

SLATKIŠI, GRICKALICE...

Oboljeli od fenilketonurije uglavnom ne mogu jesti uobičajene grickalice i slatkiše koje jedu ostala djeca. Zato je potrebno da roditelji unaprijed odnesu odgojiteljima određenu količinu koju će oni držati kod sebe i davati djetetu prilikom proslava rođendana, raznih događanja i slično.

OSTALE VAŽNE NAPOMENE ZA ODGOJITELJE

Na porast vrijednosti fenilalanina u krvi, osim prehrane, utječu i bolesti. Zato je vrlo važno da se PKU djetetu posveti dodatna pažnja prilikom higijene, posebice prilikom brisanja nosa, pranja ruku i slično. Ako je dijete često bolesno, postoji mogućnost da će mu nalazi biti povišeni te da će se morati ispisati iz dječjeg vrtića.

Ukoliko dijete iz bilo kojeg razloga pojede hranu koju nije smjelo, ne treba paničariti i zvati roditelje jer mu se trenutno neće dogoditi ništa. No, vrlo je bitno obavijestiti roditelje da znaju u ostatku dana pripremiti primjerene obroke sa smanjenom količinom bjelanjčevina. Bilo bi poželjno da odgojitelji znaju što je točno dijete pojelo te ako mogu procijeniti u kojoj količini.

Važno je kontinuirano pratiti dijete da ne bi imalo „suradnike“, odnosno da mu prijatelji iz vrtića ne bi potajno davali čokoladu, flips, čips te hranu iz svog tanjura (posebice meso, mlijeko, sireve) ili bilo koju drugu nedopuštenu hranu. Također je važno, ako se nešto takvo dogodi, o tome obavijestiti ostale roditelje.

Autori: Martina Harjač, Gabrijela Petriševac, Dinko Petriševac
Recenzija: dr. sc. Danijela Petković Ramadža, dr. med.
specijalist pedijatar - uži specijalist za bolesti metabolizma djece
Lektura: Dinko Petriševac, prof.



FENILKETONURIJA – PKU



ŠTO JE FENILKETONURIJA?

Fenilketonurija je nasljedna metabolička bolest do koje dolazi zbog nedostatka enzima fenilalanin hidroksilaze. Enzim je nužan za pretvorbu aminokiseline fenilalanin u tirozin. Kada u tijelu nema tog enzima, dolazi do nakupljanja fenilalanina u krvi, što dugoročno dovodi do trajnog i bespovratnog oštećenja mozga.

Bolest je nasljednog oblika, što znači da bi neka osoba oboljela od PKU, oba roditelja moraju imati PKU ili biti nositelji (kod nositelja bolest nije izražena).

Danas se svakomu novorođenčetu prije otpusta iz rodilišta uzme kapilarna krv za novorođenački probir, pomoću kojeg se mogu otkriti neke nasljedne metaboličke bolesti. Na taj se način pravovremeno otkriju i oboljeli od fenilketonurije te se odmah započine s liječenjem – posebnom prehranom, cjeloživotnom niskoproteinskom dijetom, koja se sastoji od namirnica koje sadrže mali udio bjelanjčevina i posebno formuliranim pripravkom aminokiselina bez fenilalanina.

Ovisno o količini fenilalanina koji jetra može preraditi, oboljeli se dijele u dvije skupine: klasična fenilketonurija i hiperfenilalaninemija, čija je klinička slika nešto blaža te oboljeli imaju veći izbor dopuštenih namirnica u prehrani. Od fenilketonurije u Hrvatskoj boluje oko 200 osoba, a svake se godine probirom otkriju 4-5 novorođenčeta s fenilketonurijom.

LIJEČENJE FENILKETONURIJE

Lijek za ovu bolest ne postoji, ali se posljedice ove bolesti mogu izbjeći pravilnom prehranom, uzimanjem potrebnih pripravaka (mješavine aminokiselina bez fenilalanina) te odgovarajućom suradnjom s liječnicima. Pridržavanjem navedenog oboljele su osobe zdrave i bez popratnih poteškoća. Oboljeli redovito na tjednoj/mjesečnoj bazi ili u dogovoru s liječnikom šalju uzorak krvi u laboratorij te se prema nalazu korigira dnevni unos fenilalanina.

Svaka osoba ima točno određen dopušten dnevni unos proteina, tj. fenilalanina i strogo ga se mora pridržavati. To znači da ne postoji univerzalan jelovnik za sve, već se prilagođava svakomu pojedincu.

