

**СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЕ
ПРОДУКТЫ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ
ДЛЯ ДЕТЕЙ С ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ**

Методическое
письмо

Третье издание,
переработанное и дополненное

Москва, 2012 г.



**ФГБУ «НАУЧНЫЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»
РОССИЙСКОЙ АКАДЕМИИ МЕДИЦИНСКИХ НАУК**

«УТВЕРЖДАЮ»
Заместитель председателя
Ученого Совета
ФГБУ «Научный центр здоровья детей» РАМН
д.м.н. член-корреспондент РАМН
Кучма В.Р.




«31» января 2012 г.

**СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЕ ПРОДУКТЫ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ
ДЛЯ ДЕТЕЙ С ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ**
(Методическое письмо)

Третье издание, переработанное и дополненное

Москва, 2012 г.

**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Руководителям органов управления
здравоохранением субъектов
Российской Федерации

ЗАМЕСТИТЕЛЬ МИНИСТРА

Рахмановский пер., 3, г. Москва, ГСП-4, 127994
тел. 628-44-53, факс 628-50-58

24.07.2012 № 15-1/10/2-836

на № _____ от _____

О фенилкетонурии

Министерство здравоохранения Российской Федерации направляет методическое письмо «Специализированные продукты лечебного питания для детей с фенилкетонурией», подготовленное группой специалистов ФГБУ «Научный центр здоровья детей РАМН», ФГБУ «НИИ питания РАМН», ФГБУ «Московский НИИ педиатрии и детской хирургии».

Просим донести до сведения специалистов, оказывающих медицинскую помощь детям, страдающим фенилкетонурией, всех заинтересованных лиц и использования в работе.

Приложение: методическое письмо.

Заместитель Министра



Т.В. Яковлева

Специализированные продукты лечебного питания для детей с фенилкетонурией.

Методическое письмо.

Авторский коллектив:

ФГБУ «Научный центр здоровья детей» РАМН: академик РАН и РАМН, профессор А.А. Баранов, профессор Т.Э. Боровик, профессор К.С. Ладодо, к.м.н. Т.В. Бушуева, профессор О.И. Маслова, профессор Л.М. Кузенкова, профессор В.М. Студеникин, к.м.н. Н.Г. Звонкова, к.м.н. А.Г. Тимофеева.

ФГБУ «НИИ питания» РАМН профессор И.Я.Конь.

ФГБУ «МНИИ педиатрии и детской хирургии Минздравсоцразвития России»: профессор П.В.Новиков.

Министерство здравоохранения РФ: профессор О. В. Чумакова, А. А Ходунова.

Аннотация.

Лечебное питание - эффективный метод лечения классической фенилкетонурии, позволяющий предупредить тяжелое поражение центральной нервной системы и социально адаптировать пациентов с этим заболеванием.

Цель пособия для врачей – представить данные об оптимальном составе специализированных лечебных продуктов для больных фенилкетонурией различных возрастных групп и тактиках диетотерапии с использованием этих продуктов.

В приложении даны подробные расчеты лечебных рационов для больных детей с учетом их возраста, а также таблица с химическим составом продуктов питания, картотека блюд и примерное меню для больных фенилкетонурией.

Пособие предназначено: для врачей медико-генетических консультаций, педиатров, детских диетологов, детских психоневрологов.

ОБОЗНАЧЕНИЯ И СОКРАЩЕНИЯ

БНАК	большие нейтральные аминокислоты
БЦ	биологическая ценность
ЖКТ	желудочно-кишечный тракт
ФКУ	фенилкетонурия
ЦНС	центральная нервная система
УЗИ	ультразвуковое исследование
ЭЭГ	электроэнцефалография
МРТ	магнитнорезонансная томография
Символьные обозначения аминокислот	
Ала	аланин
Арг	аргинин
Асн	аспарагин
Асп	аспарагиновая кислота
Вал	валин
Гис	гистидин
Гли	глицин
Глн	глутамин
Глу	глутаминовая кислота
Иле	изолейцин
Лей	лейцин
Лиз	лизин
Мет	метионин
Про	пролин
Сер	серин
Тир	тирозин
Тре	треонин
Трп	триптофан
Фен	фенилаланин
Цис	цистеин

ВВЕДЕНИЕ

Фенилкетонурия (ФКУ) - наследственное заболевание, в основе которого лежит нарушение аминокислотного обмена. ФКУ объединяет несколько генетически гетерогенных форм нарушения обмена фенилаланина, сходных по клиническим признакам. Это классическая ФКУ, обусловленная дефицитом фенилаланин-4-гидроксилазы (ФКУ I типа), и атипичные формы гиперфенилаланинемии, которые связаны с нарушением синтеза тетрагидробиоптерина (BH₄), кофермента, участвующего в процессах гидроксирования ароматических аминокислот, в том числе фенилаланина и тирозина.

По данным неонатального скрининга, распространенность ФКУ в различных регионах России колеблется от 1:4500 до 1:10000, в среднем частота данного заболевания среди новорожденных составляет 1:7697 (2008 г) - 1:7027 (2010 г). Наиболее часто встречается классическая форма ФКУ, при которой диетотерапия является единственным эффективным методом лечения, на долю «атипичных» форм заболевания приходится 1- 3% случаев.

Положительный опыт лечения больных классической фенилкетонурией диетой с ограничением фенилаланина служит доказательством того, что накопление фенилаланина и продуктов его аномального метаболизма является ключевым звеном в патогенезе поражения центральной нервной системы при данной патологии. Раннее выявление ФКУ у новорожденных, своевременное и правильное ведение таких больных с первых дней жизни имеет решающее значение, так как предупреждает задержку умственного развития детей.

В настоящее время в Российской Федерации дети, страдающие ФКУ, обеспечиваются специализированными продуктами без фенилаланина до 18 лет, что дает возможность соблюдать диету с ограничением фенилаланина. Однако, многолетний мировой и отечественный опыт показывает, что при классической ФКУ целесообразно придерживаться диеты в течение всей жизни («diet for life»). Строгое ограничение фенилаланина в питании является обязательным для женщин с ФКУ в предконцептуальный период и во время беременности, чтобы предотвратить токсическое действие фенилаланина и его аномальных метаболитов на развивающийся плод.

В связи с широким охватом новорожденных детей неонатальным скринингом, улучшилась ранняя диагностика ФКУ и возросла потребность в обеспечении этих детей диетическим питанием.

Организация лечебного питания больного ФКУ ребенка в первую очередь зависит от наличия специализированного продукта, соответствующего возрастным потребностям пациента. Поэтому одной из важнейших задач является совершенствование диетотерапии ФКУ за счет расширения ассортимента и создания новых отечественных конкурентоспособных специализированных продуктов, а также новых безбелковых и малобелковых продуктов на основе крахмала.

1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1.1. Показания и противопоказания к применению метода

Показаниями к проведению метода диетотерапии является установленный диагноз классической фенилкетонурии.

Противопоказаний нет.

1.2. Материально-техническое обеспечение метода

Для проведения диетотерапии при фенилкетонурии необходимо наличие:

- специализированных продуктов на основе смесей аминокислот без фенилаланина, дифференцированных по составу в возрастном аспекте для обеспечения соответствующей возрасту физиологической потребности в белке, полиненасыщенных жирных кислотах, витаминах, минеральных веществах и микронутриентах;

- малобелковых и безбелковых продуктов на основе крахмала и/или мальтодекстрина в виде сухих полуфабрикатов для выпечки хлеба, кондитерских и мучных изделий, приготовления напитков и других блюд для обеспечения соответствующей возрасту энергетической ценности рациона.

1.3. Клиническая характеристика фенилкетонурии

При рождении ребенок с классической фенилкетонурией внешне выглядит благополучным, однако, у него уже имеются выраженные нарушения аминокислотного состава крови, при этом уровень фенилаланина может превышать 1200 мкмоль/л (20 мг%). К характерным фенотипическим особенностям ФКУ относят гипопигментацию кожи, волос, радужной оболочки глаз, появление своеобразного «мышинного запаха» мочи. При отсутствии своевременного лечения развиваются клинические симптомы заболевания, которые манифестируют в возрасте 2-6 месяцев. Первые признаки болезни неспецифичны и проявляются в виде вегето-висцеральной лабильности и повышенной нервно-рефлекторной возбудимости. В дальнейшем обращает на себя внимание регресс развития ребенка, потеря интереса к окружающему, неустойчивость настроения (вялость, повышенная раздражительность, беспокойство), нарушения мышечного тонуса (чаще мышечная гипотония), появляются срыгивания, признаки атопического дерматита, могут быть судороги. Впоследствии формируется задержка психомоторного и речевого развития, нередко отмечается микроцефалия.

У нелеченных больных во втором полугодии жизни возможно развитие эпилептических приступов. По мере роста ребенка нарушается поведение, возникают трудности его социальной адаптации.

Без специализированной диетотерапии болезнь медленно прогрессирует и может привести к интеллектуальной недостаточности (снижение IQ < 85 баллов), в том числе к тяжелой умственной отсталости (вплоть до идиотии).

Фенилкетонурия в числе первых наследственных нарушений обмена веществ была рекомендована ВОЗ для включения в программу неонатального скрининга с целью выявления больных ФКУ на доклинической стадии. В России скрининг на ФКУ начал проводиться с 80-х годов в отдельных меди-

ко-генетических центрах, в настоящее время существует более 80 генетических лабораторий, в том числе и в отдаленных регионах, что обеспечивает обследование 98-99% новорожденных. Оптимальными сроками взятия образцов крови для получения достоверных результатов скрининга являются 4-5 дни жизни для доношенных детей, для недоношенных детей – не ранее 7-го дня жизни. При несоблюдении правил взятия, хранения и доставки тест-бланков с образцами крови возможны ложноположительные или ложноотрицательные результаты.

При отсутствии данных неонатального скрининга диагностика заболевания основывается на совокупности генеалогического анамнеза, результатов клинического и биохимического обследования, возможна молекулярная диагностика. Главным критерием для установления диагноза остается содержание фенилаланина в сыворотке крови.

У здоровых новорожденных детей содержание фенилаланина в сыворотке крови не превышает 62-120 мкмоль/л (1-2мг%). Повышение фенилаланина в крови выше 120 мкмоль/л (2мг%) классифицируется как гиперфенилаланинемия (ГФА), которая требует наблюдения и дополнительной диагностики. При цифрах фенилаланина от 900 мкмоль/л (15 мг%) до 1200 мкмоль/л (20 мг%) заболевание классифицируется как среднетяжелая форма ФКУ, при уровне фенилаланина выше 1200 мкмоль/л – как классическая форма ФКУ (таблица 1).

Таблица 1

**Рабочая классификация ФКУ
в зависимости от уровня фенилаланина крови***

Форма заболевания	уровень фенилаланина в сыворотке крови**	
	мкмоль/л	мг %
Здоровые дети	60-120	1-2
Легкая гиперфенилаланинемия (ГФА)	120-600	2-10
Легкая ФКУ	600-900	10-15
Среднетяжелая форма ФКУ	900-1200	15-20
Классическая форма ФКУ	>1200	>20

* -PKU: Closing the Gaps in Care. 2011

** - коэффициент пересчета мкмоль/л в мг% равен 60.

Внедрение неонатального скрининга в различных регионах нашей страны позволило улучшить доклиническую диагностику ФКУ, что привело к увеличению числа больных, находящихся на диспансерном учете и нуждающихся в длительном диетическом лечении.

В случаях раннего (с первых недель жизни больного ребенка), регулярного и контролируемого лечения можно достичь хороших показателей умственного развития. У детей, лечение которых начато в более поздние сроки, важно добиться положительной динамики в интеллектуальной сфере,

физическом и психоневрологическом статусе (поведение, купирование судорожного синдрома), социальной адаптации пациента и его семьи. Больные ФКУ с нарушениями психической сферы требуют особого внимания, систематического диспансерного наблюдения невропатолога, психолога, педиатра и других специалистов.

1.4. Принципы диетотерапии больных фенилкетонурией

Диетотерапия – патогенетически обоснованный и наиболее эффективный метод лечения классической ФКУ, основной целью ее является предупреждение развития повреждения ЦНС, нарушений физического и интеллектуального развития. Накопленный в нашей стране большой опыт по организации лечебного питания больных ФКУ позволил разработать основные принципы диетотерапии, которые легли в основу создания отечественных специализированных продуктов, позволяющих обеспечить потребности детей в основных пищевых ингредиентах и эссенциальных факторах питания.

Для организации лечебного питания ребенка, больного фенилкетонурией, необходимо наличие специализированных продуктов на основе смесей аминокислот без фенилаланина, которые в диете являются основными источниками белка, полиненасыщенных жирных кислот, большинства витаминов и минеральных веществ, а также специализированных безбелковых и малобелковых продуктов на основе крахмалов и/или мальтодекстрина, обеспечивающих соответствующую возрасту энергетическую ценность рациона.

Рацион больного ФКУ строят по принципу резкого ограничения фенилаланина, поступающего с пищей. Из питания исключают продукты с высоким содержанием белка (соответственно и фенилаланина): мясо, мясопродукты, рыбу, рыбопродукты, творог, яйцо, бобовые, орехи, шоколад и др. Допустимые в диете натуральные продукты, такие как женское молоко, детские молочные смеси (для детей в возрасте до 1 года), овощи и фрукты и некоторые другие продукты с низким содержанием белка вводят в соответствии с подсчетом содержащегося в них фенилаланина.

В большинстве стран натуральные продукты, на которых строится рацион, по содержанию в них белка делят на три группы, составляющие так называемый «пищевой светофор» больного ФКУ.

В красный список входят продукты с высоким содержанием фенилаланина, которые полностью исключаются из рациона больных ФКУ.

Желтый список – продукты, которые содержат умеренное количество белка и, следовательно, фенилаланина, и поэтому должны использоваться с осторожностью в небольших количествах и под систематическим контролем фенилаланина крови. Они также должны равномерно распределяться в течение дня.

Зеленый список – продукты, содержащие незначительное количество фенилаланина, которые могут применяться совершенно свободно в обычных количествах. «Таблица–светофор» приведена в приложении 1.

При организации диетотерапии необходимо учитывать:

- клиническую форму заболевания;
- уровень фенилаланина в крови;
- возраст ребенка;
- нутритивный статус (физическое развитие);
- толерантность ребенка к пищевому фенилаланину;
- количество фенилаланина и натурального белка, получаемого с пищей;
- количество основных пищевых веществ и энергии в лечебном рационе.

При назначении диеты важен индивидуальный и дифференцированный подход к использованию специализированных и натуральных продуктов соответственно возрасту ребенка. Химический состав специализированных продуктов, необходимый для расчета лечебного рациона больных детей различных возрастов представлен в приложении 2.

Диетотерапия должна быть начата не позднее первых недель жизни ребенка. Особое внимание придается организации лечебного питания детей первого года жизни.

2. ОРГАНИЗАЦИЯ ДИЕТОТЕРАПИИ БОЛЬНЫХ ФКУ РАЗЛИЧНЫХ ВОЗРАСТНЫХ ГРУПП

2.1. Организация диетотерапии у детей первого года жизни

Для детей первого года жизни, страдающих фенилкетонурией, источником белка являются специализированная аминокислотная смесь без фенилаланина и женское молоко, а при его отсутствии – детская молочная смесь. Женское молоко является источником ряда эссенциальных факторов, в том числе ростовых, регуляторных и защитных, необходимых для правильного развития организма ребенка, предотвращения инфекционных и аллергических заболеваний. Поэтому предпочтительным остается сохранение частичного вскармливания материнским грудным молоком при условии его сцеживания для учета количества белка и фенилаланина. При отсутствии материнского молока возможно ограниченное введение в рацион больного адаптированных молочных смесей, предпочтение отдают смесям с невысоким содержанием белка (1,2-1,4 г белка на 100 мл готового к употреблению продукта). Таким образом, в лечебной диете больных ФКУ детей второго полугодия жизни могут быть использованы начальные формулы, предназначенные для детей от 0 до 6 месяцев.

Потребность в основных нутриентах у больных ФКУ первого года жизни соответствует потребностям здоровых детей, поэтому при назначении лечебного рациона руководствуются действующими рекомендациями «Нормы физиологической потребности в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации» (МР 2.3.1.2432-08), таблица 2.

Таблица 2.

**Среднесуточные нормы потребностей
в основных пищевых веществах и энергии
для детей первого года жизни (на кг массы тела)**

Возраст (мес.)	Энергия, ккал/ кг	Белок, г/кг	Жиры, г/кг	Углеводы, г/кг
0-3	115	2,2	6,5	13
4-6	115	2,6	6,0	13
7-12	110	2,9	5,5	13

При составлении лечебного рациона больному с ФКУ первого года жизни очень важно учитывать состояние нутритивного статуса ребенка, его индивидуальную переносимость пищевого белка и фенилаланина.

Фенилаланин является незаменимой аминокислотой, необходимой для адекватного развития. Установлено, что чем младше ребенок, тем в большем количестве фенилаланина он нуждается, так как, в отличие от взрослых, 40% пищевого фенилаланина у детей первого года жизни расходуется на синтез собственных белков.

Высокий уровень фенилаланина в крови оказывает негативное влияние на развитие мозга, в то время как недостаточное поступление этой незаменимой аминокислоты в организм может явиться причиной отрицательного азотистого баланса. Поэтому очень важно определить безопасное суточное содержание фенилаланина в рационе больного ребенка.

Генетическая гетерогенность заболевания определяет степень активности ферментов, участвующих в обмене аминокислот и влияет на индивидуальную толерантность к фенилаланину, которая оценивается в первые дни диетотерапии.

В зависимости от переносимости пищевого фенилаланина для детей первого года жизни, больных ФКУ, допустимое и безопасное количество фенилаланина в сутки составляет от 90 до 35 мг/кг массы тела ребенка (таблица 3).

Таблица 3.

Допустимое количество фенилаланина в питании детей с ФКУ первого года жизни

возраст детей	количество фенилаланина (мг/кг массы тела в сутки)
от 0 до 2 мес.	90-60
2-6 мес.	55-45
6-12 мес.	40-35

Количество белка натуральных продуктов в лечебном рационе определяют с помощью «порционного» способа: 50 мг фенилаланина приблизительно приравнивается к одному грамму естественного белка, что позволяет производить адекватную замену продуктов по белку и фенилаланину. Возможен другой способ расчета и подбора суточного потребления натуральных продуктов, основанный на подсчете содержания фенилаланина в каждом продукте.

Согласно современным данным, диетическое лечение назначают при уровне фенилаланина 360 - 480 мкмоль/л (6 - 8 мг%) и выше, при этом проводят молекулярно-генетическое исследование для уточнения формы заболевания. Такой подход позволяет повысить эффективность скрининга, не допустить ложноотрицательных результатов, избежать развития клинических симптомов заболевания. При подтверждении диагноза легкой гиперфенилаланинемии диета может быть расширена под наблюдением врача и контролем биохимических показателей. Главным критерием диагностики и оценки эффективности проводимого лечения по-прежнему остается уровень фенилаланина в крови.

2.1.1. Метод введения специализированных продуктов лечебного питания

Специализированные продукты на основе смеси аминокислот без фенилаланина вводят в рацион постепенно, в течение 10-14 дней, начальные дозы составляют 1/5-1/10 часть от их необходимого суточного количества. Одновременно в рационе уменьшают долю грудного молока или адаптированной смеси. Специализированный продукт добавляют в каждый прием пищи к сцеженному женскому молоку или адаптированной молочной смеси, которые до введения прикорма служат для ребенка, больного ФКУ, единственным источником натурального (естественного) белка.

Сцеженное женское молоко или восстановленную молочную смесь соединяют с необходимым количеством специализированного продукта, разведенного кипяченой водой или специальной водой для детского питания, при этом общий объем питания соответствует возрасту больного. Питание рекомендовано готовить перед каждым кормлением.

Возможны и другие подходы к назначению диеты грудному ребенку. Если уровень фенилаланина в крови очень высок (900-1200 мкмоль/л), при переводе на лечебную диету рекомендуют кормить больного в течение 2-3 дней только специализированным продуктом на основе смеси аминокислот без фенилаланина. Это позволяет более интенсивно снизить уровень фенилаланина крови. После его нормализации в рацион постепенно возвращают сцеженное женское молоко или адаптированную молочную смесь. Длительное вскармливание только специализированной смесью недопустимо, так как может привести к дисбалансу аминокислот в организме, снижению иммунного статуса, нарушению развития и т.д.

При переводе ребенка на лечебную диету производят ориентировочный расчёт количества специализированного продукта и продуктов с натуральным белком (женское молоко или детская смесь, в дальнейшем блюда прикорма), подсчет химического состава рациона, который должен соответствовать возрастным потребностям ребенка.

2.1.2. Введение прикорма

С 4-х месячного возраста рацион больного ФКУ можно расширить за счет фруктовых и ягодных соков/пюре (яблочный, грушевый, сливовый и др.), начиная с 5-10 капель (5-10 г для пюре), постепенно увеличивая объем, доводят его до 30-50 мл в сутки, к концу года - до 100 мл. Однако целесообразнее сначала ввести основные виды прикорма (овощное пюре или низкобелковую кашу), выбрав вид первого прикорма в зависимости от нутритивного статуса ребенка и функционального состояния его желудочно-кишечного тракта. Прикорм начинают с однокомпонентного блюда (например, пюре из одного вида фруктов или овощей), выбор круп ограничивается крупкой саго и низкобелковыми безмолочными кашами промышленного производства на основе кукурузной муки и крахмала, содержащих не более 1,0 г белка в 100 мл готового к употреблению блюда.

Таким образом, прикорм начинают вводить в период с 4 по 6 месяц жизни ребенка, порядок введения блюд прикорма определяют индивидуально. С 6-7 месяцев жизни в рацион вводят муссы, кисели, которые готовятся с использованием амилопектинового набухающего крахмала и фруктового сока. Во втором полугодии жизни в рацион добавляются низкобелковая вермишель, различные растительные масла, топленое сливочное масло. Особенности состава продуктов прикорма для больных, а также сроков их введения представлены в таблице 4.

Примеры расчета питания детям первого года жизни больным ФКУ представлены в приложении 3. Расчёты являются ориентировочными, так как диетотерапия назначается и корректируется индивидуально под постоянным контролем уровня фенилаланина в крови.

Таблица 4

Сроки введения прикорма больным ФКУ*

Продукты и блюда	Сроки введения прикорма (мес.)
	дети больные фенилкетонурией
Сок фруктовый	4-6
Фруктовое пюре	4-6
Овощное пюре	4-6
Каши низкобелковые	4-6
Кисель низкобелковый	6
Вермишель низкобелковая	7
Хлеб низкобелковый	8
Каши молочные	не используются
Творог	не используются
Яйцо	не используются
Мясо	не используются
Кефир	не используются
Сухари, печенье	не используются
Растительное масло	5
Сливочное масло	5

* «Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации», 2011.

2.2. Лечебное питание больных фенилкетонурией старше года

Для детей старше года организация диетотерапии имеет свои особенности. В диете больных используются продукты на основе смесей аминокислот без фенилаланина с большим содержанием белка, чем в продуктах для детей первого года жизни. Доля белкового эквивалента в продукте увеличивается по мере роста больных детей, в то время как квота жирового и углеводного компонентов снижается, а в дальнейшем исключается полностью, что позволяет расширить рацион больных за счет натуральных продуктов, богатых углеводами и жирами, при этом преимущество по-прежнему отдают продуктам растительного происхождения. В составе специализированного аминокислотного продукта обязательно должны присутствовать комплексы витаминов, макро- и микроэлементов, потребность в которых не может быть обеспечена за счёт потребления низкобелковых продуктов и «обычных» продуктов, внесённых в «зелёный список».

Диетотерапия больных ФКУ старше года продолжает осуществляться под контролем уровня фенилаланина в крови. В питании детей старше года допустимое количество фенилаланина в зависимости от возраста постепенно снижается от 35 до 10 мг/кг массы тела ребенка (таблица 5).

Таблица 5.

**Допустимое количество фенилаланина
в питании детей с ФКУ старше года**

возраст детей (годы)	количество фенилаланина (мг/кг массы тела в сутки)
1-3	35-25
3-7	25-20
7 и старше	20-10

При назначении диеты и выборе лечебного продукта для больных ФКУ старше одного года важно учитывать возраст детей, их вкусы, индивидуальные особенности. В этом возрастном периоде рекомендуется осуществлять постепенный переход в течение 1-2-х недель со специализированной смеси для детей первого года жизни на лечебную смесь для детей старшего возраста. Объем предыдущей смеси уменьшают на 1/4-1/5 часть и добавляют эквивалентное по белку количество нового продукта, далее постепенно увеличивают количество лечебного продукта до необходимого объема. Специализированный продукт предпочтительно давать дробно 3-4 раза в день, запивать соками или водой. Количество его рассчитывают в зависимости от массы тела, исходя из допустимых количеств фенилаланина.

При расчетах питания рекомендуется ориентироваться на нормы физиологической потребности в основных нутриентах для больных детей различных возрастных групп (таблица 6), допускается уменьшение количества суточного белка (не более 10%) в зависимости от толерантности больного к пище и к фенилаланину, а также от состояния нутритивного статуса.

Таблица 6.
Нормы физиологической потребности в основных пищевых веществах и энергии для детей старше года*

Возраст	Энергия (ккал)	Белок, г/день**	Жиры, г/день	Углеводы, г/день
от 1 года до 2 лет	1200	36 (28)	40	174
от 2 лет до 3 лет	1400	42 (33)	47	203
от 3 до 7 лет	1800	54 (46)	60	261
от 7 до 11 лет	2100	63 (54)	70	305
от 11 до 14 лет мальчики	2500	75 (64)	83	363
от 11 до 14 лет девочки	2300	69 (59)	77	334
от 14 до 18 лет юноши	2900	87 (74)	97	421
от 14 до 18 лет девушки	2500	76 (64)	83	363

* МР 2.3.1.2432-08 «Нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации» п.5, табл.5.4.

** В скобках указано ориентировочное потребление белка за счёт специализированной смеси без фенилаланина.

Белок за счет естественных продуктов рассчитывают, исходя из допустимых суточных количеств фенилаланина (таблица 5), в соответствии с общими принципами расчета, описанными выше. Основная часть суточного белка восполняется за счет специализированных продуктов на основе смеси аминокислот.

Особенности построения диеты при ФКУ для детей старше года, связанные с необходимостью исключения продуктов животного происхождения, могут привести к дефициту жиров, углеводов и соответственно снижению энергетической ценности рациона, что способствует усилению катаболических процессов в организме и повышению уровня фенилаланина в крови вследствие распада собственных тканевых белков. В дошкольном возрасте (до 7 лет) часть жира и углеводов больной может получить вместе со специализированным продуктом без фенилаланина. В более старшем возрасте, по мере расширения диеты и перехода на специализированный продукт, являющийся преимущественно источником белка, основным поставщиком жиров для больных фенилкетонурией становятся растительные масла. Из животных жиров разрешается использовать топленое сливочное масло, сметану высокой жирности до 5-10 г/сутки (в качестве заправки для супов и салатов), сало (в очень небольших количествах). Содержание жира в диете больных ФКУ детей должно находиться в пределах, обеспечивающих не менее 30% общей калорийности пищи. Увеличение квоты жира больше 30% от общей энергетической ценности также нежелательно, так как повышенное потребление жиров тормозит всасывание некоторых других эссен-

циальных факторов питания из желудочно-кишечного тракта, увеличивает риск развития метаболического синдрома у детей с ФКУ.

Источником углеводного компонента диеты являются различные овощи, фрукты, соки, сладости, а также низкобелковые хлебобулочные, кондитерские и другие крахмалсодержащие продукты. Общее количество углеводов в рационе больных старшего возраста должно обеспечивать не менее 50% его энергетических ценности, предпочтение отдают свежим овощам и фруктам из «зеленого списка». В качестве сладостей, кроме сахара, допускаются мед, варенье, джемы.

С учетом особенности низкобелковой диеты, большое значение придается качеству приготовления блюд для больных детей. Пища должна быть максимально разнообразной, вкусно приготовленной, иметь привлекательный внешний вид. Все это имеет большое значение для сохранения аппетита и лучшего усвоения пищи ребенком.

У больных фенилкетонурией старше 18 лет, по данным большинства отечественных и зарубежных авторов, возможно смягчение диеты за счет включения в рацион ограниченного количества обычных круп, кисломолочных и некоторых других продуктов, белок которых не содержит высоких концентраций фенилаланина. Такие диетические «по послабления» должны проходить на фоне регулярного контроля уровня фенилаланина в крови и при сохранении использования в диете высокобелкового продукта без фенилаланина на основе смеси аминокислот в количестве не менее 50% от суточного белкового эквивалента.

Цель назначения специализированного продукта в данной возрастной группе, помимо обеспечения больных адекватным количеством белка, состоит в увеличении потребления так называемых «больших нейтральных аминокислот», то есть тирозина, триптофана, лейцина, изолейцина и валина, обладающих физиологическим эффектом торможения транспорта фенилаланина и аномальных продуктов его обмена через гематоэнцефалический барьер в мозг.

Для больных ФКУ независимо от возраста, сохраняется запрет на продукты, наиболее богатые фенилаланином, такие как мясо, рыба и изделия из них. Творог, твердые сыры, бобовые, куриные яйца, орехи могут в ограниченном количестве входить в рацион пациентов старшего возраста с учетом толерантности к фенилаланину. Не рекомендуется употребление пациентами с ФКУ продуктов «fast food», газированных напитков с подсластителями (в частности аспартам), содержащими фенилаланин.

Химический состав натуральных продуктов представлен в приложении 4. Примерное семидневное меню для детей с ФКУ в возрасте старше одного года представлено в приложении 5.

Для женщин, больных ФКУ, в предконцептуальный период и в течение всей беременности необходим возврат к наиболее строгим диетическим ограничениям, с полным исключением продуктов из «красного» и «желтого» списка и равноценным замещением их специализированным продуктом на основе смеси аминокислот без фенилаланина. Потребности в белке

для беременных рассчитываются в соответствии с теми же принципами, что и большим старшего возраста, с учетом индивидуальных особенностей нутритивного статуса пациентки. Уровень фенилаланина сыворотки крови не должен превышать 120-240 мкмоль/л (2-4 мг%), особенно в первый и второй триместры беременности, когда в организме плода еще не вырабатываются собственные ферменты. Контролировать эффективность диетотерапии следует не реже одного раза в 7-10 дней до рождения ребенка. Во время беременности также осуществляется пренатальная диагностика, лабораторно-инструментальный контроль состояния плода. После рождения ребенка необходим обязательный осмотр педиатра и генетика, УЗИ головного мозга и внутренних органов для исключения врожденных пороков развития, проведение тестов неонатального скрининга.

2.3. Контроль за адекватностью диетотерапии

Диетическое лечение больных ФКУ необходимо проводить под строгим контролем содержания фенилаланина в сыворотке крови. Этот показатель является главным критерием эффективности диетотерапии. Для больных ФКУ грудного, раннего и дошкольного возраста он должен находиться в средних пределах 180-240 мкмоль/л (3-4 мг%). Если уровень фенилаланина составляет 120 мкмоль/л и ниже (2 мг% и ниже) или превышает 6 мг % (360 мкмоль/л), необходима коррекция белка в рационе ребенка.

В России рекомендуется следующая схема контроля за содержанием фенилаланина в крови у детей и взрослых, больных ФКУ: до 3-х месяцев - 1 раз в неделю (до получения стабильных результатов) и далее не менее 2-х раз в месяц, от 3-х месяцев до 1 года - 1 раз в месяц, при необходимости - 2 раза в месяц, с 1 года до 3 лет - не менее 1 раза в 2 месяца, после 3-х лет - 1 раз в 3 месяца, у беременных с ФКУ, как указывалось выше, 1 раз в 7-10 дней.

Содержание фенилаланина в сыворотке крови, допустимое для больных с ФКУ различного возраста представлено в таблице 7.

Таблица 7

Рекомендуемый уровень фенилаланина в сыворотке крови у больных ФКУ различного возраста на диетотерапии

Возраст и периоды жизни пациентов	Уровень фенилаланина	
	мкмоль/л	мг%
0-6 лет	120-360	2-6
7-9 лет	120-360	2-6
10-12 лет	120-360	2-6
13-15 лет	120-600	2-10
16-18 лет	120-900	2-15
18 лет и старше	120-900	2-15
предконцептуальный период и период беременности	120-240	2-4

На фоне лечения необходимо проводить контроль за нутритивным статусом больного ФКУ, физическим и интеллектуальным развитием, осуществлять наблюдение за состоянием здоровья детей с привлечением врачей специалистов, использованием функциональных методов исследования (УЗИ, ЭЭГ, МРТ), а также контроль клинико-лабораторных показателей (общие анализы крови и мочи, общий белок и его фракции, по показаниям липидный профиль, глюкоза, ферритин, креатинин, сывороточное железо и др.), 1 раз в году рекомендуется исследовать аминокислотный спектр крови. Общий анализ крови рекомендуется делать не реже 1 раза в 6 месяцев, биохимический – 1 раз в год. Для оценки интеллекта и других видов психической деятельности больных ФКУ используются соответствующие программы и тесты.

2.4. Тактика диетотерапии при сопутствующих заболеваниях

При возникновении острых инфекционных заболеваний, выраженной гипертермии, интоксикации, различных диспепсических явлениях и отказе от приема аминокислотной смеси возможно кратковременное (на несколько дней) прекращение диетотерапии с заменой лечебных продуктов на натуральные с невысоким содержанием белка. После стихания острого периода болезни в рацион ребенка вновь вводится специализированный продукт, но за более короткий период, чем в начале лечения. Если ребенок не отказывается от пищи во время болезни, приостанавливать диетотерапию не следует. В этот период очень важно обеспечить адекватную энергетическую ценность рациона за счет использования безбелковых и низкобелковых продуктов лечебного питания на основе крахмалов и мальтодекстрина, чтобы избежать усиления катаболических процессов в организме.

Лечение сопутствующих соматических заболеваний у детей с ФКУ проводится по общепринятой схеме и не требует прекращения диетотерапии.

3. СОСТАВ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫХ ПРОДУКТОВ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ ДЛЯ БОЛЬНЫХ ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ

3.1. Основные пищевые вещества (белки, жиры, углеводы, энергетическая ценность)

Количественный и качественный состав основных пищевых веществ в специализированных продуктах для больных определяется в соответствии с возрастными физиологическими потребностями ребенка с ФКУ. Ввиду этого, рекомендуемые соотношения основных нутриентов в продуктах устанавливаются по-разному в зависимости от возрастных групп больных.

В возрасте до 1 года основным источником макронутриентов в питании здорового ребёнка является женское молоко (или эквивалентная ему по составу адаптированная молочная смесь). С учетом этого, состав специализированного продукта, замещающего в диете больных ФКУ детей первого года жизни часть женского молока, должен стремиться к «золотому стандарту» питания ребенка грудного возраста и быть сбалансирован по соотношению макронутриентов. Это соотношение варьирует на протяжении

первого года жизни, поэтому для максимально полного удовлетворения физиологической потребности больных этой возрастной группы рекомендуется использовать в продукте соотношение белок : жир : углеводы, близкое к 1:1,9:4 по массе (Единые санитарно-эпидемиологические и гигиенические требования к товарам, подлежащим санитарно-эпидемиологическому надзору (контролю). Утв. решением Комиссии таможенного союза от 28 мая 2010 г. N 299, с изменениями от 17 августа, 18 ноября 2010 г., 2 марта, 7 апреля, 18 октября, 9 декабря 2011 г.).

По мере возрастания в диете больных ФКУ квоты низкобелковых продуктов, являющихся источниками углеводов, а также жиров количество этих макронутриентов в специализированном продукте, рекомендуемом для детей дошкольного возраста, снижается за счёт возрастания содержания белка. Аминокислотная смесь, предназначенная для больных ФКУ старше 7 лет, становится источником белка, а также минеральных солей и витаминов, не содержит жиров, количество углеводов в ней минимально. После 7 лет потребности больных в жирах и углеводах удовлетворяются за счёт специализированных низкобелковых и безбелковых продуктов, а также растительных масел и натуральных продуктов, включенных в «зеленый список».

В таблице 8 представлены данные о пищевой ценности специализированных продуктов на основе аминокислот без фенилаланина для больных ФКУ различных возрастных групп.

Таблица 8.

Рекомендуемое содержание основных пищевых веществ и энергетическая ценность специализированных продуктов лечебного питания на основе аминокислот без фенилаланина для больных ФКУ различных возрастных групп

Возраст больных	Содержание, г/100 г сухого продукта				Осмосальность мОсм/кг, не более (в готовой смеси)
	Белковый эквивалент, г	Жир, г	Углеводы, г	Энергетическая ценность, ккал	
от 0 до 1 года	13-16 (16-20)***	22-26** (30-38)***	50-57 (65-80)***	470-520 (570-720)***	320*
от 1 до 3 лет	20-35	0-20	50-62	320-450	-
от 3 до 7 лет	35-50	0-15	30-52	300-410	-
старше 7 лет	60-80	0	0-23	270-370	-

* «Единые санитарно-эпидемиологические и гигиенические требования к товарам, подлежащим санитарно-эпидемиологическому надзору (контролю)». Утв. решением Комиссии таможенного союза от 28 мая 2010 г. N 299, с изменениями от 17 августа, 18 ноября 2010 г., 2 марта, 7 апреля, 18 октября, 9 декабря 2011 г.

** линолевая кислота – не менее 14% по массе жирных кислот согласно вышеупомянутому документу.

*** в скобках – содержание в г/1000 мл восстановленного продукта, согласно вышеупомянутому документу.

3.2. Состав аминокислотной смеси без фенилаланина

Качественный состав пищевого белка определяется на основе потребности организма человека в аминокислотах, расходуемых на построение собственных белков организма в ходе их постоянного обновления. В составе белков пищевых продуктов выявлено в общей сложности около 30 аминокислот, из которых 20 присутствуют во всех белках практически постоянно. Из их числа 8 аминокислот относятся к так называемым «незаменимым», то есть они не синтезируются в организме и обязательно должны поступать с пищей. Это аминокислоты валин (Вал), лейцин (Лей), изолейцин (Иле), лизин (Лиз), метионин (Мет), треонин (Тре), триптофан (Трп) и фенилаланин (Фен). Остальные 12 аминокислот (аргинин (Арг), глицин (Гли), глутаминовая кислота (Глу), глутамин (Глн), аспарагиновая кислота (Асп), аспарагин (Асн), аланин (Ала), серин (Сер), гистидин (Гис), пролин (Про), цистеин (Цис), тирозин (Тир)) синтезируются в организме из углеводов и незаменимых аминокислот. Для детей первого года жизни условно незаменимой аминокислотой является гистидин (Гис), а для детей первых месяцев жизни - также тирозин (Тир) и цистеин (Цис).

Для удовлетворения пластических потребностей организма наиболее существенным является доля незаменимых аминокислот в общей массе аминокислот пищевого белка. Поступление с пищей каждой из незаменимых аминокислот должна быть не меньше той, которая необходима для построения собственных тканевых белков. При этом также важно учитывать, что некоторое количество незаменимых аминокислот уходит на синтез заменимых аминокислот (так, из метионина образуется цистеин), нуклеотидов, некоторых биологически-активных веществ (например, образование серотонина из триптофана), пигментов, а также окисляется с образованием углекислого газа, мочевины и воды. Показатели (доли), характеризующие минимально необходимое количество каждой незаменимой аминокислоты в белке образует «аминокислотную шкалу», по которой рассчитывается его аминокислотный скор, на основании которого определяется биологическая ценность (БЦ), то есть количественная мера способности пищевого белка удовлетворять биосинтетические (пластические) потребности организма.

Если содержание в каком-либо белке всех незаменимых аминокислот составляет 100% и более по отношению к этой идеальной шкале, то данный белок может расходоваться на построение собственных белков организма, то есть является биологически полноценным (БЦ=100%). Если содержание хотя бы одной из незаменимых аминокислот в белке меньше, чем 100% от значения по шкале, то этот белок будет расходоваться на пластические цели только в той степени, в какой он обеспечен этой аминокислотой. Такая аминокислота называется лимитирующей. Например, если в белке содержание лизина составляет 60% от шкалы, а остальных незаменимых аминокислот – больше, то, всё равно, только 60% этого белка расходуется на пластические цели, оставшиеся незаменимые аминокислоты (содержание которых было выше 60%) в итоге окисляются.

БЦ аминокислотных смесей определяется на основании «расчётного метода». Для этого рассчитывается (в %) отношение содержания каждой незаменимой аминокислоты в данной аминокислотной смеси к её содержанию в «идеальном белке» (аминокислотной шкале). Такое отношение называется аминокислотным скором. Если скор всех незаменимых аминокислот в смеси составляет 100% или более, то смесь является биологически полноценной (БЦ=100%). Если скор одной или нескольких незаменимых аминокислот меньше 100%, то смесь является биологически неполноценной (БЦ приравнивается к скору наиболее лимитированной аминокислоты).

Исходя из изложенного, предлагается использовать данный подход для характеристики качества аминокислотных смесей для больных ФКУ. При этом из числа рассматриваемых незаменимых аминокислот исключается Фен, содержание которого в смеси равно 0%.

Для больных ФКУ к числу незаменимых аминокислот следует отнести тирозин, который не синтезируется при данной патологии из фенилаланина и должен обязательно поступать с пищей. При этом его содержание должно быть выше, чем в идеальном белке, чтобы покрыть долю потребности в данной аминокислоте, синтезируемой в норме из фенилаланина. В соответствии с существующими представлениями, в смесях для больных ФКУ скор тирозина должен быть не менее 140%, а скор больших нейтральных аминокислот (БНАК), то есть Тир, Трп, Лей, Иле, Вал, а также Мет - от 100% до 140%. Это связано с известным из литературы эффектом замедления под действием БНАК и Мет всасывания Фен из желудочно-кишечного тракта, а также подавления его переноса через гематоэнцефалический барьер в мозг [Koch R., Moseley K.D., Shoji Yano S., Nelson M.Jr. Large neutral amino acid therapy and phenylketonuria: a promising approach to treatment//Molecular Genetics and Metabolism.- 2003.- Vol. 79.- P.110–113]. Это позволяет несколько увеличить количество натуральных продуктов в диете больных без риска выхода уровня Фен в плазме крови за верхнюю границу безопасных значений. При определении БЦ специализированного продукта без фенилаланина можно ориентироваться на разные аминокислотные шкалы, в том числе, для детей первого года жизни – на аминокислотную шкалу состава женского молока (таблица 9):

Таблица 9

Аминокислотный состав женского молока

Аминокислота	Содержание, г/100 г белкового эквивалента
Незаменимые аминокислоты	
Лейцин	9,91
Изолейцин	4,59
Лизин	7,74
Метионин	1,82
Тирозин+фенилаланин	7,61
Треонин	5,06
Триптофан	1,90
Валин	5,13
Заменимые аминокислоты	
Аланин	4,45
Аргинин	4,35
Аспарагиновая к-та + аспарагин	9,62
Цистеин	1,52
Глутаминовая кислота + глутамин	17,21
Глицин	2,88
Гистидин	2,86
Пролин	8,06
Серин	5,27

Аминокислотный скор всех незаменимых аминокислот (за исключением фенилаланина) в специализированной смеси для детей 1-го года жизни должен составлять не менее 100% от этой шкалы, а для тирозина, как было сказано выше, не менее 140%. Данное избыточное поступление Тир достигается за счёт снижения (более или менее равномерного) заменимых аминокислот, например Глу и Асп, Ала, Сер. В аминокислотных смесях, предназначенных для детей первого года жизни, скор гистидина нецелесообразно делать менее 100%, т.к. у детей первого года жизни эта аминокислота не синтезируется в достаточных количествах.

Предлагаемое содержание незаменимых аминокислот и тирозина в аминокислотной смеси, используемой для производства специализированных продуктов лечебного питания без фенилаланина для больных ФКУ, приведены в таблице 10.

Таблица 10

**Рекомендуемое содержание незаменимых аминокислот
в смеси аминокислот без фенилаланина для больных ФКУ**

Аминокислота	Содержание г/100 г смеси аминокислот		Примечание
	Минимум	Предлагаемое	
Изолейцин (Иле)	4,6	6,5	БНАК*
Лейцин (Лей)	9,9	13,8	БНАК
Лизин (Лиз)	7,7	7,7	-
Метионин (Мет)	1,8	2,5	-
Триптофан (Трп)	1,9	2,7	БНАК
Тирозин (Тир)	10,6	11,5	БНАК
Фенилаланин (Фен)	-	не более 0,02	неустраняемая техническая примесь к другим аминокислотам
Треонин (Тре)	5,1	5,1	-
Валин (Вал)	5,1	7,1	БНАК

* - большие нейтральные аминокислоты

3.3. Содержание микронутриентов в специализированных продуктах лечебного питания

3.3.1. Продукт для детей в возрасте до 1 года

На содержание минеральных веществ и витаминов в продукте для детей в возрасте до 1 года распространяются требования «Единых санитарно-эпидемиологических и гигиенических требований к товарам, подлежащим санитарно-эпидемиологическому надзору (контролю)» (таблица 11).

Поскольку продукт для детей в возрасте до 1 года используется в виде жидкой смеси в сочетании с женским молоком или детской молочной смесью, то содержание витаминов и минеральных веществ в продукте удобно выражать в расчёте на 1 литр готовой смеси. Соотношение воды и сухого порошка для приготовления смеси всегда указывается на упаковке продукта и должно соблюдаться для того, чтобы получить готовый к употреблению продукт с определенной осмоляльностью. В соответствии с «Едиными санитарно-эпидемиологическими и гигиеническими требованиями к товарам, подлежащим санитарно-эпидемиологическому надзору (контролю)» осмоляльность готовой смеси для детей первого года жизни должна быть не более 320 мОсм/кг. Если ребенок не съедает весь объем приготовленной смеси, можно немного уменьшить количество воды, взятой для разведения, но обязательно восполнить этот объем жидкости путем допаивания ребенка в течение дня.

Таблица 11.

**Рекомендуемое содержание витаминов и минеральных веществ
в специализированных продуктах лечебного питания
на основе аминокислотной смеси без фенилаланина
для больных ФКУ 1-го года жизни**

Показатели	Допустимые уровни в 1000 мл готовой к употреблению смеси
Минеральные вещества:	
кальций, мг	300-700
фосфор, мг	300-500
калий, мг	500-800
натрий, мг	150-300
магний, мг	40-60
медь, мг	0,3-1,0
железо, мг	3-14
цинк, мг	4-10
йод, мкг	50-120
Витамины и витаминоподобные вещества:	
ретинол (А), мкг-экв	500-800
токоферол (Е), мг	4-12
кальциферол (D), мкг	8-12
тиамин (В1), мкг	350-700
рибофлавин (В2), мкг	500-1000
пиридоксин (В6), мкг	300-700
фолиевая кислота (Вс), мкг	50-100
цианкобаламин (В12), мкг	1,5-3,0
ниацин (РР), мг	3-8
аскорбиновая кислота (С), мг	20-100
L-Карнитин, мг	10- 25
Таурин, мг	40-55

Дополнительно продукты для детей первого года жизни предлагается обогащать микронутриентами, которые представлены в таблице 12.

Таблица 12

**Рекомендуемое содержание микронутриентов
в специализированных продуктах лечебного питания
на основе аминокислотной смеси без фенилаланина
для больных ФКУ первого года жизни**

Показатели	Рекомендуемые уровни в 1000 мл готовой к употреблению смеси
Минеральные вещества:	
Селен, мкг	10-40*
Хром, мкг	6-10
Молибден, мкг	3-5
Витамины и витаминоподобные вещества	
Витамин К, мкг	25-170*
Пантотеновая кислота, мг	2,7-14*
Биотин, мкг	10-40*
Холин, мг	50-350*
Инозит, мг	20-280*

* согласно «Единым санитарно-эпидемиологическим и гигиеническим требованиям к товарам, подлежащим санитарно-эпидемиологическому надзору (контролю)» №299 (гл.II, раздел 1, п.12.1.1 «для детей с рождения до 12 месяцев жизни»)

3.3.2. Продукты для детей старше года

Учитывая, что в настоящее время диетические ограничения и использование аминокислотных смесей без фенилаланина рекомендуются в течение длительного времени, включая весь репродуктивный период и подростковый возраст, возрастает риск развития различных дефицитных состояний, в том числе полигиповитаминозов. Поэтому обязательным является обогащение специализированных продуктов на основе аминокислот без фенилаланина витаминами (А, Д, Е, К, В1, В2, В6, В12, С, ниацин, фолиевая кислота, пантотеновая кислота, биотин), витаминоподобными веществами (карнитин, холин, инозитол), минеральными веществами (кальций, калий, натрий, фосфор, магний, хлориды), микроэлементами (железо, цинк, медь, марганец, йод, молибден, селен, хром). Указанные эссенциальные макро- и микронутриенты должны содержаться в количествах, необходимых для удовлетворения не менее 50% суточной возрастной потребности, что позволит избежать развития их глубокого дефицита.

3.3.2.1 Продукт для детей 1-3 лет

Предлагаемое содержание витаминов и минеральных веществ в специ-

ализированном продукте на основе смеси аминокислот без фенилаланина для детей в возрасте 1-3 лет представлено в таблице 13. Указанный продукт может использоваться не только в виде напитка, но и в качестве добавки к кашам, овощным пюре и другим готовым блюдам, поэтому его пищевую ценность целесообразно выражать в расчёте на 100 г сухой смеси.

Таблица 13

**Рекомендуемое содержание витаминов и минеральных веществ
в специализированном продукте лечебного питания
на основе аминокислотной смеси без фенилаланина
для больных ФКУ 1-3 лет жизни**

Показатели	Рекомендуемые уровни в 100 г сухой смеси
Минеральные вещества:	
кальций, мг	373-1120
фосфор, мг	327-980
калий, мг	187-560
натрий, мг	233-700
магний, мг	37-112
хлориды, мг	373-1120
медь, мг	0,2-0,7
железо, мг	5-14
цинк, мг	2-7
марганец, мг	0,1-0,9
йод, мкг	33-98
селен, мкг	7-21
молибден, мкг	5-15
хром, мкг	5-15
Витамины и витаминоподобные вещества:	
ретинол (А), мкг-экв	210-630
токоферол (Е), мг	2-6
кальциферол (D), мкг	5-14
тиамин (В1), мкг	373-1120
рибофлавин (В2), мкг	420-1260
пиридоксин (В6), мкг	420-1260
фолиевая кислота (Вс), мкг	47-140
цианкобаламин (В12), мкг	0,3-1,2
ниацин (РР), мг	4-11
аскорбиновая кислота (С), мг	21-63
L-карнитин, мг	19-56
витамин К, мкг	14-42
пантотеновая кислота, мг	1,2-3,5
биотин, мкг	5-14
холин, мг	37-112
инозит, мг	26-77

3.3.2.2 Продукт для детей 3-7 лет

Предлагаемое содержание витаминов и минеральных веществ в специализированном продукте для детей в возрасте 3-7 лет представлено в таблице 14.

Таблица 14

Рекомендуемое содержание витаминов и минеральных веществ в специализированном продукте лечебного питания на основе аминокислотной смеси без фенилаланина для больных ФКУ 3-7 лет жизни

Показатели	Рекомендуемые уровни в 100 г сухой смеси
Минеральные вещества:	
кальций, мг	420-1262
фосфор, мг	374-1122
калий, мг	280-840
натрий, мг	327-982
магний, мг	93-280
хлориды, мг	514-1542
медь, мг	0,28-0,84
железо, мг	5-14
цинк, мг	4-11
марганец, мг	0,4-1,6
йод, мкг	47-140
селен, мкг	9-28
молибден, мкг	7-21
хром, мкг	7-21
Витамины и витаминоподобные вещества:	
ретинол (А), мкг-экв	234-700
токоферол (Е), мг	3-10
кальциферол (D), мкг	5-14
тиамин (В1), мкг	420-1262
рибофлавин (В2), мкг	467-1400
пиридоксин (В6), мкг	560-1683
фолиевая кислота (Вс), мкг	93-280
цианкобаламин (В12), мкг	0,7-2,1
ниацин (РР), мг	5-15
аскорбиновая кислота (С), мг	23-70
L-карнитин, мг	37-112
витамин К, мкг	26-77
пантотеновая кислота, мг	1,4-4,2
биотин, мкг	7-21
холин, мг	70-210
инозит, мг	42-126

3.3.2.3 Продукт для больных старше 7 лет

Предлагаемое содержание витаминов и минеральных веществ в продукте для детей в возрасте старше 7 лет представлено в таблице 15.

Таблица 15

Рекомендуемое содержание витаминов и минеральных веществ в специализированном продукте лечебного питания на основе аминокислотной смеси без фенилаланина для больных ФКУ старше 7 лет жизни

Показатели	Рекомендуемые уровни в 100 г сухой смеси
Минеральные вещества:	
кальций, мг	600-1800
фосфор, мг	600-1800
калий, мг	492-1477
натрий, мг	547-1640
магний, мг	137-410
хлориды, мг	930-2790
медь, мг	0,38-1,15
железо, мг	7-20
цинк, мг	5-16
марганец, мг	0,60-2,0
йод, мкг	66-200
селен, мкг	16-49
молибден, мкг	8-25
хром, мкг	8-25
Витамины и витаминоподобные вещества:	
ретинол (А), мкг-экв	383-1148
токоферол (Е), мг	5-16
кальциферол (D), мкг	5-16
тиамин (В1), мкг	600-1800
рибофлавин (В2), мкг	656-1970
пиридоксин (В6), мкг	820-2460
фолиевая кислота (Вс), мкг	109-328
цианкобаламин (В12), мкг	1-3
ниацин (РР), мг	8-25
аскорбиновая кислота (С), мг	33-98
L-карнитин, мг	109-328
витамин К, мкг	33-98
пантотеновая кислота, мг	2-5
биотин, мкг	11-33
холин, мг	190-574
инозит, мг	190-574

3.3.3 Низкобелковые и безбелковые продукты для больных с ФКУ

Отказ от ряда высокобелковых натуральных продуктов, в том числе обычных крупяных, макаронных, хлебобулочных изделий, связанный с лимитом потребления фенилаланина, обедняет рационы больных детей, не дает возможности обеспечить достаточный объем блюд и необходимую энергетическую ценность. Поэтому в диете целесообразно использовать специальные низкобелковые продукты на основе кукурузного крахмала: низкобелковые макаронные изделия, саго, крупка саго, а также полуфабрикаты для приготовления низкобелкового хлеба и кондитерских изделий (кекс) с включением крахмала набухающего экструзионного и амилопектина, получаемых из кукурузы. Эти крахмалы могут быть использованы для приготовления муссов, а также вторых овощных блюд с целью увеличения объема. Амилопектиновый крахмал является термостабильным, не требует тепловой обработки и при взбивании увеличивает объем потребляемого блюда. Для быстрого приготовления киселей, пудингов и супов удобно использовать специальные низкобелковые полуфабрикаты на основе крахмала с различными овощными и ягодными добавками.

Применение специализированных низкобелковых продуктов в низкофенилаланиновой диете очень важно, так как по мере роста ребенка их доля в энергетической ценности рациона увеличивается с 5 до 25%.

С целью расширения ассортимента продуктов для больных фенилкетонурией старше года были созданы отечественные низкобелковые полуфабрикаты на основе крахмалов: сухие смеси для выпечки хлеба, хлебобулочных и кондитерских изделий, сухой безбелковый напиток с молочным вкусом на основе углеводно-жирового концентрата; широко используются полуфабрикаты, вырабатываемые из подсырной сыворотки и кукурузного крахмала, которые используются для выпечки низкобелкового хлеба, приготовления оладий, блинов и других блюд.

Сухой безбелковый напиток с молочным вкусом может использоваться у детей, начиная со второго полугодия жизни. Он изготовлен на основе растительных масел, мальтодекстрина и глюкозы с добавлением витаминно-минерального комплекса; важно, что в продукте полностью отсутствует белок.

Жировой компонент составляет 24-26 г/л, при этом содержание линолевой кислоты в нем не менее 14% от суммы жирных кислот, соотношение ПНЖК $\omega 6/\omega 3$ в пределах 8:1 – 12:1, содержание карнитина 3,6 мг в 100 мл напитка. Состав жирового компонента представлен смесью рафинированных растительных масел: кукурузного, соевого, пальмового, кокосового.

Входящее в состав данной композиции кукурузное масло является источником эссенциальных полиненасыщенных жирных кислот (ПНЖК) ряда $\omega 6$, в первую очередь линолевой (18:2 ω -6). Рафинированное соевое масло является источником ПНЖК семейства ω -3, в первую очередь α -линоленовой (18:3 ω -3). Сбалансированное содержание жирных кислот способствует нормализации физико-химических свойств клеточных мембран, а также обеспечивает в организме синтез ряда важных биологических медиаторов

в оптимальных соотношениях. Кокосовое масло, включаемое в состав продукта, является источником среднецепочечных жирных кислот, которые способствуют повышению энергетической ценности рациона, легко усваиваются детьми раннего возраста.

В качестве стабилизаторов эмульсии жирового компонента используют лецитин (Е322), фосфатиды из сои или другие эмульгаторы, разрешенные для использования в детских продуктах.

Углеводный компонент составляет 86-90 г/л, представлен декстринмальтозой и глюкозой.

Указанный напиток может быть использован в качестве питья, а также для приготовления каш, молочных супов, овощных и других блюд.

Химический состав и способы приготовления блюд из низкобелковых и безбелковых полуфабрикатов представлены в приложении 6.

«ПИЩЕВОЙ СВЕТОФОР»

КРАСНЫЙ СПИСОК (продукты не использовать!)

Мясо и мясные изделия	Баранина, говядина, свинина, мясо птиц (куры, утки, индекс и т.п.), колбасы, паштеты, сардельки, сосиски, субпродукты (печень, почки, сердце и т.п.), мясные деликатесы (карбонат, буженина и т.п.).
Рыба и рыбные продукты	Рыба морская и речная свежая и замороженная, рыбные консервы, икра, крабовые и рыбные палочки, креветки, моллюски, пасты и паштеты, раки.
Творог и сыры	Творог, творожки, творожные массы и сырки, брынза, сыры твердые и мягкие, сыры и сырки плавленые, сырные пасты.
Хлеб и хлебобул-е изделия	Мука (пшеничная, ржаная, овсяная, гречневая), хлеб белый и черный, хлебные палочки, баранки, булочки, печенье пирожные, сушки, торты.
Крупа и хлопья	Крупа гречневая, пшено, толокно, крупа манная, ячневая, хлопья овсяные «Геркулес».
Соевые продукты	Мука соевая, продукты из сои (заменители мяса и т.п.), широко распространенные в вегетарианском питании, поп-корн.
Яйца	Все виды яиц.
Орехи	Все виды орехов.
Аспартам (код по европейской классификации E-951)	Низкокалорийные напитки и жевательные резинки, содержащие искусственный подсластитель аспартам.

ЖЕЛТЫЙ СПИСОК (применять с ограничениями)
Основа перечня – количество продукта,
обеспечивающие потребление 50 мг фенилаланина

Молоко и молочные продукты	Молоко, кефир, йогурт (с содержанием белка не более 2,8 г/100 мл) – 30 мл Молоко сгущенное с сахаром – 15 мл Пахта – 30 мл Сыворотка творожная – 120 мл Сметана-35 мл Сливки 35% жирности – 45 мл Сливки 10% жирности – 30 мл
Крупа и крупяные изделия	Рис отварной – 45 г Кукурузная крупа вареная (мамалыга) – 35 г Кукурузные хлопья – 15 г Картофель вареный в мундире – 80 г

ЖЕЛТЫЙ СПИСОК

Овощи	Картофель-фри или жареный – 55 г Чипсы – 45 г Картофельное пюре быстрого приготовления – 10 г Капуста цветная вареная – 30 г Брокколи сырая, вареная – 30 г Брюссельская капуста, вареная – 35 г.
Овощные консервы	Икра баклажанная – 60 г Икра кабачковая – 50 г Шпинат-пюре – 50 г Горошек консервированный – 30 г

ЗЕЛЕНЫЙ СПИСОК

(продукты, применяемые свободно, но это не отменяет необходимости учета потребления фенилаланина)

Фрукты и ягоды	Свежие и консервированные (или приготовленные в сахаре) фрукты: абрикосы, айва, ананас, апельсины, арбуз, виноград, гранат, груши, грейпфрут, гуава, дыня, ежевика, изюм, инжир (свежий, но не сушеный), киви, клубника, крыжовник, лимон, малина, манго, мандарины, нектарины, оливки, персик (свежий, но не сушеный), слива, смородина свежая (черная, красная, белая), терн, черника, чернослив, шелковица, яблоки, фруктовые салаты, засахаренные ягоды и фрукты.
Овощи и зелень	Артишок, баклажаны, брюква, кабачки, кресс-салат, капуста бело- и краснокочанная, каперсы, корнишон, лук-порей и репчатый, морковь, огурцы, пастернак, патиссоны, перец (красный, зеленый, желтый и оранжевый), помидоры, петрушка и любая зелень, ревень, редис, репа, свекла, сельдерей, салат-латук, тыква, фенхель, маринованные лук, чеснок, овощи, зелень.
Крупа и зерновые	Мука рисовая и кукурузная, крахмал тапиоки, кукурузный и картофельный, тапиока, саго.
Жиры и масла	Сливочное масло (содержание жира 82%, но не маргарины и низкожирное «масло», содержащее пахту), топленое масло, растительные масла всех видов (жидкие и твердые), лярд (внутренний свиной жир), топленые жиры (говяжий, свиной, куриный), сало свиное (шпиг, но не бекон).
Сахар и сладости	Сахар, фруктоза, глюкоза, молочный сахар, мальтодекстрин, солодовый экстракт, варенье, джемы, конфитюры, сиропы, мед, мармелад, леденцы, прозрачная карамель, сахарная вата, фруктовое мороженое (замороженный сок), щербет фруктовый.

ЗЕЛЕНый СПИСОК

Напитки

Питьевая вода, в том числе бутилированная и газированная, минеральные воды, газированные напитки (но не с аспартамом), соки, нектары, чай, черный кофе.

Разное

Желирующие вещества (агар-агар, пектин, растительные смолы – камеди), пищевые ароматизаторы и красители (ваниль, ванилин, миндальная эссенция, перечная мята, шафран), горчица, душистые травы, перец, специи, уксус.

Внимание родителям!

- Бананы, сухофрукты, бобовые значительно увеличивают поступление фенилаланина. Следует ограничить их потребление только одним продуктом и только один раз в день, предпочтительно во фруктовых или овощных салатах с учетом содержания в них белка.
- Всегда внимательно читайте этикетку на упаковке.
- Необходимо обращать внимание на содержание белка в продукте, жира в сливочном масле, или на присутствие аспартама. Если четкие сведения отсутствуют, то лучше воздержаться от приобретения такого продукта.

Приложение 2

**Химический состав специализированных продуктов
лечебного питания для больных ФКУ, зарегистрированных
на территории РФ и государств участников Таможенного Союза
(в 100 г сухого продукта)**

Наименование продукта	Белок (экв-нт), г	Жир, г	Углеводы, г	Энергетическая ценность, ккал
Афенилак 13	13	25	52	485
Афенилак 15	15	23	51,7	474
Афенилак 20	20	18	51,4	448
Афенилак 40	40	13,5	33	413
Тетрафен 30	30	0	54,1	336
Тетрафен 40	40	0	42,8	331
Тетрафен 70	70	0	6,9	308
Анамикс Инфант	13,1	23	49,5	457
П-АМ 1	75	0	0	300
П-АМ 2	75	0	0	300
П-АМ 3	75	0	0	300
ХР Максамейд	25	< 0,5	51	309
ХР Максимум	39	< 0,5	34	297
Изифен (100 мл)	6,7	2,0	5,1	65
П-АМ материнский	77,5	0	0	310
MD мил ФКУ-0	13	23	59	495
MD мил ФКУ-1	20	8,4	64,6	414
MD мил ФКУ-2	40	6,1	46,9	402
MD мил ФКУ-3	69,1	0	23	368
MD мил ФКУ Премиум	69,1	1,9	23	385
Comida –PKU A формула LCP	11,8	27,4	52,6	506
Comida – PKU B формула (вкусы в ассортименте)	31,1	15	40,6	422
Comida – PKU C формула (вкусы в ассортименте)	45	0	38,9	335
Comida – PKU C формула капсулы/порошок	75	0	0,4	302

Примеры расчета питания детям первого года жизни, больным ФКУ.

Пример 1. Ребенок в возрасте 1 месяц с массой тела 4000 г получает материнское молоко и специализированный продукт на основе смеси аминокислот без фенилаланина.

Показатели	Расчёт
Общее суточное количество белка в рационе больного в соответствии с рекомендуемыми возрастными нормами	$2,5 \times 4 = 10 \text{ г}$
Общее суточное количество фенилаланина, исходя из допустимых количеств фенилаланина для больных детей	$60 \times 4 = 240 \text{ мг}$
Допустимое количество белка за счет естественных продуктов	$240:50 = 4,8 \text{ г}^*$
Суточное количество грудного молока	$(4,8 \times 100):1,1 = 436 \text{ мл}^{**}$
Количество белка за счет специализированного продукта, содержащего 15 г белкового эквивалента на 100 г сухой смеси	$10 - 4,8 = 5,2 \text{ г}$
Суточное количество сухого продукта	$(5,2 \times 100):15 = 35 \text{ г}$
Необходимое суточное количество жира в рационе	$6 \times 4 = 24 \text{ г}$
Допустимое суточное количество углеводов в рационе	$14 \times 4 = 56 \text{ г}$

*1 г белка содержит 50 мг фенилаланина

**100 мл грудного молока содержит 1,1 г белка

Химический состав и калорийность рациона

Продукты	Количество, мл, г	Химический состав, г			Энергетическая ценность, ккал
		белки	жиры	углеводы	
Специализированный продукт на основе смеси аминокислот (15 г белкового эквивалента на 100 г белка)	34,7	5,2	8,0	19,1	168,8
Молоко грудное	436	4,8	17,4	31,8	322,6
Вода	250	-	-	-	-
Всего		10	25,4	50,9	491,4
Итого: на 1 кг массы тела		2,5	6,4-6,8	12,7-13,5	123-149,6

Пример 2. Ребенок 7 месяцев с массой тела 8000 г находится на искусственном вскармливании, получает детскую адаптированную молочную смесь, фруктовые соки, овощное и фруктовое пюре, кашу из крупки саго и специализированный продукт на основе смеси аминокислот.

Показатели	Расчёт
Общее суточное количество белка в рационе больного в соответствии с рекомендуемыми возрастными нормами	20 ($2,5 \times 8 = 20$)
Общее суточное количество фенилаланина, исходя из допустимых количеств фенилаланина для больных детей	320 мг ($40 \times 8 = 320$)
Допустимое количество белка за счет естественных продуктов	$320 : 50 = 6,4$ г*
Количество белка за счет специализированного продукта	$20 - 6,4 = 13,6$ г
Суточное количество сухого специализированного продукта	$13,6 \times 100 : 15 = 91$ г**
Количество естественного белка за счет адаптированной смеси	2,4 г ($6,4 - 0,14 - 3,4 - 0,3 - 0,2 = 2,4$)
Суточное количество адаптированной смеси	20,2 г ($2,4 \times 100 : 11,9 = 20,2$)

*(1 г белка содержит 50 мг фенилаланина)

**100 г сухого продукта содержит 15 г белкового эквивалента

Химический состав и калорийность рациона

Продукты	Количество, мл, г	Химический состав, г			Энергетическая ценность, ккал
		белки	жиры	углеводы	
Специализированный продукт на основе смеси аминокислот	91	13,6	21	47	431
10% каша саговая	180	0,14	2,6	21,6	114
Овощное пюре	200	3,4	16,9	26,6	295,2
Пюре яблочное	50	0,3	-	7,2	30,0
Сок яблочный	50	0,2	-	5,1	21,0
Адаптированная смесь	20,2	2,4	5,8	11	105
Итого:		20,1	46,3	118,5	996,2
На 1 кг массы тела		2,5	5,8	14,8	124

Приложение 4

**Содержание фенилаланина, химический состав и энергетическая
ценность натуральных пищевых продуктов, используемых
в детском питании (100 г продукта)***

Продукты	фенилаланин, мг	белки, г	жиры, г	углеводы, г	Энергетическая ценность, ккал
Баклажаны	60	1,2	0,1	4,5	24,0
Брюква	60	1,2	0,1	7,7	37,0
Горошек зеленый	250	5,0	0,2	8,3	55
Кабачки	30	0,6	0,3	4,6	24,0
Капуста белокочанная	90	1,8	0,1	4,7	28,0
Капуста брюссельская	240	4,8	0,3	3,1	35,0
Капуста краснокочанная	40	0,8	0,2	5,1	26,0
Капуста цветная	125	2,5	0,3	4,2	30,0
Капуста квашеная	90	1,8	0,1	3,0	23,0
Картофель	100	2,0	0,4	16,3	77,0
Лук зеленый (перо)	65	1,3	0,1	3,2	20,0
Лук репчатый	70	1,4	0,2	8,2	41,0
Лук порей	100	2,0	0,2	6,3	36,0
Морковь	65	1,3	0,1	6,9	35,0
Огурцы	40	0,8	0,1	2,5	14,0
Патиссоны	30	0,6	0,1	4,1	19,0
Перец сладкий	65	1,3	0,1	4,9	26,0
Помидоры (томаты)	55	1,1	0,2	3,8	24,0
Петрушка (листья)	185	3,7	0,4	7,6	49,0
Петрушка (корень)	75	1,5	0,6	10,1	51,0
Редис	60	1,2	0,1	3,4	20,0
Редька	95	1,9	0,2	6,7	36,0
Репа	75	1,5	0,1	6,2	32,0
Салат	75	1,5	0,2	2,0	16,0
Свекла	75	1,5	0,1	8,8	42,0
Сельдерей (корень)	65	1,3	0,3	6,5	34,0
Спаржа	95	1,9	0,1	3,1	21,0
Укроп	125	2,5	0,5	6,3	40,0
Фасоль зеленая	150	2,5	0,3	3,0	23,0
Хрен	125	3,0	0,4	10,5	59,0
Чеснок	325	6,5	0,5	29,9	149
Шпинат	145	2,9	0,3	2,0	23,0
Щавель	75	1,5	0,3	2,9	22,0

бахчевые					
Арбуз	35	0,6	0,1	5,8	27,0
Дыня	30	0,6	0,3	7,4	35,0
Тыква	50	1,0	0,1	4,4	23,0
фрукты свежие					
Абрикосы	45	0,9	0,1	9,0	44,0
Айва	30	0,6	0,5	9,6	48,0
Алыча	10	0,2	-	7,9	34,0
Ананас	20	0,4	0,2	11,5	52,0
Бананы	75	1,5	0,5	21,0	96,0
Вишня	40	0,8	0,2	10,6	52,0
Гранат	45	0,7	0,6	14,5	72,0
Груша	20	0,4	0,3	10,3	47,0
Персики	45	0,9	0,1	9,5	45,0
Слива (садовая)	40	0,8	0,3	9,6	49,0
Инжир	35	0,7	0,2	12,0	54,0
Кизил	50	1,0	-	9,0	44,0
Мирабель	50	1,0	0,2	7,5	39,0
Хурма	25	0,5	0,4	15,3	67,0
Черешня	55	1,1	0,4	10,6	52,0
Шелковица	35	0,7	-	12,0	52,0
Яблоки	20	0,4	0,4	9,8	47,0
цитрусовые					
Апельсины	45	0,9	0,2	8,1	43,0
Грейпфруты	45	0,7	0,2	6,5	35,0
Лимоны	45	0,9	0,1	3,0	34,0
Мандарины	40	0,8	0,2	7,5	38,0
ягоды свежие					
Брусника	35	0,7	0,5	8,2	46,0
Виноград	30	0,6	0,6	15,4	72,0
Голубика	50	1,0	0,5	6,6	39,0
Ежевика	100	1,5	0,5	4,4	34,0
Земляника садовая (клубника)	40	0,8	0,4	7,5	41,0
Клюква	25	0,5	0,2	3,7	28,0
Крыжовник	35	0,7	0,2	9,1	45,0
Малина	40	0,8	0,5	8,3	46,0
Облепиха	45	1,2	5,4	5,7	82,0
Смородина белая	15	0,5	0,2	8,0	42,0
Смородина красная	30	0,6	0,2	7,7	43,0
Смородина черная	50	1,0	0,4	7,3	44,0
Черника	55	1,1	0,6	7,6	44,0
Шиповник свежий	80	1,6	0,7	22,4	109,0
Шиповник сухой	170	3,4	1,4	48,3	284,0

ягоды свежие					
Брусника	35	0,7	0,5	8,2	46,0
Виноград	30	0,6	0,6	15,4	72,0
Голубика	50	1,0	0,5	6,6	39,0
Ежевика	100	1,5	0,5	4,4	34,0
Земляника садовая (клубника)	40	0,8	0,4	7,5	41,0
Клюква	25	0,5	0,2	3,7	28,0
Крыжовник	35	0,7	0,2	9,1	45,0
Малина	40	0,8	0,5	8,3	46,0
Облепиха	45	1,2	5,4	5,7	82,0
Смородина белая	15	0,5	0,2	8,0	42,0
Смородина красная	30	0,6	0,2	7,7	43,0
Смородина черная	50	1,0	0,4	7,3	44,0
Черника	55	1,1	0,6	7,6	44,0
Шиповник свежий	80	1,6	0,7	22,4	109,0
Шиповник сухой	170	3,4	1,4	48,3	284,0
плодоовощные консервы для детского питания промышленного производства					
Сок абрикосовый	35	0,5	-	12,7	55,0
Сок айвовый	20	0,5	0,1	11,2	51,0
Сок виноградный	25	0,3	0,2	16,3	70,0
Сок вишневый	40	0,7	0,2	11,4	51,0
Сок морковный	35	1,1	0,1	12,6	56,0
Сок сливовый	15	0,3	0,1	15,2	68,0
Сок томатный	40	1,0	0,1	2,9	18,0
Сок тыквенный	25	0,5	-	12,1	48,0
Сок яблочный	20	0,5	0,1	10,1	46,0
Морковь с яблочным пюре	25	0,5	-	9,7	40,0
Морковь с абрикосовым пюре	30	0,6	-	11,7	49,0
Пюре из абрикосов	60	1,2	-	13,9	60,0
Пюре из груш с сахаром	80	1,6	0,4	12,0	48,0
Пюре из груш	80	1,6	0,4	10,0	40,0
Пюре из зеленого горошка	215	4,3	0,1	7,2	49,0
Пюре из кабачков	90	1,8	5,6	8,4	91,0
Пюре из кабачков и яблок	35	0,7	-	11,9	50,0
Пюре из моркови	75	1,5	-	5,4	27,0
Пюре из слив с сахаром	30	0,6	0,4	14,0	56,0
Пюре из яблок с сахаром	80	1,6	0,4	12,0	48,0
Пюре из яблок	30	0,6	0,2	19,0	82,0
Пюре из яблок и абрикосов	30	0,6	-	15,0	61,0
Пюре из яблок и вишен	25	0,5	-	14,5	60,0
Пюре из яблок и клубники	30	0,6	-	12,7	53,0

Пюре из яблок и слив	20	0,4	-	13,2	53,0
Пюре из яблок и черной смородины	20	0,4	-	12,9	53,0
Пюре из яблок и шиповника	25	0,5	-	16,6	63,0
Суп-пюре овощной	110	2,2	4,5	7,8	80,0
Суп-пюре томатный	125	2,5	3,5	10,3	81,0
Томаты протертые	35	0,7	-	2,9	15,0
соки для детей натуральные					
Абрикосовый	25	0,5	-	12,7	55,0
Апельсиновый	35	0,7	0,1	13,2	60,0
Айвовый	25	0,5	0,1	11,2	51,0
Виноградный	15	0,3	0,2	16,3	70,0
Вишневый (нектар)	35	0,7	0,2	11,4	51,0
Гранатовый (нектар)	15	0,3	0,1	14,2	56,0
Грейпфрутовый	15	0,3	0,1	7,9	38,0
Лимонный (напиток)	30	0,6	-	3,9	33,0
Мандариновый	40	0,8	-	9,8	45,0
Морковный	55	1,1	0,1	12,6	56,0
Персиковый	15	0,3	-	16,5	68,0
Свекольный	50	1,0	-	14,1	61,0
Сливовый	15	0,3	0,1	15,2	68,0
Томатный	50	1,0	0,1	2,9	18,0
Черносмородиновый	25	0,5	-	7,3	41,0
Шиповниковый (напиток)	5	0,1	0,2	16,1	67,0
консервы овощные промышленного производства					
Горошек зеленый	155	3,1	0,2	6,5	40,0
Икра из баклажанов	85	1,7	13,3	5,1	148,0
Икра из кабачков	100	1,9	8,9	7,7	119
Морковь натуральная	50	1,3	0,1	6,9	35,0
Свекла натуральная	60	1,5	0,1	8,8	42,0
Спаржа белая	105	1,9	0,1	3,1	21,0
Томаты с кожицей	55	1,1	0,1	3,5	20,0
Томаты без кожицы	25	0,5	-	2,3	12,0
Фасоль стручковая	60	1,2	0,1	2,4	16,0
Шпинат-пюре	100	2,0	0,1	2,0	16,0
фрукты сушеные					
Абрикосы (без косточек)	260	5,2	0,3	51,0	232
Виноград (изюм)	90	1,8	-	66	260,0
Виноград (кишмиш)	115	2,3	0,5	65,8	281
Груша	115	2,3	0,6	62,6	270
Инжир	175	3,1	0,8	57,9	257

Персик	150	3,0	0,4	57,7	254
Слива (чернослив)	115	2,3	0,7	57,5	256
Финики	125	2,5	0,5	69,2	292
Яблоки	110	2,2	0,1	59,0	253
крупы и макаронные изделия					
Крупа манная	515	10,3	1,0	70,6	333
Крупа гречневая	630	12,6	3,3	57,1	308
Крупа рисовая	350	7,0	1,0	74,0	333
Крупа кукурузная	415	8,3	1,2	71,0	328
Крупа ячневая	500	10,0	1,3	65,4	313
Овсяные хлопья	550	12,3	6,2 6,1	59,5	342
мука и мучные изделия					
Мука пшеничная, 1 сорт	530	11,1	1,5	67,8	329
Мука ржаная, сеянная	340	6,9	1,4	66,3	305
Мука рисовая	370	7,4	0,6	80,2	356
Хлеб пшеничный	395	7,9	1,0	48,3	235
Хлеб ржаной	330	6,1	1,2	39,9	197
Сухари московские	485	9,7	5,0	68,0	360,0
Сушки простые	545	10,9	1,3	68,8	331
начальные адаптированные молочные смеси (в 100 мл готовой смеси)					
Nutrilak Premium 1	70	1,4	3,6	7,0	66
Симилак Premium 1	70	1,4	3,72	6,96	68
Агуша Gold 1	71	1,42	3,6	6,8	65
NAN 1	62	1,24	3,6	7,5	67
Нутрилон 1	65	1,3	3,4	7,4	65
Фрисолак Gold 1	70	1,4	3,5	7,3	66
Humana Expert 1	70	1,4	3,6	7,0	67
Hipp Combiotic 1	70	1,4	3,6	7,0	67
женское молоко и цельномолочные продукты					
Женское молоко	60	1,2	4,1	6,9	71,0
Молоко коровье пастер., 3,2% жирности	140	2,9	3,2	4,7	60,0
Кефир жирный	140	2,9	3,2	4,0	59,0
Творог жирный	700	15,0	18,0	2,8	236
Творог полужирный	835	18,0	9,0	3,0	169
Творог нежирный	900	22,0	0,6	3,3	110
Сырки творожные детские	455	9,1	23,0	18,5	319
Творог мягкий диетический	835	16,0	11,0	3,0	178,0
Сливки 10% жир.	150	2,7	10,0	4,5	119
Сливки 20% жир.	140	2,5	20,0	4,0	207

Сметана 10% жир.	150	2,7	10,0	3,9	119
Сметана 20% жир.	140	2,5	20,0	3,4	206,0
Сметана 30% жир.	120	2,3	30,0	3,1	293
Пахта пастер.	165	3,3	1,0	4,7	41
жиры и масла					
Масло сливочное несоленое	25	0,5	82,5	0,8	748,0
Масло крестьянское несоленое	40	0,8	72,5	1,3	661
Масло сливочное бутербродное	125	1,3	61,5	1,7	566,0
Масло топленое	15	0,2	99,0	-	892
Масло растительное	-	-	99,9	-	899,0
Мargarин сливочный	15	0,3	82,0	1,0	743,0
Мargarин «Экстра»	25	0,5	82,0	1,0	744,0
Жир свиной (смаец)	-	-	99,6	-	896
Шпик свиной	70	1,4	92,8	-	841,0
яйцепродукты					
Яйцо куриное (1 шт.)	300	6,0	5,4	0,3	73,8
Яичный желток (1 шт.)	115	2,3	5,3	0,1	59,8
кондитерские изделия					
Карамель с фруктовой начинкой	5	0,1	0,1	92,4	371
Варенье клубничное	15	0,3	0,1	74,0	285
Конфитюры	20	0,4	0,3	71,0	278,0
Повидло яблочное	20	0,4	-	65,0	250,0
Зефир	40	0,8	0,1	79,8	326
Пастила	25	0,5	-	80,0	324
Мармелад фруктово-ягодный	20	0,1	-	79,4	321
Мед натуральный	40	0,8	-	80,3	328
Мед искусственный	10	0,2	-	80,1	301,0
Сахар	-	-	-	99,9	400
крахмалсодержащие малобелковые продукты					
Саго искусственное	40	0,8	0,2	86,5	360,0
Макаронные изделия безбелковые	50	1,0	0,6	85,0	358,0
Крахмал картофельный	5,0	0,1	-	78,2	313
Крахмал кукурузный	50	1,0	0,6	83,5	343
Крахмал пшеничный	20	0,4	0,1	86,8	367,0
Крахмал амилопектиновый набухающий	50	1,0	0,6	85,2	329,0

Крахмал картофельный	5,0	0,1	-	78,2	313
Крахмал кукурузный	50	1,0	0,6	83,5	343
Крахмал пшеничный	20	0,4	0,1	86,8	367,0
Крахмал амилопектиновый набухающий	50	1,0	0,6	85,2	329,0
Хлеб безбелковый	35	0,7	2,5	58,9	276,0
Полуфабрикат «Оладышек»	95	1,9	1,0	90,5	417,5
Глюкозная помадка с фруктовыми добавками	30-100	0,6-2,0	0,1-1,0	71,0-73,0	300-310
Кисель на основе картофельного крахмала с ягодной добавкой	50	1,0	1,0	86,0	320-400
Пудинг на основе кукурузного крахмала с ягодной или овощной добавкой	50	1,0	1,0	86,0	320-400
Суп-полуфабрикат на основе кукурузного крахмала с овощными добавками	100	2,0	1,0	81,0	320-400
сухие растворимые безмолочные малобелковые каши промышленного производства для детского питания					
«Бэби ситтер» Кукурузная каша	430	8,5	2,5	81	360
«Ремедия» Кукурузный кисель	0	0	1,2	98,8	406
«Хайнц» Низкоаллергенная кукурузная кашка	390	7,8	3,0	80,4	380
«ФрутоНяня» Каша рисовая, обогащенная витаминами и минералами	375	7,5	1,0	80,0	361

*-таблица составлена на основании данных:

- справочника «Химический состав пищевых продуктов» под ред. И.М. Скурихина, Москва 1979, 224 с.

- Химический состав российских пищевых продуктов: Справочник / под. ред. И.М. Скурихина, Москва 2002, 235 с.

-Таблицы химического состава и калорийности российских продуктов питания. Скурихин И.М., Тутельян В.А. 2008, 276 с.

-продукты питания для детей раннего возраста. Каталог под редакцией К.С. Ладодо, Т.Э.Боровик, В.А.Скворцовой. Москва 2011 г., 478с.

-Специализированные продукты питания для детей с различной патологией.

Каталог (издание четвертое, переработанное и дополненное) под редакцией К.С. Ладодо, Т.Э.Боровик, В.А.Скворцовой. Москва 2012 г., 184 с.

Приложение 5

**Примерное 7-дневное меню для больных фенилкетонурией
различных возрастных групп**

Блюда	1-1,5 года	1,5-3 года	3-5 лет	5-7 лет	7-10 лет
1 день – Завтрак					
Каша из саго протертая	150	-	-	-	-
Каша из саго	-	200	200	200	200
Пюре яблочное	50	60	80	100	-
Салат из свежих фруктов	-	-	-	-	200
Чай с сахаром	150	150	150	200	200
Обед					
Салат из свежей капусты с яблоком	-	-	30	50	70
Суп овощной вегетарианский	100	150	-	-	-
Рассольник с саго	-	-	150	200	200
Оладьи из безбелковой смеси	50	100	150	200	200
Сок фруктовый	100	150	150	150	150
Масло сливочное	5	5	10	10	10
Полдник					
Фруктовое пюре	100	150	150	-	-
Фрукты	-	-	-	150	200
Специализированный безбелковый напиток	50	100	150	200	200
Печенье из низкобелковой смеси для выпечки	10	10	10	15	20
Ужин					
Икра свекольная с яблоками	150	150	180	-	-
Винегрет	-	-	-	200	250
Пюре фруктовое	50	70	70	100	150
Напиток из шиповника с сахаром	100	150	150	150	200
Хлеб на весь день					
Хлеб из низкобелковой смеси для выпечки	50	70	100	150	200

Блюда	1-1,5 года	1,5-3 года	3-5 лет	5-7 лет	7-10 лет
2 день – Завтрак					
Морковь тушенная	150	150	-	-	-
Кабачки тушенные	-	-	200	200	200
Пюре яблочное	50	70	100	100	150
Чай с сахаром	150	150	150	200	200
Обед					
Салат из яблок с морковью	-	-	30	50	70
Борщ вегетарианский протертый	100	150	-	-	-
Борщ вегетарианский	-	-	150	200	200
Каша из саго протертая	150	150	-	-	-
Вермишель безбелковая с черносливом	-	-	150	200	200
Фруктовый сок	100	150	150	-	-
Кисель клюквенный	-	-	-	150	200
Масло сливочное	10	10	10	10	10
Полдник					
Фруктовое пюре	100	125	150	-	-
Фруктовый салат с сахаром	-	-	-	170	200
Специализированный безбелковый напиток	50	100	150	200	200
Печенье из низкобелковой смеси для выпечки	10	10	10	15	20
Ужин					
Капуста цветная отварная	150	150	-	-	-
Тыква тушенная с подливкой	-	-	200	200	200
Сок абрикосовый с мякотью	-	-	150	150	200
Яблоко печеное	60	80	-	-	-
Чай с сахаром	150	150	150	200	200
Хлеб на весь день					
Хлеб из низкобелковой смеси для выпечки	50	50	100	150	200

Блюда	1-1,5 года	1,5-3 года	3-5 лет	5-7 лет	7-10 лет
З день – Завтрак					
Каша яблочная безмолочная	150	200	-	-	-
Вермишель безбелковая отварная	-	-	150	200	200
Масло сливочное	10	10	10	10	10
Морковь тушенная	50	50	80	100	150
Чай с сахаром	150	150	100	200	200
Обед					
Салат из помидоров с зеленым луком	-	-	30	50	70
Щи вегетарианские	100	150	150	200	200
Вермишель безбелковая отварная	150	150	-	-	-
Запеканка из саго с черносливом			150	200	200
Фруктовый сок	100	150	-	-	-
Кисель ягодный	-	-	150	150	200
Масло сливочное	10	10	10	10	10
Полдник					
Пюре фруктовое	100	125	-	-	-
Фруктовый салат с сахаром	-	-	150	170	200
Специализированный безбелковый напиток	100	100	150	200	200
Печенье из низкобелковой смеси для выпечки	10	10	10	15	20
Ужин					
Тыква тушенная	70	100	150	150	200
Оладьи из безбелковой смеси	100	100	100	150	200
Пюре фруктовое	60	80	100	100	-
Чай с сахаром	150	150	150	200	200
Хлеб на весь день					
Хлеб из низкобелковой смеси для выпечки	50	50	100	150	200

Блюда	1-1,5 года	1,5-3 года	3-5 лет	5-7 лет	7-10 лет
4 день – Завтрак					
Каша рисовая с яблоком безмолочная	150	150	-	-	-
Оладьи из безбелковой смеси с джемом	-	-	150	150	200
Пюре сливовое	50	60	80	100	-
Фрукты свежие	-	-	-	-	150
Чай с сахаром	150	150	150	200	200
Обед					
Салат из отварной свеклы	-	-	30	50	70
Суп вермишелевый	100	150	150	200	200
Овощное пюре	100	100	150	200	200
Компот из сухофруктов	100	150	150	150	200
Полдник					
Абрикосово-яблочное пюре	100	150	150	-	-
Фруктовый салат	-	-	-	150	200
Специализированный безбелковый напиток	50	100	150	200	200
Булочка из низкобелковой смеси для выпечки	25	25	30	50	50
Ужин					
Овощное рагу	100	150	150	200	200
Запеканка из безбелковой вермишели с вареньем	50	70	100	150	150
Пюре фруктовое	50	70	70	100	150
Клюквенный морс	100	150	150	150	200
Хлеб на весь день					
Хлеб из низкобелковой смеси для выпечки	40	70	100	150	200

Блюда	1-1,5 года	1,5-3 года	3-5 лет	5-7 лет	7-10 лет
5 день – Завтрак					
Каша из саго с тыквой	150	150	200	200	200
Безбелковый напиток	30	50	50	50	50
Печеное яблоко	50	70	100	100	150
Чай с сахаром	150	150	150	200	200
Обед					
Салат из свежих огурцов	-	30	30	50	70
Суп-пюре из кабачков	100	150	-	-	-
Щи зеленые вегетарианские	-	-	150	200	200
Голубцы овощные с саго	100	100	150	150	200
Вермишель безбелковая с черносливом	-	-	150	200	200
Компот из вишни	100	150	150	150	200
Масло сливочное	10	10	10	10	10
Полдник					
Яблочно-банановое пюре	100	125	150	-	-
Фруктовый салат с сахаром	-	-	-	170	200
Специализированный безбелковый напиток	50	100	150	200	200
Печенье из низкобелковой смеси для выпечки	10	10	10	15	20
Ужин					
Морковь тертая с сахаром	70	100	-	-	-
Морковь тертая с изюмом	-	-	100	150	200
Сок апельсиновый с мякотью	-	-	150	150	200
Оладьи из безбелковой смеси со сметаной	50	100	100	150	200
Фрукты печеные	60	70	80	100	150
Чай с сахаром	150	150	150	200	200
Хлеб на весь день					
Хлеб из низкобелковой смеси для выпечки	50	50	100	150	200

Блюда	1-1,5 года	1,5-3 года	3-5 лет	5-7 лет	7-10 лет
6 день – Завтрак					
Каша кукурузная или рисовая с яблоком безмолочная	150	150	150	200	200
Безбелковый напиток	30	50	50	70	100
Масло сливочное	5	5	10	10	10
Фруктово-ягодное пюре	50	50	80	100	150
Чай с сахаром	150	150	150	200	200
Обед					
Салат из редиса со свежим огурцом и зеленью	-	-	30	50	70
Огурцы свежие	30	30	-	-	-
Суп-пюре овощной со шпинатом	100	150	150	200	200
Пудинг из саго с подливой из сухофруктов	100	100	150	200	200
Фруктовый сок	100	150	150	150	200
Масло сливочное	5	5	10	10	10
Полдник					
Пюре фруктовое	150	150	-	-	-
Фруктовый салат с сахаром	-	-	150	170	200
Специализированный безбелковый напиток	70	70	70	100	150
Кекс из низкобелковой смеси для выпечки	25	25	25	25	25
Ужин					
Перец, фаршированный овощами	-	-	150	150	200
Овощное рагу	150	150	-	-	-
Оладьи из безбелковой смеси	50	100	150	150	150
Пюре фруктовое	60	80	100	100	-
Чай с сахаром	150	150	150	200	200
Хлеб на весь день					
Хлеб из низкобелковой смеси для выпечки	50	50	100	150	200

Блюда	1-1,5 года	1,5-3 года	3-5 лет	5-7 лет	7-10 лет
7 день – Завтрак					
Каша безмолочная растворимая	150	200	-	-	-
Вермишель безбелковая отварная	-	-	150	200	200
Масло сливочное	5	5	10	10	10
Тыква тушенная	50	50	80	100	150
Чай с сахаром	150	150	150	200	200
Обед					
Салат из свежей капусты	-	-	30	50	70
Свекольник на сыворотке	100	150	150	200	200
Оладьи из безбелковой смеси с абрикосовым джемом	100	100	150	150	200
Компот из свежих фруктов	150	150	150	200	200
Полдник					
Пюре фруктовое	100	125	-	-	-
Фруктовый салат с сахаром	-	-	150	170	200
Специализированный безбелковый напиток	100	100	150	200	200
Булочка из низкобелковой смеси для выпечки	30	30	30	50	50
Ужин					
Зразы картофельные с капустой	150	150	150	200	200
Низкобелковые оладьи	100	100	100	150	200
Пюре фруктовое	60	80	100	100	-
Чай с сахаром и безбелковым напитком	150/10	150/10	150/20	200/20	200/30
Хлеб на весь день					
Хлеб из низкобелковой смеси для выпечки	30	30	70	100	150

Приложение 6

Безбелковые и малобелковые полуфабрикаты на основе крахмалов

Химический состав безбелкового сухого напитка с молочным вкусом

Ингредиенты	в 100 г сухого продукта	в 100 мл продукта
Энергетическая ценность, ккал	475	57
Жир, г	21,0	2,5
Углеводы, г	71,5	8,6

Химический состав сухих низкобелковых смесей для выпечки хлеба, хлебобулочных и кондитерских изделий

Ингредиенты	Хлеб	Хлебобулочные изделия	Кондитерские изделия
	Количество в 100 г сухого продукта		
Белки, г	1,0	1,0	1,0
Жир, г	3,2	6,4	10,4
Углеводы, г	79,8	76,6	72,6
Энергетическая ценность, ккал	352	368	388
Фенилаланин, мг	50	50	50

Химический состав и энергетическая ценность исходного сырья и готовой молочно-крахмальной смеси для выпечки №1

Показатели	Наименование компонентов		
	крахмал кукурузный	подсырная сыворотка сухая	100 г сухого продукт
Белок, г	0,6	9,1	1,9
Жир, г	0,7	2,7	1,0
Углеводы, г	98,3	67,1	90,5
Энергетическая ценность, ккал	384	518	417,5

Химический состав и энергетическая ценность сухой смеси для выпечки №2

Показатели	% содержания
Белок	1,1
Жир	1,0
Углеводы	90
Минеральные вещества	0,43
Влажность	10,5
Энергетическая ценность	344 ккал

Способы приготовления безбелковых и низкобелковых блюд

Безбелковый напиток с молочным вкусом

Для приготовления 100 мл безбелкового напитка с молочным вкусом сухой порошок (12 г) разводят в 100 мл кипяченой воды. При этом 100 мл готового к употреблению напитка содержит: 0 г белка, 2,5 г жира, 8,6 г углеводов, энергетическая ценность - 57 ккал.

Смесь низкобелковая сухая для выпечки хлеба

В чистую посуду внести полуфабрикат сухой смеси (500 г), добавить 320 мл теплой воды (для разведения можно использовать овощные, фруктовые, ягодные соки или их композиции), все тщательно перемешивают до получения однородной массы. Разделить тесто на 5 частей, сформовать хлеб руками, смоченными холодной водой, и выложить на противень или в форму, смазанную растительным маслом. Хлеб выпекать 55-60 минут при температуре 200-220°C. Готовый хлеб смазать растительным или сливочным маслом, накрыть салфеткой. Дать остыть. Через 40-45 минут хлеб готов к употреблению. Для расчета химического состава рационов больных ФКУ различных возрастных групп можно пользоваться следующей таблицей.

Химический состав готового низкобелкового хлеба

Количество готового продукта, г	Количество сухой смеси, г	Белки, г	Жиры, г	Углеводы, г	Энергетическая ценность, ккал
Низкобелковый хлеб					
50	38,5	0,38	1,25	30,7	135,1
70	54	0,54	1,7	43,1	190
100	77	0,77	2,5	61,4	271
130	100	1,0	3,2	79,8	352
150	115,5	1,15	3,75	92,1	406,1
200	154	1,54	5,0	122,8	542
Низкобелковые хлебобулочные изделия					
30	25	0,25	1,6	19,2	92
50	42	0,42	2,7	32,2	155
100	83	0,83	5,3	63,6	305
120	100	1	6,4	76,6	368
Низкобелковые кондитерские изделия					
10	9	0,09	0,9	6,5	35
25	22,5	0,22	2,35	11,3	87,3
50	45	0,45	4,7	32,6	17,5
100	90	0,9	9,36	65,3	349
110	100	1	10,4	72,6	388

Для приготовления хлебобулочных изделий (основ для пиццы, пирогов) и кондитерских изделий (печенья и т.п.) используется аналогичная рецептура, но с меньшим количеством воды: для выпечки мучных изделий берут 250 мл теплой воды на 500 г сухой смеси, для приготовления печенья - 175 мл воды. Разнообразить вкусовую гамму изделий можно, добавив в полуфабрикат овощные, фруктовые, ягодные соки или их композиции, количество жидкости при этом соответствует рецептуре. В качестве начинки могут быть использованы различные овощи, для сладких пирогов - джемы, свежие фрукты и ягоды.

Рецепты начинок для пирогов, ватрушек, пиццы

Начинка из картофеля

300 г картофеля, 1 головка репчатого лука, 2 столовых ложки растительного масла, соль по вкусу. Очищенный картофель, отварить, растереть на пюре. Лук очистить, измельчить, пассировать на растительном масле. В пюре добавить подготовленный лук и посолить.

Начинка из моркови

250 г моркови, 1 столовая ложка растительного масла, 1 чайная ложка сахара, соль.

Очищенную морковь нарезать крупными кубиками, положить в кастрюлю, налить воды так, чтобы она покрывала морковь, накрыть крышкой и варить 30-35 минут до размягчения. Слить воду, морковь мелко нарубить или пропустить через мясорубку, заправить растительным маслом, сахаром, соль добавить по вкусу.

Начинка из свежей капусты

400 г свежей капусты, 2 столовых ложки растительного масла, соль по вкусу.

Очистить капусту, удалить кочерыжку. Промыть, нашинковать или порубить. Обжарить на сковороде с растительным маслом до полуготовности. Охладить и посолить.

Начинка из яблок для сладких пирогов.

250 г яблок, 2 столовые ложки сахарного песка.

Промыть яблоки, очистить их от кожуры, разрезать на 4 части, удалить семенную коробку. Залить водой и довести до размягчения на медленном огне. Добавить сахар, цедру лимона, апельсина, на кончике ножа корицу. Охладить. Выложить на приготовленное тесто и выпекать 35-40 минут при температуре от 200 до 220°C.

Рецепт приготовления оладий из сухих низкобелковых смесей для выпечки №1 и №2

100 г сухого продукта развести в 250 мл воды при температуре 40°C, добавить ¼ чайной ложки соли, 1 чайную ложку сахарного песка, тщательно вымесить и выдержать 20 минут. Выпекать в растительном масле на небольшом огне при закрытой крышке. Из указанного количества выпекается 5 штук оладий, весом приблизительно 50 г каждый.

Приложение 7

КАРТОТЕКА БЛЮД ДЛЯ МЕНЮ БОЛЬНЫХ ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ

САЛАТЫ

Салат «Здоровье» - 100 г

Свежие овощи (огурцы, сырую морковь и яблоки) нарезать тонкой соломкой, листья салата разделить на 3 – 4 части каждый. Все это перемешать, добавить лимонный сок, соль и заправить растительным маслом. Сверху салат украсить помидорами, нарезанными ломтиками.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Огурцы свежие	50	47	0,37	-	4,08	65,8	
Морковь	10	8	0,1	-	0,69	2,72	
Яблоки	20	18	0,06	-	0,1	7,65	
Салат	10	9	0,14	-	0,28	4,2	
Масло растительное	4	4	-	3,96	-	35,6	
Сок лимонный	2	2	0,01	-	0,14	0,4	
Помидоры	20	19	0,2	-	0,95	5,8	
Всего			0,89	3,96	6,24	122,17	44,5

Салат из квашеной капусты – 100 г

Квашеную капусту смешать с сахаром и растительным маслом, можно добавить свежие яблоки, нарезанные ломтиками.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Капуста квашеная	100	70	1,2	-	2,24	13,3	
Сахар	2	2	-	-	1,99	7,58	
Яблоки	30	25	0,1	-	2,6	11,25	
Масло растительное	4	4	-	3,96	-	35,6	
Всего			1,3	3,96	6,83	67,73	65,0

Салат «Весна» - 100 г

Салат нарезать на некрупные части. Редис и огурцы нарезать тонкими ломтиками. Лук нашинковать. Овощи смешать, заправить растительным маслом, посолить и посыпать мелко нарезанной зеленью.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Салат зеленый	30	24	0,36	0,03	0,35	26,0	
Редис	35	28	0,34	0,03	1,06	5,9	
Огурцы свежие	30	27	0,21	0,05	0,62	4,6	
Лук зелен.	20	16	0,21	-	0,56	3,0	
Укроп	2	1,5	0,04	0,01	0,12	0,5	
Масло растительное	5	5	-	5,0	-	44,9	
Всего			1,16	5,12	2,71	61,5	58,0

Салат с маслом – 100 г

Зеленый салат и огурцы нарезать соломкой, заправить растительным маслом, солью, перемешать и посыпать укропом или зеленью петрушки.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Салат	80	72	1,08	-	2,3	30,24	
Укроп	10	9	0,2	-	0,69	2,7	
Огурцы свежие	20	19	0,16	-	0,64	6,4	
Масло растительное	4	4	-	3,96	-	35,6	
Всего			1,44	3,96	3,63	74,94	72,0

Салат из репчатого лука – 100 г

Лук репчатый очистить, нарезать кубиками, залить кипятком, дать постоять 5 – 6 минут, затем слить воду, посолить, заправить растительным маслом и мелко порубленной зеленью.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Лук репчатый	110	88	1,2	-	8,6	36,0	
Укроп	5	4	0,12	-	0,3	1,24	
Масло растительное	10	10	-	9,9	-	89,9	
Всего			1,32	9,9	8,9	127,1	66,0

Винегрет – 100 г

Картофель, свеклу и морковь тщательно моют и варят в неочищенном виде до готовности. Очищенные от кожуры, нарезанные кубиками овощи помещают в тарелку, добавляют растительное масло, соль, посыпают зеленым луком.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Картофель	50	35	0,7	-	6,1	28,0	
Свекла	30	24	0,46	-	24,24	10,0	
Морковь	20	16	0,2	-	1,36	5,4	
Огурцы соленые	30	28	0,19	-	0,72	3,12	
Лук	5	4	0,05	-	0,4	1,64	
Яблоки	10	8	0,04	-	1,4	4,5	
Масло растительное	5	5	-	4,99	-	44,9	
Всего			1,54	4,99	12,4	97,55	77,0

Салат из сладкого зеленого перца – 100 г

Перец вымыть, удалить сердцевину с семенами, и нарезать тонкими ломтиками, сбрызнуть лимонным соком, посолить, заправить растительным маслом.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Перец сладкий	120	90	1,17	-	6,0	23,4	
Лимонный сок	3	3	0,01	-	0,09	0,7	
Соль	на кончике ножа						
Масло растительное	10	10	-	9,9	-	89,9	
Всего			1,18	9,9	6,09	114,0	59,0

Салат из сырой моркови с яблоками - 100 г

Очищенную морковь натереть на терке, яблоки нарезать соломкой, все смешать и посыпать сахаром.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Морковь	100	80	1,04	0,08	5,76	27,2	
Яблоки	20	18	0,07	0,07	1,76	8,1	
Сахар	8	8	-	-	7,98	30,3	
Всего			1,11	0,15	15,5	65,6	55,5

Салат овощной с консервированной морской капустой– 100 г (1 вариант)

Белокочанную капусту нашинковать, растереть с солью, слегка отжать.

Перец нашинковать, лук мелко нарезать. Подготовленные овощи, капусту и перец соединить с морской капустой, посолить по вкусу, заправить растительным маслом и сахаром. Положить в салатник, оформить нарезанным огурцом и посыпать зеленью.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Перец сладкий	50	37	0,48	-	2,47	9,62	
Лук зелен.	5	4	0,05	-	0,18	7,6	
Капуста белокочанная	30	24	0,43	-	1,1	5,52	
Капуста морская	40	40	0,36	-	-	38,0	
Огурец свежий	10	9	0,07	-	0,02	1,26	
Сахар	2	2	-	-	1,98	7,58	
Масло растительное	5	5	-	4,99	-	44,9	
Всего			1,39	4,99	5,75	114,48	69,5

Салат овощной с консервированной морской капустой – 100 г (2 вариант)

Белокочанную капусту нашинковать, растереть с солью, слегка отжать.

Перец нашинковать, лук мелко нарезать. Капусту и перец соединить с морской капустой, нарезанным огурцом и посыпать зеленью, посолить, заправить растительным маслом и сахаром.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Капуста белокочанная	40	32	0,57	-	1,9	8,64	
Капуста морская	50	50	0,8	-	4,45	42,0	
Лук репчатый	10	8	0,11	-	0,8	3,28	
Морковь	10	9	0,07	-	0,02	1,26	
Томат-паста	5	5	0,18	-	0,67	3,25	
Масло растительное	5	5	-	4,99	-	44,9	
Всего			1,76	4,99	8,51	104,79	88,0

Салат из свеклы – 100 г

Свеклу сварить или испечь в духовом шкафу, очистить, нарезать соломкой, посолить, добавить растительное масло, перемешать, посыпать укропом или зеленью петрушки. Возможно добавление соленых огурцов

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Свекла	120	96	1,44	-	9,6	40,32	
Укроп	10	8	0,2	-	0,69	2,7	
Масло растительное	4	4	-	3,96	-	35,6	
Всего			1,64	3,96	10,29	78,62	82,0

Салат по-итальянски 100 г

Листья зеленого салата разрезать на несколько частей. Нарезать ломтиками редис, зеленый лук нашинковать. Петрушку и укроп перемешать, сбрызнуть лимонным соком, посолить и полить растительным маслом.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Салат листовой	80	64	0,9	-	1,98	26,9	
Редис	20	16	0,19	-	0,73	3,36	
Лук зеленый	10	8	0,1	-	0,28	1,5	
Петрушка (зелень)	5	4	0,1	-	0,3	1,96	
Укроп	5	4	0,1	-	0,32	1,24	
Лимон	1/10 шт.	3	-	0,01	0,1	1,3	
Масло растительное	10	10	-	10	-	89,9	
Всего			0,39	10,01	3,71	126,6	19,5

Салат из свежих помидоров с луком – 100 г

Помидоры и лук нарезать кружочками, посолить, добавить растительное масло и посыпать рубленой зеленью.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Помидоры свежие	100	80	0,88	0,16	3,6	18,4	
Лук зеленый	25	20	0,26	-	0,7	3,8	
Укроп	5	4	0,1	-	0,32	1,24	
Масло растительное	5	5	-	4,99	-	44,9	
Всего			1,24	5,15	4,62	68,34	62,0

Салат «Летний» - 100 г

Вареный в кожице и охлажденный картофель очистить и нарезать тонкими ломтиками, нарезать огурцы, помидоры, лук. Посолить, заправить растительным маслом, посыпать зеленью укропа.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Картофель молодой	40	38	0,76	0,15	6,29	30,4	
Огурцы свежие	20	18	0,14	0,01	0,47	2,5	
Помидоры свежие	30	27	0,3	0,05	1,03	6,2	
Лук зеленый	20	16	0,21	-	0,56	3,0	
Укроп	2	1,5	0,04	0,01	0,12	1,5	
Масло растительное	5	5	-	4,99	-	44,9	
Всего			1,45	5,22	8,47	88,5	72,5

Салат из зеленых огурцов 100 г

Огурцы очистить, нарезать тонкими ломтиками, салатные листья промыть, нарезать, смешать с огурцами, посолить и заправить растительным маслом.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Огурцы	60	54	0,43	0,05	1,4	7,6	
Салат зеленый	50	40	0,6	0,08	0,92	6,8	
Масло растительное	5	5	-	4,99	-	44,9	
Всего			1,03	5,13	2,32	59,3	51,5

Салат из белокочанной капусты - 100 г

Кочан капусты тонко нашинковать, слегка посолить и отжать, чтобы капуста стала мягкой, добавить тертую морковь, растительное масло, лимонный сок и сахар.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Капуста белокочанная	100	80	1,44	0,08	4,8	21,6	
Морковь	20	16	0,2	-	1,36	35,6	
Сахар	2	2	-	-	1,99	7,58	
Сок лимонный	1/10	2	0,01	-	0,14	0,4	
Всего			1,65	0,08	8,29	70,58	82,5

Икра баклажанная – 100 г

Баклажаны испечь в духовом шкафу, снять кожицу, помидоры ошпарить кипящей водой, снять кожицу и все мелко порубить или пропустить через мясорубку. Лук репчатый мелко нарезать, поджарить.

Все продукты тушить до полного испарения жидкости, посолить, охладить. При отпуске посыпать зеленым луком.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Баклажаны	100	90	1,08	0,09	5,7	21,6	
Помидоры	100	95	1,04	-	4,37	21,85	
Лук репчатый	15	13	0,1	-	1,27	5,33	
Лук зеленый	5	4	0,05	-	0,17	1,32	
Соль	1 г	-					
Масло растительное	6	6	-	5,99	-	53,94	
Всего			2,27	6,08	11,57	104,04	113,5

Свекла тушенная с яблоками – 100 г

Вареную очищенную свеклу и очищенные от кожицы и сердцевины яблоки нарезают ломтиками, перемешивают, заправляют маслом, добавляют лимонный сок, сахар и тушат 10-15 минут. Готовое блюдо посыпают зеленью.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Свекла	85	68	1,0	-	6,8	28,6	
Яблоки	30	21	0,08	-	2,18	9,45	
Масло растит.	5	5	-	4,99	-	44,95	
Сахар	2	2	-	-	1,98	7,58	
Петрушка	2	2	0,06	-	0,09	1,0	
Сок лимонный	3	3	-	-	0,75		
Всего			1,14	4,99	11,8	98,48	57,0

ПЕРВЫЕ БЛЮДА

Пюреобразные супы

Супы – пюре на овощном отваре готовят из различных овощей. Входящие в состав супов – пюре овощи очищают от кожуры, дважды промывают в проточной воде, мелко нарезают, тушат в небольшом количестве овощного отвара в закрытой посуде до готовности, после чего протирают через сито, соединяют с горячим овощным отваром и доводят до кипения.

В готовое блюдо положить масло и посыпать мелко нашинкованной зеленью.

Суп – пюре картофельный вегетарианский – 100 г

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Картофель	40	28	0,56	-	4,8	22,4	
Морковь	15	12	0,15	-	1,0	4,0	
Масло растительное	4	4	-	3,99	-	35,9	
Овощной отвар	70	70					
Всего			0,71	3,99	5,8	62,3	35,5

Суп – пюре из сборных овощей – вегетарианский - 100 г

Овощи, нарезанные кубиками, отваривают в небольшом количестве подсоленной воды, протирают вместе с овощным отваром, доводят до кипения. В готовое блюдо добавить растительное масло, соль по вкусу.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Картофель	25	17	0,34	-	2,9	13,6	
Морковь	15	12	0,15	-	1,0	4,0	
Кабачки	30	22	0,13	-	1,14	5,9	
Масло растительное	4	4	-	3,99	-	35,9	
Овощной отвар	70	70					
Всего			0,62	3,99	5,04	59,4	31,0

Таким же способом готовят супы-пюре из других овощей.

Суп из тыквы и моркови - 100 г

Подготовленную тыкву и морковь нарезают кусочками и варят 20 – 15 минут под крышкой в небольшом количестве подсоленной воды. Слегка обжаривают лук, морковь, помидоры. Поджаренные корни опускают в кастрюлю, дают вскипеть. В готовое блюдо кладут зелень петрушки или укропа.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Тыква	40	28	0,28	-	1,12	7,0	
Морковь	20	16	0,2	-	1,3	5,4	
Лук репчатый	5	4	0,05	-	0,04	1,64	
Помидоры	5	5	0,05	-	0,01	1,15	
Укроп	4	4	0,1	-	0,3	1,55	
Масло сливочное	4	4	0,02	3,3	-	29,9	
Всего			0,7	3,3	2,77	16,74	35,0

Щи из квашеной капусты – 100 г

Квашеную капусту промыть, отжать, положить в кастрюлю, добавить немного воды, закрыть крышкой и тушить 1,5 – 2 часа. За 10 – 15 минут до окончания тушения капусты к ней добавить пассерованные корни, овощной отвар, соль и варят еще 5 – 10 минут. В готовое блюдо кладут сметану и рубленую зелень.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Капуста квашеная	40	26	0,47	-	1,09	4,94	
Морковь	8	6	0,09	-	0,58	2,3	
Лук репчатый	5	4	0,05	-	0,39	1,64	
Картофель	20	14	0,3	-	2,7	12,8	
Томат – пюре	3	3	0,1	-	0,37	1,9	
Овощной отвар	70	70	-	-	-	-	
Сметана	5	5	0,14	1,0	1,85	10,3	
Зелень петрушки	5	5	0,14	-	0,47	2,45	
Масло растительное	5	5	-	4,99	-	44,9	
Всего			1,29	5,99	7,45	81,23	64,5

Рассольник – 100 г

Соленые огурцы нарезать небольшими кусочками, варить отдельно около 30 минут. В кипящую воду в определенной последовательности добавлять продукты: пассерованный лук, морковь, затем нарезанный картофель, крупу саго, снова довести до кипения и в последнюю очередь положить огурцы, лавровый лист. В готовый рассольник добавить сметану.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Огурцы соленые	20	19	0,1	-	0,64	2,66	
Картофель	30	21	0,42	-	3,63	16,8	
Морковь	8	7	0,09	-	0,58	2,3	
Лук	8	6	0,08	-	0,6	2,4	
Крупа саго	6	6	0,05	-	5,2	21,6	
Сметана	5	5	0,14	1,0	0,2	10,0	
Петрушка	5	5	0,18	-	0,47	2,45	
Всего			1,06	1,0	11,32	29,77	53,0

Окрошка овощная – 100 г

Сваренный картофель и свежие огурцы нарезать кубиками, нашинковать зеленый лук. Все овощи перемешать и залить квасом. Готовое блюдо посыпать рубленой зеленью укропа и добавить сметану в тарелку.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Квас хлебный	80	80	0,15	-	3,5	17,5	
Картофель	25	20	0,28	-	0,2	11,62	
Огурцы свежие	25	20	0,18	-	0,18	3,45	
Лук зеленый	7	7	0,05	-	0,02	1,65	
Укроп	3	3	0,04	-	0,08	0,32	
Сметана	5	5	0,86	1,0	0,32	10,3	
Всего			1,5	1,0	4,3	44,84	75,0

Суп клюквенный – 100 г

Ягоды перебрать, промыть кипяченой водой, размять, отжать сок и поставить в холодильник. Отжимки положить в кастрюлю, залить горячей водой, необходимой для приготовления супа, сварить, процедить. В отвар положить сахар, кукурузный крахмал, вскипятить, а затем влить сырой сок и охладить, подается холодным.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Клюква	30	300	0,1	-	2,4	7,8	
Сахар	10	10	-	-	9,98	37,9	
Крахмал кукурузный	7	7	0,07	-	5,95	23,03	
Всего			0,17	-	18,33	68,73	8,5

Суп из шиповника с сухариками – 100 г

Плоды шиповника перебрать, помыть, положить в кипящую воду и варить 10 минут. Затем настоять 4 – 5 часов, процедить, положить варенье, мелко нашинкованные яблоки. Хлеб малобелковый нарезать тонкими ломтиками, приготовить сухарики: сухарики подавать к столу отдельно.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Шиповник	10	10	0,34	-	2,15	11,0	
Варенье	8	8	0,04	-	5,46	21,2	
Яблоки	25	24	0,09	-	2,49	10,8	
Хлеб безбелковый	10	10	0,7	0,25	5,89	26,7	
Всего			1,17	0,25	16,0	69,7	58,5

Ботвинья – 100 г

Свеклу сварить, охладить и очистить. Огурцы и свеклу нарезать соломкой, зеленый лук нашинковать. Добавить соль, сахар и развести квасом. Перед подачей посыпать укропом.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Квас хлебный	80	80	0,16	-	4,0	20,1	
Свекла	30	24	0,36	0,01	2,1	10,8	
Огурцы свежие	20	18	0,14	-	0,5	3,0	
Лук зеленый	10	8	0,1	-	0,34	2,64	
Укроп	4	4	0,04	-	-	0,3	
Сметана	5	5	0,86	1,0	0,32	10,3	
Всего			0,8	0,01	6,94	36,12	40,0

Щи свежие вегетарианские – 100 г

В кипящий овощной отвар положить нарезанные капусту и картофель, добавить предварительно поджаренные корни. За 5 минут до окончания варки в щи положить лавровый лист и соль. В готовое блюдо добавить нарезанную зелень петрушки или укропа, сметану.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Капуста свежая	30	24	0,5	-	1,2	7,56	
Картофель	20	14	0,3	-	2,7	12,8	
Морковь	10	8	0,1	-	0,67	2,72	
Лук	5	4	0,05	-	0,39	1,64	
Томат – паста	3	3	0,1	-	0,37	1,9	
Укроп	5	4	0,12	-	0,24	1,3	
Масло растительное	5	5	-	4,99	-	44,9	
Сметана	5	5	0,14	1,0	1,85	10,3	
Всего			1,31	5,99	7,42	72,82	65,5

Свекольник холодный – 100 г

Свеклу натереть на терке, залить кипятком, поставить варить на 30-40 минут, добавить сахар, соль, уксус. В готовый свекольник положить свежие, мелко нарезанные, огурцы, зеленый лук, укроп. Свекольник охладить. В готовое блюдо положить сметану.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Свекла	35	28	0,42	-	2,8	11,17	
Огурцы свежие	20	18	0,14	-	0,59	2,52	
Лук зеленый	5	4	0,05	-	0,17	1,32	
Укроп	5	4	0,1	-	0,3	1,0	
Сахар	3	3	-	-	2,97	11,37	
Сметана	5	5	0,14	1,0	0,2	2,45	
Уксус	3	3	-	-	-	-	
Всего			0,77	1,0	6,76	29,83	38,5

Борщ вегетарианский – 100 г

Нашинкованную свеклу положить в кастрюлю, добавить немного томатного сока или лимонную кислоту, влить горячую воду, тушить 20-25 минут на медленном огне, периодически перемешивать. Капусту, картофель варить в течение 15-20 минут, добавить слегка обжаренные лук, морковь, помидоры и корни, затем свеклу, довести до кипения. В готовое блюдо добавить зелень петрушки или укропа, сметану.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Свекла	20	16	0,24	-	1,6	6,7	
Картофель	20	14	0,28	-	2,42	11,2	
Морковь	8	6	0,09	-	0,58	2,3	
Лук репчатый	8	6	0,06	-	0,6	2,4	
Помидоры	10	10	0,1	-	0,46	2,3	
Томатный сок	10	10	0,1	-	0,37	1,9	
Петрушка	5	5	0,14	-	0,47	2,45	
Капуста	10	8	0,14	-	0,45	2,16	
Масло растительное	5	5	-	4,99	-	44,9	
Сметана	5	5	0,14	1,0	0,2	2,45	
Всего			1,29	5,99	7,15	86,6	64,5

Борщ летний – 100 г

Свеклу нарезать соломкой, а стебли – короткими палочками, добавить морковь, залить кипящей водой, варить в течение 10–15 минут. Добавить картофель, помидоры, соль, лавровый лист и варить до готовности. Готовое блюдо заправить сметаной.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Свекла с ботвой	50	33	0,49	-	3,3	13,85	
Картофель	15	10	0,2	-	1,73	8,0	
Морковь	10	8	0,1	-	0,67	2,72	
Помидоры	10	9	0,9	-	0,41	2,07	
Лавровый лист	1–2 шт	1–2 шт					
Сметана	5	5	0,14	1,0	1,85	10,3	
Всего			1,83	1,0	7,96	36,94	9,15

Суп овощной вегетарианский – 100 г

Овощи нарезать соломкой, опустить в овощной отвар на 10-15 минут. Поджарить лук и морковь. Добавить томат-пасту, затем поджаренные корни, дают закипеть 5-6 минут. В готовый суп добавить сметану и мелко нарубленную зелень.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Капуста свежая	25	20	0,36	-	1,14	5,4	
Картофель	20	14	0,3	-	2,7	12,8	
Морковь	10	8	0,1	-	0,67	2,72	
Лук	8	6	0,08	-	0,6	2,4	
Томат – паста	3	3	0,1	-	0,37	1,9	
Петрушка	5	4	0,14	-	0,47	2,45	
Масло растительное	5	5	-	4,99	-	44,9	
Сметана	5	5	0,14	1,0	0,2	2,45	
Всего			1,22	5,99	6,15	75,02	61,0

Суп вермишелевый – 100 г

Вермишель отварить в кипящей подсоленной воде в течение 3–5 минут, добавить поджаренные корни (лук, морковь), довести до кипения. Готовое блюдо посыпать зеленью.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Вермишель	15	15	0,15	-	0,09	13,05	
Лук	10	8	0,11	-	0,78	3,28	
Морковь	10	8	0,1	-	0,67	2,72	
Масло сливочное	4	4	0,02	3,3	-	26,4	
Укроп	5	4	0,1	-	0,3	1,0	
Всего			0,48	3,3	1,84	46,45	24,0

Суп – пюре из моркови с протертым саго – 100 г

Морковь нарезать кусочками и варить под крышкой в небольшом количестве воды. Саго разварить до готовности, протереть вместе с морковью и жидкостью, в которой варилась морковь. Хорошо вымешать, посолить, довести до кипения. Готовое блюдо заправить маслом.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Морковь	50	40	0,52	-	3,36	13,6	
Саго	10	10	0,08	0,02	8,65	36,0	
Масло сливочное	4	4	0,02	3,3	-	29,9	
Всего			0,62	3,32	12,01	79,5	61,0

Суп – пюре из кабачков с протертым саго - 100 г

Кабачки нарезают кусочками, варят под крышкой в небольшом количестве подсоленной воды. Саго разваривают до готовности, протирают вместе с кабачками и жидкостью, в которой варились кабачки, хорошо вымешивают, солят, доводят до кипения. Готовое блюдо заправляют маслом.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Кабачки	45	33	0,19	0,09	1,6	7,6	
Саго	10	10	0,08	0,02	8,65	36,0	
Масло сливочное	4	4	0,02	3,3	-	29,9	
Всего			0,29	3,41	10,25	73,5	14,5

Щи щавелевые с картофелем – 100 г

Картофель нарезать тонкими ломтиками, поместить в кипящую, подсоленную воду, через 15 минут добавить нарезанный щавель, пассерованные корни, варить 5-7 минут. В готовое блюдо добавить сметану и рубленую зелень.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Картофель	20	14	0,3	-	2,7	12,8	
Морковь	8	6	0,09	-	0,58	2,3	
Лук репчатый	5	4	0,05	-	0,39	1,64	
Лук зеленый	5	4	0,05	-	0,17	1,32	
Сметана	5	5	0,14	1,0	0,2	2,45	
Всего			0,96	1,0	4,84	24,61	48,0

ВТОРЫЕ БЛЮДА

Оладьи из кабачков – 100 г

Кабачки очистить, удалить сердцевину, пропустить через мясорубку, переложить на сито, дать стечь жидкости, добавить набухающий крахмал, соль по вкусу, перемешать. Оставить на 10-15 мин. Жарить на сковороде в кипящем масле, выкладывать массу ложкой в виде оладий.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Кабачки	160	104	0,62	-	5,4	23,92	
Масло растительное	6	6	-	5,99	-	53,94	
Крахмал набухающий	5	5	0,054	-	0,03	11,1	
Всего			0,67	5,99	5,43	88,96	33,5

Морковное пюре – 100 г

Морковь нарезать кусочками, залить кипятком и тушить под крышкой до готовности. Затем протереть через сито, переложить в кастрюлю, добавить соль и довести до кипения. В готовое пюре положить масло.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Морковь	125	100	1,3	0,1	8,7	34,0	
Масло растительное	4	4	-	3,96	-	35,96	
Всего			1,3	4,06	8,7	69,6	65,0

Картофельное пюре – 100 г

Картофель опустить в подсоленную кипящую воду и варить до готовности, протереть, не сливая воду, в которой варился картофель. Добавить масло и довести до кипения.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Картофель	140	98	1,96	0,3	16,9	78,4	
Масло растительное	4	4	0,02	3,28	-	26,4	
Всего			1,98	3,31	16,9	104,8	99,0

Картофель молодой с маслом – 100 г

Очищенный молодой картофель сварить в подсоленной до готовности. Воду слить, добавить в картофель сливочное масло и перемешать. Готовое блюдо посыпать зеленью укропа и петрушки.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Картофель	160	100	2,0	0,4	17,3	80	
Масло сливочное	5	5	0,02	4,1	-	37,4	
Укроп	5	5	0,12	-	0,38	1,55	
Всего			2,32	4,5	17,68	118,9	116,0

Картофель жареный – 100/40 г

Подготовленный картофель нарезать соломкой, после этого картофель промыть, обдать кипятком и опустить на раскаленную сковороду с жиром, помешивая до образования румяной корочки 12 – 15 мин., посолить. Картофель, жареный в масле, можно подать на завтрак или ужин с огурцами или помидорами.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Картофель	200	140	2,8	0,56	24,2	112	
Масло растительное	6	6	-	5,99	-	53,9	
Огурец	50	40	0,4	-	1,65	7,0	
Всего			3,2	6,55	25,85	172,9	160,0

Патиссоны жареные - 100 г

Патиссоны очистить, нарезать ломтиками толщиной 1 см, посолить, обвалять в кукурузном крахмале, обжарить, залить томатным соком и поставить в духовой шкаф на 10-15 мин. Готовое блюдо посыпать зеленью петрушки или укропа.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Патиссоны	135	101	0,61	0,1	5,4	19,19	
Масло растительное	6	6	-	5,99	-	53,94	
Крахмал кукурузный	3	3	0,03	-	2,52	10,85	
Укроп	5	5	0,12	-	0,38	1,55	
Всего			0,76	6,09	8,3	85,53	38,0

Овощное пюре – 100 г

Нарезанные овощи положить в кастрюлю, залить кипятком и варить до готовности, затем протереть через сито в этой же воде, прокипятить 1-2 минуты, добавить соль и масло.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Картофель	80	56	1,1	0,2	9,6	44,8	
Капуста	50	40	0,72	0,04	2,28	12,0	
Морковь	15	12	0,15	0,01	1,04	4,08	
Масло растительное	4	4	-	3,96	-	35,6	
Лук	5	3,2	0,03	-	0,01	1,3	
Соль	На кончике ножа						
Всего			2,0	4,21	12,93	97,8	100,0

Морковь тушенная с яблоками – 100 г

Морковь, нарезать ломтиками, положить в кастрюлю, добавить 2-3 столовые ложки горячей воды, сахар, соль, масло и тушить в закрытой посуде. Морковь размять, добавить нарезанные яблоки и, помешивая, прокипятить.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Морковь	130	104	1,31	0,1	9,09	37,4	
Яблоки	20	17	0,06	-	10,1	7,65	
Масло сливочное	4	4	0,02	3,28	-	29,9	
Сахар	3	3	-	-	2,97	11,37	
Соль	На кончике ножа						
Всего			1,39	3,38	22,11	86,32	69,5

Пюре из кабачков – 100 г

Кабачки очистить, удалить сердцевину, нарезать кусочками, варить в кипящей подсоленной воде до готовности в закрытой кастрюле. Затем размять, довести до кипения, в готовое блюдо добавить масло.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Кабачки	150	98	0,58	0,2	5,1	22,5	
Масло растительное	4	4	0,02	3,28	-	26,4	
Всего			0,6	3,48	5,1	48,9	30,0

Кабачки жареные – 100 г

Кабачки очистить, нарезать кружочками толщиной примерно 1 см., посолить, обжарить в кукурузном крахмале, обжарить до образования румяной корочки.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Кабачки	135	101	0,61	0,1	5,4	26,26	
Масло растительное	6	6	-	5,99	-	53,94	
Крахмал набухающий	3	3	0,03	-	2,52	10,85	
Всего			0,64	6,09	7,92	91,05	31,5

Цветная капуста отварная – 100 г

У цветной капусты удалить листья и кочерыжку. Очищенный кочан, положить на 25–30 минут в холодную подсоленную воду. После этого капусту обмыть холодной водой, разобрать на отдельные кочешки, опустить в кипящую подсоленную воду на 10 минут, затем откинуть на сито, дать стечь воде и обжарить на горячей сковороде в масле.

Готовность капусты можно определить так: если конец ножа свободно входит в кочешок, то капуста готова.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Капуста цветная	130	98	2,45	-	5,2	29,4	
Масло сливочное	5	5	0,02	4,12	-	37,4	
Всего			2,47	4,12	5,2	66,8	123,5

Картофельные котлеты – 100/40 г

Вымытый картофель сварить в кожуре до готовности. Не давая картофелю остыть, очистить его, размять до однородной массы. В полученное пюре положить набухающий крахмал, тщательно перемешать, сформировать из него котлеты, а затем обжарить с обеих сторон в масле.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Картофель	150	105	2,1	0,42	18,1	84,0	
Масло растительное	6	6	-	5,99	-	53,9	
Крахмал набухающий	5	5	0,5	-	4,26	16,45	
Огурец	50	40	0,4	-	1,65	7,0	
Всего			3,0	6,41	24,01	161,35	150,0

Капуста тушеная - 100 г

Капусту, нашинковать, положить в кастрюлю, добавить немного горячей воды, лавровый лист, соль и тушить 20 минут. Затем добавить поджаренный лук, морковь, томат- пасту, перемешать и прокипятить.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Капуста свежая	100	80	1,44	0,08	4,8	25,7	
Морковь	20	16	0,2	-	1,36	6,2	
Масло растительное	5	5	-	4,99	-	44,9	
Лук репчатый	10	8	0,1	-	0,8	3,6	
Томат- паста	4	4	0,18	-	0,72	3,6	
Лавровый лист	1 шт	1 шт	-	-	-	-	
Всего			1,92	5,07	7,68	84	100,0

Каша саговая 10% – 100 г

Саго-крупку залить холодной водой и оставить на 1-1,5 часа для набухания, промыть, добавить горячую воду и варят на медленном огне 10-15 минут, довести до готовности на водяной бане, положить соль и сахар. Сливочное масло добавить в готовое блюдо.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Саго– крупа	10	10	0,1	0,06	8,41	37,6	
Сахар	5	5	-	-	4,99	18,95	
Масло сливочное	4	4	0,02	3,3	-	26,4	
Соль	-	-	-	-	-	-	
Всего			0,12	3,36	13,40	82,95	6,0

Учитывая специфические свойства саго, изделия из него готовятся по специальной технологии. Сначала готовят полуфабрикат: саго-крупку раскладывают тонким слоем на металлическом сите и варят на пару в течение 1 часа, периодически помешивая, чтобы не допускать склеивания зерен. Полученный полуфабрикат используют для приготовления первых и вторых блюд.

Для детей первого года жизни можно готовить кашу из предварительно размолотой саго-крупы: размолотую саго-крупку засыпают в горячую воду и варят на медленном огне 8-10 минут при постоянном помешивании, затем доводят до готовности на водяной бане.

Каша из безбелковой крупки 10% – 100 г

В кипящую воду медленно всыпать безбелковую крупку, постоянно помешивая, не допуская образования комочков, варить 10-15 минут, добавить соль, сахар, затем довести до готовности на водяной бане. В готовую кашу добавить сливочное масло.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Крупка безбелковая	10	10	0,1	0,06	8,41	37,6	
Сахар	5	5	-	-	4,99	18,95	
Масло сливочное	4	4	0,02	3,3	-	26,4	
Соль	-	-	-	-	-	-	
Всего			0,12	3,36	13,40	82,95	6,0

Вермишель безбелковая – 100 г

Вермишель безбелковую сварить в большом количестве кипящей подсоленной воды в течение 5-6 минут, оставить на 10 минут для набухания, откинуть на сито, добавить сливочное масло, хорошо перемешать.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Вермишель безбелковая	40	40	0,4	0,02	34,5	143,2	
Масло сливочное	4	4	0,02	3,3	-	29,9	
Всего			0,42	3,32	34,5	173,1	21,0

ДЕСЕРТЫ

Кисель клюквенный или смородиновый – 100 г

Ягоды размять, добавить 1/2 стакана кипяченой холодной воды, протереть через сито. Выжимки от ягод залить 1 стаканом воды, поставить на огонь и кипятить в течение 5 минут, после чего процедить, добавить сахар, вскипятить, влить разведенный кукурузный крахмал и, размешивая, дать закипеть. В готовый кисель влить отжатый сок и хорошо размешать.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Клюква	20	20	0,1	-	1,78	5,2	
Сахар	10	10	-	-	9,98	37,9	
Крахмал кукурузный	5	5	0,05	-	4,25	16,45	
Всего			0,15	-	16,01	59,55	7,5

Кисель из ревеня – 100 г

Ревень нарезать небольшими кусочками, залить горячей водой и варить до готовности, протереть через сито вместе с жидкостью, положить сахар, довести до кипения, добавить кукурузный крахмал.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Ревень	80	60	0,42	-	3,18	12,6	
Сахар	10	-	-	-	9,98	37,9	
Крахмал кукурузный	5	5	0,05	-	4,25	16,45	
Всего			0,47	-	17,41	66,95	23,5

Пюре из яблок – 100 г

Очищенные яблоки нарезать, сбрызнуть водой, припустить до готовности, протереть, положить сахар, взбить и охладить.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Яблоки	150	105	0,42	0,42	10,2	47,2	
Сахар	10	10	-	-	9,98	37,9	
Всего			0,42	0,42	20,18	95,1	21,0

Компот из свежих яблок - 100 г

Очищенные яблоки разрезать на 6-8 частей и удалить из них сердцевину. В кипящую воду положить нарезанные яблоки, добавить сахар и при медленном кипении варить 10-15 минут (в зависимости от сорта яблок) до полного размягчения.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Яблоки	30	26	0,1	0,1	2,91	11,7	
Сахар	10	10	-	-	9,98	37,9	
Вода	120						
Всего			0,1	0,1	12,89	49,6	5,0

Компот из свежих фруктов – 100 г

Зрелые фрукты нарезать, залить кипящей водой, добавить сахар и варить 10-15 минут. Для аромата можно добавить отвар лимона или апельсина. Сливу положить в готовый горячий компот.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Яблоки	15	13	0,05	0,05	1,3	5,9	
Груши	15	14	0,05	0,04	1,4	6,0	
Сливы	15	13	0,1	-	1,31	5,6	
Сахар	10	10	-	-	9,98	37,9	
Вода	120						
Всего			0,2	0,09	14,0	55,4	10,0

Морс из брусники – 100 г

Отжать сок из брусники и поставить в прохладное место. Отжимы прокипятить с водой, после чего настой процедить и добавить в него сахар и сырой брусничный сок.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Брусника	20	20	0,14	-	2,1	8,6	
Сахар	10	10	-	-	9,98	37,9	
Вода	120						
Всего			0,14	-	12,08	44,7	7,0

Мусс из кураги – 100 г

Курагу сварить до готовности, измельчить миксером вместе с жидкостью, добавить сахар, лимонную кислоту, набухающий крахмал, тщательно взбить до однородной массы.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Курага	15	15	0,78	-	18,13	170,7	
Сахар	10	-	-	-	9,98	37,9	
Лимонная кислота	10	5	0,06	-	0,15	12,5	
Крахмал набухающий	15	15	0,15	0,09	12,8	49,35	
Всего			0,99	0,09	41,06	270,45	49,5

Яблоки печеные – 100 г

Яблоки промыть, удалить сердцевину, уложить на противень, в углубление засыпать сахар, сбрызнуть водой, запечь.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Яблоко	100	95	0,32	-	0,9	4,05	
Сахар	5	5	-	-	4,99	18,95	
Всего			0,32	-	5,89	23,00	

Компот из сухих фруктов – 100 г

Сушеные фрукты промыть 2 – 3 раза в теплой воде, отобрать яблоки и груши, положить в кастрюлю, залить горячей водой и при медленном кипении варить 25 – 30 минут. После этого в кастрюлю положить остальные фрукты и ягоды, добавить сахар и продолжать варить еще 40 минут.

Продукты	Брутто, г	Нетто, г	Белки, г	Жир, г	Углеводы, г	Энерг. ценность, ккал	Фенил-аланин, мг
Сухие фрукты	10	10	0,22	-	4,8	19,9	
Сахар	10	10	-	-	9,98	37,9	
Вода	120						
Всего			0,22	-	14,78	57,8	11,0

ЛИТЕРАТУРА

1. Диетотерапия детей, больных ФКУ. Инструктивно-методические рекомендации. МЗ РФ, 1997, 37 с.
2. Зелинская Д.И., Новиков П.В. Состояние медико-генетической службы в Российской Федерации. Принципы организации и методические основы профилактики инвалидирующих наследственных болезней. Сборник материалов республ. совещания, 24-26 апреля 1996.- М., 1996, с.4 -5.
3. Ладодо К.С., Рыбакова Е.П., Боровик Т.Э. с соавт. Питание для детей, больных ФКУ. Пособие для врачей. Москва. 2003, 51 с.
4. Ладодо К.С., Рыбакова Е.П., Бушуева Т.В. с соавт. Результаты клинической апробации новых отечественных продуктов для лечения больных фенилкетонурией. Педиатрия 1999, №6, с.51-55.
5. Ладодо К.С., Рыбакова Е.П., Соломадина Л.В. Специализированное лечебное питание для детей с фенилкетонурией. Руководство по фармакотерапии в педиатрии и детской хирургии. Клиническая генетика. Под ред. Царегородцева А.Д., Таболина В.А., Москва, 2002, с.132-138.
6. Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации. Москва. 2011. 68 с.
7. Бушуева Т.В. Современный взгляд на проблему фенилкетонурии у детей: диагностика, клиника, лечение. Вопросы современной педиатрии 2010, том 9, №11, с. 57-162.
8. Бушуева Т.В., Т.Э.Боровик, Рыбакова Е.П., Ладодо К.С. с соавт. Результаты клинической апробации новых низкобелковых продуктов отечественного производства. Вопросы современной педиатрии, Том 7, №4, 2008, с.115-118.
9. Лечебное питание детей первого года жизни. Клинические рекомендации для педиатров. Под ред. А.А.Баранова и В.А. Тутельяна, Москва, 2011, 162 с.
10. Руководство по педиатрии под ред. А.А. Баранова, Б.С. Каганова, Р.Р. Шиляева. Врожденные и наследственные заболевания под ред. П.В. Новикова, Москва, Династия, 2007, 544 с.
11. Баранов А.А., Боровик Т.Э., Ладодо К.С. с соавт. Новые специализированные лечебные продукты для питания детей, больных фенилкетонурией. Пособие для врачей. Москва, 2005, 88с.
12. Быкова С.Н., Буравлева Т.Н., Калинина Т.Г.с соавт. Диетические продукты на основе крахмала для детского лечебного питания. Материалы конференции «Научные и практические аспекты совершенствования качества продуктов детского и геродиетического питания».3-я международная научно-практическая конференция том 2, Истра с. 299-303.
13. Клиническая диетология. Руководство для врачей. Под ред. проф. Боровик Т.Э. и проф. Ладодо К.С.. М., Медицинское информационное агентство, 2008, 608 с.
14. Acosta P.B., Matalon KM: Nutrition management of patients with inherited disorders of aromatic amino acid metabolism; in Acosta P.B. (ed):

Nutrition management of Patients with Inherited Metabolic Disorders. Boston. Jones and Bartlett Publishers, 2010, pp119-174.

15. Abadie V., Berthelot J., Feillet F. et al: Management of phenylketonuria and hyperphenylalaninemia: the French guidelines (in French). Arch Pediatr 2005;12; 594-601.

16. Cockburn F., Clark B.J. Recommendations for protein and amino acid intake in phenylketonuric patients. //Eur. J. Pediatr 1996; 155(suppl):S 125-S129.

17. Dietary management of metabolic disorders. 1989; USA Bristol Myers Company.

18. Erin L.MacLeod, Denise M.Ney Nutritional management of Phenylketonuria. //Ann Nestle 2010; 68: 58-69.

19. Gutler F. Report on the latest Scientific Developments in PKU. //Reprinted with permission from The European PKU News, Spring 2000, vol. 14, № 1, p.1-4.

20. Koletzko B, Sauerwald T, Demmelmair H, et al: Dietary long-chain polyunsaturated fatty acid supplementation in infants with phenylketonuria: a randomized controlled trial. //J Inherit Metab Dis. 2007 Jun;30(3):326-32.

21. Koch R., Moseley K.D., Shoji Yano S., Nelson M.Jr. Large neutral amino acid therapy and phenylketonuria: a promising approach to treatment //Molecular Genetics and Metabolism.- 2003.- Vol. 79.- P.110–113

22. Van Spronsen FJ, Burgard P: The truth of treating patients with phenylketonuria after childhood: the need of a new guideline. // J. Inherit Metab Dis 2008; 31:673-679.

23. PKU: Closing the Gaps in Care. An ES PKU benchmark report on the management of phenylketonuria within EU healthcare economies.

//www.espk.org., 2011, P.53.

НОРМАТИВНЫЕ ССЫЛКИ

1. «Единые санитарно-эпидемиологические и гигиенические требования к товарам, подлежащим санитарно-эпидемиологическому надзору (контролю)». Утв. решением Комиссии таможенного союза от 18 июня 2010г. N 299.

2. Решение Комиссии таможенного союза от 28 мая 2010 г. N 299 «О применении санитарных мер в таможенном союзе» (с изменениями от 17 августа, 20 сентября, 14 октября, 18 ноября 2010 г., 2 марта, 7 апреля, 18 октября 2011 г.), п.п. 1.2, 1.3.

3. Федеральный закон от 2 января 2000 г. N 29-ФЗ «О качестве и безопасности пищевых продуктов» (с изменениями от 30 декабря 2001 г., 10 января, 30 июня 2003 г., 22 августа 2004 г., 9 мая, 5, 31 декабря 2005 г., 31 марта, 30 декабря 2006 г., 12 июня, 23 июля, 27 октября, 22, 30 декабря 2008 г., 28 декабря 2010 г., 18, 19 июля 2011 г.), статьи 1, 15.

4. Федеральный закон от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», статья 51.

5. Постановление Правительства РФ от 21 декабря 2000 г. N 988 «О государственной регистрации новых пищевых продуктов, материалов и изделий» (с изменениями от 27 апреля 2001 г., 14 января 2002 г., 11 февраля 2003 г., 26 января, 26 февраля, 10 марта 2007 г.).

6. Приказ Минздрава РФ от 23 мая 1997 г. N 162 «О создании Федеральной системы эпидемиологического мониторинга врожденных и наследственных заболеваний и пороков у детей» (с изменениями от 20 апреля 2001 г.)

7. Приказ Минздрава РФ от 7 мая 1998 г. N 151 «О временных отраслевых стандартах объема медицинской помощи детям» (с изменениями от 28 апреля 2007 г.).

8. СанПиН 2.4.1.2660-10 «Санитарно-эпидемиологические требования к устройству, содержанию и организации режима работы в дошкольных организациях» (утв. постановлением Главного государственного санитарного врача РФ от 22 июля 2010 г. N 91) (с изменениями от 20 декабря 2010 г.).

9. МР 2.3.1.2432-08 «Нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации» (утв. Главным государственным санитарным врачом РФ 18 декабря 2008 г.).

10. МР 2.3.1.1915-04 «Рекомендуемые уровни потребления пищевых и биологически активных веществ» (утв. Федеральной службой по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека 2 июля 2004 г.).

СОДЕРЖАНИЕ

Обозначения и сокращения	6
Введение	7
1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ	8
1.1 Показания и противопоказания к применению метода	8
1.2. Материально-техническое обеспечение метода	8
1.3. Клиническая характеристика фенилкетонурии	8
1.4. Принципы диетотерапии больных фенилкетонурией	10
2. ОРГАНИЗАЦИЯ ДИЕТОТЕРАПИИ БОЛЬНЫХ ФКУ РАЗЛИЧНЫХ ВОЗРАСТНЫХ ГРУПП	11
2.1. Организация диетотерапии у детей первого года жизни	11
2.1.1. Метод введения специализированных продуктов лечебного питания	13
2.1.2. Введение прикорма	14
2.2. Лечебное питание больных фенилкетонурией старше года	15
2.3. Контроль за адекватностью диетотерапии	19
2.4. Тактика диетотерапии при сопутствующих заболеваниях	20
3. СОСТАВ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫХ ПРОДУКТОВ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ ДЛЯ БОЛЬНЫХ ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ	20
3.1. Основные пищевые вещества (белки, жиры, углеводы, энергетическая ценность)	20
3.2. Состав аминокислотной смеси без фенилаланина	22
3.3. Содержание микронутриентов в специализированных продуктах лечебного питания	25
3.3.1. Продукт для детей в возрасте до 1 года	25
3.3.2. Продукты для детей старше года	27
3.3.2.1 Продукт для детей 1-3 лет	27
3.3.2.2 Продукт для детей 3-7 лет	29
3.3.2.3 Продукт для больных старше 7 лет	30
3.3.3 Низкобелковые и безбелковые продукты для больных с ФКУ	31
Приложение 1 «ПИЩЕВОЙ СВЕТОФОР»	33
Приложение 2 Химический состав специализированных продуктов лечебного питания для больных ФКУ, зарегистрированных на территории РФ и государств участников Таможенного Союза	36
Приложение 3 Примеры расчета питания детям первого года жизни, больным ФКУ	37
Приложение 4 Содержание фенилаланина, химический состав и энергетическая ценность натуральных пищевых продуктов, используемых в детском питании	39
Приложение 5 Примерное 7-дневное меню для больных фенилкетонурией различных возрастных групп	46
Приложение 6 Безбелковые и малобелковые полуфабрикаты на основе крахмалов	53
Приложение 7 Картотека блюд для меню больных фенилкетонурией	56
ЛИТЕРАТУРА	80
НОРМАТИВНЫЕ ССЫЛКИ	82

