



مرکز آموزشی، پژوهشی و درمانی امام رضا (ع)

رژیم درمانی در بیماری

فیل کتونوری



ویژه: بیماران

تاریخ آخرین بازنگری: ۱۴۰۴/۰۴/۰۹

تاریخ بازنگری بعدی: ۱۴۰۷/۰۴/۰۹

کد پمفلت: PA-۵۷-۱۰۲۹

شماره بازنگری: ۰۰

جهت دسترسی به اطلاعات آموزشی، بارکد زیر را اسکن نمایید.



معاونت آموزش و سلامت

تهیه کننده: واحد تغذیه - واحد آموزش سلامت

آیا مصرف مکمل‌های تغذیه‌ای خاص لازم است؟

بله. استفاده از مکمل‌های زیر ممکن است توسط پزشک توصیه شود:

- روی، منگنز و نیاسین برای کمک به رشد و متابولیسم
- بررسی و در صورت نیاز، اصلاح سطح آهن، ویتامین ب ۱۲ و فولات
- پایش سطح پیریدوکسین (ویتامین ب ۶) نیز مهم است، زیرا ممکن است در این بیماران تجمع یابد.

زنان مبتلا به این بیماری در دوران بارداری چه اقداماتی باید انجام دهند؟

در زنان مبتلا به این بیماری که قصد بارداری دارند، حفظ سطح فنیل‌آلانین خون در محدوده طبیعی تا پایان سه‌ماهه اول بارداری بسیار حیاتی است. این اقدام می‌تواند از بروز مشکلات جدی در جنین از جمله: عقب‌ماندگی ذهنی، اختلالات رشد مغز، ناهنجاری‌های قلبی پیشگیری کند.

پیش از بارداری و در طول آن، باید تحت نظارت دقیق پزشک و کارشناس تغذیه قرار گیرند.

منابع: کتاب کراوس ۲۰۲۳ اصول تغذیه و رژیم درمانی تهیه شده در واحد تغذیه و رژیم درمانی بیمارستان امام رضا (ع) مشهد

در صورت سؤال یا مشکل در زمینه بیماری خود می‌توانید بصورت رایگان همه روزه از ساعت ۸ الی ۱۲ بجز تعطیلات به کلینیک آموزش سلامت مراجعه یا تماس حاصل فرمائید.

آدرس: مشهد - چهارراه ابن سینا - میدان امام رضا (ع)
تلفن: ۰۵۱۳۸۵۸۳۸۵۰

وبسایت: emamreza.mums.ac.ir

برای افزایش کالری بدون افزودن فنیل‌آلانین، از مواد غذایی مانند مربا، ژله، عسل، شربت، ملاس چغندر قند، شکر، نشاسته ذرت و روغن‌های مجاز استفاده شود.

چه غذاهایی در این بیماری ممنوع هستند؟

از مصرف مواد غذایی زیر باید خودداری شود:

- ◀ گوشت، ماهی، مرغ، تخم‌مرغ
- ◀ نان، شیر، پنیر، ماست، دوغ
- ◀ برخی سبزیجات پرپروتئین
- ◀ روغن بادام‌زمینی

◀ مواد غذایی حاوی آسپارتام (مانند نوشابه‌های رژیمی، آدامس‌ها و بعضی شیرینی‌های صنعتی)

نکته: آسپارتام منبع پنهان فنیل‌آلانین است و باید کاملاً حذف شود.

در مواقع تب و بیماری چه باید کرد؟

در زمان تب یا بیماری، ممکن است نیاز بدن به فنیل‌آلانین افزایش یابد. در این شرایط، با مشورت کارشناس تغذیه یا پزشک، باید مقدار مصرفی به گونه‌ای تنظیم شود تا از افت شدید فنیل‌آلانین جلوگیری گردد.

آیا مصرف گیاهان دارویی یا مکمل‌ها مجاز است؟

خیر. مصرف گیاهان دارویی و مکمل‌های آن‌ها در بیماران مبتلا به این بیماری توصیه نمی‌شود. همچنین در مصرف داروهایی که ممکن است حاوی فنیل‌آلانین یا آسپارتام باشند، باید دقت کافی صورت گیرد و از پزشک یا داروساز مشورت خواسته شود.



مددجوی گرامی:

این پمفلت به منظور آشنایی با توصیه‌های تغذیه‌ای و مراقبت‌های لازم در بیماری فنیل‌کتونوری تهیه شده است. رعایت نکات ذکر شده می‌تواند به مدیریت بهتر درمان کمک کند.

فنیل‌کتونوری (PKU) چیست؟

فنیل‌کتونوری (Phenylketonuria) یا (PKU) یک بیماری ارثی نادر است که در آن بدن به دلیل فقدان یک آنزیم خاص توانایی تجزیه و دفع نوعی پروتئین به نام فنیل‌آلانین را ندارد. تجمع فنیل‌آلانین در بدن، به‌ویژه در مغز، می‌تواند موجب آسیب‌های جدی عصبی، عقب‌ماندگی ذهنی، اختلالات گفتاری و رفتاری و تشنج شود. میزان فنیل‌آلانین باید به‌گونه‌ای تنظیم شود که در محدوده ایمن باقی بماند. کنترل این مقدار برای پیشگیری از آسیب‌های مغزی حیاتی است.

این بیماری معمولاً در روزهای نخست تولد با آزمایش غربالگری نوزادان قابل شناسایی است. تشخیص به‌موقع و رعایت رژیم غذایی دقیق می‌تواند از بروز بیشتر عوارض جلوگیری کرده و به فرد امکان دهد زندگی سالمی را تجربه کند.

چرا رژیم درمانی در این بیماری اهمیت دارد؟

رژیم درمانی، تنها روش مؤثر در کنترل این بیماری است. تشخیص زودهنگام (در ماه اول زندگی)، پیروی دقیق از رژیم



تحت نظر کارشناس تغذیه و تداوم رژیم تا سنین بلوغ و ترجیحاً تا پایان عمر برای حفظ سلامت مغز و عملکرد طبیعی بدن ضروری است. آموزش والدین برای پیروی صحیح از این رژیم نقش مهمی در موفقیت درمان دارد.

چه زمانی باید رژیم درمانی را آغاز کرد؟

رژیم درمانی باید بلافاصله پس از تشخیص بیماری، در هفته اول تولد آغاز شود. از همان ابتدا طبق دستور پزشک، مصرف شیر مادر محدود و استفاده از شیر خشک‌های مخصوص آغاز می‌شود.

فنیل‌آلانین مورد نیاز چگونه تأمین می‌شود؟

مقداری از فنیل‌آلانین مورد نیاز بدن باید از طریق فرمولای مخصوص و مقدار باقیمانده از منابع غذایی کم‌پروتئین تأمین شود:

* تا ۶ ماهگی: از شیر خشک مخصوص یا شیر مادر (ترجیحاً شیر مادر به دلیل میزان کمتر فنیل‌آلانین)

* بعد از ۶ ماهگی: با افزودن غذاهای کمکی مانند میوه‌ها، سبزیجات و غلات



چه نوع شیر خشکی باید استفاده شود؟

کودکان مبتلا به فنیل‌کتونوری باید از شیر خشک‌های مخصوصی استفاده کنند که فاقد فنیل‌آلانین یا دارای مقدار بسیار اندک آن هستند. این فرآورده‌ها مانند لوفنالاک (برای نوزادان) و فنیل‌فری (برای کودکان بالای یک سال) طعم مطلوبی ندارند، اما مصرف منظم آن‌ها برای حفظ سلامت بیمار ضروری است.

لازم است کودک به طعم این محصولات عادت کند. والدین نیز باید از نشان دادن بی‌میلی نسبت به طعم آن خودداری کنند.

رژیم غذایی کودک چگونه باید تنظیم شود؟

- میزان تحمل فنیل‌آلانین باید برای هر کودک به‌صورت فردی تعیین شود.

- مواد غذایی جامد در زمان مناسب به رژیم افزوده شود.

- مقدار فنیل‌آلانین موجود در فرمولا باید از نیاز کلی بدن کم شود و مقدار باقی‌مانده از طریق غذاهای جامد تأمین گردد.

- از لوفنالاک برای تأمین ۸۵ تا ۱۰۰ درصد نیازهای غذایی نوزاد استفاده شود.

انرژی و پروتئین مورد نیاز کودک از چه منابعی تأمین می‌شود؟

در نوزادان و کودکان:

حدود ۹۰٪ پروتئین و ۸۰٪ انرژی مورد نیاز باید از ترکیب شیر خشک مخصوص (۹۰٪) و شیر مادر یا شیر خشک معمولی (۱۰٪) تأمین شود.

