

## РЕКОМЕНДАЦИИ

по применению  
лечебных продуктов  
PKU Nutri в диетотерапии  
при фенилкетонурии

Благодарим  
за помощь, оказанную при подготовке  
данного пособия,  
**Погребную Елену Юрьевну  
и Синкевич Елену Аркадьевну**

---

## СОДЕРЖАНИЕ

Введение .....	4
Диетотерапия фенилкетонурии (ФКУ) и гиперфенилаланинемии (ГФА) ....	5
Новая линейка лечебных смесей ФКУ Нутри .....	8
Концентрированные аминокислотные смеси.....	10
Энергетические аминокислотные смеси.....	12
Первый этап – дети от 0 до 1 года.....	16
Второй этап – дети от 1 года до 8 лет.....	19
Третий этап – дети от 8 лет, взрослые и беременные женщины.....	23
Возможности параллельного применения энергетиков и концентратов линейки ФКУ Нутри.....	27
Выводы .....	35
Список литературы.....	36
Приложения.....	37

Целью данной работы является анализ современных европейских требований к лечебным продуктам для больных фенилкетонурией и выполнение этих требований при разработке состава аминокислотных смесей (АКС). В последнее время решающим фактором при выборе смеси становится индивидуальный подход – возраст пациента, переносимость (толерантность) фенилаланина (ФА), психосоматическое состояние и другие факторы. Поскольку в Украине на сегодняшний день не разработаны и не утверждены единые диетологические рекомендации для пациентов с ФКУ, в данном материале рассматриваются критерии подбора и возможности применения лечебных АКС для разных возрастных групп, основанные на европейских рекомендациях и адаптированные к украинским нормативам.

## ВВЕДЕНИЕ

Фенилкетонурия (ФКУ) – рецессивное наследственное заболевание, частота которого составляет в среднем 1 на 7 000. Причиной ФКУ является дефицит фермента печени фенилаланин-гидроксилазы (ФАГ), который превращает незаменимую аминокислоту фенилаланин (ФА) в тирозин (ТИР). Без лечения накопление ФА в плазме крови вызывает необратимые неврологические повреждения и другие клинические осложнения.

Фенилкетонурия (ФКУ) – первое врожденное нарушение метаболизма, которое было впервые идентифицировано норвежским ученым Феллингом в 1934 году. Впоследствии была разработана диагностика (тест Гатри) и диетотерапия ФКУ. На сегодняшний день во многих странах, в том числе и в Украине, диагностика ФКУ входит в неонатальный скрининг новорожденных.

На сегодняшний день известно более 600 мутаций, вызывающих дефицит или снижение активности фермента ФАГ. В зависимости от степени снижения активности ФАГ и уровня фенилаланина до начала лечения, фенилкетонурию классифицируют на следующие основные формы:

- *Классическая или тяжелая форма ФКУ:* концентрация ФА в крови/плазме >1200 мкмоль/л (>20 мг/дл). Активность фермента ФАГ составляет менее 1% от нормы.
- *Мягкая форма ФКУ/ГФА:* концентрация ФА в крови/плазме составляет 600-1200 мкмоль/л (10-20 мг/дл). Генотип ФКУ у пациентов определяется при наличии 1-5% остаточной активности фермента ФАГ.
- *Мягкая форма ГФА/ГФА без ФКУ или стойкая ГФА:* концентрация ФА в крови/плазме 120-600 мкмоль/л (2-10 мг/дл). Активность фермента ФАГ составляет более 5% от нормы.

Сразу после подтверждения диагноза ребенка необходимо перевести на строгую диету с ограничением потребления ФА, поскольку развивающийся мозг особо подвержен его токсичному влиянию. Такая диета, не содержащая ФА, продолжается в детские и юношеские годы, а также во взрослом возрасте с целью оптимизации нейронной и познавательной активности. Женщинам с ФКУ детородного возраста особенно важно соблюдать низкофенилаланиновую диету в предконцептуальный период и во время беременности для предотвращения пороков развития плода.

**Таким образом, главной целью диетотерапии при ФКУ является снижение уровня ФА в крови и поддержание его в рамках возрастных рекомендаций 120–360 мкмоль/л.**

## **ДИЕТОТЕРАПИЯ ФЕНИЛКЕТОНУРИИ (ФКУ) И ГИПЕРФЕНИЛАЛАНИНЕМИИ (ГФА)**

Основной целью диетотерапии ФКУ является предотвращение развития умственной отсталости путем снижения концентрации ФА в крови и обеспечение пациенту высокого качества жизни. Поступление ФА в организм можно существенно уменьшить путем снижения потребления белка из обычной пищи. Пациенты с ФКУ должны потреблять натуральный белок в строго ограниченном количестве, наряду со специальными продуктами с низким содержанием белка и лечебной аминокислотной смесью (АКС).

Введение в рацион лечебных аминокислотных смесей (АКС) удовлетворяет потребность организма в аминокислотах, включая тирозин (ТИР), условно незаменимую аминокислоту при ФКУ, поскольку при заболевании трансформация ФА в ТИР блокируется.

Источником белка для больных ФКУ являются специальные смеси, которые представляют собой сбалансированные смеси аминокислот без фенилаланина, также содержащие витамины, минералы (в том числе микроэлементы), и, в зависимости от продукта, углеводы и жиры. Аминокислотные смеси отличаются друг от друга формой, составом и органолептическими характеристиками. Выбор смеси зависит от возраста, массы тела, физиологических условий и переносимости пациента.

Аминокислотная смесь покрывает 80-85% потребности больного в белке и других важных нутриентах. Ежедневное количество АКС рассчитывается на индивидуальной основе, в соответствии с потребностями в белке, которые будут варьироваться в зависимости от возраста, веса тела и клинического состояния.

С 1995 года Arbeitsgemeinschaft für Pädiatrische Stoffwechselstörungen

(APS) [Немецкая ассоциация метаболических нарушений у детей] в своих рекомендациях указывает на то, что потребности в белке для лиц с врожденными нарушениями метаболизма должны быть такими же, как и у здоровых людей.

Благодаря быстрому поглощению свободных аминокислот, которые содержатся в аминокислотных смесях, их более быстрое окисление и неполное использование организмом (по сравнению с белком из естественной пищи), рекомендуемое количество потребления белка, в частности американскими и британскими исследователями, для больных ФКУ выше, чем для здоровых индивидов. Но в рекомендациях современных исследователей нет единодушия по суточному потреблению белка для больных ФКУ. В некоторых странах, например, Германии, Италии и Турции, рекомендуют пониженное потребление белка.

Отсюда можно сделать вывод — необходимое потребление белка для каждого организма является индивидуальной величиной, которая может быть максимально достоверно установлена только с помощью индивидуальных исследований.

На сегодняшний день в Украине норма потребления белка определяется в соответствии с Приказом МОЗ Украины № 272 от 18.11.1999 г. **«Про затвердження Норм фізіологічних потреб населення України в основних харчових речовинах та енергії».**

Диетотерапия ФКУ должна начинаться сразу же после установления диагноза. Для этого ребенка на несколько дней переводят на специализированную лечебную АКС, полностью исключая источники ФА (грудное молоко или адаптированную молочную смесь), до нормализации уровня ФА в плазме крови. Далее, для поддержания допустимых уровней ФА, младенцев с ФКУ кормят комбинацией из стандартной детской смеси или грудного молока и АКС.

Стандартная детская смесь или грудное молоко удовлетворяет потребности в фенилаланине, а АКС удовлетворяет потребности в азоте, тирозине и других нутриентах.

**Очень важным фактором при выборе смеси является наличие в составе полиненасыщенных жирных кислот (ПНЖК, или LCP) — ДГК (докозагексаеновая кислота) и АК (арахидоновая кислота).**

Потребление ПНЖК(LCP) младенцами с врожденными нарушениями метаболизма ограничено из-за необходимости контроля потребления

грудного молока или стандартной детской смеси. В результате этого, младенцы с ФКУ потребляют меньше незаменимых жирных кислот, по сравнению с младенцами без метаболических нарушений.

Исследования показали, что добавление ПНЖК к детской смеси улучшает зрительную функцию. Позже была подтверждена необходимость экзогенного поступления ПНЖК после первых нескольких месяцев жизни.

Hoffman и соавт. [30] наблюдали, что дети на грудном вскармливании, которых переводили на детскую смесь с добавлением АК и ДГК, в период с 4-го по 6-й месяц жизни, имели преимущества по зрительной функции. В другом исследовании было обнаружено, что дети на грудном вскармливании, получавшие дополнительно ДГК в течение 6-12-го месяца жизни (в дополнение к грудному молоку, в состав которого входят ПНЖК), имеют большую остроту зрения в 9 и 12 месяцев, чем дети на грудном вскармливании, не получавших этой добавки.

В нескольких рандомизированных исследованиях изучали эффекты добавления ПНЖК на развитие мозга/поведение у доношенных детей. В целом результаты этих исследований показывают, что добавление АК и ДГК к детской смеси имеет заметный эффект на когнитивное развитие младенцев и может продолжаться даже после завершения добавления этих веществ в рацион. Birch и соавт. [32] обнаружили 7-балльное улучшение индекса умственного развития (ИРР) в возрасте 18 месяцев у детей, которые получали смесь, обогащенную АК и ДГК, по сравнению с младенцами, которые получали обычную детскую смесь.

Agostoni и соавт. [33; 34] наблюдали улучшение психомоторного развития в возрасте 4 месяцев у младенцев, получавших смесь, обогащенную АК и ДГК.

В исследовании Willatts и соавт. [35] было показано, что младенцы, которые получали детскую смесь, обогащенную АК и ДГК, имели более высокие показатели в выполнении задания на решение проблемы в возрасте 10 месяцев.

## **ПРОБЛЕМЫ ДЕФИЦИТА НУТРИЕНТОВ В ДИЕТЕ ФКУ**

Рацион питания большинства людей, в основном, состоит из общеприятных продуктов — мяса, рыбы, молока, зерновых. Однако эти продукты ценны не только белками. При их исключении резко сокращается и поступление некоторых групп важных нутриентов, которые в них содержатся. Ряд исследователей сообщили о том, что у детей с ФКУ наблюдается не-

достаточность микроэлементов (железо, медь, цинк, селен) [33-35] и витаминов (ретинол, В<sub>12</sub>) [36, 37] и снижение минерализации кости [38, 39]. Специфика заболевания обуславливает большую, чем у здоровых людей, потребность в витаминах В6, В12 и цинка.

Некоторые очень важные нутриенты, такие как **полиненасыщенные жирные кислоты ПНЖК (или LCP), L-карнитин, таурин, холин, инозитол** практически отсутствуют в разрешенных при ФКУ продуктах питания, так как их источником является, в основном, пища животного происхождения. А они играют очень важную роль в строительстве и функционировании мозга, нервной ткани и мышц.

### **Общие проблемы, возникающие на фоне дефицита нутриентов:**

- снижение плотности костной ткани
- снижение иммунитета
- развитие заболеваний сердечно-сосудистой системы
- снижение мышечного тонуса
- ухудшение зрения
- утомляемость, снижение работоспособности
- неврологические нарушения.

Специалисты-нутрициологи считают, что большое значение для удовлетворения диетических потребностей при ФКУ имеет наличие всех витаминов, минералов, длинноцепочечных полиненасыщенных жирных кислот ПНЖК (LCP).

Специалисты компании Nutricia, понимая необходимость решения проблем диеты ФКУ, разработали новые лечебные смеси **ФКУ Нутри** в соответствии с современными требованиями и стандартами.

## **НОВАЯ ЛИНЕЙКА ЛЕЧЕБНЫХ СМЕСЕЙ ФКУ НУТРИ**

Линейка лечебных продуктов ФКУ Нутри была создана с учетом пищевых потребностей разных групп пациентов, с учетом потребности в энергии, витаминах, минералах, незаменимых жирных кислотах, с пониманием важности улучшения вкусовых качеств смеси для облегчения соблюдения диеты ФКУ. Новая линейка лечебных смесей представлена концентрированными и энергетическими смесями для основных возрастных групп.



## Линейка лечебных продуктов ФКУ Нутри

Название	Возраст	Энергия	БЭ*
PKU Nutri 1 Concentrated	Старше 6 месяцев	302	50
PKU Nutri 2 Concentrated	Старше 1 года	292	60
PKU Nutri 3 Concentrated	Старше 8 лет и взрослые	297	70
PKU Nutri 1 Energy	0-12 (как дополнительное питание до 3 лет)	478	11,9
PKU Nutri 2 Energy	Старше 1 года	402	27
PKU Nutri 2 Energy Orange	Старше 1 года	382	27
PKU Nutri 3 Energy	Старше 8 лет, взрослые, беременные женщины	387	35,4
PKU Nutri 3 Energy Orange	Старше 8 лет, взрослые, беременные женщины	367	35,4

\*БЭ – белковый эквивалент, или количество грамм белка на 100 г смеси

**Концентраты (concentrated)** – это смеси с высоким белковым эквивалентом (БЭ), аналоги Milupa PKU1, Milupa PKU2 Prima и Milupa PKU2 Secunda. Состав и органолептические свойства были значительно улучшены в соответствии с новыми стандартами и современными требованиями.

**Энергетики (energy)** – это смеси, в которых кроме аминокислот, присутствуют углеводы и жиры в виде полиненасыщенных жирных кислот ЛСР групп Омега-3 и Омега-6. Особенностью энергетиков является сравнительно невысокий белковый эквивалент, но высокая питательная и энергетическая ценность. Исследования показывают, что жирные кислоты ЛСР очень важны для развития умственных способностей ребенка, зрения, улучшают физическое развитие, что особенно важно для недоношенных детей.

*Концентраты и энергетики можно использовать как отдельно, так и комбинировать, в зависимости от индивидуальных потребностей ребенка (умственных, физических нагрузок, аппетита). Также известно, что увеличение калорийности повышает толерантность фенилаланина. Следовательно, введение в рацион энергетических смесей может улучшить качество лечения ребенка.*

## Особенности новых энергетических и концентрированных смесей ФКУ Нутри

- Энергетические смеси обогащены комплексом полиненасыщенных жирных кислот LCP (Омега-3 и Омега-6) для поддержания функции зрения, мозга и сердца
- Комплекс жирных кислот LCP устраняет дисбаланс потребления жиров у детей с ФКУ и является дополнительным источником энергии
- Увеличено содержание тирозина
- Содержат полный комплекс аминокислот (кроме фенилаланина) в наилучшем соотношении для оптимального усвоения в соответствии с новейшими европейскими рекомендациями
- Содержат оптимальное количество L-карнитина и таурина
- Обогащены всеми необходимыми витаминами, минералами и микроэлементами, включая цинк, селен и хром, по европейским рекомендациям DACH 2013, DACH 2015
- Улучшены органолептические свойства
- Разработаны в соответствии с европейскими стандартами — Директивами 1999/21/ЕС для пищевых продуктов специального медицинского назначения, Директивами 2006/141/ЕС для детских смесей для новорожденных и смесей для дальнейшего питания, а также стандартом CODEX для детских смесей и смесей для специального медицинского назначения.

## КОНЦЕНТРИРОВАННЫЕ АМИНОКИСЛОТНЫЕ СМЕСИ

### Белки

Смеси ФКУ Нутри Концентрат разработаны с целью обеспечения 100% потребности в белке, не содержащем фенилаланин, соответственно возрасту и весу тела.

### Профиль белков и аминокислот

Источник азота в смесях ФКУ Нутри Концентрат обеспечивается сбалансированным сочетанием всех незаменимых и заменимых аминокислот, которые считаются необходимыми для поддержания нормального роста и развития, за исключением фенилаланина.

Основным дефектом при ФКУ является невозможность преобразова-

ния фенилаланин в тирозин и низкие плазменные концентрации тирозина, выявляемые у некоторых пациентов. В соответствии с этим, в смесях ФКУ Нутри Концентрат количество тирозина составляет необходимую возраст-адаптированную норму.

*Смеси ФКУ Нутри Концентрат содержат тот же испытанный профиль аминокислот, что и аминокислотные продукты линейки Милупа ФКУ (Milupa PKU), не содержащие фенилаланин. Химический скор смесей ФКУ Нутри Концентрат (рассчитывается без учета фенилаланина) составляет >100 (эталонный белок: коровье молоко, яйца) и, следовательно, является эквивалентным химическому скору высокобиологического белка.*

### **Профиль микронутриентов**

Согласованных на международном уровне руководящих принципов относительно потребностей в микронутриентах при врожденных нарушениях обмена веществ не существует. Поэтому зачастую пользуются национальными рекомендациями для здорового населения, в зависимости от возраста.

Рекомендации по питанию для здоровых граждан недавно были пересмотрены. Поэтому профиль микронутриентов в лечебных смесях ФКУ Нутри Концентрат был обновлен, в соответствии с последними практическими рекомендациями по питанию (DACH, 2015 [1]), для гарантии того, что эти продукты продолжают обеспечивать наиболее приемлемые уровни микронутриентов для пациентов отдельных возрастных групп.

Для обеспечения индивидуальных предписанных потребностей в белке, уровни витаминов, минералов и микроэлементов в смесях ФКУ Нутри Концентрат рассчитывались для обеспечения, как правило, 70-100% суточного рекомендованного количества (DACH, 2015 [1]). Для некоторых микронутриентов, таких как витамин В<sub>6</sub>, В<sub>12</sub> и цинк, смеси ФКУ Нутри Концентрат обеспечивают более чем 125% рекомендованной потребности. Для фторида предусмотрено минимально необходимое количество, поскольку этот нутриент также будет поставляться из других источников, таких как фторированная вода, соль, зубная паста и т.д.

Уровень натрия, калия и хлорида в смесях ФКУ Нутри Концентрат направлен на обеспечение только минимально необходимого количества, поскольку предполагается, что люди с ФКУ получают большую часть своей потребности в этих минералах из стандартных продуктов питания и продуктов с низким содержанием белка.

Практических рекомендаций в отношении потребности в L-карнитине

или инозитоле не существует. Уровень L-карнитина в новом составе лечебных продуктов ФКУ Нутри Концентрат был разработан для обеспечения ежедневного потребления, в соответствии с типичными потребностями при смешанной диете [4]. Уровень инозитола был отрегулирован в соответствии с другими продуктами Nutricia для ФКУ (т.е. Milupa PKU 2-secunda, Milupa PKU 3-advanta) на грамм белкового эквивалента.

*Смеси ФКУ Нутри Концентрат дополнены всеми необходимыми витаминами, минералами и микроэлементами. Включение этих важных питательных микронутриентов в лечебную диету гарантирует, что адекватное питание будет осуществляться без необходимости дополнительного приема витаминно-минеральных добавок.*

### **Меры предосторожности и противопоказания**

Смеси ФКУ Нутри Концентрат необходимо принимать под наблюдением врача и их нельзя использовать в качестве единственного источника белка. Диета с применением ФКУ Нутри Концентрат должна содержать достаточное количество энергии, незаменимых жирных кислот и фенилаланина для обеспечения ежедневных потребностей.

### **Смеси ФКУ Нутри Концентрат не пригодны для:**

- для внутривенного (парентерального) введения
- использования в качестве единственного источника питания/белка
- использования у детей, которые не имеют ФКУ или ГФА

## **ЭНЕРГЕТИЧЕСКИЕ АМИНОКИСЛОТНЫЕ СМЕСИ**

### **Энергия**

Учитывая ограниченный характер диеты с низким содержанием фенилаланина, детям с ФКУ сложно удовлетворять потребности в энергии, особенно, если употребление специализированных продуктов с низким содержанием белка ограничено или запрещено. Очень важно, чтобы аминокислотная смесь обеспечивала поступление небелковой энергии в дополнение к белку. Источником небелковой энергии в лечебных смесях ФКУ Нутри Энерджи являются жиры и углеводы в количестве, соответствующем возрастным потребностям.

Новорожденных с ФКУ кормят комбинацией из стандартной детской смеси или грудного молока и специальной лечебной смеси ФКУ Нутри 1 Энерджи.

Стандартная детская смесь или грудное молоко удовлетворяет потребности в фенилаланине, а ФКУ Нутри 1 Энерджи удовлетворяет потребности в энергии, белке, жирах, углеводах, тирозине и других нутриентах.

Дети старше года, кроме лечебной смеси ФКУ Нутри 2 Энерджи, должны получать энергию и часть нутриентов из разрешенных продуктов (овощи, фрукты, масла и т.д.) и специальных продуктов с низким содержанием белка.

Источником углеводов в продуктах ФКУ Нутри Энерджи является сухая патока.

## **Жиры**

Лечебные продукты ФКУ Нутри Энерджи содержат жиры, которые обеспечивают сбалансированное сочетание незаменимых жирных кислот ПНЖК (LCP) для устранения дисбаланса потребления жирных кислот у детей с ФКУ.

Жиры являются важным источником энергии для новорожденных, а отдельные полиненасыщенные жирные кислоты ПНЖК (LCP) – считаются незаменимыми в раннем возрасте.

Потребление готовых длинноцепочечных жирных кислот (LCP) семей Омега-6 (арахидоновая кислота(АК)) и Омега-3 (докозагексаеновая (ДГК) и эйкозапентаеновая (ЕПК) кислоты) является минимальным в диете ФКУ, поскольку основным источником этих жиров для новорожденных является женское молоко или стандартная адаптированная смесь, а для детей старше 6 месяцев – мясо, яйца и рыба.

В сравнении с рационом здоровых детей, диета детей с ФКУ содержит меньше жиров, а также больше линолевой кислоты (Омега-6) и меньше альфа-линоленовой кислоты (Омега-3). Дисбаланс жирных кислот может отрицательно влиять на неврологический статус, развитие умственных способностей и зрения.

Существует ряд факторов, способствующих недостаточному потреблению LCP в период установления диагноза. Данное заболевание диагностируют обычно в первые недели жизни, после чего следует период строгого ограничения потребления грудного молока или стандартной детской смеси, обогащенной LCP.

Поскольку, первые несколько месяцев жизни являются наиболее важным периодом для развития мозга, добавление готовых LCP является необходимым дополнением к рациону детей с врожденными нарушениями метаболизма.

Длинноцепочечные полиненасыщенные жирные кислоты LCP необходи-

мы детям в период активного роста, а женщинам с ФКУ — при подготовке и во время беременности, а также в период лактации. Дефицит этих жирных кислот, в частности ДГК, может объяснять некоторые неврологические проблемы, которые наблюдаются даже при хорошо контролируемой диете.

В соответствии с международными рекомендациями, источником жиров в продуктах ФКУ Нутри Энерджи является смесь подсолнечного масла, рапсового масла, кокосового масла, DHASCO (как источник докозагексаеновой кислоты) и ARASCO (как источник арахидоновой кислоты).

### **Аминокислоты**

Источником азота в лечебных продуктах ФКУ Нутри Энерджи является сбалансированная по возрастным требованиям смесь всех незаменимых и заменимых аминокислот, необходимых для поддержания нормального роста и развития, за исключением фенилаланина.

Поскольку основным нарушением при ФКУ является неспособность превращать фенилаланин в тирозин, то у некоторых пациентов наблюдали низкие концентрации тирозина в плазме. Уровень тирозина в продуктах ФКУ Нутри Энерджи увеличен и полностью отвечает рекомендациям относительно потребления тирозина, сформулированным в отчете рабочей группы Совета по медицинским исследованиям (Великобритания) в 1993 г. (100–120 мг/кг/сутки).

Лечебные продукты ФКУ Нутри Энерджи также обогащены таурином и карнитином, поскольку есть данные, что потребление этих веществ в рационе может быть недостаточным, что приводит к заболеваниям сердечно-сосудистой системы и снижению мышечного тонуса.

### **Микронутриенты**

Продукты ФКУ Нутри Энерджи обогащены всеми необходимыми витаминами, минералами и микроэлементами, включая селен и хром, в количестве, которое отвечает возрастным потребностям. Включение этих важных микронутриентов в продукты лечебного питания обеспечивает должное их потребление без необходимости применения соответствующих добавок.

### **Органолептические свойства**

Специалисты компании Nutricia уделили большое внимание органолептическим свойствам лечебных продуктов ФКУ Нутри Энерджи, поскольку вкусовые качества являются чрезвычайно важным фактором в обеспечении позитивного отношения ребенка к диете. Положительное

отношение к диете особенно важно в раннем детстве, когда рост и развитие происходят наиболее быстро. Четкое соблюдение диеты является ключевым в лечении ФКУ и помогает избежать потенциальных последствий недостаточного метаболического контроля, таких, как низкий IQ и проблемы поведения. Отказ или недостаточное потребление ребенком лечебной аминокислотной смеси приводит к нарушениям в диете, и как следствие, к увеличению концентрации фенилаланина в плазме, катаболизму белка, а также дефициту нутриентов.

Лечебные продукты ФКУ Нутри Энерджи содержат смесь наилучших по вкусу аминокислотных солей, которые в настоящее время успешно применяют в других продуктах компании Nutricia для потребления больными ФКУ во всем мире. Более того, добавление жиров улучшает вкусовые качества смеси, что может способствовать позитивному отношению ребенка к диете.

Смеси ФКУ Нутри Энерджи выпускаются в виде порошка без вкусовых добавок или со вкусом апельсина. Вместе с порошком без вкусовых добавок на усмотрение пациента можно использовать ароматизаторы, которые не содержат фенилаланин.

### **Рекомендации по применению**

Количество лечебного продукта ФКУ Нутри Энерджи может определять только врач на основании данных о возрасте, массе тела и состоянии здоровья пациента. Врач должен периодически оценивать суточное количество продукта и, при необходимости, корректировать его.

С целью оптимального использования аминокислот продукт необходимо всегда принимать вместе с источником естественного белка и дополнительной энергии. Суточный объем смеси ФКУ Нутри Энерджи необходимо разделить на части и принимать на протяжении дня.

ФКУ Нутри Энерджи для детей старше года лучше употреблять в виде охлажденного напитка. Размешать необходимое количество порошка с водой (количество воды определяется по желанию). Рекомендовано начинать с разведения в соотношении 1 к 5 (например, 100 г порошка и 500 мл воды) и довести до соотношения 1 к 4 (например, 100 г порошка и 400 мл воды). Эти соотношения являются лишь рекомендацией. Воду или дополнительную жидкость следует употреблять одновременно со смесью ФКУ Нутри Энерджи для обеспечения надлежащего потребления воды.

Для облегчения перехода от ФКУ Нутри 1 Энерджи к ФКУ Нутри 2 Энерджи и далее к ФКУ Нутри 3 Энерджи можно готовить менее концентрированный раствор, который будет способствовать позитивному отношению ребенка к продукту.

## ПЕРВЫЙ ЭТАП ДИЕТОТЕРАПИИ – ДЕТИ ОТ 0 ДО 1 ГОДА

### **ФКУ Нутри 1 Энерджи (PKU Nutri 1 Energy)**

ФКУ Нутри 1 Энерджи – это сбалансированная смесь всех незаменимых и заменимых аминокислот без фенилаланина, обогащенная жирными кислотами LCP, полным комплексом нутриентов для поддержания нормального роста и развития, и приближена по составу к грудному молоку. Применяется для диетотерапии ФКУ у детей от рождения до 1 года, а также в качестве дополнительного питания детей в возрасте до 3 лет. Количество продукта ФКУ Нутри 1 Энерджи может определить только врач на основе возраста, массы тела и клинического состояния ребенка.

### **Профиль макронутриентов в ФКУ Нутри 1 Энерджи**

<b>Нутриент</b>	<b>Содержание на 100 г сухой смеси</b>
Энергетическая ценность, ккал (кДж)	478 (2001)
Белковый эквивалент, г	11,9
Углеводы, г	52,5
Жиры, г	24,5

### **ФКУ Нутри 1 Концентрат (PKU Nutri 1 Concentrated)**

ФКУ Нутри 1 Концентрат – это аминокислотная смесь, не содержащая фенилаланин, предназначенная для диетотерапии фенилкетонурии и гиперфенилаланинемии (ГФА) у детей с рождения до 12 месяцев. Помимо сбалансированной смеси аминокислот, за исключением фенилаланина, ФКУ Нутри 1 Концентрат содержит углеводы и обогащен витаминами, минералами и микроэлементами в соответствии с возрастом пациентов.

Начиная, примерно, с середины первого года жизни, при увеличении потребности в белке и введении дополнительной пищи с низким содержанием белка для отучения от груди, ребенок может не потреблять достаточное количество детской смеси, не содержащей фенилаланин, чтобы восполнить недостающее количество белка. На данном этапе обычно требуется вводить более концентрированный белковый заменитель, не содержащий фенилаланин, например, ФКУ Нутри 1 Концентрат, для обеспечения приема соответствующей дозы белков.



## Состав макронутриентов в ФКУ Нутри 1 Концентрат

Нутриент	Содержание на 100 г сухой смеси
Энергетическая ценность, ккал (кДж)	302 (1285)
Белковый эквивалент, г	50
Углеводы, г	25,6
Жиры, г	0

Концентрированный белковый заменитель, не содержащий фенилаланин, можно добавить к детской смеси без фенилаланина (ФКУ Нутри 1 Энерджи) или в пищу с низким содержанием белка для отучения от груди — фруктовые пюре, каши с низким содержанием белка.

### Белки и аминокислоты

Источником азота в ФКУ Нутри 1 Концентрат является сбалансированная смесь всех незаменимых и заменимых аминокислот, которые считаются необходимыми для поддержания нормального роста и развития, за исключением фенилаланина (ФА). Уровень тирозина в ФКУ Нутри 1 Концентрат составляет 3,3 г/100 г БЭ. Смесь ФКУ Нутри 1 Концентрат также обогащена L-карнитином, поскольку исследования показали, что его потребление в составе рациона может быть недостаточным для выполнения рекомендаций по хорошо контролируемой ФКУ [28].

*ФКУ Нутри 1 Концентрат содержит такой же набор аминокислот, как и аминокислотная смесь Милупа ФКУ-1.*

Суточный объем смеси ФКУ Нутри 1 Концентрат рассчитывается индивидуально, в соответствии с потребностью в белке, а также в зависимости от возраста, массы тела и клинического состояния.

### Жиры

Смесь ФКУ Нутри 1 Концентрат не содержит жиров, поскольку изначально разработана для удовлетворения потребностей в белке и микроэлементах. Потребление жиров легко обеспечивают другие продукты рациона с низким содержанием ФА, например, стандартные детские смеси без ФА, растительное и сливочное масло, маргарин.

## Углеводы

Смесь ФКУ Нутри 1 Концентрат содержит 25,6 г углеводов на 100 г порошка (102 ккал/100 г; энергетическая ценность — 34%). Потребление углеводов легко обеспечивают другие продукты рациона с низким содержанием фенилаланина, например, стандартная детская смесь, не содержащая фенилаланин, и продукты с низким содержанием белка. Источником углеводов в смеси ФКУ Нутри 1 Концентрат является мальтодекстрин.

## Микроэлементы

Для ребенка с нормальным уровнем ФА в крови стандартные детские смеси или грудное молоко являются основным источником витаминов, минералов и микроэлементов. По мере введения продуктов питания для отлучения от груди они станут дополнительным источником микроэлементов. Однако у детей с ФКУ прием детской смеси или грудного молока ограничен, а обогащенные питательными веществами продукты с высоким содержанием белка исключаются или жестко ограничены, поэтому очень важно дополнить заменитель белка, не содержащий фенилаланин, источником микроэлементов для обеспечения надлежащего рациона.

Смесь ФКУ Нутри 1 Концентрат обогащена всеми необходимыми витаминами, минералами и микроэлементами. Включение этих важных микроэлементов в продукты лечебного питания обеспечивает надлежащее потребление без необходимости применения соответствующих добавок.

При назначении дозировки в соответствии с индивидуальной потребностью в белке, уровень витаминов, минералов и микроэлементов в смеси ФКУ Нутри 1 Концентрат обеспечивает от 70% до 100% дневной рекомендуемой нормы для новорожденных (европейские рекомендации DACH 2015 г.[32]). Смесь содержит стандартную дозу фтора, поскольку данный микроэлемент также поступает в организм из других источников, например, из фторированной воды.

## Рекомендованная доза

Суточная норма потребления смеси ФКУ Нутри 1 Концентрат определяется только терапевтом или диетологом и зависит от возраста, массы тела и клинического состояния пациента. Суточную норму потребления необходимо регулярно корректировать под медицинским наблюдением. В целях оптимальной усвояемости аминокислот смесь необходимо

употреблять вместе с источником природного белка и дополнительным источником энергии. Суточная норма потребления смеси ФКУ Нутри 1 Концентрат распределяется на 3-5 равных порций и принимается в течение дня.

### **Меры предосторожности и противопоказания**

Смесь ФКУ Нутри 1 Концентрат применяется под медицинским наблюдением и не может использоваться в качестве единственного источника белка. Рацион, включающий смесь ФКУ Нутри 1 Концентрат, должен содержать необходимое количество энергии, незаменимых жирных кислот и фенилаланина в соответствии с дневной нормой потребления. Таким образом, оптимально сочетать ФКУ Нутри 1 Концентрат с ФКУ Нутри 1 Энерджи.

### **Подготовка и прием**

Смесь ФКУ Нутри 1 Концентрат можно принимать с рассчитанным количеством другой пищи или жидкости, например, воды, детских смесей, фруктовых пюре. При добавлении в детскую смесь строго следуйте правилам гигиены для предотвращения загрязнения. После смешивания необходимо употребить смесь немедленно и выбросить остатки. См. инструкции производителя детских смесей по правильной подготовке и приему.

### **Хранение**

Смесь ФКУ Нутри 1 Концентрат хранится в прохладном сухом месте. После первого открытия банки хранить тщательно закрытой и использовать в течение 4 недель.

## **ВТОРОЙ ЭТАП – ДЕТИ ОТ 1 ДО 8 ЛЕТ**

### **ФКУ Нутри 2 Концентрат (PKU Nutri 2 Concentrated)**

ФКУ Нутри 2 Концентрат представляет собой аминокислотную смесь без фенилаланина (ФА), применяющуюся для диетотерапии при фенилкетонурии (ФКУ) и гиперфенилаланинемии (ГФА) у детей старше 1 года. Помимо сбалансированной аминокислотной смеси, не содержащей ФА, ФКУ Нутри 2 Концентрат содержит небольшое количество углеводов и обогащен витаминами, минералами и микроэлементами в количествах, адаптированных в соответствии с возрастом. Профиль микронутриентов ФКУ Нутри 2 Концентрат был обновлен в соответствии

с последними практическими рекомендациями по питанию (DACH, 2015 [1]) для гарантии того, что этот продукт продолжает обеспечивать наиболее приемлемые уровни микронутриентов для пациентов отдельных возрастных групп.

### **Белки и аминокислоты**

Источником азота в ФКУ Нутри 2 Концентрат является сбалансированная смесь всех незаменимых и заменимых аминокислот, которые считаются необходимыми для поддержания нормального роста и развития, за исключением фенилаланина.

*ФКУ Нутри 2 Концентрат содержит такой же набор аминокислот, как и аминокислотная смесь Милупа ФКУ 2 Прима (Milupa PKU 2-prima) без фенилаланина.*

### **Новый питательный профиль**

В дополнение к обновленному профилю микронутриентов, необходимых для соответствия DACH 2015, внесены также незначительные корректировки некоторых нутриентов в соответствии с новой информацией о питательном ингредиенте (например, для углеводов, натрия, хлора и кальция) или более точного описания нутриентов.

Практических рекомендаций в отношении потребности в L-карнитине или инозитоле не существует. Уровень L-карнитина в новом составе ФКУ Нутри 2 Концентрате был немного уменьшен для обеспечения ежедневного потребления в соответствии с типичными потребностями при смешанной диете [4]. Уровень инозитола был отрегулирован для соответствия с другими продуктами Nutricia для ФКУ (т.е. Milupa PKU 2-secunda, Milupa PKU 3-advanta) на грамм белкового эквивалента.

### **Профиль макронутриентов ФКУ Нутри 2 Концентрат**

<b>Нутриент</b>	<b>Содержание на 100 г сухой смеси</b>
Энергия, ккал (кДж)	292 (1239)
Белковый эквивалент, г	60
Углеводы, г	12,9
Жиры, г	0

## Жиры

ФКУ Нутри 2 Концентрат не содержит жиров, что приводит к более низкой энергетической ценности и, следовательно, дает возможность большей гибкости в остальной части диеты. Отсутствие жиров в составе также дает возможность включать относительно высокую концентрацию аминокислот, таким образом, что уменьшается суточное количество смеси, необходимой для удовлетворения потребности в белке, не содержащем ФА. Количество жиров легко компенсируется другими продуктами в диете с низким содержанием ФА, например, масла для приготовления пищи, сливочного масла и маргарина.

## Углеводы

ФКУ Нутри 2 Концентрат содержит небольшое количество углеводов: 12,9 г/100 г сухой смеси (52 ккал/100 г; 18% энергии). Количество углеводов легко компенсируется другими продуктами питания в диете с низким содержанием ФА, например, обычные продукты питания, которые характеризуются низким содержанием белка от природы или специальные низкобелковые продукты. Источником углеводов в ФКУ Нутри 2 Концентрат является мальтодекстрин.

## Микронутриенты

Для удовлетворения индивидуальных предписанных потребностей в белке, уровни витаминов, минералов и микроэлементов в ФКУ Нутри 2 Концентрат рассчитывались для обеспечения, как правило, 70-100% суточного рекомендованного количества для детей в возрасте от 1 до 8 лет (DACH, 2015 [42]). Количество некоторых микронутриентов, таких как витамин В<sub>6</sub>, В<sub>12</sub> и цинк, в смеси ФКУ Нутри 2 Концентрат обеспечивает более чем 125% рекомендованной потребности.

## Рекомендуемое потребление

Ежедневное количество ФКУ Нутри 2 Концентрат должно определяться только врачом или диетологом, в зависимости от возраста, веса тела и состояния здоровья ребенка. Ежедневное количество потребляемой смеси необходимо регулярно корректировать под наблюдением врача. Из соображений оптимального усвоения аминокислот, продукт необходимо всегда принимать вместе с источником натурального белка и дополнительной энергии. Ежедневное количество ФКУ Нутри 2 Концентрат необходимо разделить на 3-5 равных частей, распределенных в течение всего дня.

## Приготовление и введение

ФКУ Нутри 2 Концентрат можно принимать вместе с рассчитанными количествами других продуктов питания или напитками, например, водой, фруктовыми соками, фруктовым пюре. Рекомендуемое разбавление составляет 10 г на 100 мл воды. Это разбавление является лишь ориентировочным, ФКУ Нутри 2 Концентрат можно принимать в виде более концентрированного напитка или пасты. При приеме ФКУ Нутри 2 Концентрат необходимо пить достаточное количество воды или дополнительной жидкости для обеспечения ее адекватного поступления в организм. После разбавления продукт необходимо немедленно использовать.

## Хранение

ФКУ Нутри 2 Концентрат необходимо хранить в сухом, прохладном месте. После открытия, продукт необходимо хранить плотно закрытым и использовать в течение 4-х недель.

## ФКУ Нутри 2 Энерджи (PKU Nutri 2 Energy)

ФКУ Нутри 2 Энерджи — продукт лечебного питания, который не содержит фенилаланин, для диетотерапии ФКУ у детей старше 1 года. Продукт ФКУ Нутри 2 Энерджи был разработан как последующий после ФКУ Нутри 1 Энерджи (для детей первого года жизни).

ФКУ Нутри 2 Энерджи — порошок для приготовления напитка, содержащий сбалансированное количество всех незаменимых и заменимых аминокислот (за исключением фенилаланина), углеводы, специальную смесь жиров, минералов, витаминов и микроэлементов.

ФКУ Нутри 2 Энерджи содержит жиры, которые обеспечивают сбалансированное сочетание незаменимых жирных кислот (LCP), линолевой и  $\alpha$ -линоленовой кислоты, которая может помочь скорректировать дисбаланс потребления жирных кислот у детей с ФКУ.

## Профиль макронутриентов в составе ФКУ Нутри 2 Энерджи

Нутриент	Содержание на 100 г сухой смеси
Энергия, ккал (кДж)	402 (1691)
Белковый эквивалент, г	27
Углеводы, г	42

Жиры, г	14
% энергии от линолевой кислоты	5,3
% энергии от α-линолевой кислоты	1,4
Соотношение Омега6:Омега3	3,9 : 1

### Рекомендации

Суточный объем смеси ФКУ Нутри 2 Энерджи необходимо разделить на части и принимать на протяжении дня. ФКУ Нутри 2 Энерджи для детей старше года лучше употреблять в виде охлажденного напитка. Размешать необходимое количество порошка с водой (количество воды определяется по желанию). Рекомендовано начинать с разведения в соотношении 1 к 5 (например, 100 г порошка и 500 мл воды) и довести до соотношения 1 к 4 (например, 100 г порошка и 400 мл воды). Эти соотношения являются лишь рекомендацией. Воду или дополнительную жидкость следует употреблять одновременно со смесью ФКУ Нутри 2 Энерджи для обеспечения надлежащего потребления воды.

### Хранение

После открытия банки, продукт необходимо хранить плотно закрытым и использовать в течение 4-х недель. После разведения хранить в холодильнике и применить в течение 24 часов. Перед употреблением размешать или взболтать.

## ТРЕТИЙ ЭТАП – ДЕТИ СТАРШЕ 8 ЛЕТ, ВЗРОСЛЫЕ И БЕРЕМЕННЫЕ ЖЕНЩИНЫ

### ФКУ Нутри 3 Концентрат (PKU Nutri 3 Concentrated)

ФКУ Нутри 3 Концентрат – это аминокислотная смесь, не содержащая фенилаланин, предназначенная для диетотерапии фенилкетонурии у детей в возрасте от 8 лет и взрослых. Кроме сбалансированной смеси аминокислот (исключая фенилаланин), продукт ФКУ Нутри 3 Концентрат содержит небольшое количество углеводов и обогащен витаминами, минералами и микроэлементами. Продукт был разработан в соответствии с последними рекомендациями относительно потребностей в микронутриентах (DACH 2013).

## Профиль макронутриентов в составе ФКУ Нутри 3 Концентрат

Нутриент	Содержание на 100 г сухой смеси
Энергия, ккал (кДж)	297 (1263)
Белковый эквивалент, г	70
Углеводы, г	4,3
Жиры, г	0

### Белки и аминокислоты

Источником азота в ФКУ Нутри 3 Концентрат является сбалансированная смесь всех незаменимых и заменимых аминокислот, которые считаются необходимыми для поддержания нормального роста и развития, за исключением фенилаланина. Продукт ФКУ Нутри 3 Концентрат также обогащен карнитином, поскольку есть данные, что потребление его в составе рациона может быть недостаточно для выполнения рекомендаций по хорошо контролируемой ФКУ.

*ФКУ Нутри 3 Концентрат содержит такой же набор аминокислот, как и аминокислотная смесь Милупа ФКУ 2 Секунда без фенилаланина.*

Химическая оценка ФКУ Нутри 3 Концентрат (рассчитана за исключением фенилаланина) составляет > 100 (контрольный белок коровьего молока, яиц), таким образом, она эквивалентна химической оценке биологического белка. ФКУ Нутри 3 Концентрат был разработан с целью удовлетворения 100% потребностей в белке согласно возрасту и массе тела.

### Жиры

ФКУ Нутри 3 Концентрат не содержит жиров, благодаря чему продукт имеет меньшую энергетическую ценность и поэтому предоставляет возможность для большей гибкости рациона. Отсутствие жиров в смеси также позволяет включать относительно высокую концентрацию аминокислот, поэтому для удовлетворения потребностей в белке необходимо меньшее суточное количество смеси. Потребление жиров легко обеспечивают другие продукты рациона с низким содержанием фенилаланина, например, растительное и сливочное масла, маргарин для приготовления пищи.



## Углеводы

ФКУ Нутри 3 Концентрат содержит небольшое количество углеводов: 4,3г / 100 г сухой смеси (17 ккал/ 100 г или 6% энергии). Потребление углеводов легко обеспечивают другие продукты питания с низким содержанием фенилаланина, например, обычные продукты, которые содержат мало белка, и специализированные низкобелковые продукты. Источником углеводов в продукте ФКУ Нутри 3 Концентрат является мальтодекстрин.

## Микронутриенты

Смесь ФКУ Нутри 3 Концентрат обогащена всеми необходимыми витаминами, минералами (за исключением натрия и хлора) и микроэлементами. Включение этих важных микронутриентов в продукты лечебного питания обеспечивает надлежащее потребление без необходимости дополнительного применения соответствующих добавок. Натрий и хлор были намеренно исключены из смеси, поскольку предполагается, что пациенты с ФКУ получают достаточно этих минералов при потреблении натуральных пищевых продуктов и специализированных продуктов с низким содержанием белка.

## Рекомендации по применению

Суточное количество продукта ФКУ Нутри 3 Концентрат может определять только врач или диетолог на основе возраста, массы тела и медицинского состояния пациента. Суточное количество продукта следует регулярно корректировать под контролем врача. С целью оптимального усвоения аминокислот продукт необходимо всегда принимать вместе с источником природного белка и дополнительной энергии. Суточный объем ФКУ Нутри 3 Концентрат необходимо разделить на 3-5 равных частей и принимать в течение дня.

## ФКУ Нутри 3 Энерджи (PKU Nutri 3 Energy)

ФКУ Нутри 3 Энерджи — продукт лечебного питания, не содержащий фенилаланин, для лечения ФКУ у детей старшего возраста (с 8 лет), взрослых и беременных женщин.

Продукт ФКУ Нутри 3 Энерджи был разработан как следующий в линейке ФКУ Нутри после ФКУ Нутри 2 Энерджи.

ФКУ Нутри 3 Энерджи — это порошок для приготовления напитка, который содержит сбалансированную смесь всех незаменимых и замени-

мых аминокислот (за исключением фенилаланина), углеводы, специальную смесь жиров, минералов, витаминов и микроэлементов.

ФКУ Нутри 3 Энерджи содержит жиры, которые обеспечивают сбалансированное сочетание незаменимых жирных кислот (LCP), линолевой и  $\alpha$ -линоленовой кислоты, которая может помочь скорректировать дисбаланс потребления жирных кислот у пациентов с ФКУ, особенно у беременных женщин.

### Профиль макроэлементов в составе ФКУ Нутри 3 Энерджи

Нутриент	Содержание на 100 г сухой смеси
Энергия, ккал (кДж)	387 (1629)
Белковый эквивалент, г	35,4
Углеводы, г	33
Жиры, г	12,6
% энергии от линолевой кислоты	4,8
% энергии от $\alpha$ -линоленовой кислоты	1,3
Соотношение Омега-3 к Омега-6	3,9

### Рекомендации

Суточный объем смеси ФКУ Нутри 3 Энерджи необходимо разделить на части и принимать на протяжении дня.

ФКУ Нутри 3 Энерджи для детей старше 8 лет лучше употреблять в виде охлажденного напитка. Размешать необходимое количество порошка с водой (количество воды определяется по желанию). Рекомендовано начинать с разведения в соотношении 1 к 5 (например, 100 г порошка и 500 мл воды) и довести до соотношения 1 к 4 (например, 100 г порошка и 400 мл воды). Эти соотношения являются лишь рекомендацией. Воду или дополнительную жидкость следует употреблять одновременно со смесью ФКУ Нутри 3 Энерджи для обеспечения надлежащего потребления воды.

### Хранение

Лечебный продукт ФКУ Нутри 3 Энерджи следует хранить в прохладном сухом темном месте. После открывания банки срок пригодности со-

ставляет 4 недели. После разведения хранить в холодильнике и применить в течение 24 часов. Перед употреблением размешать или взболтать.

## ВОЗМОЖНОСТИ ПАРАЛЛЕЛЬНОГО ПРИМЕНЕНИЯ ЭНЕРГЕТИКОВ И КОНЦЕНТРАТОВ ЛИНЕЙКИ ФКУ НУТРИ

Лечебный продукт ФКУ Нутри 1 Энерджи (ФКУ Анамикс Инфант), вместе с материнским молоком или адаптированной молочной смесью, практически полностью удовлетворяет потребности ребенка 1-го года жизни в энергии, белке, жирах, углеводах, тирозине и других нутриентах. Однако по мере роста, объем прикорма возрастает и ребенку уже трудно употребить весь рассчитанный объем смеси.

Для решения этой проблемы возможен постепенный переход на смесь с более высоким белковым эквивалентом – **ФКУ Нутри 1 Концентрат** (БЭ 50). Две смеси применяют параллельно, для наиболее полного удовлетворения потребностей в белке, нутриентах и энергии. Рекомендуемое количество каждой из аминокислотных смесей при смешивании ФКУ Анамикс Инфант и ФКУ Нутри 1 Концентрат см. таблицу в Приложении 1.

При введении прикорма необходимо оставлять для этого в диете ребенка, получающего грудное молоко или адаптированную молочную смесь, объем питания не менее 200 мл в сутки. Поэтому из объема готовой разведенной смеси ФКУ Анамикс Инфант необходимо вычесть данный объем прикорма (200 мл) и компенсировать уменьшение количества лечебного белка из ФКУ Анамикс Инфант приемом ФКУ Нутри 1 Концентрат. Предложим в диете ребенка оставить объем готовых аминокислотных смесей (ФКУ Анамикс Инфант + ФКУ Нутри 1 Концентрат) и грудного молока до 800 мл. При этом, объем грудного молока уменьшится из-за перераспределения фенилаланина грудного молока (молочной смеси) на натуральные продукты вводимого прикорма. В данный период рационально в диете оставить, примерно, 400 мл грудного молока (молочной смеси). Аналогично, объем готовой аминокислотной смеси, составленной из смесей ФКУ Анамикс Инфант и ФКУ Нутри 1 Концентрат, не должен превышать объем 400 мл.

### Примерный объем суточного питания ребенка будет выглядеть таким образом:

$$V_{\text{питания}} = V_{\text{АКС}}_{\text{(Анамикс (или Нутри 1 Энерджи) + Нутри1)}} + V_{\text{ГМ}}_{\text{(молочной смеси)}} + V_{\text{прикорма}} = 400 \text{ мл} + 400 \text{ мл} + 200 \text{ мл} = 1000 \text{ мл}$$

## Рекомендации к таблице Приложения 1

1. В столбце 1 найти возраст ребенка и проверить соответствие веса и роста возрасту.
2. В столбцах 2 и 3 внесены нормативные данные детей согласно нормативам ВОЗ. Если вес и рост ребенка отличаются от нормативных, то в этом случае необходимо рассматривать четыре варианта:
  - 1) Вес ребенка ниже нормы при росте в пределах возрастных норм (с учетом перцентилей). Данные в расчет берутся нормативные, согласно возрасту, т.к. ребенку необходим набор массы тела;
  - 2) Вес ребенка значительно ниже нормы при росте ниже нормы (с учетом перцентилей). Данные в расчет берутся нормативные, согласно возрасту. Рекомендовано направить ребенка на консультацию педиатра, генетика, эндокринолога;
  - 3) Вес ребенка значительно выше нормы при росте согласно нормам (с учетом перцентилей). Данные в расчет берутся согласно возрасту. Рекомендовано посещение эндокринолога, диетолога;
  - 4) Вес и рост ребенка выше норм (с учетом перцентилей), но при этом вес соответствует росту. Данные в расчет берутся согласно фактическому весу и росту ребенка.
3. В столбце 4 приведены данные по нормативной толерантности к белку (30-35 мг фенилаланина на кг нормативного веса).
4. В столбце 5 приведены данные общей потребности белка г/сутки (2,4-2,3 г/кг, в зависимости от возраста). Потребность белка из смесей рассчитана согласно Приказу № 272 от 18.11.1999 г «Об утверждении Норм физиологических потребностей населения Украины в основных пищевых веществах и энергии», зарегистрированному в Минюсте 02.12.1999 г за № 834/4127.
5. В столбцах 6 – 8 расчет потребности лечебного белка (г/сутки) из ФКУ Анамикс Инфант и ФКУ Нутри 1 Концентрат.
6. В столбцах 9 – 10 расчет потребности сухих смесей (г/сутки) ФКУ Анамикс Инфант и ФКУ Нутри 1 Концентрат.

Если толерантность к белку (переносимость) у ребенка отличается от нормативной, то необходимо произвести перерасчет количества аминокислотной смеси. Корректировку количества смеси рекомендуется делать за счет изменения количества аминокислотной смеси ФКУ Нутри 1 Концентрат, но также возможно это сделать и за счет смеси ФКУ Анамикс Инфант (или Нутри 1 Энерджи), если ребенок справляется с суточным объемом питания и у него нет излишнего веса.

Чтобы произвести перерасчет необходимо найти разницу между значениями нормативного потребления белка и фактической толерантностью (переносимостью) ребенка и досчитать эту разницу в эквиваленте белка из аминокислотной смеси.

**Пример.** Нормативная толерантность (переносимость) ребенка по таблице равна 6,5 г натурального белка в сутки. Фактическая составляет 5 г белка в сутки. Вычитая, получаем разницу  $6,5 - 5 = 1,5$  г лечебного белка/сутки или 3 г сухой смеси ФКУ Нутри 1 Концентрат.

При проведении аналитических расчетов с целью установления необходимого количества каждого вида смеси при одновременном использовании смесей ФКУ Анамикс Инфант и ФКУ Нутри 1 Концентрат, дефицита нутриентов, который не покрывается одновременным их приемом, при потреблении дозволенного количества натурального белка из натуральных продуктов, не выявлено. Смесей ФКУ Анамикс Инфант и ФКУ Нутри 1 Концентрат имеют полноценный нутриентный состав и нет необходимости в дополнительном приеме витаминов или минералов.

### **Рекомендации по одновременному приему смесей ФКУ Анамикс Инфант (или Нутри 1 Энерджи) и ФКУ Нутри 1 Концентрат**

Смесь ФКУ Анамикс Инфант (или Нутри 1 Энерджи) для детей до года необходимо употреблять в виде напитка. Размешать необходимое количество порошка с водой согласно рекомендациям производителя. Рекомендовано разводить смесь в соотношении 1 к 6,5 (например, 4,5 г порошка и 30 мл воды). Для облегчения перехода от смеси ФКУ Анамикс Инфант (или Нутри 1 Энерджи) к смеси ФКУ Нутри 1 Концентрат, последний добавляется к привычному для ребенка продукту (смеси ФКУ Анамикс Инфант) сначала в небольших количествах и постепенно, за 7-10 дней выходя на необходимую суточную норму смеси ФКУ Нутри 1 Концентрат. Такой плавный переход будет способствовать позитивному отношению ребенка к новому продукту.

Прием смесей ФКУ Анамикс Инфант (или Нутри 1 Энерджи) и ФКУ Нутри 1 Концентрат возможно чередовать в течение дня или, взвесив с утра рассчитанные порции обеих смесей, соединить их вместе и принимать в таком виде, разделив на 5-6 приемов в течение суток.

В случае раздельного приема смесей, смесь ФКУ Нутри 1 Концентрат можно принимать вместе с рассчитанными количествами других продуктов питания или напитками, например, водой, фруктовым пюре. Рекомендуемое разбавление составляет 10 г на 100 мл воды.

По мере расширения диеты и введения в рацион натуральных источ-

ников жиров, углеводов и других нутриентов, доля энергетической смеси уменьшается, а доля концентрированной смеси — возрастает. Таким образом, можно найти идеальный баланс нутриентов для любого возраста и индивидуальных потребностей пациента.

Рекомендуется не реже, чем раз в полгода, контролировать уровень общего белка и др. нутриентов в крови и, руководствуясь результатами, принимать решение о необходимом количестве аминокислотной смеси в диете.

### Пример расчета потребности разных видов АКС при одновременном применении их в диетотерапии

В качестве примера расчета диеты с применением двух смесей рассматривается вариант одновременного применения в диетотерапии смесей **ФКУ Нутри 2 Энерджи** и **ФКУ Нутри 2 Концентрат**. Для определения необходимого количества каждой смеси выполним расчет для ребенка (мальчика) 2-х лет. Нормативный вес — 12,6 кг.

Толерантность к белку (переносимость) — 325 мг фенилаланина или 6,5 г белка в сутки ( $12,6 \text{ кг} \cdot 26 \text{ мг/кг} = 325 \text{ мг}$ ).

Потребность в общем белке — 24,6 г/сутки ( $12,6 \text{ кг} \times 1,95 \text{ г/кг} = 24,6 \text{ г/сут}$ ).

Потребность в лечебном белке — 18,1 г ( $24,6 \text{ г} - 6,5 \text{ г} = 18,1 \text{ г/сут}$ ).

Проведя расчет потребности суточного количества нутриентов, получаемых из аминокислотной смеси (не менее 80-85% от необходимого нормативного количества) определяем, что нормативные потребности ребенка возрастом 2 года и весом 12,6 кг в необходимых нутриентах будут удовлетворены при одновременном приеме 18 г сухой смеси ФКУ Нутри 2 Энерджи и 22 г сухой смеси ФКУ Нутри 2 Концентрат.

### Расчет и данные по количеству нутриентов и калорийности приведены в таблицах.

Состав	Ед. изм	Состав ФКУ Нутри 2 Концентрат 100 г	Суточная норма смеси ФКУ Нутри 2 Концентрат, г	Суточная норма из ФКУ Нутри 2 Концентрат, г	Состав ФКУ Нутри 2 Энерджи, в 100 г	Суточная норма смеси ФКУ Нутри 2 Энерджи, г	Суточная норма из ФКУ Нутри 2 Энерджи, г	Общее количество БЖУ из АКС	Нормативная суточная потребность нутриентов
Белки	г	60	22	13,2	27	18	4,9	18,1	24,6
Жиры	г		22	0	14	18	2,5	2,5	45
Углеводы	г	10	22	2,2	42	18	7,6	9,8	175
Калорийность	ккал	280	22	61,6	402	18	72,4	134,0	1215

Состав	Ед. изм	Состав ФКУ Нутри 2 Концентрат, в 100 г	Суточная норма ФКУ Нутри 2 Концентрат, г	Суточная норма нутриентов из ФКУ Нутри 2 Концентрат	Состав ФКУ Нутри 2 Энерджи, в 100 г	Суточная норма ФКУ Нутри 2 Энерджи, г	Суточная норма нутриентов из ФКУ Нутри 2 Энерджи	Суммарное количество нутриентов из смесей	Нормативная суточная потребность нутриентов	Дефицит/ избыток нутриентов	Процент дефицита/избытка
Витамины и витаминоподобные вещества											
Витамин А	мг	1,2	22	0,26	1,665	18	0,3	0,6	0,6	0,0	94,0
Витамин В1 (тиамин)	мг	1,8	22	0,40	0,8	18	0,1	0,5	0,55	0,0	98,2
Витамин В2 (рибофлавин)	мг	2,4	22	0,53	0,8	18	0,1	0,7	0,6	-0,1	112,0
Витамин В3 (витамин РР, ниацин, никотинамид)	мг	33,6	22	7,39	10,8	18	1,9	9,3	4	-5,3	233,4
Витамин В4 (холин)	мг	780	22	171,60	250	18	45,0	216,6	80	-136,6	270,8
Витамин В5 (кальция-Д-пантотенат)	мг	11,4	22	2,51	3,2	18	0,6	3,1	2	-1,1	154,2
Витамин В6 (пиридоксин)	мг	2,7	22	0,59	0,8	18	0,1	0,7	0,5	-0,2	147,6
Витамин В7 (витамин Н, биотин)	мкг	90	22	19,80	18	18	3,2	23,0	10	-13,0	230,4
Витамин В8 (миоинозитол)	мг	265	22	58,30	56	18	10,1	68,4	55	-13,4	124,3
Витамин В9 (фолиевая к-та)	мкг	288	22	63,36	240	18	43,2	106,6	70	-36,6	152,2
Витамин В11 (L-карнитин, витамин Вt)	мг	150	22	33,00	32	18	5,8	38,8	40	1,2	96,9
Витамины и витаминоподобные вещества											
Витамин В12 (цианокобаламин)	мкг	3,6	22	0,79	2,0	18	0,4	1,2	0,7	-0,5	164,6
Витамин С (аскорбиновая к-та)	мг	180	22	39,60	62,5	18	11,3	50,9	45	-5,9	113,0
Витамин D	мкг	18	22	3,96	12	18	2,2	6,1	10	3,9	61,2
Витамин Е (токоферол)	мг	21	22	4,62	10	18	1,7	6,3	6	-0,3	105,8
Витамин К1 (филлохинон)	мкг	57	22	12,54	48	18	8,6	21,2	15	-6,2	141,2

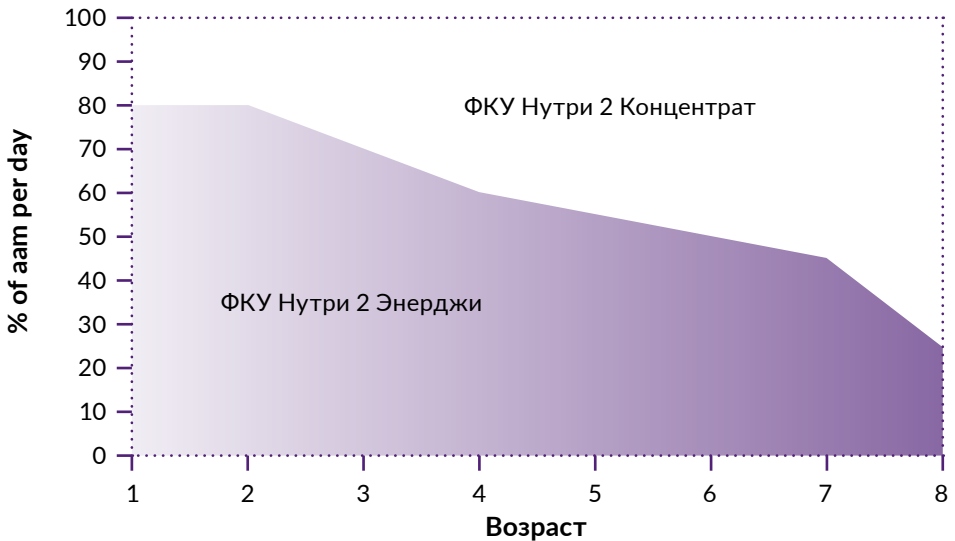


Состав	Ед. изм	Состав ФКУ Нутри 2 Концентрат, в 100 г	Суточная норма ФКУ Нутри 2 Концентрат, г	Суточная норма нутриентов из ФКУ Нутри 2 Концентрат	Состав ФКУ Нутри 2 Энерджи, в 100 г	Суточная норма ФКУ Нутри 2 Энерджи, г	Суточная норма нутриентов из ФКУ Нутри 2 Энерджи	Суммар-ное количество нутри-ентов из смесей	Нормативная суточная потребность нутриентов	Дефицит/ избыток нутриентов	Процент дефицита/избытка
Микро- и макроэлементы											
Железо	мг	30	22	6,60	15,3	18	2,75	9,35	8	-1,4	116,9
Йод	мкг	340	22	74,80	144	18	25,92	100,72	60	-40,7	167,9
Калий	мг	1200	22	264,00	914	18	164,52	428,52	400	-28,5	107,1
Кальций	мг	2300	22	506,00	883	18	158,94	664,94	600	-64,9	110,8
Магний	мг	300	22	66,00	140	18	25,20	91,20	70	-21,2	130,3
Марганец	мкг	3600	22	792,00	2300	18	414,00	1206,00	1200	-6,0	100,5
Медь	мкг	2100	22	462,00	1200	18	216,00	678,00	500	-178,0	135,6
Молибден	мкг	95	22	20,90	38	18	6,77	27,67	25	-2,7	110,7
Натрий	мг	540	22	118,80	636	18	114,48	233,28	350	116,7	66,7
Селен	мкг	50	22	11,00	46	18	8,21	19,21	12	-7,2	160,1
Фосфор	мг	1380	22	303,60	883	18	158,94	462,54	450	-12,5	102,8
Фтор	мкг	1800	22	396,00	0	18	0,00	396,00	800	404,0	49,5
Хлор	мг	900	22	198,00	511	18	91,98	289,98	550	260,0	52,7
Хром	мкг	120	22	26,40	25	18	4,41	30,81	30	-0,8	102,7
Цинк	мкг	30000	22	6600,00	12000	18	2160,00	8760,00	5000	-3760,0	175,2

нормы согласно DACH 2015 и "Методическим рекомендациям МР 2.3.1.2432-08"



Учитывая необходимое разведение смеси (1 к 5 у ФКУ Нутри 2 Энерджи и 1 к 10 у ФКУ Нутри 2 Концентрат), примерный суточный рекомендуемый объем готовой (разведенной) смеси составит ориентировочно 350 мл в сутки.



- Аминокислотные смеси **ФКУ Нутри 2 Энерджи** и **ФКУ Нутри 2 Концентрат** при одновременном применении полностью удовлетворяют потребности детского организма во всех витаминах, минералах, жирных кислотах и энергии.
- Введение в рацион смеси **ФКУ Нутри 3 Энерджи** можно рекомендовать детям старше 9 лет и подросткам, беременным женщинам, при недостаточной калорийности, при повышенных физических и умственных нагрузках, для коррекции нутритивного статуса.

**Оптимальное содержание основных пищевых веществ и энергетическая ценность специализированных продуктов лечебного питания для пациентов с ФКУ различных возрастных групп**

<b>Возраст, лет</b>	<b>Белковый эквивалент, г</b>	<b>Жиры, г</b>	<b>Углеводы, г</b>	<b>Энергия, ккал</b>	<b>Осмоляльность, мОсм/кг</b>
0-1	9-15	23-28	49-59	450-515	320
1-3	20-60	0-18	6-65	280-450	830-1060
3-8	27-60	0-15	6-65	280-450	830-1060
Старше 8, взрослые, беременные женщины	35-75	0-13	0-33	270-390	830-1060

## ВЫВОДЫ

- Лечебные продукты PKU Nutri создаются в соответствии с европейскими стандартами\* с учетом физиологических потребностей пациентов разных возрастных групп и значительно облегчают работу лечащего врача и выполнение требований диетотерапии со стороны родителей больного ребенка или взрослого пациента.
- Лечебные продукты — энергетики PKU Nutri Energy не имеют аналогов на украинском рынке. Содержат незаменимые жирные эссенциальные кислоты Омега-3 и Омега-6, которые компенсируют их недостаток в диете ФКУ и устраняют дисбаланс их потребления. Такие смеси необходимы для диетотерапии детей раннего возраста и беременных женщин.
- Все лечебные аминокислотные смеси линейки PKU Nutri прекрасно сбалансированы и могут применяться в диете пациентов разных возрастов, наиболее полно покрывая потребности во всех необходимых нутриентах в соответствии с европейскими рекомендациями\*\*. Это позволит предотвратить развитие тяжелых сопутствующих заболеваний на фоне дефицита нутриентов, таких как остеопороз, психоневрологических, эндокринных и сердечно-сосудистых заболеваний.
- С целью индивидуального подхода к потребностям пациента аминокислотные смеси линейки PKU Nutri отлично сочетаются друг с другом при одновременном параллельном приеме, дополняя нутриентами суточную диету пациентов с учетом его индивидуальных потребностей.

\*Директивами 1999/21/ЕС для пищевых продуктов специального медицинского назначения, Директивами 2006/141/ЕС для детских смесей для новорожденных и смесей для дальнейшего питания, а также стандартом CODEX для детских смесей и смесей для специального медицинского назначения.

\*\*DACH 2013 <http://www.eurolab.ua>

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Zschocke, J., Hoffmann, G. F., Vademecum Metabolicum: Manual of Metabolic Paediatrics. 1999: Schattauer GmbH.
2. Christ, S.E., Asbjorn Foiling and the discovery of phenylketonuria. *J Hist Neurosci*, 2003. 12(1): p. 4454.
3. Blau, N., et al., Optimizing the use of sapropterin (BH(4)) in the management of phenylketonuria. *Mol Genet Metab*, 2009. 96(4): p. 158-63.
4. Blau, N., van Spronsen, F. J., Levy, H. L., Phenylketonuria. *Lancet*, 2010. 376(9750): p. 1417-27.
5. NHS Available at: <http://www.nhs.uk/conditions/phenylketonuria/Pages/Introduction.aspx>.
6. Verkerk, P.H., [20-year national screening for phenylketonuria in The Netherlands. National Guidance Commission PKU]. *Ned Tijdschr Geneesk*, 1995. 139(45): p. 2302-5.
7. Scriver, C.R., Kaufman, S., Hyperphenylalaninaemia: phenylalanine hydroxylase deficiency, in *The Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease*, C.R. Scriver, Beaudet, A. L., Sly, W. S., Valle, D., Childs, B., Kinzler, K. W., Vogelstein, B., Editor. 2001, McGraw-Hill Medical: New York. p. 1667-1724.
8. Muntau A.C., S. Beblo, and B. Koletzko, [Phenylketonuria and hyperphenylalaninaemia]. *Monatsschr Kinderheilkd*, 2000. 148: p. 179-193.
9. Orphanet Report Series: Prevalence of rare diseases: Bibliographic data, Rare Diseases collection, Number 1 : Listed in alphabetical order of disease or group of diseases., 2013: [http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/GB/Prevalence of rare diseases by alphabetical](http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/GB/Prevalence%20of%20rare%20diseases%20by%20alphabetical).
10. Macdonald, A., Dixon, M. and White, F., Disorders of amino acid metabolism, in *Clinical Paediatric Dietetics*, V. Shaw, Lawson, M., Editor. 2007, Blackwell Publishing Ltd: Oxford. p. 309-389.
11. Medical research council working party on phenylketonuria: Recommendations on the dietary management of phenylketonuria. *Arch Dis Child*, 1993. 68: p. 426-427.
12. Ballhausen, D., et al., Born at 27 weeks of gestation with classical PKU: challenges of dietetic management in a very preterm infant. *Pediatr Rep*, 2011. 3(4): p. e26.
13. Ruiz Pons, M., Sanchez-Valverde Visus, F., Dalmau Serra, J. and Gomez-Lopez, L., [Nutritional treatment of inborn errors of metabolism]. Second ed. 2007, Madrid: SHS International Ltd.
14. Scriver, C.R., et al., PAHdb: a locus-specific knowledgebase. *Hum Mutat*, 2000. 15(1): p. 99-104.
15. Guldberg, P., et al., A European multicenter study of phenylalanine hydroxylase deficiency: classification of 105 mutations and a general system for genotype-based prediction of metabolic phenotype. *Am J Hum Genet*, 1998. 63(1): p. 71-9.
16. Kayaalp, E., et al., Human phenylalanine hydroxylase mutations and hyperphenylalaninemia phenotypes: a metanalysis of genotype-phenotype correlations. *Am J Hum Genet*, 1997. 61(6): p. 1309-1
17. Ledley, F.D., Levy H. L., Woo, S. L., Molecular analysis of the inheritance of phenylketonuria and mild hyperphenylalaninemia in families with both disorders. *N Engl J Med*, 1986. 314(20): p. 1276-1280.
18. Hilton, M.A., et al., A simple method for detection of heterozygous carriers of the gene for classic phenylketonuria. *J Pediatr*, 1986. 109(4): p. 601-4.
19. Walter, J.H., Lachmann, R. H. and Burgard, P., Hyperphenylalaninaemia, in *Inborn Metabolic Diseases: Diagnosis and Treatment*. J.-M. Saudubray, van den Berghe, G. and Walter, J., Editor. 2012, Springer-Verlag: Berlin. p. 251-264.
20. Macdonald, A., et al., Adherence issues in inherited metabolic disorders treated by low natural protein diets. *Ann Nutr Metab*, 2012. 61(4): p. 289-95.
21. Ahring, K., et al., Dietary management practices in phenylketonuria across European centres. *Clin Nutr*, 2009. 28(3): p. 231-6.
22. Bekhof, J., et al., Plasma phenylalanine in patients with phenylketonuria self-managing their diet. *Arch Dis Child*, 2005. 90(2): p. 163-4.
23. Burgard, P., et al., Rationale for the German recommendations for phenylalanine level control in phenylketonuria 1997. *Eur J Pediatr*, 1999. 158: p. 46-54.
24. Abadie, V., et al., National consensus on the management of screened infants suffering from hyperphenylalaninaemia. Management of phenylketonuria and hyperphenylalaninemia: the French guidelines. *Archives de pediatrie*, 2005. 12(5): p. 594-601.
25. National Institutes of Health Consensus Statement. Phenylketonuria (PKU): Screening and Management, 2000, National Institutes of Health: Bethesda. p. 1-31.
26. Report of a Joint FAO/WHO/UNU expert consultation. Energy and protein requirements., 1985: Geneva.
27. van Spronsen, F.J., et al., Phenylketonuria: tyrosine supplementation in phenylalanine-restricted diets. *The American Journal of Clinical Nutrition*, 2001. 73(2): p. 153-7.
28. Schulpis, K.H., et al., Serum carnitine level in phenylketonuric children under dietary control in Greece. *Acta paediatrica Scandinavica*, 1990. 79(10): p. 930-4.
29. Wachtel, U., Hilgarth, R., Ernährung und diätetik in pediatrie und jugendmedizin [Nutrition and Dietetics in Paediatric and Adolescent Medicine] Vol. II: Dietetics. 1995, Heidelberg: Thieme Verlag.
30. Arbeitsgemeinschaft für Padiatrische Stoffwechselstrungen (APS) [Recommendations for protein intake of patients with phenylketonuria]. [Рекомендации по потреблению белка пациентами с фенилкетонурией] *Monatsschrift für Kinderheilkunde*, 1995. 143: p. 548-549.
31. Deutsche Gesellschaft für Ernährung (DGE) [Recommendations for nutrient intake]. [Рекомендации по потреблению питательных веществ]. 1985, Umschau-Verlag: Frankfurt/Main.

## Рекомендуемое количество смесей ФКУ Анамикс Инфант и ФКУ Нутри 1 Концентрат при одновременном приеме для детей с фенилкетонурией

### ПРИЛОЖЕНИЕ 1

Возраст, мес	Нормативный вес, кг	Нормативный рост, см	Нормативная толерантность к белку, г/сутки	Рекомендуемое количество общего белка, г/сутки	Рекомендуемое количество лечебного белка, г, в т.ч.			Рекомендуемое количество сухой смеси, г	
					Всего	Из ФКУ Анамикс Инфант	из ФКУ Нутри 1 Концентрат	ФКУ Анамикс Инфант	ФКУ Нутри 1 Концентрат
Мальчики									
4-6	7,0-7,9	63,9-67,6	5	18,0	13,0	4,2	8,8	32	18
7	8,3	69,2	5,8	19,9	14,1	4,2	9,9	32	20
8	8,6	70,6	6	20,6	14,6	4,2	10,4	32	21
9	8,9	72	6,2	21,4	15,2	4,2	11,0	32	22
10	9,2	73,3	6,4	22,1	15,7	4,2	11,5	32	23
11	9,4	74,5	6,6	22,6	16,0	4,2	11,8	32	24
12	9,6	75,7	6,7	23,0	16,3	4,2	12,1	32	24
13	9,9	76,9	6	22,8	16,8	4,1	12,7	31	25
14	10,1	78	6,1	23,2	17,1	3,8	13,3	29	27
15	10,3	79,1	6,2	23,7	17,5	3,5	14,0	27	28
16	10,5	80,2	6,3	24,2	17,9	3,0	14,9	23	30
17	10,7	81,2	6,4	24,6	18,2	2,0	16,2	15	32
18	10,9	82,3	6,5	25,1	18,6	1,0	17,6	8	35
Девочки									
4-6	6,4-7,3	63,9-67,6	5,1	17,1	12,0	4,2	7,8	32	16
7	7,6	67,3	5,3	18,2	12,9	4,2	8,7	32	17
8	7,9	68,7	5,5	19,0	13,5	4,2	9,3	32	19
9	8,2	70,1	5,7	19,7	14,0	4,2	9,8	32	20
10	8,5	71,5	6	20,4	14,4	4,2	10,2	32	20
11	8,7	72,8	6,1	20,9	14,8	4,2	10,6	32	21
12	8,9	74	6,2	21,4	15,2	4,2	11,0	32	22
13	9,2	75,2	5,6	22,1	16,5	4,1	12,4	31	25
14	9,4	76,4	5,6	22,6	17,0	3,8	13,2	29	26
15	9,6	77,5	5,8	23,0	17,2	3,5	13,7	27	27
16	9,8	78,6	5,9	23,5	17,6	3,0	14,6	23	29
17	10	79,7	6	24,0	18,0	2,0	16,0	15	32
18	10,2	80,7	6,1	24,5	18,4	1,0	17,4	8	35

**Рекомендуемое суточное количество аминокислотных смесей ФКУ Нутри 2 Энерджи и ФКУ Нутри 2 Концентрат при их одновременном применении в диетотерапии при фенилкетонурии**

Возраст, лет	Вес нормативный, кг	Рост нормативный, кг	Норма общего белка, г/кг	Потребное количество общего белка, г/сут	Нормативная толерантность, г/сут	Потребное количество лечебного белка, г/сут	Количество ФКУ Нутри 2 Энерджи, г лечебного	Количество ФКУ Нутри 2 Концентрат, г	Количество ФКУ Нутри 2 Энерджи***, г сух смеси	Количество ФКУ Нутри 2 Концентрат, г лечебного	Количество ФКУ Нутри 2 Энерджи в лечебном белке, %
1 год	10,6	78,5	2,0	21,2	6,4	14,8	4,7	10,1	17	17	32
1 год 3 мес	11,4	79,5	1,9	21,7	5,7	16,0	4,7	11,3	17	19	29
1 год 6 мес	11,8	81,7	1,9	22,4	5,9	16,5	4,7	11,8	17	20	28
1 год 9 мес	12,7	84,7	1,9	24,1	6,4	17,8	4,7	13,1	17	22	26
2 года	1,3	88,3	1,9	24,6	6,5	18,2	4,8	13,4	18	22	26
2 года 3 мес	13,5	90,1	1,8	24,3	5,4	18,9	4,8	14,1	18	24	25
2 года 6 мес	14,1	91,9	1,8	25,4	5,6	19,7	4,8	14,9	18	25	24
2 года 9 мес	14,6	93,8	1,8	26,3	5,8	20,4	4,8	15,6	18	26	23
3 года	15	95,7	1,8	27,0	6,0	21,0	4,9	16,1	18	27	23
3 года 6 мес	15,5	99,1	1,8	27,9	6,2	21,7	4,9	16,8	18	28	23
4 года	17,4	102,4	1,7	29,6	5,2	24,4	5,0	19,4	19	32	21
4 года 6 мес	18,4	106,4	1,7	31,3	5,5	25,8	5,0	20,8	19	35	19
5 лет	19,7	110,4	1,7	33,5	5,9	27,6	5,1	22,5	19	37	18
5 лет 6 мес	20,9	113,2	1,7	35,5	6,3	29,3	5,1	24,2	19	40	17
6 лет	21,9	116,0	1,7	37,2	6,6	30,7	5,4	25,3	20	42	18
6 лет 6 мес	23,1	120,0	1,7	39,3	6,9	32,3	5,4	26,9	20	45	17
7 лет	24,9	123,9	1,7	42,3	7,5	34,9	5,4	29,5	20	49	15
8 лет	27,9	129,7	1,7	47,4	8,4	39,1	5,7	33,4	21	56	15
9 лет	30,6	134,6	1,7	52,0	8,0	44,1	5,7	38,4	21	64	13
10 лет	33,8	140,3	1,7	57,5	6,8	50,7	5,7	45,0	21	75	11
11 лет	35,4	143,4	1,5	53,2	7,1	46,1	5,9	40,2	22	67	13
12 лет	41,3	150,1	1,4	57,8	8,3	49,5	5,9	43,6	22	73	12
13 лет	45,9	156,7	1,3	59,6	9,2	50,4	5,9	44,5	22	74	12
14 лет	51,2	162,6	1,3	66,5	10,2	56,3	6,2	50,1	23	83	11
15 лет	56,5	168,1	1,2	67,8	11,3	56,5	6,2	50,3	23	84	11
16 лет	62,4	172,6	1,2	74,9	12,5	62,4	6,5	55,9	24	93	10
17 лет	67,4	176,3	1,2	80,8	13,5	67,4	6,5	61,0	24	102	10

Возраст, лет	Вес нормативный <sup>1</sup> , кг	Рост нормативный <sup>1</sup> , см	Норма общего белка, г/кг	Потребное количество общего белка, г/сут	Нормативная толерантность <sup>2</sup> , г/сут	Потребное количество лечебного белка, г/сут	Количество ФКУ Нутри 2 Белка	Количество ФКУ Нутри 2 Энерджи, г	Количество ФКУ Нутри 2 Концентрат, г	Количество ФКУ Нутри 2 Концентра, г	Количество ФКУ Нутри 2 Энерджи, г	Количество ФКУ Нутри 2 Энерджи, г	Количество ФКУ Нутри 2 Энерджи, %
1 год	9,6	73,1	2,0	19,2	5,8	13,4	4,7	8,7	8,7	15	17	17	35
1 год 3 мес	10,5	77	1,9	20,0	5,3	14,7	4,7	10,0	10,0	17	17	17	32
1 год 6 мес	11,4	80,8	1,9	21,7	5,7	16,0	4,7	11,3	11,3	19	19	19	29
1 год 9 мес	12,3	83,8	1,9	23,4	6,2	17,2	4,7	12,5	12,5	21	17	17	27
2 года	12,6	86,1	1,9	23,9	6,3	17,6	4,8	12,8	12,8	21	18	18	27
2 года 3 мес	13,3	88,7	1,8	23,9	5,3	18,6	4,8	13,8	13,8	23	18	18	26
2 года 6 мес	13,9	91,2	1,8	25,0	5,6	19,5	4,8	14,7	14,7	24	18	18	25
2 года 9 мес	14,4	94,3	1,8	25,9	5,8	20,2	4,8	15,4	15,4	26	18	18	24
3 года	14,9	97,3	1,8	26,8	6,0	20,9	4,9	16,0	16,0	27	18	18	23
3 года 6 мес	15,5	99	1,8	27,9	6,2	21,7	4,9	16,8	16,8	28	19	19	23
4 года	16	100,6	1,7	27,2	4,8	22,4	5,0	17,4	17,4	29	19	19	22
4 года 6 мес	17,3	104,8	1,7	29,4	5,2	24,2	5,0	19,2	19,2	32	19	19	21
5 лет	18,5	109	1,7	31,5	5,6	25,9	5,1	20,8	20,8	35	19	19	20
5 лет 6 мес	19,9	112,4	1,7	33,8	6,0	27,9	5,1	22,8	22,8	38	19	19	18
6 лет	21,3	115,7	1,7	36,2	6,4	29,8	5,4	24,4	24,4	41	20	20	18
6 лет 6 мес	23	120	1,7	39,1	6,9	32,2	5,4	26,8	26,8	45	20	20	17
7 лет	24,7	123,6	1,7	42,0	7,4	34,6	5,4	29,2	29,2	49	20	20	16
8 лет	27,5	129,0	1,7	46,7	8,2	38,5	5,7	32,8	32,8	55	21	21	15
8 лет 9 мес	31,0	137,0	1,7	52,7	8,1	44,7	5,7	39,0	39,0	65	21	21	13
10 лет	34,3	140,3	1,7	58,3	6,9	51,5	5,9	45,6	45,6	76	22	22	11
11 лет	37,4	144,6	1,6	59,8	7,5	52,4	5,9	46,5	46,5	77	22	22	11
12 лет	44,1	152,8	1,4	61,7	8,8	52,9	5,9	47,0	47,0	78	22	22	11
13 лет	48,7	156,9	1,3	63,3	9,7	53,6	5,9	47,7	47,7	79	22	22	11
14 лет	51,3	160,9	1,3	66,7	10,3	56,5	6,2	50,3	50,3	84	23	23	11
15 лет	56,7	161,8	1,2	68,0	11,3	56,7	6,2	50,5	50,5	84	23	23	11
16 лет	58,0	162,7	1,2	69,6	11,6	58,0	6,5	51,5	51,5	86	24	24	11
17 лет	58,6	163,1	1,2	70,3	11,7	58,6	6,5	52,1	52,1	87	24	24	11

Девочки

\* Если отмечается, что ребенок начал набирать вес выше нормативных значений и это связано с потреблением смеси ФКУ Нутри 2 Энерджи, то необходимо корректировать ее количество в диете, соответственно увеличивая долю ФКУ Нутри 2 Концентрат. Уменьшая количество ФКУ Нутри 2 Энерджи на 2 г, необходимо увеличивать количество ФКУ Нутри 2 Концентрат на 1 г.

\*\* Если реальная толерантность (переносимость) отличается от указанного в таблице нормативного значения, то необходимо корректировать суточное количество АКС (рекомендуется за счет количества ФКУ Нутри 2 Концентрат) – уменьшая или увеличивая его прием. Это выразится увеличением или уменьшением количества сухой смеси ориентировочно на 1-3 г.

\*\*\* В связи с большим суточным объемом смесей в диете для детей старше 8 лет, подростков и взрослых рекомендовано применение в диетотерапии смесей ФКУ Нутри 3 Энерджи и ФКУ Нутри 3 Концентрат.



### **Дистриб'ютори/Імпортер в Україні:**

ТОВ «Людмила-Фарм», Україна, 03057, м. Київ, вул. Зоологічна, 5/1а, тел.: +38 044 492 32 65  
Приватне Акціонерне Товариство «МЕДФАРКОМ-ЦЕНТР» (ПрАТ «МФК-ЦЕНТР»),  
Україна, 01032, м. Київ, бульвар Тараса Шевченка, 60, тел. +38 044 391 11 40

### **Компанія-представник виробника:**

«СІА Нутриція», Ж. Даліна Їела 15, Рига ЛВ 1013, Латвія  
тел. +37 167 784 370  
customer.support\_ua@danone.com

**Більше інформації ви можете знайти, відвідавши наш сайт**

**[www.nutriciamedical.com.ua](http://www.nutriciamedical.com.ua)**

Перед застосуванням продуктів, зазначених у цьому буклеті, необхідна консультація фахівця.

**Лінії підтримки Nutricia Advanced Medical Nutrition: +38 095 282 65 98**

(10.00-17.00, вартість дзвінків згідно з тарифами Вашого оператора зв'язку)

[www.nutriciamedical.com.ua](http://www.nutriciamedical.com.ua)