

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, utječe 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 bjelančevina. 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.



Udruga za pomoć obiteljima sa fenilketonurijom u Republici Hrvatskoj

FENILKETONURIJA – PKU

ŠTO JE FENILKETONURIJA?

Fenilketonurijska 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 započinje s liječenjem – posebnom prehranom, cjelovitom niskoproteinskom dijetom, koja se sastoji od namirnica koje sadrže mali udio bjelančevina i posebno formuliranim pripravkom aminokiselina bez fenilalanina.

Ovisno o količini fenilalanina koji jetra može preraditi, oboljeli se dijele u dvije skupine: klasična fenilketonurijska 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 izbjegći 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 tjedno/mjesečnoj bazi ili u dogовору 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 svakom pojedincu.

GDJE SE NALAZI FENILALANIN?

Fenilalanin je jedna od aminokiselina koju sadrže sve bjelančevine. To znači da oboljeli ne mogu jesti meso, ribu, jaja, mlijeko, mlječne prerađevine, grahorice, žitarice, orašaste plodove, soju i prerađevine. Kod osoba koje imaju hiperfenilalaninemiju, a ovisno o rasponu tolerancije, postoji mogućnost konzumiranja gore navedenih namirnica u ograničenim količinama. Kod osoba s klasičnim oblikom fenilketonurije takva mogućnost uglavnom ne postoji ili je izrazito mala.

High Phenylalanine Foods:	Low Phenylalanine Foods:
Fish	Meat
Beans	
Dairy	Nuts & Legumes
Diet Soda ASPARTAME	Most Vegetables
Wheat	Most Fruit
Eggs	Sugars
High-Protein Foods	Special Formula
	Low-Protein Foods
	Special Breads Cookies Crackers

Osim kao sastavni dio bjelančevina, fenilalanin se može naći u slatkišima, sokovima, žvakačim gumama. Naime, navedeni proizvodi

često sadrže **aspartam (E951)**, čiji je glavni sastojak fenilalanin. U ovim proizvodima fenilalanin se ne nalazi u bjelančevinama, već u aspartamu te oboljeli ne mogu iz deklaracije saznati koliko fenilalanina sadrži taj proizvod (primjerice, žvakaće gume nemaju bjelančevina, ali imaju fenilalanin). Zbog toga je zakonski propisano da svaki proizvod koji u sebi sadrži aspartam mora na deklaraciji imati naznačeno „sadrži izvor fenilalanina“, kao upozorenje da taj proizvod ne smiju konzumirati osobe oboljele od fenilketonurije.



ŠTO SE DOGORI KAD DIJETE POJEDU NEŠTO ŠTO NE SMIJE?

Fenilketonurija nije alergija na hranu te neće doći od vidljivih posljedica izvana, no porast će koncentracija fenilalanina u krvi. To može izazvati pospanost, glavobolje, zbuњenost, agresivnost, manjak koncentracije, preosjetljivost, nervozu kod djeteta... U nekoliko dana, uzimanjem niskoproteinskih namirnica vrijednost fenilalanina u krvi snizit će se na prihvatljivu vrijednost.

Dugoročno povećana koncentracija fenilalanina dovodi do trajnog oštećenja mozga, tj. određenog oblika mentalne retardacije i drugih neuroloških posljedica.

ZAŠTO JE VAŽNO DA DIJETE NE JEDE ONO ŠTO NE SMIJE?

Važno je da se djecu od samog početka uči da ne mogu jesti svu hranu, tj. da postoji hrana koju oni ne jedu. Ukoliko se postave dobri temelji u mlađoj dobi, lakše će upravljati svojom prehranom tijekom života. Za njih je bolje da ne probaju okuse i namirnice koje neće konzumirati, jer će se lakše oduprijeti hrani za koju ne znaju kakvog je okusa.

PKU DIJETE U VRTIĆU

Dijete oboljelo od fenilketonurije koje jede njemu dopuštenu hranu i uzima dodatke (mješavinu aminokiselina bez fenilalanina) zdravo je, s normalnim razvojnim fazama i nema apsolutno nikakve prepreke da se ne uključi u odgojno-obrazovnu grupu.

PREHRANA PKU DJETETA U VRTIĆU

Važno je da se unaprijed upozna odgojitelje i ostale djelatnike s djetetovim stanjem te dogовори način prehrane (roditelji nose gotove obroke ili namirnice). Poželjno je da se djetetov jelovnik uskladi s vrtičkim kako se dijete ne bi osjećalo isključenim, drukčijim. Također je važno da odgojitelji nadziru dijete tijekom obroka – da jede isključivo svoju hranu i da ne uzima od drugih. Većinu voća može jesti u neograničenim količinama, a često i određeno povrće. Za ostale namirnice potrebno se držati prethodnog dogovora. Ukoliko dijete uzima dodatak prehrani kada je u vrtiću (mješavinu aminokiselina bez fenilalanina), važno je da odgojitelji budu sigurni da je dijete unijelo u organizam propisanu količinu.

Od tekućine je najbolje djetetu dati vodu ili limunadu (iscijeden limunov sok u vodi). Sokovi nisu poželjni jer postoji mogućnost da sadrže aspartam. Također, sokovi sadrže velike količine šećera koji oboljeli ionako unose više nego zdrave osobe pa ga nije preporučljivo još dodatno unositi sokovima.