین و گاهی تنها علامت این بیماری مشکلات عصبی است. در  $1/3$  دیگر موارد ممکن است علائم عصبی خفیف بوده و بصورت افزایش رفلکس و یا وجود رفلکس بابینسکی یک طرفه باشد. در  $1/3$  موارد نیز ممکن است علائم نورولوژیک یافت نشود و فقط عقب افتادگی ذهنی وجود داشته باشد. تشنج در  $1/4$  موارد بیماری دیده می شود، لیکن در 80% موارد اختلال در نوار مغزی وجود دارد. ممکن است بیش فعالی، حرکات بدون هدف، حرکات ریتمیک و ترمور نیز وجود داشته باشد.

## اختلالات تتراهیدروبیوپترین (Non-Classic Hyperphenylalaninemia) :

انتظار می رود این گروه اختلالات تشکیل دهنده حدود 2% کل HPA باشد. این بیماران با اعمال رژیم درمانی و طبیعی شدن سطح phe پلاسما نیز، دچار مشکلات مغزی شدید شامل هیپوتونی تنه و هیپرتونی دستها و پاها و علائم پارکینسون می شوند. شایع ترین اختلال در سنتز BH<sub>4</sub> کمبود آنزیم 6- پیروویل تتراهیدروبیوپترین سنتتاز (6-PTS) است. این اختلال دربرگیرنده 60% موارد است. اختلال دیگر، کمبود آنزیم دی هیدروبیوپترین ردوکتاز (DHPR)، 30% موارد را شامل می شود.

BH<sub>4</sub> در هیدروکسیلاسیون فنیل آلانین، تیروزین و تریپتوفان دخالت دارد، بنابراین کمبود آن، سبب کمبود مشتقات نوروترانسمیترهای وابسته به تیروزین (دوپامین، اپی نفرین) و تریپتوفان (سروتونین) می شود.

## تشخیص اختلالات تتراهیدروبیوپترین :

غربالگری کمبود BH<sub>4</sub> در هر فرم HPA با تست های زیر و با توجه به شرایط بیمار و دسترسی به امکانات انجام می شود:

- 1- آنالیز Pterine (پترین) در ادرار شامل نئوپترین و بیوپترین و اندازه گیری فعالیت DHPR در خون روی کاغذ فیلتر
- 2- تست BH<sub>4</sub> (دادن BH<sub>4</sub> خوراکی به میزان 10 mg/kg و اندازه گیری فنیل آلانین و تیروزین خون در ساعات 0-4-8 و 24) که در مواردی که سطح فنیل آلانین بالای 7 mg/dl یا 400 μmol/l باشد، انجام می شود.
- 3- آنالیز پترین، فولات و متابولیت های نوروترانسمیترها در CSF
- 4- اندازه گیری فعالیت آنزیمی

## برنامه غربالگری PKU در ایران

### آزمایش غربالگری:

آزمایش غربالگری بین روز سوم (پس از 72 ساعت تغذیه با شیر مادر) تا پنجم بعد از تولد در صورتی که نوزاد به اندازه کافی با شیر تغذیه شده باشد) صورت می گیرد. برای انجام آزمایش، قطره ای از خون پاشنه پای نوزاد (با شرایطی که در مجموعه استانداردهای آزمایشگاهی برنامه pku ذکر شده است)، بر روی کاغذ فیلتر گرفته می شود و به روش رنگ سنجی (جزئیات روش در متن استانداردهای تشخیص آزمایشگاهی در برنامه کنترل PKU آمده است) مقدار phe تعیین می گردد.

### مواردی که آزمایش غربالگری را به صورت کاذب منفی می نماید:

در صورتی که از نوزاد قبل از گذشت 48 ساعت از عمر خونگیری شود و یا به هر دلیل در زمان خونگیری تغذیه کافی با شیر نشده باشد، آزمایش بصورت کاذب منفی می شود. در این شرایط باید در زمانی که نوزاد به مدت 72 ساعت از شیر تغذیه شده باشد، خونگیری و آزمایش، مجدداً تکرار شود.

در حالاتی نظیر دیالیز، تزریق خون، تغذیه خوراکی یا وریدی با مواد کم پروتئین، NPO بودن و شرایطی نظیر اینها که مانع افزایش phe خون می گردد آزمایش phe نوزاد می تواند بصورت کاذب منفی شود. در هر یک از این حالات باید بعد از رفع عامل (در زمانی که پزشک معالج تعیین می کند) و در شرایطی که تغذیه نوزاد به مدت 72 ساعت با شیر صورت گرفته باشد، نمونه گیری و آزمایش مجدد به روش ذکر شده، صورت گیرد.

### مواردی که آزمایش غربالگری را به صورت کاذب مثبت می نماید:

در حالاتی نظیر بیماریهای کبد، نارسی نوزاد، ابتلای مادر به PKU، هیپیرایمانتاسیون، آزمایش غربالگری می تواند بصورت کاذب مثبت شود.

نکته: همچنین اشکالات تکنیکی می تواند بطور کاذب منجر به مثبت یا منفی شدن آزمایش غربالگری نوزاد شود. در این موارد نیز باید نمونه گیری و آزمایش غربالگری مجدد تکرار و نتایج ارزیابی مجدد شود.

### ارزیابی نتایج مثبت:

در صورتی که phe در آزمایش غربالگری، برابر یا بیش از 4 mg/dl باشد، نتیجه غربالگری (سطح یک) مثبت ارزیابی می شود و باید با روش HPLC (سطح دوم) بررسی برای تایید انجام شود.

در صورتی که phe در این مرحله (سطح یک) برابر یا بیش از 20 mg/dl باشد، انجام کلیه مراحل سطح دو (آزمایش به روش HPLC) باید حداکثر ظرف 72 ساعت به انجام رسد.

### ارزیابی نتایج مثبت در سطح دو (آزمایش تایید به روش HPLC):

در کلیه موارد سطح دو (آزمایش تایید به روش HPLC)، که آزمایش phe بیشتر یا مساوی 4 mg/dl است، نوزادان باید طبق مراحل تعیین شده در دستورالعمل کشوری برای ارزیابی به بیمارستان منتخب PKU در مرکز استان ارجاع شوند، در این مرحله، پزشک مسئول تیم پزشکی pku بعد از رد تیروزینمی، نتایج را بر اساس سطح فنیل آلانین (phe) بررسی می شود: در کلیه موارد در این مرحله باید ابتدا ابتلای نوزاد به موارد غیر کلاسیک نیز با انجام بررسی بالینی دقیق و انجام آزمایشات لازم رد شود.

در مواردی که PKU غیر کلاسیک با انجام آزمایشات و بررسی کلینیکی کامل رد شده است ارزیابی به شکل ذیل صورت می گیرد:

در صورتی که میزان phe، 4 mg/dl تا 7 (6/99) باشد، نیاز به رژیم درمانی نیست، لیکن نوزاد باید توسط متخصص کودکان در بیمارستان منتخب به مدت 6 ماه تا یکسال بصورت دوره ای ارزیابی شود.

در صورتی که سطح Phe، 7mg/dl تا 10 باشد، هفته بعد آزمایش مجدد Phe بروش HPLC صورت می گیرد و اگر میزان phe بیشتر و یا مساوی 7 باشد رژیم درمانی بر اساس مشاوره کارشناس تغذیه (بر طبق استانداردهای بالینی تغذیه در برنامه کنترل PKU) انجام می شود.

در صورتی که میزان Phe، 10 mg/dl و یا بیشتر باشد، بررسی بالینی و رژیم درمانی باید طبق دستورالعمل کشوری و استانداردهای تعیین شده در کلیه بخش های مربوطه انجام شود و Phe بعد از یک هفته بروش HPLC تکرار شود.

جدول ارزیابی موارد مثبت هیپرفنیل آلانینی در سطح دو، در بیمارستان منتخب pku  
(بعد از رد تیروزینی و هیپرفنیل آلانینی غیرکلاسیک یا بدخیم): 2

| سطح phe           | اقدام   |
|-------------------|---|
| 4- 6/ 99mg/dl     | تکرار آزمایش phe به روش HPLC بعد از یک هفته بدون محدودیت رژیم غذایی و مانیتورینگ دوره ای آزمایشگاهی بیمار بروش HPLC. در صورت مثبت شدن مجدد آزمایش و تحت نظر گرفته شدن توسط پزشک منتخب بمدت 6 ماه تا یکسال |
| 7-9/99 mg/dl      | تکرار آزمایش phe به روش HPLC بعد از یک هفته و در صورت مثبت شدن مجدد آزمایش (بیش از 7) محدودیت در رژیم غذایی   |
| 10-19/99 mg/dl    | شروع رژیم درمانی (با مشورت کارشناس تغذیه) قطع شیرمادر به مدت 48 ساعت و انجام آزمایش phe به روش HPLC بعد از یک هفته از قطع شیر   |
| 20-39/99 mg/dl    | شروع رژیم درمانی (با مشورت کارشناس تغذیه) و قطع شیر مادر به مدت 72 ساعت و انجام آزمایش phe بعد از یک هفته از قطع شیر  |
| بیشتر از 40 mg/dl | شروع رژیم درمانی (با مشورت کارشناس تغذیه و قطع شیر مادر به مدت 96 ساعت و انجام آزمایش به روش HPLC بعد از یک هفته از قطع شیر   |

جدول مراحل ارزیابی و اقدام بر اساس نتیجه ارزیابی

در تمام موارد عنوان شده فوق (هیپرفنیل آلانینی بیشتر از 4 mg/dl)، بررسی بالینی دقیق و تکرار آزمایشات بصورت هفتگی بروش HPLC تا تثبیت وضعیت و ارزیابی بر اساس نتیجه تثبیت شده phe. باید صورت گیرد.

نکته: کلیه نمونه گیری ها از بیمار برای انجام آزمایش باید در بیمارستان منتخب Pku مرکز استان صورت گیرد و این بیمارستان در صورتی که خود مجهز به HPLC نیست باید با عقد قرارداد با آزمایشگاه تایید شده اداره امور آزمایشگاههای استان، ارسال نمونه بروش استاندارد و اخذ نتیجه و اعلام آن به بیمار را عهده دار گردد.

### آزمایشات دوره ای کنترل درمان:

در شروع درمان باید آزمایش phe هر هفته بروش HPLC تا رسیدن به سطح قابل قبول در بیمارستان منتخب pku مرکز استان انجام شود. هنگامی که سطح phe به حد طبیعی رسید و تثبیت شد، هر ماه تا پایان سه سالگی باید آزمایشات کنترل سطح phe و بررسی بالینی و تنظیم رژیم غذایی بیمار با مشاوره کارشناس تغذیه صورت گیرد. از سه سالگی تا 18 سالگی آزمایشات کنترل درمان هر سه ماه صورت می گیرد.

### نکات:

1- هر زمان در طول درمان در صورت ایجاد اختلال در سطح phe باید آزمایشات هفتگی بروش HPLC صورت گیرد تا سطح phe تثبیت شود.

2- سطح phe کمتر از 2mg/dl در صورتی که مستمر باشد منجر به عوارض پوستی، گوارشی و مغزی خواهد شد. در شرایطی که سطح phe از 2 کمتر باشد، باید با مشورت با کارشناس تغذیه از محدودیت رژیم کاسته شود و هر هفته تا زمانیکه سطح phe به حد طبیعی برسد و تثبیت شود آزمایش phe کنترل شود. بعد از تثبیت، سطح phe بر اساس سن، بطور دوره ای کنترل می شود.

### هیپرفنیل آلانینمی گذرا:

در بعضی از نوزادان بصورت گذرا سطح فنیل آلانین افزایش می یابد (بیشتر از 6mg/dl یا 363 میکرومول در لیتر). این روند بدلیل تاخیر غیر اختصاصی در تکامل آنزیم های مرتبط با متابولیسم اسیدهای آمینه ایجاد می شود.

نکته: بطور معمول نیز سطح فنیل آلانین خون معمولاً در شیر مادر خواران کمی کمتر از شیر خشک خواران است. (شیر مادر در

هر 100 سی سی فقط 54 میلی گرم فنیل آلانین دارد ولی در هر 30 سی سی شیر خشک 25 میلیگرم فنیل آلانین وجود دارد).

برای تشخیص این مسئله challenge test انجام می شود. در تمام بیماران پی کی یو با تشخیص اولیه بالای 7 تا 20 میلی گرم

فی خون که با رژیم فی خون آنها همیشه دایما پایین می باشد (زیر 4) براساس تشخیص پزشک و برای سند کردن پزشکی در 5

ماهگی و یکسالگی این تست انجام می شود بدین صورت که 100 تا 180 میلی گرم فی به ازای وزن بدن فنیل آلانین به بیمار داده

می شود چنانچه جواب آزمایش خون بیمار پس از 48 ساعت افزایش سریع فی خون بالای 30 میلی گرم را نشان دهد بیماری

حتماً فرم کلاسیک می باشد. اگر بین 10 تا 20 بود فرم خفیف و چنانچه بین 7 تا ده بود در دسته هیپرفنیل آلانینمی دسته بندی

می شوند.



### هدف از رژیم درمانی در فنیل کتونوری

رژیم درمانی تنها روش کنترل این بیماری است. تشخیص به موقع، رژیم درمانی صحیح تحت نظر متخصصین تغذیه و حفظ و تداوم رژیم غذایی در تمام طول عمر، در سلامت بیمار بسیار موثر است. در این میان آگاهی والدین از نحوه تنظیم رژیم غذایی تحت نظر کارشناس تغذیه و شیوه برخورد با کودک نیز از اهمیت بسزایی برخوردار می باشد.

مهمترین هدف رژیم درمانی در بیماران مبتلا به فنیل کتونوری، کاهش میزان فنیل آلانین دریافتی از رژیم غذایی به منظور حفظ سطح فنیل آلانین خون در محدوده 2-6 میلی گرم در دسی لیتر است. میزان فنیل آلانین در خون به دو صورت گزارش می گردد، مول بر لیتر (محدوده طبیعی 120 تا 360 مول بر لیتر) و یا میلی گرم در دسی لیتر (محدوده طبیعی 2 تا 6 میلی گرم در دسی لیتر). محدوده قابل قبول فنیل آلانین با توجه به سن بیمار تا حدودی تغییر می کند.

| گروه سنی               | استاندارد اروپا و انگلیس        | استاندارد امریکا  |
|------------------------|---------------------------------|---|
| از بدو تولد تا 4 سالگی | 2 الی 6 میلی گرم در دسی لیتر    | 2 الی 6 میلی گرم در دسی لیتر<br>(از بدو تولد تا 12 سالگی) |
|                        | 2 الی 8 میلی گرم در دسی لیتر    |   |
| از 5 تا 10 سالگی       | 2 الی 11/6 میلی گرم در دسی لیتر | 2 الی 10 میلی گرم در دسی لیتر<br>(12 سالگی و بالاتر)      |
| بالای سن 11 سالگی      | 2 الی 4 میلی گرم در دسی لیتر    | 2 الی 6 میلی گرم در دسی لیتر                              |

| گروه سنی                | استاندارد ایران               |
|-------------------------|-------------------------------|
| از بدو تولد تا 12 سالگی | 2 الی 6 میلی گرم در دسی لیتر  |
| بالای 12 سال            | 2 الی 10 میلی گرم در دسی لیتر |
| زنان باردار پی کی یو    | 2 الی 6 میلی گرم در دسی لیتر  |

به منظور حصول اطمینان از باقی ماندن سطح فنیل آلانین خون مبتلایان در محدوده قابل قبول، ضروری است اندازه گیری میزان این اسید آمینه در خون بطور منظم انجام شود. بطور معمول لازم است مبتلایان به PKU در سال اول زندگی، هفته ای یک بار از این نظر مورد آزمایش قرار گیرند. در صورت بهبود شرایط کودک، می توان انجام این آزمایش را به هر دو هفته یک بار کاهش داد. در کودکان بالای یک سال نیز انجام ماهیانه این آزمایش ضروری خواهد بود.

با توجه به اینکه اسید آمینه فنیل آلانین برای بدن ضروری است و حذف کامل آن می تواند موجب بروز تغییرات نامطلوب در بافت استخوانی، توقف در رشد و نمو، کم اشتها، تب، استفراغ و خستگی شود، حذف کامل آن از رژیم غذایی ناممکن است. بنابر این برحسب تحمل کودک، میزان فنیل آلانین دریافتی باید در حدی باشد که میزان آن در خون در سطح مجاز باقی بماند.

مبتلایان به این بیماری نمی توانند آزادانه مواد غذایی دلخواه خود را انتخاب کنند. استفاده از مواد غذایی حاوی مقادیر زیاد فنیل آلانین، موجب محدودیت شدید دریافت سایر مواد غذایی و عدم تامین انرژی و مواد مغذی مورد نیاز می گردد.

### هدف از رژیم درمانی در فنیل کتونوری:

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

### شیر خشک های مخصوص مبتلایان به فنیل کتونوری

به منظور تامین مواد مغذی ضروری جهت ادامه حیات و رشد مبتلایان به فنیل کتونوری، و در عین حال جلوگیری از دریافت بیش از حد اسید آمینه فنیل آلانین توسط این بیماران، شیر خشک های مخصوصی که یا فاقد فنیل آلانین هستند و یا حاوی مقادیر بسیار ناچیزی از این اسید آمینه می باشند، تولید می گردد. این شیر خشک ها توسط شرکتهای مختلف صنایع غذایی و با نامهای تجاری گوناگون تولید و عرضه می شوند. در حال حاضر، تعدادی از این شیر خشک ها وارد کشور می شوند. اسامی و اطلاعات تغذیه ای برخی از این شیر خشک ها در جدول زیر آورده شده است:

| وزن هر قوطی | جرئی در<br>100 گرم | آب مصرفی یک پیمانہ داخل<br>قوطی | کالری یک<br>پیمانہ | انرژی در<br>100 گرم | پروتیین یک پیمانہ به<br>گرم | پروتیین<br>در 100 گرم | وزن یک پیمانہ<br>داخل قوطی به<br>گرم | نوع شیر                      |
|-------------|--------------------|---------------------------------|--------------------|---------------------|-----------------------------|-----------------------|--------------------------------------|------------------------------|
| 400 گرم     | 26                 | 30 سی سی                        | 23/7               | 475                 | 0/65                        | 13                    | 5                                    | Xp-Analog<br>ایکس-پی-آنالوگ  |
| 500 گرم     | کمتر از 5/.        | 204 سی سی                       | 105<br>15/45       | 309                 | 8/5<br>1/25                 | 25                    | 34<br>پیمانہ 5 گرمی                  | ایکس-پی-Maxamaid<br>ماکزیمید |
| 500 گرم     | کمتر از 5/.        | 210 سی سی                       | 103/9<br>14/85     | 297                 | 13/65<br>1/95               | 39                    | 35<br>پیمانہ 5 گرمی                  | ایکس-پی-Maxamum<br>ماکزیمم   |
| 500 گرم     | 27/4               | 28/2 سی سی                      | 23/5<br>25         | 500                 | .51<br>.54                  | 10/9                  | 4/7<br>پیمانہ 5 گرمی                 | Comida- PKU A<br>کومیدا آ    |
| 500 گرم     | 15                 | 45 سی سی                        | 32/3<br>21/3       | 426                 | 2/22<br>1/46                | 29/3                  | 7/6<br>پیمانہ 5 گرمی                 | Comida-PKU B<br>ب کومیدا     |
| 500 گرم     | صفر                | 67/2 سی سی                      | 33/2<br>14/85      | 297                 | 8/03<br>3/58                | 71/7                  | 11/2<br>پیمانہ 5 گرمی                | Comida-PKU C<br>کومیدا سی    |

| وزن هر واحد | فنیل آلانین | کیلو کالری | Fat/gr | Pro/gr | CHO/gr | نوع ماده غذایی مخصوص           |
|-------------|-------------|------------|--------|--------|--------|--------------------------------|
| 100 CC      | 54 mg       | 69         | 4      | 1/1    | 7      | شیر مادر                       |
| 100 CC      | 180mg       | 46/7       | 1/6    | 3/3    | 4/5    | شیر پاستوریزه<br>1/5 درصد چربی |
| 100 گرم     | 210mg       | 69         | 3/75   | 3/88   | 4/3    | ماست - 3/5 درصد چربی           |
| 500 گرم     | 10- 15      | 364        | 0      | ./5    | 90/5   | ماکارونی (آی سودا)             |
| 1000 گرم    | 15          | 396/44     | ./2    | ./3    | 98/36  | آرد کم فی (زندگی یزوه)         |
| 500 گرم     | 10- 15      | 450        | 15     | ./5    | 78     | بیسکویت (گویا)                 |

## نکات مهم در زمینه تنظیم رژیم غذایی مبتلایان به فنیل کتونوری:

- 1- در مصرف مواد غذایی و داروهایی که در ترکیب آنها از فنیل آلانین یا آسپارتام استفاده شده است باید دقت لازم به عمل آید (آسپارتام یک دی پپتید حاوی فنیل آلانین است که به عنوان شیرین کننده مصنوعی در برخی از مواد غذایی و داروها مورد استفاده قرار می گیرد). شایسته است به والدین کودک در این زمینه نیز آموزش کافی داده شود. از انواع داروهای حاوی آسپارتام می توان به فارمنتین بی دی (نوعی شربت آنتی بیوتیک مخصوص کودکان) و داروی کلستری پرامین (داروی کاهنده کلسترول خون) اشاره نمود.
- هم چنین هر قوطی نوشابه رژیمی شیرین شده با آسپارتام به حجم تقریبی 330 میلی لیتر نیز حدودا حاوی 105 میلی گرم فنیل آلانین است که این مقدار، 25 تا 50 درصد از کل میزان مجاز دریافت فنیل آلانین روزانه مبتلایان به PKU می باشد.
- 2- دریافت ناکافی انرژی و یا صدمه ناشی از بیماری و عفونت ، به تجزیه پروتئین های بدن و در نتیجه رها شدن آمینواسیدها از جمله فنیل آلانین به درون خون منجر می گردد.
- 3- زنان بارداری که مبتلا به فنیل کتونوری هستند باید رژیم غذایی خود را بطور جدی تحت نظر کارشناس تغذیه مجرب و با جدیت دنبال کنند. کودکانی که میزان فنیل آلانین خون مادرانشان در طی بارداری به خوبی کنترل نشود، در معرض ابتلا به مشکلات قلبی ، عقب ماندگی ذهنی و جسمی و میکروسفالی قرار می گیرند.
- 4- تجویز انواع مکمل های ویتامینی و املاح، خصوصا روی ، منگنز و نیاسین در این بیماران ضروری است.
- 5- بخش عمده مواد مغذی مورد نیاز کودک باید از شیرهای خشک مخصوص تامین شود که یا فاقد فنیل آلانین هستند و یا مقدار فنیل آلانین آنها کاهش یافته است. این شیرخشکها طعم مطبوعی ندارند، ولی با توجه به اهمیت مصرف آنها در کنترل بیماری ، لازم است که کودکان مبتلا به طعم آنها عادت کنند.
- 6- انرژی مورد نیاز مبتلایان تا شش ماهگی از فرمولهای مخصوص به همراه شیر مادر و یا شیر خشک ، و پس از شش ماهگی و با آغاز تغذیه تکمیلی ، با مصرف مناسب سبزیها ، غلات و میوه ها در کنار فرمولهای مخصوص تامین می شود.
- 7- با توجه به اهمیت اطلاع از میزان فنیل آلانین دریافتی ، ضروری است مواد غذایی مصرفی این بیماران دقیقا توزین گردد .
- 8- در تنظیم رژیم غذایی مبتلایان به فنیل کتونوری ، همکاری و مشارکت والدین بیمار بسیار حائز اهمیت می باشد.
- 10- شروع تغذیه تکمیلی در شیرخواران مبتلا ، مانند سایر شیرخواران در محدوده شش ماهگی است.
- 11- برای افزایش انرژی دریافتی می توان از مربا، شکر، عسل، روغنها و نشاسته ذرت که فاقد فنیل آلانین هستند استفاده نمود .

12- استفاده از آبنبات هایی که در ترکیب آنها از کاکائو استفاده نشده و نیز بستنی یخی در این افراد آزاد است .

13- شیر مخصوص فنیل کتونوری باید در وعده های متعدد (حداقل 4 وعده) و به میزان مساوی در هر وعده مصرف شود.

14- باید توجه داشت که عدم مصرف مقادیر کافی شیر مخصوص نیز سبب بالا رفتن مقدار فنیل آلانین در خون این بیماران می شود. این امر بدان سبب است که مصرف ناکافی این نوع شیر (به عنوان تنها منبع غنی از انواع اسید آمینه در این بیماران)، مانع از ساخته شدن پروتئین و در نتیجه باقی ماندن اسید آمینه فنیل آلانین در خون می گردد.

### تغذیه بیماران PKU در مواقع اضطراری

عفونت، سرماخوردگی، اسهال، تزریق واکسن و صدمات ناشی از آسیب دیدگی ها و جراحات موجب افزایش سطح فنیل آلانین در خون کودکان می شود. رژیم درمانی در این موارد، غذای کاملا بدون فنیل آلانین است. این رژیم باید 3-4 روز ادامه یابد. کاهش وزن در زمان بیماری نباید بیش از 5 درصد وزن اولیه باشد، چرا که سبب تجزیه پروتئین های بدن و بالا رفتن سطح فنیل آلانین خون می شود.

شیرخواران را می توان با غذائی متشکل از 90 میلی لیتر آب، 3-4 گرم نشاسته ذرت، 4 گرم روغن مایع گیاهی و 6 گرم گلوکز که به صورت فرنی تهیه می شود، تغذیه نمود. هر 100 میلی لیتر از این غذا دارای 72-76 کیلوکالری انرژی است. نیاز به انرژی با احتساب وزن بدن تامین می گردد. زمانی که فنیل آلانین خون به محدوده طبیعی رسید، می توان تغذیه کودک با غذای حاوی فنیل آلانین را مجدداً آغاز نمود. خردسالان و کودکان دبستانی نیز می توانند در چنین شرایطی، به مدت 3 تا 4 روز با یک برنامه غذایی حاوی نیمی از فنیل آلانین مجاز روزانه تغذیه شوند. بدیهی است با رفع شرایط بحرانی، رژیم غذایی ایشان به حالت قبل از بیماری باز می گردد.

اسهال حاد سبب وخامت حال کودک می شود. به منظور رفع مشکلات ناشی از اسهال می توان از محلول اورالیت (ORS) استفاده نمود، اگر بیمار استفراغ می کند می توان از محلول ORS به میزان 50 میلی لیتر به ازاء هر کیلوگرم وزن بدن طی 6 ساعت استفاده نمود. همین مقدار از محلول ORS طی 6 ساعت دوم به کودک داده می شود. پس از بهبود حال بیمار، باید از غذای بدون پروتئین که از نشاسته، آب و شکر تهیه می شود، استفاده نمود. اگر پس از 6 ساعت اسهال و استفراغ کودک بهبود نیافت، باید او را در بیمارستان بستری نمود.

پس از بهبود کامل، غذای بیمار با یک سوم میزان فنیل آلانین مجاز روزانه شروع می شود و رفته رفته بر مقدار فنیل آلانین تا رسیدن به مقدار پیش از بیماری اضافه می گردد. این دستور برای خردسالان و هم چنین کودکان دبستانی صادق است.

### نحوه محاسبه رژیم غذایی در بیماران مبتلا به فنیل کتونوری

- ۱- محاسبه میزان فنیل آلانین ، پروتئین و انرژی مورد نیاز با توجه به وزن و سن کودک (جدول شماره یک)
- ۲- تعیین مقدار فرمول مخصوص مورد مصرف در روز (به طور معمول 90 درصد پروتئین و 80 درصد انرژی مورد نیاز روزانه باید از فرمول مخصوص تامین شود);
- ۳- تعیین مقدار شیر مادر یا شیرخشک مورد مصرف متناسب با مقدار توصیه شده فنیل آلانین روزانه ( جهت تامین حداکثر 10 درصد پروتئین و 20 درصد انرژی روزانه، برای کودکان صفر تا شش ماهه);
- ۴- تعیین آب مورد نیاز برای تهیه مخلوط فرمول مخصوص و شیرخشک ;
- ۵- تعیین جمع کل فنیل آلانین، پروتئین و انرژی حاصل از فرمول مخصوص به علاوه شیر مادر یا شیرخشک ( برای کودکان صفر تا شش ماهه);
- ۶- فراهم ساختن باقیمانده فنیل آلانین ، 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);
- ۷- تعیین کل میزان دریافتی فنیل آلانین ، پروتئین و انرژی حاصل از فرمول مخصوص به علاوه شیر مادر یا شیرخشک و نیز سایر مواد غذایی ;
- 8- در افراد بالای 10 سال میزان مجاز فنیل آلانین روزانه به طور متوسط 500 میلی گرم (300-750) ، پروتئین 65-50 گرم و انرژی از 1500 تا 3000 کیلوکالری با در نظر گرفتن نتایج آزمایشات و شرایط فیزیولوژیک فرد محاسبه می گردد.

### جدول شماره 1- انرژی و مواد مغذی مورد نیاز کودکان در گروههای مختلف سنی

| سن        | انرژی<br>Kcal/kg/day | پروتئین<br>g/kg/day | فنیل آلانین<br>Mg/kg/day | کربوهیدرات<br>%کالری | چربی<br>%کالری | مایعات     |
|-----------|----------------------|---------------------|--------------------------|----------------------|----------------|------------|
| 0-3 ماه   | 108                  | 2/2                 | 60-90                    | 50                   | 30-40          | 100ml/kg   |
| 4-6 ماه   | 108                  | 2/2                 | 40                       | 50                   | 30-40          | 110ml/kg   |
| 7-9 ماه   | 98                   | 2                   | 35                       | 50                   | 30-40          | 100ml/kg   |
| 10-12 ماه | 98                   | 2                   | 30                       | 50                   | 30-40          | 100ml/kg   |
| 1-2 سال   | 70-102               | 1/7 - 2             | 25                       | 50                   | 30-40          | 1100ml/day |
| 2-5 سال   | 70-102               | 1/7 - 2             | 20                       | 50                   | 30-40          | 1100ml/day |
| 5-10 سال  | 70-102               | 1/6 - 2             | 15                       | 50                   | 30-40          | 1100ml/day |
| 10-12 سال |                      | 1.1                 | 350 الی 800              |                      |                |            |
| 12-15 سال |                      | 1                   | 350 الی 800              |                      |                |            |
| بزرگسالان |                      | .9                  | 450 الی 1000             |                      |                |            |

برای تنظیم میزان شیر فرمولای مورد نیاز جهت بیماران ابتدا از جدول بالا میزان پروتئین و فنیل آلانین و انرژی محاسبه شود. سپس براساس لیست جانشینی تعداد میلی گرم فنیل آلانین مورد نیاز از هر گروه مواد غذایی تنظیم گردد.

#### مثال:

اگر میزان نیاز فنیل آلانین کودکی 300 میلی گرم باشد، با توجه به اینکه هر 15 میلی گرم فی یک سهم جانشینی است لذا 20 واحد از گروه های جانشینی بدست می آید.  
برای تقسیم این 20 واحد به گروه های غذایی بهترین انتخاب نسبت 20/20/60 می باشد. بدین معنی که 60 درصد واحد ها به گروه غلات تعلق گیرد، 20 درصد به سبزی و 20 درصد به میوه.  
در این حالت 12 واحد به گروه غلات، 4 واحد به میوه و 4 واحد به سبزی اختصاص داده شده است.  
دقت کنید 12 واحد غلات = 6 سهم غلات (هر سهم غلات 30 میلی گرم فنیل آلانین، 30 کیلوکالری دارد)  
نکته: تنظیم این میزان 20/20/60 می تواند با توجه به برنامه غذایی هر بیمار به طور انفرادی تغییر پیدا کند. تغییر این میزان با صلاحدید کارشناس تغذیه می باشد.  
40 درصد کالری رژیم غذایی برای بیماران تا 12 سال از گروه چربی ها تنظیم می شود و از 12 سال به بالا 30 درصد کالری رژیم غذایی برای بیماران از گروه چربی ها محاسبه می شود.

#### غذاهای آزاد:

کره. آب نبات های ساده و میوه ای. نشاسته ذرت. عسل. مربا. شکر قند. ژله های ساده. بستنی های یخی و میوه ای. یخ در بهشت. لیموناد انواع روغن های مایع نمک فلفل و زردچوبه و زعفران. انواع نوشابه های معمولی غیر از نوشابه های رژیمی.

#### نکات مهم در تنظیم برنامه غذایی بیماران

- 1: همواره شیر فرمولای بیماران بر پایه پیمانه های 5 گرمی تنظیم گردد.
- 2: طبق استاندارد های بین المللی هر پیمانه 5 گرمی از هر شیر در 30 سی سی آب بایستی حل شود.
- 3: خرید یک ترازوی حساس دیجیتال برای وزن کردن مواد غذایی در حد گرم برای هر خانواده الزامی است.

**نکته: بیمار پی کی یو باید حداقل 2 تا 4 ساعت ناشتای کامل باشد.**



### نوزادان :

در صورتی که فنیل آلانین خون نوزاد بالا باشد تغذیه وی باید منحصر از شیر مخصوص (فرمولای مخصوص بدون فنیل آلانین) صورت گیرد تا فنیل آلانین خون وی به میزان طبیعی برسد سپس همراه آن شیر خشک معمولی یا شیر مادر به میزان محاسبه شده (برحسب فنیل آلانین مورد نیاز کودک) توصیه می شود. شیر مادر باید ابتدا دوشیده شود و سپس به کودک داده شود. (در هر 100 سی سی شیر مادر 54 میلی گرم فنیل آلانین وجود دارد.)

0-6 ماهه: فرمولای بدون فنیل آلانین XP\_Analog یا Comida A به همراه شیر خشک معمولی یا شیر مادر

6-12 ماهه: فرمولای بدون فنیل آلانین Xp\_Analog یا Comida pku A + تغذیه تکمیلی کم پروتئین (سبزیجات، آردبرنج، نان و غلات بدون سبوس، سبزیجات، میوه و چربیها و قندهای ساده)

1-8 سال: فرمولای Xp\_Maxamaid یا Comida pku B + مواد غذایی کم پروتئین (نان و غلات بدون سبوس، سبزیجات، میوه، چربیها و قندهای ساده)

8 تا 14 سال: فرمولای Xp\_Maxamum و یا Comida B + مواد غذایی کم پروتئین (نان و غلات بدون سبوس، سبزیجات، میوه، چربیها و قندهای ساده)

14 سال به بالا: فرمولای Xp\_Maxamum یا Comida B یا Comida C + مواد غذایی معمولی کم پروتئین (نان و غلات بدون سبوس، سبزیجات، میوه، چربیها و قندهای ساده)

**Pku در مادران باردار:** فنیل آلانین خون این مادران باید 4 - 2 میلی گرم در دسی لیتر حفظ شود. میزان نیاز به کالری پروتئین و ویتامین و املاح باید کنترل شود. همچنین تجویز مکمل تیروزین زیر نظر پزشک متخصص ضروریست.

### مثال 1:

رژیم غذایی جهت کودکی چهار ماهه به وزن 4 kg، مبتلا به بیماری فنیل کتونوری، که مجاز به دریافت mg/kg 60 فنیل آلانین در روز می باشد.  
نیازهای کودک به شرح زیر محاسبه می شود:

$$\begin{aligned} 60 \times 4 &= 240 && \text{فنیل آلانین مورد نیاز (میلی گرم)} \\ 2/2 \times 4 &= 8/8 && \text{(با توجه به جدول شماره یک) پروتئین مورد نیاز (گرم)} \\ 108 \times 4 &= 432 && \text{(با توجه به جدول شماره یک) کالری مورد نیاز} \end{aligned}$$

90% از نیاز او به پروتئین باید از شیر خشک مخصوص فنیل کتونوری و مابقی از شیر مادریا شیرخشک معمولی تامین گردد.

$$8/8 \times \%90 = 7/92 \quad \text{مقدار پروتئین که باید از شیر مخصوص تامین شود (گرم)}$$

از آنجائی که وزن هر پیمانه شیر خشک Xp analog 5 گرم و حاوی 0/65 گرم پروتئین و 23/7 کیلوکالری انرژی می باشد، تعداد پیمانه های موردنیاز را به روش زیر محاسبه می کنیم:

$$\begin{aligned} 7/92 \div 0/65 &= 12 && \text{تعداد پیمانه های مورد نیاز} \\ 12 \times 23/7 &= 284/5 && \text{انرژی دریافتی از شیر مخصوص} \\ 432 - 284/5 &= 147/5 && \text{باقیمانده انرژی موردنیاز} \end{aligned}$$

برای تامین باقیمانده فنیل آلانین و انرژی مورد نیاز از شیر خشک معمولی (مثلا شیر خشک بیومیل) استفاده می کنیم. این شیر خشک دارای 517 کیلو کالری انرژی در 100 گرم پودر خشک می باشد. با توجه به اینکه وزن هر پیمانه از این شیر 4/8 گرم است، پس در هر پیمانه 25 کیلوکالری انرژی دارد

\* نکته: فنیل آلانین هر پیمانه شیر بیومیل وسایر شیر خشک ها را 25 میلی گرم حساب کنید چنانچه شیر بیلاک مصرف شود فنیل آلانین هر پیمانه را 18 میلی گرم محاسبه بفرمایید.

$$240 \div 25 = 9/5 \quad \text{پیمانه مورد نیاز از این شیر برای تامین فنیل آلانین مورد نیاز}$$

میزان کالری دریافتی از این مقدار بیومیل: 236 کالری

برای محاسبه میزان انرژی باقیمانده مورد نیاز به طریق زیر عمل می کنیم:

$$520=284+236$$

از آنجائی که هر پیمانه شیرخشک بیومیل وزنی معادل  $4/8$  گرم دارد و حاوی  $0/5$  گرم پروتئین است، میزان کل پروتئین در  $9/5$  پیمانه از این شیر خشک به قرار زیر می باشد:

$$0/5 * 9/5 = 4/8 \quad \text{میزان پروتئین در } 9/5 \text{ پیمانه از این شیر خشک}$$

با توجه به وزن کودک که  $4$  کیلوگرم بوده و حداقل نیاز به پروتئین برای این کودک  $2/2$  گرم برای هر کیلوگرم از وزن می باشد، پروتئین کل دریافتی را بدین ترتیب محاسبه می کنیم:

$$7/92 + 4/8 = 12/72 \quad \text{پروتئین کل دریافتی (گرم)}$$

برای کنترل و اطمینان از میزان دریافت پروتئین در این کودک به طریق زیر عمل می کنیم:

$$12/12 \div 4 = 3/18 \quad \text{میزان پروتئین برای هر کیلوگرم از وزن کودک (گرم)}$$

این میزان پروتئین از حداقل نیاز کودک کمی بالاتر است (برای اطمینان از این که کودک میزان لازم پروتئین خود را بدست می آورد).

\* برای تهیه هر دو نوع شیر مذکور، به ازاء هر پیمانه به  $30$  میلی لیتر آب نیاز است.

## مثال دوم :

برای یک دختر 24 ماهه مبتلا به فنیل کتونوری با وزن 12 کیلوگرم، نیازهای مواد مغذی را به طریق زیر محاسبه می کنیم:

$$25 \times 12 = 300 \quad \text{فنیل آلانین کل مورد نیاز (میلی گرم)}$$

$$12 \times 85 = 1020 \quad \text{انرژی مورد نیاز (کیلو کالری)}$$

$$2 \times 12 = 24 \quad \text{پروتئین مورد نیاز (گرم)}$$

با توجه به اینکه 90 درصد پروتئین مورد نیاز باید از این شیر تامین شود،

$$24 \times 90\% = 21/6 \quad \text{میزان پروتئین که باید از شیر خشک مخصوص تامین شود (گرم)}$$

نظر به سن کودک، از شیر خشک XP analog برای وی استفاده می شود. از آنجائی که وزن هر پیمانه شیر خشک Xp analog 5 گرم و حاوی 0/65 گرم پروتئین و 23/7 کیلوکالری انرژی می باشد، محاسبه پروتئین به طریق زیر انجام می گیرد:

تعداد پیمانه های مورد نیاز برای تامین 90 درصد از پروتئین (گرم)

$$21/6 \div 0/65 = 33$$

برای تامین انرژی مورد نیاز این کودک و با توجه به اینکه 80 درصد انرژی مورد نیاز باید از این شیر تامین شود، به طریق زیر عمل می کنیم:

$$80 \times 1020 = 816 \quad \text{میزان انرژی که باید از شیر خشک مخصوص تامین شود (کیلوکالری)}$$

$$23/7 \times 33 = 782 \quad \text{انرژی موجود در 33 پیمانه از شیر خشک مخصوص (کیلوکالری)}$$

پس از تنظیم پروتئین و انرژی مورد نیاز از شیر خشک مخصوص، برای تامین باقیمانده انرژی و پروتئین و فنیل آلانین مورد نیاز، باید از گروههای غذایی مجاز شامل میوه ها، سبزی ها و مقدار کمی از گروه غلات استفاده نمود. برای این منظور از لیست جانشینی مخصوص استفاده می کنیم.

$$300 \div 15 = 20 \quad \text{تعداد واحدهای مورد نیاز بر اساس فنیل آلانین موجود}$$

برای تقسیم این 20 واحد به گروه های غذایی بهترین انتخاب نسبت 20/ 20/60 می باشد. بدین معنی که 60 درصد واحد ها به گروه غلات تعلق گیرد، 20 درصد به سبزی و 20 درصد به میوه.

در این حالت 12 واحد به گروه غلات، 4 واحد به میوه و 4 واحد به سبزی اختصاص داده شده است .

دقت کنید 12 واحد غلات 15 واحدی

\*\* در جزوات دانشگاهی و منابع خارجی با سهم این میزان فنیل آلانین محاسبه میشود که در اینجا بدلیل آسانی محاسبه و توضیح به بیماران این روش ابداع شده است.

برای تامین تعداد واحدهای فنیل آلانین سبزی 60 واحد فنیل آلانین، میوه 60 واحد فنیل آلانین، و غلات 180 واحد فنیل آلانین در نظر گرفته می شود .

### طراحی تقسیم مواد غذایی در طول روز در بیماری PKU

#### صبحانه:

- شیر مخصوص (6 پیمانه و 180 میلی لیتر آب)
- نان لواش اندازه 60 میلی گرم فنیل آلانین
- عسل یا کمی مربا
- چای شیرین

#### میان وعده صبح:

- شیر مخصوص (5 پیمانه و 150 میلی لیتر آب)
- میوه به اندازه 30 میلی گرم

#### نهار:

- شیر مخصوص (6 پیمانه و 180 میلی لیتر آب)
- لوبیا پلو بدون گوشت، شامل برنج 60 میلی گرم فی و 30 میلی گرم مخلفات آن
- مانند پیاز و گوجه
- سالاد، 15 میلی گرم فی

- عصرانه:

- شیر مخصوص (5 پیمانه شیر و 150 میلی لیتر آب)

- میوه به اندازه 20 میلی گرم

شام:

- شیر مخصوص (6 پیمانه و 180 میلی لیتر آب)

- سیب زمینی (به اندازه 60 میلی گرم) آب پز و کمی کره و یا سرخ شده

- گوجه فرنگی به اندازه 15 میلی گرم فی به همراه 15 میلی گرم فی از خیار

قبل از خواب:

- شیر مخصوص (5 پیمانه و 150 میلی لیتر آب)

انرژی بدست آمده از غلات  $6 \times 30 = 180$

انرژی بدست آمده از سبزیجات با توجه به انرژی هر سهم  $4 \times 10 = 40$

انرژی بدست آمده از میوه ها با توجه به انرژی هر سهم  $4 \times 80 = 320$

کل انرژی بدست آمده از مواد غذایی فوق  $40 + 180 + 320 = 540$

انرژی بدست آمده از شیر مخصوص و مواد غذایی  $360 + 782 = 1322$

تفاوت انرژی مورد نیاز و انرژی حاصل از مواد غذایی  $1322 - 540 = 782$

میزان فعالیت کودک در تنظیم رژیم غذایی تاثیر دارد. در این مثال انرژی محاسبه شده با توجه به جدول می تواند بین 70-102 کیلو کالری برای هر کیلوگرم وزن کودک محاسبه شود. در مثال فوق انرژی محاسبه شده بیشتر از میزان مورد نیاز کودک می باشد (حدودا 100 کیلو کالری) تا با توجه به فعالیت کودک تنظیم گردد.

برای تامین تعداد واحدهای فنیل آلانین مورد نیاز، اگر کودک به دلایل مختلف نمی تواند حجم زیادی از فیبر را تحمل کند می توان از منابع غذایی دیگر برای تامین واحد فنیل آلانین استفاده کنیم. در مثال فوق می توان از 50 گرم ماست با چربی 2/5 درصد استفاده کرد، این مقدار ماست دارای 110 میلی گرم فنیل آلانین، 2/4 پروتئین و حدودا 34 کیلوکالری انرژی دارد. در رژیم غذایی کودک فوق الذکر بجای سبزیجات وعده های مختلف، با وعده نهار حدود 3 قاشق غذاخوری ماست همراه با برنج توصیه می شود.

چند نمونه تمرین:

بیمار به نام امیر محمد متولد 1386/1/13 در تاریخ 1387/2/9 با جواب آزمایش فی=16 میلیگرم در دسی لیتر به این مرکز مراجعه کرده است. وزن بیمار زمان مراجعه 11 کیلوگرم بوده است. برنامه غذایی بیمار را با شیر کومیدا (پیمانه 5 گرمی) تنظیم کنید.  
(نحوه محاسبه وزن ایده آل):

|               |   |
|---------------|---|
| تا یکسالگی    | سن به ماه بعلاوه 9 تقسیم بر دو            |
| یک تا 6 سال   | سن به سال ضربدر 2 بعلاوه هشت              |
| هفت تا 12 سال | سن به سال ضربدر هفت منهای پنج تقسیم بر دو |

2: بیمار سارا ج متولد 1381/4/4 در تاریخ 1386/4/4 با آزمایش کمتر از 2 مراجعه نموده است. رژیم بیمار را تنظیم نمایید. بیمار 24 کیلوگرم بوده است.  
(با هر دو نوع شیر محاسبه فرمایید.)

3: بیمار سعدی الف متولد 1386/8/29 بنا به دلایلی غربالگری نشده بود. اما خوشبختانه بدلیل اینکه خاله بیمار دچار این بیماری بوده است مورد کنترل قرار گرفت. در تاریخ 1386/9/21 با جواب 18 به این مرکز مراجعه کرده است. وزن بیمار 3/700 کیلوگرم بود. در ابتدا فی مورد نیاز بیمار 200 میلی گرم محاسبه شد و معادل 375 سی سی شیر مادر داده شد همراه با 18 پیمانه کومیدا. جواب آزمایش در تاریخ 86/10/24 به 1 میلی گرم در دسی لیتر رسید. بعد از آن میزان فی نوزاد 259 میلی گرم محاسبه شد و با توجه به کمبود شیر مادر، برای نوزاد شیر هوماننا (9 پیمانه) تجویز گردید. بعد از این رژیم آزمایش فی به 7. رسید. با توجه به محرز بودن بیماری کودک لطفا رژیم این کودک را تنظیم نمایید. به نظر شما رژیم اولیه نوزاد دارای اشکال می باشد؟

4: نوزاد دختر بیست روزه ای است با وزن 3.600 کیلوگرم که با فنیل آلانین 324 میکرومول برلیتر به این مرکز ارجاع داده شده است. اقدامات پیشنهادی شما برای این نوزاد چیست؟ (اگر دکتر این بیمار را جهت رژیم غذایی به شما ارجاع داده باشد.)

5: بیمار پسر یازده ماهه ای است که مبتلا به بیماری پی کی یو می باشد. فی این بیمار هنگام مراجعه 900 میکرومول بر لیتر بوده است. رژیم پیشنهادی شما چیست؟ اگر بعد از رژیم شما این میزان به 5.5 میلی گرم رسیده باشد رژیم این کودک را چگونه تغییر می دهید؟  
اگر میزان شیر خشک معمولی که برای این نوزاد تعیین می کنید بنا به گفته مادرش زیاد باشد و نوزاد میل به خوردن نداشته باشد چه توصیه هایی را مدنظر خواهید گرفت؟



## سوالات رایج

- 1: آیا ارتباطی بین رژیم کم پروتئین و ریزش مو وجود دارد؟  
در صورتیکه پروتئین دریافتی (ژیم غذایی فرد فیلی کم باشد میتواند باعث ریزش مو گردد. و این مورد در بیمارانی که رژیم غذایی فود را خوب کنترل نمی کنند بیشتر دیده می شود.
- 2: برای جلوگیری از ایجاد حالت تهوع پس از مصرف شیر فرمولا چه اقدامی لازم است؟  
در صورتیکه معده بیمار هنگام مصرف شیر فالی باشد با مصرف شیر حالت تهوع ایجاد می گردد لذا نباید با معده فالی شیر مصرف شود. همچنین بهتر است شیر در مجم کم ولیکن به دفعات همراه با میان وعده های روزانه مصرف شود.
- 3: در صورت پیدایش علامت سردرد پس از مصرف شیر فرمولا علت چیست؟  
به احتمال فیلی زیاد معده بیمار هنگام خوردن شیر فالی است. لذا بهتر است شیر همراه با میان وعده ها در طول روز فوره شود.
- 4: اگر میزان شیر دریافتی بیمار کافی نباشد میزان ابتلا به سرماخوردگی بالا می رود؟  
اگر میزان مصرف شیر مورد نیاز کمتر از حد تعیین شده باشد ممکن است به علت کمبود پروتئین مقاومت بدن کاهش بیاید در نتیجه این کمبود تعداد دفعات ابتلا به سرماخوردگی بالا رود.
- 5: آیا استفاده از قطره استامینوفن به دنبال تزریق واکسن کودکان اشکالی دارد؟  
در موارد ضروری و خاص ایرادی ندارد. در هر حال بهتر است قبل از استفاده از هر دارویی با پزشک متخصص اطفال فود مشورت کنید.
- 6: علائم ظاهری افت فنیل آلانین خون در کودکان چیست؟

علائم ظاهری افت فنیل آلانین عبارتند از: فوآب آلودگی-بیمالی-کم اشتهاهی-مشکلات پوستی(بروز دانه های قرمز بر صورت ، شکم، کشاله ران و پاها) تب و استفراغ و مستگی و عدم وزن گیری کودک می باشد.

7: علائم ظاهری افزایش فنیل آلانین خون در کودکان چیست؟

بی قراری شدید-کم فوآبی-بور شدن موها و بوی بد ادرار و عرق بدن، عدم تمرکز.

هر چند یادآور می شویم آزمایش فنیل آلانین خون باید منظم انجام گیرد و از روی ظواهر بالینی امکان تعیین نظر قطعی در مورد بالا یا پایین بودن فی خون وجود ندارد.

8: شروع تغذیه تکمیلی کودکان بی کی یواز چه زمانی آغاز می شود؟

زمان شروع تغذیه تکمیلی این کودکان با سایرین هیچ فرقی ندارد. این کودکان مانند سایر کودکان از پایان 6 ماهگی تغذیه تکمیلی خود را شروع می کنند. البته شروع تغذیه تکمیلی می تواند با نظر کارشناس تغذیه زودتر انجام شود.

9: مصرف کدامیک از مواد غذایی برای این کودکان ممنوع می باشد؟

شیر و لبنیات معمولی، کشک، انواع گوشت ها، تخم مرغ، بستنی های تولید شده از شیر و کاکائو، انواع آجیل، انواع شیرینی های معمولی تهیه شده از تخم مرغ و ارد ، شکلات ها، انواع بیسکویت ها، عصاره های گوشت و مرغ مثل گالینابلانکا و الیت ، انواع پاستل.

10: چه داروهایی برای این کودکان ایراد دارد؟

داروهای حاوی آسپارتام، آنتی بیوتیک فارمنتین و کلستیرامین

11: گاهی اوقات کودکان از مصرف شیر گروه سنی خود اجتناب می کنند آیا مصرف شیر گروه سنی

پایینتر اشکالی دارد؟

به طور کلی هر گروه سنی باید شیر مخصوص سن خود را استفاده کند. این شیرها با توجه به نیازهای مواد غذایی و اسیدهای آمینه و املاح معدنی و ویتامین‌های گروه‌های سنی متفاوت تنظیم شده است. اگر کودکی مجبور شود که شیر گروه سنی پایینتر را مصرف کند باید برای تامین نیازهای بدن خود مقدار بیشتری از شیر را مصرف کند. لذا امکان دارد اشتهاى وی گرفته شود و نتواند از غذاهای دیگر استفاده کند و باعث افتلال رشد وی شود. لذا تنها با نظر کارشناس تغذیه و در موارد خاص این اجازه داده می‌شود.

12: آیا می‌شود به منظور مصرف راحتتر شیر، به شیر مخصوص مواد دیگری اضافه نمود؟

بله به این شیرها می‌توان انواع اسانس‌های مجاز فوراکی، آبمیوه‌ها، موز و طعم دهنده‌ها را استفاده کرد. تنها نکته‌ای که باید رعایت شود این است که این شیرها در مجاورت حرارت مستقیم نباید قرار گیرد. باید با آب جوشیده سرد شده تهیه شود. لذا با این شیرها نمی‌توان ماست زد.

13: آیا سه بار آبکش کردن برنج، فی را کاهش می‌دهد؟

تا به حال آزمایش خاصی در این زمینه انجام نگرفته است اما دانستن نکات ذیل لازم است: آبکش کردن برنج فاربی تاثیر خاصی بر میزان پروتیین و فنیل آلانین ندارد اما آبکش کردن برنج داخل و مرغوب میزان پروتیین و بالتبع میزان فی را کمی کاهش می‌دهد. اما این کاهش فنیل آلانین به قیمت از دست دادن ویتامین‌های گروه ب جهت سلامت کارکرد سیستم عصبی ((بویژه ویتامین ب 1)) می‌باشد. بنابراین از 3 بار آبکش کردن باید برنج پرهیز شود.

14: میزان آب شیرهای مخصوص چگونه تنظیم می‌شود؟

به طور معمول هر 5 گرم شیر باید در 30 سی سی آب حل گردد. لذا با توجه به پیمانانه قوطی شیرها می‌توان اندازه آب را مساب کرد.

گرم پیمانانه شیرها و میزان سی سی آب آنها به این قرار است:

آنالوگ: 5 گرم \_\_\_\_\_ 30 سی سی

|                     |       |           |
|---------------------|-------|-----------|
| ماکزیماید: 34 گره   | _____ | 204 سی سی |
| ماکزیمم: 35 گره     | _____ | 210 سی سی |
| کومیدا آ: 4/7 گره   | _____ | 28 سی سی  |
| کومیدا ب: 7/6 گره   | ----- | 45 سی سی  |
| کومیدا سی: 11/2 گره | ----- | 67 سی سی  |

نکته: برای تنظیم دقیقتر میزان شیر می توان از این راه مل نیز کمک گرفت. کل میزان شیر مورد نیاز روزانه فرزند فود را از کارشناس تغذیه بخواهید. مال این میزان شیر را با ترازوی گرمی کشیده و کنار بگذارید. و این میزان را در طول روز به فرزند فود بدهید. (با توجه به تعداد پیمانه های تمویز شده از طرف کارشناس تغذیه).

15: ماندگاری شیر های مخصوص درست شده چقدر است؟

شیر باید بلافاصله بعد از درست کردن مصرف شود. اگر شیر مانده آنالوگ یا کومیدا آ باشد باید دور ریخته شود. اما اگر به هر دلیلی شیر ماگزیماید یا ماگزیمم یا کومیدا ب بعد از درست شدن باقی ماند می توان حداکثر تا 5 ساعت در یفچال نگهداری کرد. توجه شود جهت گره کردن مجدد از قرار دادن بر شعله مستقیم و ماکروویو فودداری گردد. و جهت استفاده مجدد ا محتویات شیر باید کاملا مخلوط گردد.

16: به طور معمول این شیر ها در چند وعده باید مصرف شوند؟

بین 3 تا 5 وعده بهترین دفعات توصیه شده جهت مصرف این شیرها می باشد. لذا در سنین پایین 5 وعده و در سنین بالاتر مصرف 3 وعده شیر توصیه می گردد.

17: آیا می توان میزان آب توصیه شده برای درست کردن شیر را کمتر کرد؟ به عبارتی دیگر شیر را غلیظ درست کرد و به بیمار داد؟

برای مفا و تعادل املاح و آب مورد نیاز بدن بهترین توصیه همان است که کارشناس تغذیه تنظیم می کند اما چنانچه ناچار به این کار هستید باید ظرف 20 دقیقه به هر میزانی که آب را کمتر به بیمار داده اید به بدن وی از طریق آب ویا آبمیوه برسانید .

18: چگونه از روی میزان پروتئین که بر روی یک بسته غذایی نوشته شده به میزان فنیل آلانین آن پی ببریم؟

به طور معمول هر 1 گرم پروتئین حاوی 50 میلی گرم فنیل آلانین می باشد. لذا هر عددی که برای پروتئین می بینید در عدد 50 ضرب کنید. دقت کنید که این میزان پروتئین را برای چند گرم ماده غذایی مناسبه کرده اند. اکثر برپسب های غذایی میزان پروتئین در 100 گرم آن ماده غذایی مناسبه شده است. به طور مثال بر روی بیسکویتی نوشته است: میزان پروتئین در 100 گرم : 7 گرم. بنابراین میزان فی این بیسکویت با توجه به توضیحات 350 میلی گرم در 100 گرم است.

19: چرا مصرف نوشابه های رژیمی مضر می باشد؟

نوشابه رژیمی شیرین شده با آسپارتام با حجم مدودا 330 میلی لیتر حاوی 105 میلی گرم فنیل آلانین می باشد. لذا نوشیدن این نوشابه ها برای بیماران ضرر دارد.

20: چگونه ماست کم فنیل آلانین تهیه کنیم؟

600 سی سی آب را با 100 گرم کافی میت (بدون پروتئین) مخلوط کرده و تا دمای ماست زدن گرم کنید. بعد با استفاده از 100 گرم ماست کاله 5 درصد، ماست کم فنیل تهیه کنید. هر 100 گرم ازین ماست 90 وامد فنیل آلانین دارد. برای افزایش حجم ماست مورد استفاده در وعده ناهار یا شام از فیاز فرد شده استفاده کنید.

21: آیا امکان دارد این بیماری به هر دلیلی به یکباره از بدن رخت بریندد؟

با توجه به اینکه این بیماری یک بیماری ژنتیکی می باشد لذا در سرتاسر زندگی همراه بیمار می باشد. به همین دلیل بهترین راه برای کنترل بیماری اجرای برنامه غذایی بیمار به طور دقیق و مصرف شیرمفصوص وی می باشد. متاسفانه مواردی مشاهده شده که خانواده بیمار بعلت بعضی باورها و حتی با نذر و نیاز رژیم غذایی فرزند خود را قطع نموده اند که در حقیقت با این کار بزرگترین لطمه را به فرزند خود وارد می کند.



**TABLE 3-1** Enzymatic and Metabolic Phenotypes, Phenylalanine Tolerance, and Therapy of Different Subtypes of Hyperphenylalaninemia

| HPA Subtype          | Residual PAH in Vivo Activity Estimated by Liver Biopsy (enzymatic phenotype) | Blood Phenylalanine Level (standard used protein challenge; metabolic phenotype) | Phenylalanine Tolerance at Age 5 Years | Therapy               |
|----------------------|---|--|--|-----------------------|
| PKU                  | <1%   | > 2000 $\mu\text{mol/L}$   | <100 $\mu\text{mol/L}$                 | Low-phenyl diet       |
| Classical PKU        | <1%   | > 2000 $\mu\text{mol/L}$   | <100 $\mu\text{mol/L}$                 | Low-phenyl diet + BH4 |
| Mild PKU             | >1%   | < 2000 $\mu\text{mol/L}$   | > 100 $\mu\text{mol/L}$                | Low-phenyl diet       |
| Hyper-PAH (PKU-like) | >1%   | < 2000 $\mu\text{mol/L}$   | > 100 $\mu\text{mol/L}$                | Low-phenyl diet       |

HPA = hyperphenylalaninemia; PKU = phenylketonuria; BH<sub>4</sub> = tetrahydrobiopterin.

**TABLE 3-2** Treatment Recommendations for PKU

| Age               | Protein Requirement (g/kg) | Phe Tolerant (mg/d) | Biochemical Monitoring (Phe & Tyr) | Phe Tolerance (mg/d) | Target Glucose (%) |         |        |         | Phe-free AAM |                    |
|-------------------|----------------------------|---------------------|------------------------------------|----------------------|--------------------|---------|--------|---------|--------------|--------------------|
|                   |                            |                     |                                    |                      | Germany            | UK      | USA    | France  | Type         | g/d <sup>100</sup> |
| 0-3 mo            | 2.5-3.1                    | 10-100              | 0.05%                              | 100-400              | 40-240             | 100-200 | 10-200 | 100-200 | 2            | 3-10               |
| 4-12 mo           | 2.5-3.0                    | 10-100              | 0.05%                              | 100-100              | 40-240             | 20-200  | 20-200 | 100-200 | 2            | 3-10               |
| 1-3 yr            | 2.5                        | 10-100              | weekly by biopsy                   | 100-400              | 40-240             | 20-200  | 20-200 | 100-200 | 2            | 3-10               |
| 4-6 yr            | 2.5                        | 100-400             | weekly by biopsy                   | 100-400              | 40-240             | 20-200  | 20-200 | 100-200 | 2            | 3-10               |
| 7-10 yr           | 1.5                        | 10-200              | weekly by biopsy                   | 100-400              | 40-240             | 20-200  | 20-200 | 100-200 | 2            | 3-10               |
| 11-13 yr          | 1.1                        | 10-200              | 1-2 times                          | 100-400              | 40-240             | 20-200  | 20-200 | 100-200 | 2            | 3-10               |
| 14-16 yr          | 0.7                        | 10-200              | 1-2 times                          | 100-400              | 40-240             | 20-200  | 20-200 | 100-200 | 2            | 3-10               |
| Adults (PKU)      | 0.7                        | 10-200              | 1-2 times                          | 100-400              | 40-240             | 20-200  | 20-200 | 100-200 | 2            | 3-10               |
| Adults (PKU-like) | 0.4                        | 10-200              | 1-2 times                          | 100-400              | 40-240             | 20-200  | 20-200 | 100-200 | 2            | 3-10               |

Protein requirement (Phe, Tyr, and Glu) for each age group is based on the mean of the 10th and 50th percentiles of body weight and height. Distribution of Phe tolerance because of variability of the enzyme activities were in the 10th and 50th percentiles.

\* France.

\*\* Based on results of protein challenge tests.

† AAM = amino acid metabolism.

1.5 g/kg body weight as the maximum tolerated dose for amino acid and glucose. Optimal protein intake and the amino acid-to-glucose ratio for long-term growth and development are approximately 1.00 metabolism of the phenylalanine (Phe) to tyrosine (Tyr) from a normal diet as compared with 0.05% in PKU. The metabolic control must be maintained by a low-protein diet. Phenylalanine hydroxylase activity is not diagnostic for PKU, but a sensitive and specific marker for the residual activity of the enzyme. The degree of residual activity is proportional to the phenylalanine tolerance range. It is not diagnostic for PKU, but a sensitive and specific marker for the residual activity of the enzyme. The degree of residual activity is proportional to the phenylalanine tolerance range.

Protein diagnosis of PKU, homocystinuria and hyperphenylalaninemia is based on a standard amino acid analysis. The amino acid analysis is performed by ion exchange chromatography and fluorescence detection.

### Phenylalanine Tolerance

The most important finding in the study of patients with hyperphenylalaninemia is the phenylalanine tolerance range. The phenylalanine tolerance range is the amount of Phe that can be tolerated by the patient without causing a significant increase in the blood Phe level.

### TREATMENT AND OUTCOME

#### Phenylketonuria

Normal guidelines for a low-protein diet are 1.0-1.5 g/kg body weight per day. The protein intake should be adjusted to the patient's growth and development. The protein intake should be adjusted to the patient's growth and development. The protein intake should be adjusted to the patient's growth and development.

of the Phe. The phenylalanine tolerance range is the amount of Phe that can be tolerated by the patient without causing a significant increase in the blood Phe level. The phenylalanine tolerance range is the amount of Phe that can be tolerated by the patient without causing a significant increase in the blood Phe level. The phenylalanine tolerance range is the amount of Phe that can be tolerated by the patient without causing a significant increase in the blood Phe level.

## 1.3 Treatment

## ■ 1.1 PAH deficiency

## ● 1.1.1 Classic phenylketonuria (PKU)

## ■ 1.1.2 Mild PKU

| Age                | Protein requirement (kcal/kg/day) | Phe requirement (mg/kg/day) | Target blood Phe (µmol/l) |         |                  | Phe-free AAM Type | g/day <sup>b</sup> |
|--------------------|-----------------------------------|-----------------------------|---------------------------|---------|------------------|-------------------|--------------------|
|                    |                                   |                             | Germany                   | UK      | USA <sup>c</sup> |                   |                    |
| 0-3 months         | 2.5-2.1                           | ~150-100                    | 50-250                    | 120-360 | 120-360          | 1                 | 3-10               |
| 4-12 months        | 2.1-2.6                           | ~150-600                    | 40-240                    | 20-100  | 120-360          | 1                 | 3-10               |
| 1-2 years          | 1.7                               | ~150-600                    | 40-240                    | 90-360  | 130-360          | 2                 | 20-50              |
| 2-3 years          | 1.7                               | ~200-400                    | 40-240                    | 120-360 | 120-360          | 2                 | 20-50              |
| 4-6 years          | 1.6                               | ~200-100                    | 60-240                    | 120-360 | 120-360          | 2                 | 20-50              |
| 7-9 years          | 1.4                               | ~200-600                    | 60-240                    | 120-360 | 120-360          | 2                 | 20-50              |
| 10-12 years        | 1.1                               | ~350-600                    | 60-300                    | 120-360 | 120-360          | 2                 | 50-90              |
| 13-15 years        | 1.0                               | ~350-600                    | 60-300                    | 120-360 | 120-360          | 2                 | 50-90              |
| Adolescents/adults | 0.9                               | ~350-1000                   | 60-1500                   | 120-700 | 120-900          | 3                 | 50-150             |

## AAM amino acid mixture

<sup>a</sup>CFE (SBS); RDA; WHO protein requirement for PKU diet is assigned higher than recommendations for healthy people, because bioavailability of amino acid mixtures is equivalent to natural protein.

<sup>b</sup> Spread as evenly as possible through the 24 h.

## ● 1.1.3 Non-PKU hyperphenylalaninaemia (MHPA)

Treatment is only necessary for pregnant women with blood Phe levels > 350-360 µmol/l (see disorder 1.1.4). Clinical monitoring of all patients with Phe > 360 µmol/l is desirable.

● 1.1.4 Tetrahydrobiopterin (BH<sub>4</sub>)-responsive PKU/HPA

There are no recommendations for the treatment of this group of HPA patients. The following table summarizes the current knowledge based on several experimental trials.

| Age      | Sex                | PKU disorder | Phe (µmol/l)     | Target blood Phe (µmol/l) | mg BH <sub>4</sub> /kg BW <sup>a</sup> |
|----------|--------------------|--------------|------------------|---------------------------|--|
|          |                    |              |                  |                           |  |
| All ages | See disorder 1.1.1 | Non-normal   | See disorder 1.1 | 5-20                      |  |

## AAM amino acid mixture

<sup>a</sup> To be distributed over at least two doses; no long-term clinical experience. BH<sub>4</sub> table: L-carnitine 100 mg, ascorbic acid 100 mg; BH<sub>4</sub>.



| مواد غذایی متفرقه (با اجازه کارشناس تغذیه مصرف شود) |           |                        | مواد غذایی با فنیل آلانین بالا (غیر مجاز) |         |                   |
|---|-----------|------------------------|---|---------|-------------------|
| میلی گرم فنیل آلانین                                | مقدار     | ماده غذایی             | میلی گرم فنیل آلانین                      | مقدار   | ماده غذایی        |
| 220   | 100 گرم   | ماست                   | 200                                       | 100 گرم | ویفر رنگارنگ مینو |
| 110   | 100 گرم   | دوغ                    | 220                                       | 100 گرم | تک تک مینو        |
| 120   | 100 گرم   | خامه                   | 250                                       | 100 گرم | پتی بور مینو      |
| 93  | 100 گرم   | مایونز خانگی           | 273                                       | 100 گرم | نخود پخته         |
| 175   | 100 گرم   | بستنی ساده             | 400                                       | 100 گرم | نان بربری         |
| 180   | 100 سی سی | شیر 2.5 درصد           | 400                                       | 100 گرم | اسمارتیز مینو     |
| 270   | 100 گرم   | بیکنگ پودر             | 430                                       | 100 گرم | نان سنگگ          |
| 5   | 100 سی سی | مای الشعیر             | 436                                       | 100 گرم | خمیر ترش          |
| 24  | 100 گرم   | کره حیوانی             | 444                                       | 100 گرم | عدس پخته          |
| 7   | 100 گرم   | کره نباتی (مارگارین)   | 460                                       | 100 گرم | نان تافتون        |
| 33  | 100 گرم   | ژله خانگی              | 527                                       | 100 گرم | فندق              |
| 68  | 100 گرم   | سس قرمز                | 550                                       | 100 گرم | آرد گندم          |
| 150   | 100 گرم   | پودر نارگیل            | 580                                       | 100 گرم | بلغور             |
| 150   | 100 گرم   | ویفر میوه ای موزی مینو | 586                                       | 100 گرم | سویا              |
| 1500  | 100 گرم   | پنیر پیتزا             | 660                                       | 100 گرم | گردو              |
| 1700  | 100 گرم   | چوب شور ساده مینو      | 681                                       | 100 گرم | تخم مرغ کامل      |
| 1981  | 100 گرم   | ژلاتین                 | 780                                       | 100 گرم | پودر کاکائو       |
|   |           |                        | 857                                       | 100 گرم | زیره              |
|   |           |                        | 900                                       | 100 گرم | پسته              |
|   |           |                        | 1000                                      | 100 گرم | پنیر کم چرب       |
|   |           |                        | 1040                                      | 100 گرم | ماهی              |
|   |           |                        | 1100                                      | 100 گرم | تخمه کدو          |
|   |           |                        | 1200                                      | 100 گرم | بادام             |
|   |           |                        | 1300                                      | 100 گرم | کنجد              |
|   |           |                        | 1400                                      | 100 گرم | پفک مینو          |

----- میلی گرم فنیل آلانین در 100 گرم از انواع میوه جات -----

| ماده غذایی    | مقدار     | میلی گرم فنیل آلانین | ماده غذایی     | مقدار   | میلی گرم فنیل آلانین |
|---------------|-----------|----------------------|----------------|---------|----------------------|
| مربای سیب     | 100 گرم   | 4                    | لواشک میوه     | 100 گرم | 20                   |
| سیب با پوست   | 100 گرم   | 6                    | پرتقال         | 100 گرم | 20                   |
| سیب بی پوست   | 100 گرم   | 7                    | آب لیموترش     | 100 گرم | 20                   |
| مربای به      | 100 گرم   | 10                   | تمشک           | 100 گرم | 22                   |
| آناناس کمپوتی | 100 گرم   | 12                   | طالبی          | 100 گرم | 23                   |
| گریپ فروت     | 100 گرم   | 12                   | گوجه سبز       | 100 گرم | 24                   |
| گلابی         | 100 گرم   | 13                   | لیمو شیرین     | 100 گرم | 25                   |
| آناناس تازه   | 100 گرم   | 14                   | موز با پوست    | 100 گرم | 34                   |
| انگور         | 100 گرم   | 14                   | خرمالو         | 100 گرم | 36                   |
| هندوانه       | 100 گرم   | 15                   | اناردانه شده   | 100 گرم | 40                   |
| خربزه         | 100 گرم   | 15                   | شاتوت          | 100 گرم | 40                   |
| گیلاس، آلبالو | 100 گرم   | 16                   | کیوی           | 100 گرم | 44                   |
| مربای آلبالو  | 100 گرم   | 16                   | موز بدون پوست  | 100 گرم | 47                   |
| به            | 100 گرم   | 16                   | خرما باهسته    | 100 گرم | 50                   |
| انبه          | 100 گرم   | 17                   | کشمش           | 100 گرم | 51                   |
| آلو           | 100 گرم   | 17                   | توت سفید       | 100 گرم | 52                   |
| نارنگی        | 100 گرم   | 18                   | زردآلو         | 100 گرم | 52                   |
| انجیر         | 100 گرم   | 18                   | انجیر خشک      | 100 گرم | 76                   |
| هلو           | 100 گرم   | 18                   | آلوی خشک       | 100 گرم | 104                  |
| شلیل          | 100 گرم   | 19                   | برگه هلو       | 100 گرم | 114                  |
| توت فرنگی     | 100 گرم   | 19                   | تمبر هندی تازه | 100 گرم | 140                  |
| مربای هویج    | 100 گرم   | 19                   | برگه زردآلو    | 100 گرم | 203                  |
| آب میوه ها    | 100 سی سی | 15-20                |                |         |                      |

میلی گرم فنیل آلانین در 100 گرم از انواع سبزیجات.....

| ماده غذایی         | مقدار   | میلی گرم فنیل آلانین | ماده غذایی         | مقدار   | میلی گرم فنیل آلانین |
|--------------------|---------|----------------------|--------------------|---------|----------------------|
| خیار_خیارشور       | 100 گرم | 14                   | تره فرنگی          | 100 گرم | 63                   |
| ریواس              | 100 گرم | 17                   | بامیه              | 100 گرم | 65                   |
| شلغم               | 100 گرم | 18                   | شبت                | 100 گرم | 67                   |
| آب هویج            | 100 گرم | 20                   | لوبیا سبز          | 100 گرم | 67                   |
| ترپچه قرمز         | 100 گرم | 23                   | گل کلم             | 100 گرم | 70                   |
| گوجه فرنگی         | 100 گرم | 24                   | موسیر              | 100 گرم | ۸۱                   |
| هویج پخته          | 100 گرم | 24                   | قارچ               | 100 گرم | 85                   |
| فلفل دلمه          | 100 گرم | 27                   | کنگر               | 100 گرم | 100                  |
| پیاز               | 100 گرم | 30                   | گشنیز تازه         | 100 گرم | 100                  |
| هویج               | 100 گرم | 32                   | رب گوجه            | 100 گرم | 110                  |
| کدو حلوائی         | 100 گرم | 39                   | کلم بروکلی         | 100 گرم | 120                  |
| کلم قمری           | 100 گرم | 39                   | ریحان              | 100 گرم | 120                  |
| کلم پیچ برگ        | 100 گرم | 40                   | دانه ذرت کنسروی    | 100 گرم | 122                  |
| کدو خورشتی تابستان | 100 گرم | 41                   | اسفناج خام         | 100 گرم | 129                  |
| بادمجان            | 100 گرم | 42                   | اسفناج پخته        | 100 گرم | 134                  |
| کرفس               | 100 گرم | 42                   | جعفری              | 100 گرم | 145                  |
| زردک               | 100 گرم | 45                   | تازه پخته دانه ذرت | 100 گرم | 150                  |
| کلم قرمز           | 100 گرم | 45                   | کلم بروکسل         | 100 گرم | 150                  |
| چغندر خام          | 100 گرم | 46                   | دانه ذرت تازه خام  | 100 گرم | 155                  |
| چغندر پخته         | 100 گرم | 48                   | نخود فرنگی کنسرو   | 100 گرم | 163                  |
| تره                | 100 گرم | 55                   | نعناع تازه         | 100 گرم | 168                  |
| کاهو               | 100 گرم | 55                   | سیر                | 100 گرم | 183                  |
| پیازچه             | 100 گرم | 59                   | نخود فرنگی خام     | 100 گرم | 200                  |
| زیتون              | 100 گرم | 62                   | نعناع خشک          | 100 گرم | 1017                 |

|             |                 |
|-------------|-----------------|
| نام دانشگاه | فراوانی بیماران |
|-------------|-----------------|

| میلی گرم فنیل آلانین در 100 گرم از انواع غلات و نشاسته ..... |         |                      |                  |         |                      |
|--|---------|----------------------|------------------|---------|----------------------|
| ماده غذایی   | مقدار   | میلی گرم فنیل آلانین | ماده غذایی       | مقدار   | میلی گرم فنیل آلانین |
| برنج خام   | 100 گرم | 390                  | جو پرک           | 100 گرم | 546                  |
| برنج پخته  | 100 گرم | 126                  | نان لواش         | 100 گرم | 440                  |
| سیب زمینی خام  | 100 گرم | 92                   | نان باگت         | 100 گرم | 350                  |
| سیب زمینی پخته   | 100 گرم | 76                   | فرنگی رشته       | 100 گرم | 500                  |
| آرد سفید   | 100 گرم | 520                  | جو پوست کنده     | 100 گرم | 556                  |
| آرد برنج   | 100 گرم | 317                  | نشاسته گندم      | 100 گرم | 19                   |
| ماکارانی خام   | 100 گرم | 621                  | نشاسته برنج      | 100 گرم | 35                   |
| ماکارانی پخته  | 100 گرم | 166                  | نشاسته سیب زمینی | 100 گرم | 28                   |
| کورن فلکس  | 100 گرم | 333                  | آرد ذرت          | 100 گرم | 380                  |
| ذرت بو داده ساده   | 100 گرم | 350                  | آرد سیب زمینی    | 100 گرم | 316                  |
| رشته پلویی   | 100 گرم | 500                  | زرشک             | 100 گرم | 10                   |
| بلغور گندم   | 100 گرم | 580                  | نشاسته ذرت       | 100 گرم | 19                   |
| رشته آش  | 100 گرم | 400                  |                  |         |                      |

| 1389 | 1388 | 1387 | 1386 | 1385 |                     |
|------|------|------|------|------|---------------------|
| 78   | 67   | 60   | 48   | 16   | آذربایجان شرقی      |
| 40   | 37   | 30   | 18   | ۶    | آذربایجان غربی      |
| 10   | 9    | 9    | 8    | 4    | اردبیل              |
| 9    | 6    | 6    | 5    | 4    | ایلام               |
| 9    | 9    | 8    | 7    | 0    | بابل                |
| 10   | 10   | 5    | 4    | 2    | بوشهر               |
| 13   | 12   | 10   | 8    | 0    | بیرجند              |
| 3    | 3    | 3    | 2    | 1    | چهارمحال و بختیاری  |
| 52   | 45   | 36   | 29   | 28   | خراسان (رضوی)       |
| 2    | 2    | 2    | 1    | 0    | سیستان و بلوچستان   |
| 116  | 112  | 87   | 79   | 33   | فارس                |
| 26   | 25   | 20   | 17   | 9    | قزوین               |
| 45   | 39   | 37   | 29   | 19   | قم                  |
| 23   | 21   | 14   | 11   | 7    | کردستان             |
| 2    | 2    | 2    | 2    | 0    | کهگیلویه و بویراحمد |
| 14   | 14   | 10   | 10   | 6    | گلستان              |
| 29   | 32   | 30   | 21   | 14   | گیلان               |
| 23   | 17   | 13   | 6    | 8    | مازندران            |
| 16   | 16   | 16   | 16   | 11   | مرکزی               |
| 2    | 2    | 2    | 2    | 2    | هرمزگان             |
| 33   | 27   | 25   | 19   | 12   | همدان               |
| 9    | 9    | 6    | 5    | 3    | بجنورد              |
| 85   | 82   | 89   | 68   | 43   | اصفهان              |
| 157  | 139  | 117  | 107  | 77   | ایران               |
| 120  | 110  | 103  | 83   | 58   | تهران               |
| 54   | 44   | 38   | 27   | 17   | خوزستان             |
| 11   | 10   | 10   | 8    | 5    | زنجان               |
| 7    | 6    | 6    | 5    | 1    | سمنان               |
| 132  | 127  | 109  | 91   | 67   | شهید بهشتی          |
| 37   | 31   | 28   | 25   | 16   | کرمان               |
| 36   | 33   | 33   | 26   | 18   | کرمانشاه            |
| 35   | 30   | 23   | 17   | 13   | لرستان              |
| 18   | 16   | 16   | 12   | 9    | یزد                 |
| 1256 | 1141 | 1003 | 816  | 509  | جمع                 |

روند افزایش بیماران پی کی یو در کشور در طول اجرای برنامه کشوری

فهرست منابع و ماخذ:

- 1- L .Kathleen mahan ,Sylvia Escott-stump ,Krause's food, Nutrition and Diet Therapy-11<sup>th</sup> Edition, pages :1145-1156
- 2- British and European Guidelines for the treatment of PKU.  
Available at: <http://web47.radiant.net/~pkunews/diet/guide.htm>
- 3- Nuts & Bolts of PKU. The university of Minnesota PKU Program and PKU Foundation
- 4- Sylvia Escott-stump, Nutrition and diagnosis-Related care, fifth Edition, pages : 126-127
- 5- فریبا شیخ و همکاران، راهنمای رژیم درمانی، ویرایش دوم - انجمن تغذیه ایران، ص 330-337
- 6- جزوه درسی رژیم درمانی، سرکار خانم دکتر طالبان