

Fenilketonūrija

Informatīvs materiāls pacientiem
un viņu vecākiem



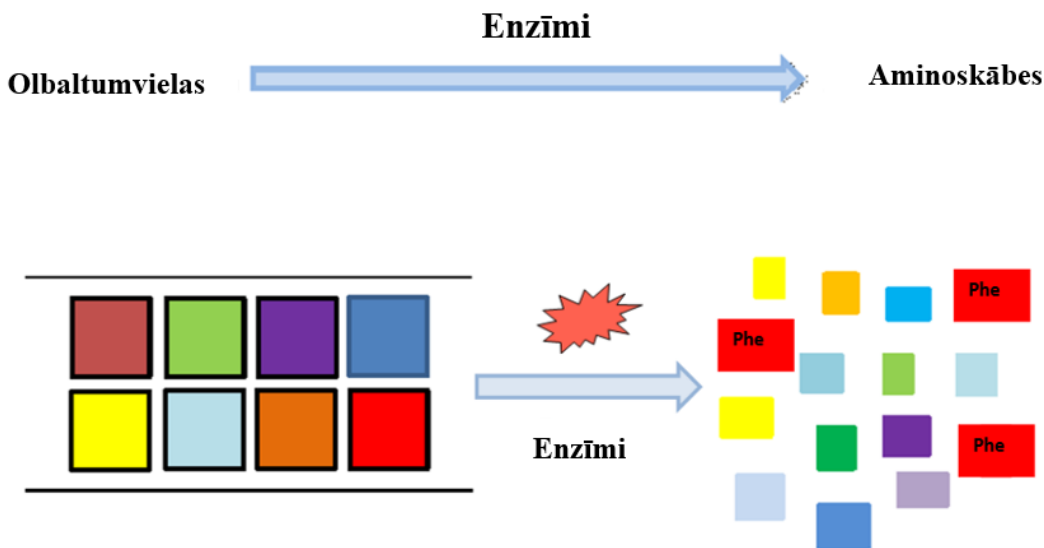
Saturs

Kas ir Fenilketonūrija (FKU)?.....	3
Pirmās dzīves dienas.....	6
Piebarošana.....	8
Specializēts fenilalanīnu nesaturošs aminoskābju maisījums	11
FKU diētiskā ārstēšana	12
FKU uztura piramīda.....	12
Sarkanais saraksts– STOP!.....	13
Dzeltenais saraksts – ēd ar mēru!	13
Zaļais produktu saraksts.....	18
Maltītes ar zemu olbaltumvielu saturu un ģimenes maltītes.....	21
Saldinātāji.....	22
Bērnu dārzs. Skola.....	23
Ēšana ārpus mājas	25
Alkohols	27
Ceļošana	28
Grūtniecība un fenilketonūrija.....	29
Manam bērnam FKU – kā es jūtos?!.....	32
Kas jāzina pašam pacientam?.....	33
Nepieciešamās rūpes vecākiem par sevi.....	34
Dzīves stāsti.....	37
Pacientu organizācijas	40

Kas ir Fenilketonūrija (FKU)?

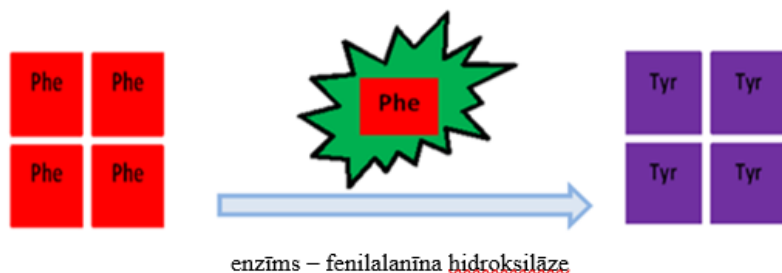
Fenilketonūrija (FKU) ir iedzimta vielmaiņas saslimšana, kas ietekmē olbaltumvielu saturošu produktu šķelšanu. Olbaltumvielas jeb proteīns ir viena no mūsu uztura galvenajām sastāvdaļām/uzturvielām kopā ar cukuriem jeb ogļhidrātiem un taukiem. Olbaltumvielas sastāv no 20 dažādiem “ķieģeliem”, ko sauc par aminoskābēm. Kad cilvēks apēd olbaltumvielas, enzīmi tās sašķel par aminoskābēm.

Enzīmi ir bioloģiski aktīvas olbaltumvielas, kuru klātbūtne nepieciešama, lai šūnā varētu notikt ķīmiskas reakcijas, piemēram, olbaltumvielu sašķelšana. Kad olbaltumvielas tiek sašķeltas par aminoskābēm, tad katrai no tām ir savs “darbiņš” un pat vairāki, piemēram, palīdzēt ķermenim augt, labot šūnas, veidot citas olbaltumvielas un citi uzdevumi.

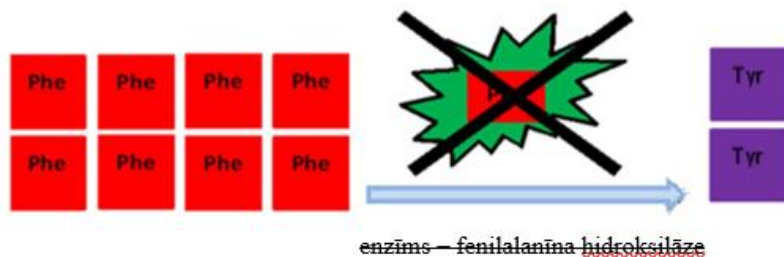


Fenilalanīns (FA) ir viena no šādām aminoskābēm. Tā tiek izmantota, lai veidotu citu aminoskābi, kuru sauc tirozīnu. Lai fenilalanīns pārveidotos par tirozīnu, nepieciešams speciāls enzīms – fenilalanīna hidroksilāze. Cilvēkiem, kuriem ir fenilketonūrija, trūkst šīs fenilalanīna hidroksilāzes, tātad šādiem cilvēkiem fenilalanīns nevar pārveidoties par tirozīnu. Viegļākos fenilketonūrijas gadījumos tirozīns var veidoties, taču mazākos apjomos nekā veselam cilvēkam. Tieši tādēļ fenilalanīna līmenis asinīs paaugstinās, jo tas netiek izmantots, savukārt, tirozīna līmenis ir zems, jo tas netiek ražots.

Cilvēkam bez fenilketonūrijas, fenilalanīns (Phe) tiek pārveidots par citu aminoskābi, ko sauc par tirozīnu (Tyr):



Cilvēkam ar fenilketonūriju fenilalanīns (Phe) pārvēršanās par tirozīnu (Tyr) nenotiek tā, kā tam vajadzētu notikt, izraisot fenilalanīna līmeņa paaugstināšanos un tirozīna līmeņa pazemināšanos.

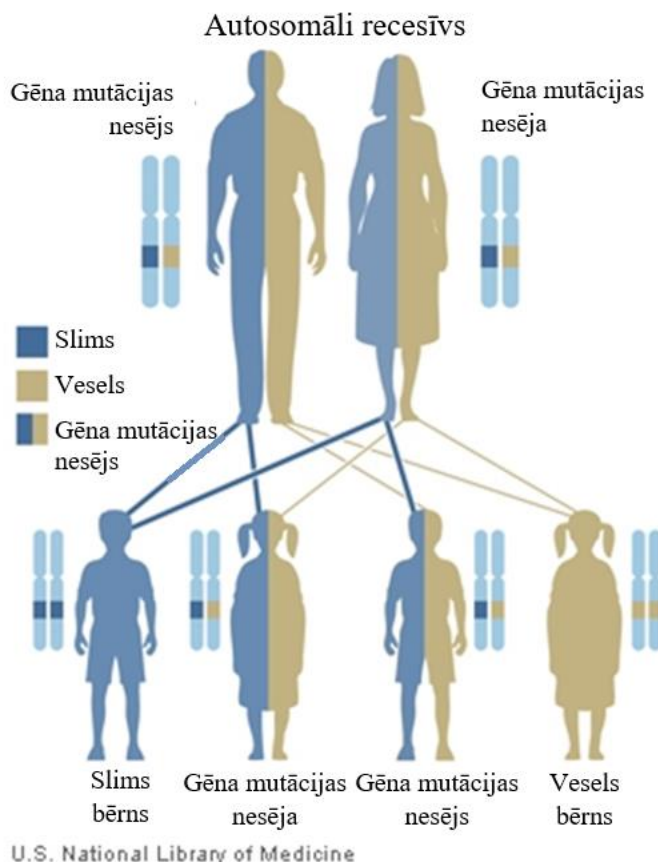


Ja fenilketonūrija netiek ārstēta, FA uzkrājas smadzenēs un bojā tās. Augsta fenilalanīna gadījumā attīstās uzvedības problēmas, hiperaktivitāte, uzbudināmība, sliktas koncentrēšanās spējas. Svarīgi atcerēties, ka fenilalanīna uzkrāšanās negatīvi ietekmē smadzeņu darbību jebkurā vecumā. Tāpēc speciāla diēta jāievēro visa mūža garumā!

Mēs abi esam veseli, kāpēc mūsu bērnam ir FKU?

Mūsu organismā gandrīz visi gēni ir divās kopijās - viena mantota no tēta, otra no mammas. Bērna vecāki var būt veseli, bet tomēr nest “slimā”- bojātā gēna kopiju, tas nozīmē, ka viņi to mantojuši no kāda no saviem vecākiem. “Satiekoties” divām “slimām” gēna kopijām, netiek sintezēta olbaltumviela, ko sauc par fenilalanīna hidroksilāzi, un bērnam ir fenilketonūrija.

Vecāku divas gēnu kopijas var savienoties visos iespējamajos veidos: bērns saņem no tēta un mammas veselo kopiju; bērns saņem no tēta “slimo”, no mammas veselo; bērns saņem no mammas “slimo”, no tēta veselo kopiju – un visos šajos gadījumos bērnam nav fenilketonūrija. Tikai vienā ceturtajā daļā gadījumu bērns saņem abas “slimās” kopijas un bērnam ir fenilketonūrija.



Ja ģimenē jau ir bērniņš ar FKU, tad nākamajam bērnam ģimenē pastāv 25% iespēja piedzimt ar fenilketonūriju.

Kā ārstē FKU?

Galvenais terapijas mērķis ir nodrošināt pieņemamus fenilalanīna un tirozīna līmeņus asinīs. Fenilketonūrijas ārstēšanas pamatā ir diēta ar samazinātu olbaltumvielu daudzumu, kas papildināta ar rūpnieciski ražotu aminoskābju maisījumu, kas nesatur fenilalanīnu, tādējādi organismam tiek piegādātas citas aminoskābes, lai augtu un attīstītos, bet netiek piegādāts fenilalanīns, kurš uzkrājoties ir kaitīgs. Rūpnieciski ražotais maisījums satur citas aminoskābes, vitamīnus un minerālvielas.

Būtiska fenilektonūrijas ārstēšanas sadaļa ir fenilalanīna līmeņa kontrole. Fenilalanīna līmenis asinīs ir jākontrolē regulāri. Sākumā to dara vecāki, vēlāk pats pacients! Tas nav tik sarežģīti, kā sākumā šķiet!

Kādam jābūt fenilalanīna līmenim?

Līdz 12 gadu vecumam pieļaujamais fenilalanīna līmenis ir 2-6 mg%.

Pēc 12 gadu vecuma - 2-10 mg%.

Grūtniecēm - 2-6 mg%.

Cik bieži jānodod analīzes?

Līdz gada vecumam analīzes jānodod divas reizes nedēļā.

Pēc gada vecuma - vienu reizi nedēļā.

Pēc trīs gadu vecuma ik pārnedēļas

FKU ir ārstējama saslimšana! Ja ārstēšanu uzsāk līdz bērna divu mēnešu vecumam, bērnam ir visas iespējas sasniegt savu potenciālu. Ja fenilketonūrija ir labi kontrolēta un nav citu saslimšanu, bērnam ir visas iespējas mācīties skolā, pabeigt universitāti, izvēlēties profesiju un veidot karjeru, kā arī dzīvot laimīgu dzīvi!

Retos gadījumos fenilektonūriju var ārstēt bez specifiskas diētas ar medikamentiem, bet šis medikaments, kas ir dabīgā kofaktora analogs - **KUVAN®** (*sapropterin dihydrochloride*), nav piemērots visiem pacientiem, bet gan tikai slimības vieglākajām formām.

Šobrīd (2020.gadā) pasaulē reģistrēts vēl viens medikaments (lietojams no 16 gadu vecuma) – Pegvalise, kuru, regulāri lietojot, var atteikties no diētas, bet Latvijā šobrīd šo medikamentu nepielieto daudzo blakņu dēļ.

Pasaulē tiek izstrādāti vairāki medikamenti, kopā apmēram 30, tāpēc, iespējams, kāds no tiem būs efektīvs un pieejams arī Jūsu bērnam.

Pirmās dzīves dienas

Bērniem, kuriem ir diagnosticēta FKU, ir paaugstināta FA koncentrācija asinīs. Ja skrīnings ir veikts atbilstoši visiem noteikumiem, tad laiks no dzimšanas brīža līdz ārstēšanas uzsākšanai ir samērā īss, lai varētu izraisīt kaut kādas veselības problēmas. Lai samazinātu FA līmeni asinīs pirmajās dienās, Jūsu bērniņam dos nevis mātes pienu vai mākslīgo piena maisījumu, bet speciālu aminoskābju maisījumu, kas nesatur FA. Tas ļaus samazināt FA līmeni daudz ātrāk. Zīdaiņi ļoti ātri pierod pie jaunā maisījuma, un tas parasti nesagādā nekādas grūtības.

Maisījumus nedrīkst jaukt kopā, tie jānodod atsevišķi šādā secībā- fenilalanīnu nesaturošs aminoskābju maisījums un tikai pēc tam mātes piens vai adaptētais piena maisījums.

Krūts barošana:

Mātes piens ir izcili piemērots ēdiens zīdaiņiem. Tas satur visas nepieciešamās uzturvielas augšanai un attīstībai, kā arī stiprina bērna imunitāti. Jūs varēsiet turpināt zīdīt bērnu un uzturēt FA pieņemamās robežās. Mātes piens satur mazāk dabīga FA un mazāk olbaltumvielu nekā adaptētais piena maisījums. Taču, neskatoties uz to, zīdaiņim ar FKU mātes piena FA koncentrācija tomēr ir pārāk augsta, lai barotu tikai ar to, tāpēc kā pirmo maisījumu vienmēr dod specializēto maisījumu, jo tas samazinās dabīga FA (no mātes piena vai piena maisījuma) uzsūkšanos Jūsu bērna gremošanas traktā.

Lai saglabātu mātes pienu pirmajās dienās, kad Jūsu bērniņš saņems tikai specializēto maisījumu, Jums būs jāatslauc krūts piens, lai tas nepazustu. Tas ir tikai uz laiku, kad FA līmenis asinīs tiks samazināts. Tad Jūs varēsiet atsākt barot savu bērniņu ar krūti, kombinējot to ar specializēto maisījumu.

Zīdaiņus ar FKU nedrīkst barot pēc pieprasījuma. Barošanas reižu skaitu, apjomu, attiecību korekciju – viss obligāti jāaskaņo ar pediatru ar kompetenci retajās slimībās un/vai uztura speciālistu.

Gadījumā, ja bērniņam pieaug apetīte, pēc konsultācijas ar pediatru un/vai uztura speciālistu, apjoms tiks palielināts. Proporcioniāli tiek palielināts gan specializētā maisījuma, gan mātes piena vai standarta adaptētā maisījuma apjoms

Barojot bērnu ar krūti, Jums nav jāmaina savi ēšanas paradumi, tāpēc ka Jūsu bērniņam ir FKU. Taču ir daži padomi:

- Svarīgi izgulēties;
- Ēst un dzert pietiekami;
- Izdzert par 3-4 glāzēm vairāk nekā ikdienā, jo krūts barošana prasa papildus šķidrumu un ūdens ir labākais veids, ka mazināt slāpes,
- Ierobežot saldināto dzērienu, tējas, kafijas lietošanu ikdienā,
- Jums nav jāierobežo olbaltumvielas savā uzturā,
- Centieties, lai Jūsu uzturs būtu daudzveidīgs, sabalansēts un veselīgs.

Kā atslaukt krūts pienu:

Kamēr Jūsu bērniņu nevar pielikt pie krūts (divas-trīs dienas pēc diagnozes noteikšanas) Jums ir nepieciešams atslaukt krūts pienu, lai spētu saglabāt laktāciju. Jūs varat slaukt savu

pienu gan ar rokām, gan ar speciālo piena pumpi. Atslaukt pienu var aptuveni ik pēc trim-četrām stundām, naktīs var arī pēc ilgāka laika.

Vēlākā vecumā var turpināt bērniņam dot atslauktu mammas pienu. Šāda izvēle var būt, ja mammai neizdodas kontrolēt izzīsto daudzumu vai bērniņš neņem krūti, vai medicīnisku indikāciju dēļ

Adaptētais maisījums

Atsevišķos gadījumos mammai neizdodas saglabāt krūts pienu. Būtiski atcerēties, ka tas nenozīmē, ka mamma ir slikta vai nemīl mazuli! Šādos gadījumos saskaņojot ar ārstu bērnam tiks piemeklēts adaptētais maisījums.

Specializētais, fenilalanīnu nesaturošs aminoskābju maisījums

Fenilalanīna nesaturošs aminoskābju maisījums satur visas nepieciešamās uzturvielas, kas ir vajadzīgas zīdainim, lai pilnvērtīgi augstu un attīstītos, izņemot vienu aminoskābi – fenilalanīnu.

Augot Jūsu bērniņam, FKU komanda (pediatrs un uztura speciālists) koriģēs nepieciešamo maisījuma daudzumu, barošanas reižu skaitu u.t.t.

Patvaļīgi ieviest korekcijas bērna barošanā nedrīkst, viss ir jāaskaņo ar FKU komandu!

Kā pagatavot maisījumu:

- Uzvāriet ūdeni,
- Atstājiet uz 30 minūtēm, lai atdziest,
- Ielejiet nepieciešamo ūdens daudzumu tīrā pudelē,
- Pievienojiet nepieciešamo maisījuma daudzumu (uz 5 gramam (1 karote) maisījuma 30 ml ūdens),
- Ja Jūsu bērnam nepieciešams 45ml maisījuma, tad pagatavojiet 60 ml maisījuma (60ml ūdens un 10 grami jeb 2 mērkarotītes pulvera, kas veidos apmēram 70 ml maisījuma), nevajadzīgo apjomu (25 ml) varēsiet noņemt ar šļircīti un izliet.
- Kārtīgi sakratiet pudeli,
- Atdziesējiet līdz vajadzīgai temperatūrai,
- Ja bērns neizēd visu porciju, izlejiet ārā to, kas paliek pāri.
- Katrā barošanas reizē pagatavojiet maisījumu no jauna. Atcerieties, ka silts piens ir ideāla vide baktēriju augšanai, īpaši istabas temperatūrā.

Vērts atcerēties:

Līdz bērna 6 mēnešu vecumam nekādus papildus dzērienus nedrīkst dot, piemēram, zāļu tējas, sulas.

Starp barošanas reizēm obligāti jāpiedāvā padzerties vārīts, atdziests ūdens, jo speciālais maisījums ir diezgan koncentrēts.

Bez ārsta rekomendācijām nedodiet nekādus vitamīnus vai minerālvielas!

Lai nesajuktu ārsta/uztura speciālista nozīmētais apjoms un varētu kontrolēt dabīgā olbaltuma patēriņu, jo bērnam apetīte var atšķirties, būtiski dzīves pirmajos mēnešos aizpildīt dienasgrāmatu

Paraugš ēdienreīžu dienasgrāmatai

Laiks	FKU maisījums (ml)	Mātes piens/ Maisījums (ml)

Piebarošana

Piebarošana ir process, kura laikā pakāpeniski tiek ieviesta cieta pārtika Jūsu bērna diētā. Piebarošana FKU pacientiem ir līdzīga piebarošanai bērniem bez FKU. Kopējais mērķis ir panākt, lai Jūsu mazulis pievienotos ģimenei pie kopēja ēdiena. Piebarošana ir laiks, kad bērniņš iemācīsies svarīgas prasmes. Tas ietver prasmi pabarot pašam sevi, kā arī attīsta muskuļus, kas ir svarīgi runas iemaņām. Piebarošanas laiks vecākiem var būt ļoti izaicinošs. Ārstu un uztura speciālistu komanda ir pieejama Jūsu atbalstam. Šos jautājumus var apspriest ik nedēļu, kad tiek pārrunāts fenilalanīna līmenis asinīs.

Piebarošana jāsāk periodā no 17 līdz 26 nedēļu (4 - 6 mēnešu) vecuma. Mēs neiesakām uzsākt piebarošanu pirms 17 nedēļu vecuma bērna organisma jo:

- mazuļa galvas kontrolēšanas iespējas nebūs pietiekami attīstītas, lai patstāvīgi košļātu ēdienu;
- mazuļa zarnas un nieres nebūs pietiekami attīstījušās, lai tiktu galā ar cietu barību;

No otras puses piebarošanai nevajadzētu būt arī aizkavētai (pēc 26 nedēļās vecuma), jo:

- Jūsu bērna enerģijas un uzturvielu nepieciešamība pēc 6 mēnešu vecuma būs augstāka par to, ko viņš/viņa var saņemt tikai no krūts piena;
- Aizkavēsies runas muskuļu attīstība;
- Bērni, kuriem vēlāk uzsākts piedāvāt papildus uzturu, ir izvēlīgāki un bieži ēd mazāk dažādus produktus salīdzinājumā ar vienaudžiem.

Ar ko sākt

Pirmie produkti, ko bērnam piedāvāt, ir no **zaļā saraksta** (skat. tālāk), kuros neskaita olbaltumvielu daudzumu - tie ir vairāki dārzeņi un augļi. Dārzeņi un augļi būs ļoti svarīgi un tie aizņems lielu daļu no uzņemtajiem produktiem visa mūža garumā. Atcerieties, ka Jūsu bērnam var garšot arī tie dārzeņi, kuri Jums negaršo! Piedāvājiet bērnam lielu šo produktu dažādību, jo šie paradumi paliks uz visu dzīvi.

Parasti pirmie tiek piedāvāti:

- Dārzeņu biezeņi

Piemēram, tādi, kas satur kabačus, burkānus, ķirbi, saldus kartupeļus, rāceņi, pastinaku. Ziedkāpostus un brokoļus ieteicams ieviest kā pirmos dārzeņus, tikai jāatceras, ka tie jāskaita kā OV.

- Augļu biezeņi

Piemēram, tādi, kas satur plūmes, ābolus, bumbierus, avokado. Viens no pirmajiem augļiem, ko iesaka ieviest uzturā, ir banāns, taču jāatceras, ka tie jāskaita kā OV.

Bērniem ir dabiska tieksme pēc saldajām garšām, tāpēc labāk vispirms ieviest dārzeņu biezeņus. Vispirms piedāvājiet tikai vienu dārzeņi vai augli, bet, kad bērns varēs uzņemt lielākus ēdiena apjomus, tad var apvienot dažādus dārzeņus un augļus kopā. Nepievienojiet ēdieniem nekādas mērces, buljonu, sāli, cukuru vai medu.

Garšojot ēdienus, Jūs varat novērot mazulim dīvainas sejas izteiksmes no jaunām garšām. Neapstājieties no šādas reakcijas! Tas ne vienmēr nozīmē, ka Jūsu mazulim nepatīk šis ēdiens. Lai palīdzētu Jūsu bērnam iepazīties ar ēdieniem, turpiniet piedāvāt jaunu garšu dažas nedēļas. Bērnam ir jāpiedāvā jauna garša vismaz 10-15 reizes.

Bērna vadīta ēšana ir alternatīva metode, kā piedāvāt cietu barību bērniem. Tas nozīmē, ka Jūsu bērniņš pats sevi baro, turot rokās ēdienu, nevis tiek barots ar karotīti. Galvenās atšķirības starp tradicionālo piebarošanu un bērna vadītu ēšanu:

Tradicionālā piebarošana:	Bērna vadīta ēšana
• sāk ap 4-6 mēnešiem vecuma	• sāk 6 mēnešu vecumā
• baro ar karotīti	• bērns pats sevi baro
• biezeņveida ēdiens	• gabala ēdieni
• pirkstiņēdieni no 6 mēnešu vecuma	

Vai bērna vadīta ēšana ir pieļaujama arī bērniem ar fenilketonūriju?

Labākais variants bērniem ar fenilketonūriju būtu atrast līdzsvaru starp tradicionālo piebarošanu un bērna vadītu ēšanu, jo pilnīgi nekontrolēta ēšana kā bērna vadīta ēšanas gadījumā var radīt situāciju, ka Jūsu bērns nenasniegs vai pārsniegs nepieciešamo olbaltumvielu (OV) daudzumu dienā, kas negatīvi ietekmēs viņa veselības stāvokli, augšanu un attīstību. Tādējādi, ievērojot tikai bērna vadītas ēšanas principus, bērniem ar fenilketonūriju ir noteikti

trūkumi. Vienīgais iespējamais variants, kā ievērot bērna vadītas ēšanas principus, ir apvienot tos ar tradicionālu piebarošanu “ar karotīti”. Tā kā Jūsu bērnam katru dienu ir obligāti jāuzņem noteiktais olbaltumvielu daudzums, tad šo ēdienu ir ieteicam dot “ar karotīti”, lai Jūs varētu kontrolēt tā daudzumu, bet pārējo ēdienu (kas nesatur OV) mēģināt dot pirkstiņēdienu veidā.

Līdzsvarota pieeja nozīmē:

- No sākuma pasniegt barību ar karotīti, ja bērns ir gatavs piebarošanai pirms 6 mēnešu vecuma;
- Progresējot ēdiena tekstūrai, piedāvāt piemērotus pirkstiņēdienus (bez OV), sākot no 6 mēnešu vecuma;
- Dot gan “karotes ēdienu”, gan pirkstiņēdienus, uzņemot nepieciešamo daudzumu OV no “karotes ēdiena”;
- Ļaut Jūsu bērnam barot pašam sevi un izlemt, kad viņš vairs negrib ēst, ja tas ir iespējams

Recepte Nr1. (produkti no zaļā saraksta)

1) Vāriet dārzeņus (kabacis, burkāns, ķirbis) vai augļus (ābols, bumbieris u.c.) verdošā ūdenī, kamēr tie kļūs maigi un mīksti.

* Labi nogatavinātiem augļiem nav nepieciešama termiskā apstrāde.

2) Nokāšiet un sagaidiet līdz tie atdzisīs līdz istabas temperatūrai.

3) Kārtīgi sablenderējiet tos vai caurberziet caur metāla sietu ar dakšīņu līdz masā nebūs nekādu dārzeņu/augļu gabaliņu un izveidosies gluda homogēna tekstūra.

4) Ja masa šķiet pārāk bieza, pievienojiet dažas karotes ūdens, kurā vārījāt dārzeņus/augļus. Biezenim var pievienot arī specializētu pienu ar zemu olbaltumvielu saturu ūdens vietā.

5) Enerģētiskās vērtības bagātināšanai biezenim var pievienot tējkaroti olīveļļas vai sviesta.



Recepte Nr2. (ar produktiem no dzeltenā saraksta)

1) Vāriet verdošā ūdenī vai tvaicējiet dārzeņus (kabacis - 15g, burkāns - 15g, kāposts - 15g, kartupelis - 15g), kamēr tie kļūs maigi un mīksti. 15g kartupeļu vietā var izmantot 1 lg brokoļu vai ziedkāpostu.

2) Pārējos soļus atkārtojiet tāpat, kā receptē Nr.1.

3) Augļu biezenim (ar augļiem no zaļā saraksta) var pievienot ½ banāna (ap 45g), lai papildinātu biezeni ar dabīgām olbaltumvielām.

Specializēts fenilalanīnu nesaturošs aminoskābju maisījums

Bērnam paaugoties, notiek arī izmaiņas viņa ēdienkartē, sākas papildus uzturs līdz bērns pilnībā ēd tikai ēdienu, kurš atšķirīgs no mātes piena.

Būtiski saprast, ka pacientam ar FKU ir ļoti stingra diēta, kas satur maz olbaltumvielas, tāpēc, lai nodrošinātu vecumam atbilstošu attīstību, funkcionēšanu, domāšanu un visas pārējās svarīgās lietas, cilvēki ar FKU specializēto aminoskābju maisījumu lieto visu mūžu!

Specializētais aminoskābju maisījums ir galvenais elements FKU ārstēšanas procesā. Ja to nelieto atbilstoši rekomendācijām, tad asinīs paaugstināsies fenilalanīna līmenis, kas provocēs veselības problēmas. Dažādās vecuma grupās ir atšķirīgi maisījumi, bet galvenais saprast, ka tā lietošana ir obligāta!

Specializētais maisījums satur visas aminoskābes, izņemot fenilalanīnu, tāpēc tas ļauj organismam augt un attīstīties. Tas satur vitamīnus un minerālvielas, kas ir ļoti svarīgi Jūsu bērna veselībai, kā arī tirozīnu, kas fenilketonūrijas gadījumā organismā trūkst, tāpēc tas ir papildus pievienots maisījumam.

FKU ārsts vai uztura speciālists aprēķinās Jūsu bērnam nepieciešamo aminoskābju daudzumu, kas mainīsies visas dzīves laikā, jo arī organisma vajadzības pēc olbaltumvielām mainās visas dzīves laikā. Tas ir atkarīgs gan no vecuma, gan augšanas tempa, gan fiziskās slodzes, gan arī fenilalanīna līmeņa.

Pastāv dažādas aminoskābju formulas – pulverveida, šķidrās un tabletes, kā arī ir pieejamas dažādas garšas. Šos specializētus aminoskābju maisījumus Jūsu bērnam izrakstīs uztura speciālists un tos piegādās Jums uz mājām. Specializēto maisījumu, kas nesatur fenilalanīnu, FKU pacientiem apmaksā valsts, vecākiem nav jāpērk šie produkti par saviem līdzekļiem.

Specializētais maisījums jālieto vienmērīgi visas dienas laikā, jo tas palīdz mazināt dabīgu olbaltumvielu uzsūkšanos, palīdz uzturēt fenilalanīna līmeni normas robežās.

FKU gadījumā diēta ir jāievēro visa mūža garumā, tāpēc arī specializētais maisījums ir jālieto visu mūžu.

Ko darīt, ja Jūsu bērns atsakās ēst vai nelabprāt ēd aminoskābju maisījumu?

- Nekrist panikā!
- Sazināties ar FKU komandu, lai vienotos par iespējām, kā nodrošināt aminoskābju maisījuma uzņemšanu;
- Censties nemaisīt speciālo maisījumu kopā ar parasto ēdienu, lai neatradinātu bērnu no aminoskābju specifiskās garšas;
- Nekādā gadījumā nedrīkst piespiest bērnu dzert aminoskābju maisījumu ar varu.

FKU diētiskā ārstēšana

FKU diētas pamatā – Luksofora sistēma



SARKANAIS – STOP!

Produkti, ko nedrīkst lietot uzturā, jo tie satur ļoti daudz olbaltumvielu.



DZELTENAIS – ĒD AR MĒRU!

Produkti, ko var ēst tikai noteiktos daudzumos, jo tie satur olbaltumvielas.

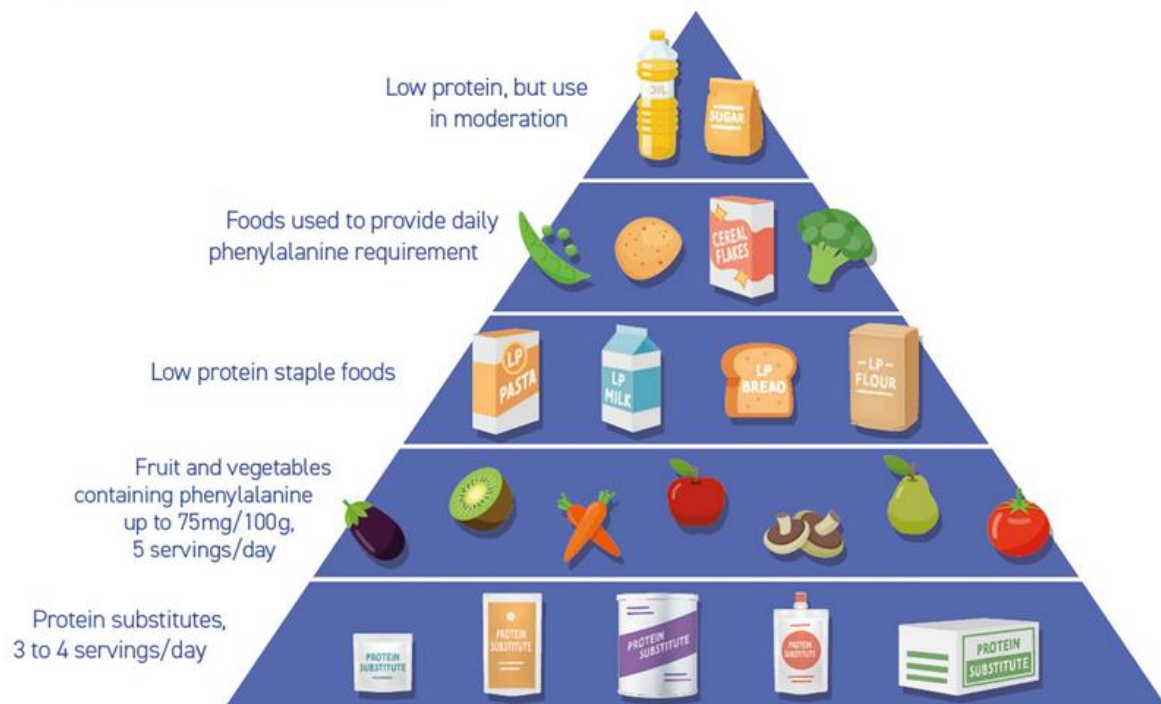


ZAĻAIS – BRĪVI!

Šie produkti satur ļoti maz dabīgo olbaltumvielu, tāpēc tos var ēst brīvi, bez svēršanas (normālos daudzumos)

FKU uztura piramīda

From: [PKU dietary handbook to accompany PKU guidelines](#)



Sarkanais saraksts – STOP!

Produkti, kurus nedrīkst lietot uzturā, jo tie satur daudz olbaltumvielu (proteīnu) un fenilalanīnu:

- Gaļa – visāda veida; cūkgaļa, vista, liellopa gaļa, bekons, t.sk. gaļas subprodukti, tādi kā aknas, nieres, siersniņas; gaļas izstrādājumi – cīsiņi, sardeles, desa, kūpinājumi, gaļas buljons; želantīns
- Zivis – t.sk. arī jūras veltes, svaigas un saldētas; zivju kotlešu masas, buljoni;
- Olas baltums – visāda veida;
- Siers – t.sk. arī svaigie sieri, siera mērces. Izņēmums dažī vegānu siera aizvietotāji (jāpārbauda olbaltumvielu saturs uz 100 gramiem produkta);
- Rieksti un sēklas;
- Miltu saturošie produkti – maize, makaroni, bulciņas, cepumi, tortes;
- Soja un sojas saturošie produkti;
- Tofu un citi gaļas aizvietotāji (qourn) ar augstu olbaltumvielu saturu;
- Aspartāms – mākslīgs saldinātājs, sastāvā ietilpst E951, E962; Ja produkti, medikamenti satur aspartāmu, uz produkta etiķetes ir jābūt norādei: “Satur fenilalanīna avotu”;

Citi saldinātāji ir atļauti, piemēram, sukraloze, saharīns, stēvija;

*Skat. nodaļa- Saldinātāju informācija

- ! Daudziem aizliegtiem produktiem, ko Jūs vai Jūsu bērns nevar lietot uzturā, ir pieejami alternatīvie specializēti produkti ar zemu olbaltumvielu saturu. !
- ! Apēdot nepareizo/aizliegto produktu, Jūsu bērns uzreiz nejutīsies slikti, taču asinīs pieaugs FA līmenis, un ilgstoša diētas pārkāpšana negatīvi ietekmēs bērna veselību. !
- ! Lietojot uzturā aizliegtos produktus ēdienkartē, bērnam mainīsies garša, viņi pieradīs pie tā, kā garšo aizliegtie produkti, un turpmāka diētas ievērošana var tikt apdraudēta. !

Dzeltenais saraksts – ēd ar mēru!

Produkti, satur dabīgās olbaltumvielas, bet nelielā daudzumā.

Šos produktus var lietot, bet tie ir jāsver un tos drīkst lietot TIKAI noteiktos daudzumos! Apēstais daudzums stingri jākontrolē un jāskaita kā proteīna vienības.

Lai Jūsu bērns augtu un attīstītos normāli, ir nepieciešams iekļaut ēdienkartē produktus, kas dabīgi satur nelielu olbaltumvielu daudzumu. Tie būtu tādi produkti, kā kartupeļi, graudaugi, rīsi, pākšaugi (zaļie zirnīši), krējums, olas dzeltenums. Šos produktus lietojot, uzņem nepieciešamo dabīgā FA daudzumu dienā. Samazinot vai palielinot dabīgā proteīna daudzumu uzturā, var koriģēt (mazināt/palielināt) FA līmeni asinīs.

Zemāk ir norādīts produktu daudzums, kas satur Vienu proteīna vienību (OV) - 1 gramu olbaltumvielu jeb 50 mg dabīga fenilalanīna. Sveriet produktus jau gatavā veidā, ja vien nav norādīts pretējais.

! Uzmanību: Šie produkti ir jāsver ļoti precīzi!

Dārzeni:

Brokoļi – 60 grami

Briseles kāposti – 60 grami

Cūku pupas – 20 grami

Ceptas dārza pupiņas – 20 grami

Kartupeļi

 Vārīti/biezenis bez piena – 80 grami

 Kartupelis ar mizu vārīts – 80 grami

 Cepti – 55 grami

 Čipsi – 45 grami

Kale salāti – 35 grami

Kukurūza (konservēta, kaltēta) – 35 grami

Kukurūzas vāļīte (svaiga, cepta) – 55 grami

Popkorns – 10 grami

Saldētu, jauktu dārzeņu maisījums – 30 grami

Spināti (vārīti) - 25 grami

Spargeli – 60 grami

Pētersīļi – 33 grami

Sīpolu loki – 100 grami

Zaļie zirnīši (svaigi, saldēti, konservēti) – 35 grami

Graudaugi:

“Kellog`s Cornflakes” – 15 grami

“Frosties” – 20 grami

Auzu pārslas (nepagatavotas) – 10 grami

Rīsi (nepagatavoti) – 15 grami

Rīsi (vārīti) – 45 grami

“Belvita”, cepumi “Selga” – 12 grami

Augļi:

Marakuja – 40 grami

Vīģes – 60 grami

Piena produkti:

Piens – 40 grami

Kefīrs – 30 grami

Saldais krējums – 30 grami

Skābais krējums – 35 grami

Kā aprēķināt cik proteīna vienības uzņems Jūsu bērns?

Nepieciešams noskaidrot, kāds ir olbaltumvielu saturs uz 100 gramiem produkta.

OV = 100/ olbaltumvielu saturs uz 100g

Piemēram, zaļie zirnīši “Bonduelle”, olbaltumvielu saturs uz 100g – 5,5 grami

$100 \text{ g} / 5,5 = 18$ grami zaļo zirnīšu – 1 OV

“Kelloggs” kukurūzas pārslas, olbaltumvielu saturs uz 100g – 7 grami

$100 \text{ g} / 7 = 14$ grami kukurūzas pārslas – 1 OV

Olbaltumvielu saturs (g) uz 100g produkta	1 OV
0.1g - 0.3g	Brīvi
0.4g	250 g
0.5g	200 g
0.6g	167g
0.7g	143g
0.8g	125g
0.9g	111g
1g	100g
1.5g	67g
2g	50g
2.5g	40g
3g	33g
3.5g	29g
4g	25g
4.5g	22g
5g	20g

Savukārt, gadījumā, ja nepieciešams uzzināt, cik konkrēti OV uzņemtas, ja apēd vienu cepumu vai vienu glāzi/vienu porciju kāda produkta, jāmeklē informācija par olbaltumvielu saturu vienā porcijā. Tad var aprēķināt, cik OV ar to uzņemt.

Olbaltumvielu saturs vienā porcijā	OV skaits
0 – 0.3g	Brīvi
0.4g – 0.7g	½
0.8g – 1.2g	1
1.3g – 1.7g	1 ½
1.8g – 2.2g	2

Dažreiz, protams, var nākties aprēķināt porciju pašiem. *Kā to izdarīt?*

1. Nosveriet to ēdienu, ko Jūs plānojat apēst;
2. Atrodiet, kāds ir olbaltumvielu saturs uz 100 gramiem produkta;
3. Veiciet aprēķinus:

Porcijas svars (cik ir plānots apēst) x olbaltumvielu saturu uz 100 gramiem

100

Piemēram:

Krēmzupa - burkānu ar kokosriekstu pienu BIO 400g

Sastāvdaļas

organiskie burkāni 42%, ūdens, organiskais kokosriekstu piens 10%, organiskie rīsu milti, jūras sāls, organiskās garšvielas

Sastāvs

Uzturvērtība Daudzums uz 100g/ml

enerģētiskā vērtība	162 kJ/ 38 kcal
tauki	1.8 g
tostarp piesātinātās taukskābes	1.5 g
ogļhidrāti	4.9 g
tostarp cukuri	2.2 g
olbaltumvielas	0.6 g
sāls	0.7 g

1. Pārbaudām sastāvu - vai nav aizliegtu produktu; pievēršam uzmanību tam, ka sastāvā ir rīsu milti, kokosriekstu piens, kas ir pieskaitāmi pie dzeltenā saraksta produktiem.
2. Pārbaudām, kāds ir olbaltumvielu saturs uz 100 gramiem – 0.6 grami.
3. Pieņemsim, ka viena porcija ir 250g;
4. Aprēķinām: 250 grami x 0.6 grami / 100 grami = 1,5 grami olbaltumvielu jeb 1.5 OV

Boršs Kok skābu kāpostu 500g

Sastāvdaļas

bietes 52%, skābie kāposti 14%, dzeramais ūdens, kartupeļi 7%, burkāni 5%, sīpoli 3%, tomātu pasta, augu eļļa, pārtikas sāls, KVIEŠU milti, cukurs, skābuma regulētājs citronskābe, garšvielas (mainīgās proporcijās)

Sastāvs

Uzturvērtība Daudzums uz 100g/ml

enerģētiskā vērtība	314 kJ/ 75 kcal
tauki	3.7 g
tostarp piesātinātās taukskābes	0 g
ogļhidrāti	8.9 g
tostarp cukuri	0 g
olbaltumvielas	1.5 g
sāls	0 g

1. Pārbaudām sastāvu - vai nav aizliegtu produktu, pievēršam uzmanību tam, ka sastāvā ir kartupeļi, kviešu milti.
2. Pārbaudām, kāds ir olbaltumvielu saturs uz 100 gramiem – 1,5 grami.
3. Pieņemsim, ka viena porcija ir 250g;
4. Aprēķinam: $250 \text{ grami} \times 1,5 \text{ grami} / 100 \text{ grami} = 3,75 \text{ grami olbaltumvielu jeb } 3 \frac{3}{4} \text{ OV.}$

Rīsu galetes Rimi ar jūras sāli 90g

Sastāvdaļas:

brūnie rīsi 99,2%, jūras sāls 0,8%

Sastāvs

Uzturvērtība Daudzums uz 100g/ml

enerģētiskā vērtība	1629 kJ/ 385 kcal
tauki	3.4 g
piesātinātās taukskābes	0.8 g
ogļhidrāti	78.3 g
tostarp cukuri	0.8 g
olbaltumvielas	8.3 g
sāls	0.5 g

1. Pārbaudām sastāvu – vai nav aizliegtu produktu; pievēršam uzmanību tam, ka sastāvā ir brūnie rīsi.
2. Pārbaudām, kāds ir olbaltumvielu saturs uz 100 gramiem – 8,3 grami.
3. Pieņemsim, ka viena porcija ir 5g jeb 1 galette;
4. Aprēķinam: $5 \text{ grami} \times 8,3 \text{ grami} / 100 \text{ grami} = 0.4 \text{ grami olbaltumvielu jeb } \frac{1}{2} \text{ OV.}$

Zaļais produktu saraksts

Šie pārtikas produkti satur maz dabīga fenilalanīna, tāpēc tos uzskata par produktiem, kas ir “brīvi no OV vienībām”, un neskaita.

“Brīvi no OV vienībām” produktu saraksts:

Produkti, kas dabīgi satur maz FA:

- Vairāki augļi (skat tālāk)
- Dārzeņi (skat tālāk),
- Taukvielas – sviests, augu eļļas, margarīns,
- Ievārījumi,
- Cukurs un medus (zīdaiņiem līdz 12 mēnešu vecumam nerekomendē iekļaut uzturā medus).

Specializētā diētiskā pārtika:

- Miltu maisījums,
- Rīsu aizvietotājs,
- Makaronu aizvietotājs,
- Putru aizvietotāji,
- Cepumi, šokolāde.

Specializētā diētiskā pārtika ir valsts apmaksāta, taču katru gadu var atšķirties apmaksāto produktu saraksts. Papildus specializētu pārtiku var iegādāties arī dažādos specializētos internetveikalos, šo produktu iekļaušana paplašinās bērna ēdienkarti un atvieglos diētas ievērošanu.

Dabīgi produkti, kas ir brīvi no olbaltuma vienībām:

Dārzeņi:

- | | |
|----------------------|-----------------|
| ● Artišoki, | ● Fenhelis, |
| ● Baklažāni, | ● Ķiploki, |
| ● Bietes, | ● Puravi, |
| ● Diedzētās pupiņas, | ● Salāti, |
| ● Kāposti, | ● Okra, |
| ● Kaperi, | ● Pastinaki, |
| ● Kabacis, | ● Pipari, |
| ● Manioka, | ● Redīsi, |
| ● Selerijas kāti, | ● Lociņi, |
| ● Seleriju sakne, | ● Cukurzirnīši, |
| ● Gurķi, | ● Tomāti, |
| ● Kale salāti, | ● Rāceņi. |

Augļi/ogas:

<ul style="list-style-type: none">• Ābols,• Arbūzi,• Aprikozes,• Bumbieri,• Plūmes,• Mellenes,• Upenes,• Ķirši,• Mandarīni,• Dzērvenes,• Jānogas,• Dateles (svaigas),• Vīģes,• Ingvers,• Ērkšķogas,• Greipfrūti,	<ul style="list-style-type: none">• Vīnogas,• Guava,• Kivi,• Kumkvats,• Citroni,• Laims,• Mandarīni,• Mango,• Melone,• Nektarīni,• Olīves,• Papaija,• Pasifloras augļi,• Persiki,• Plūmes,• Zemenes.
---	---

Zemāk minētos augļus un dārzeņus, ja tie tiek lietoti uzturā vienu reizi dienā noteiktos daudzumos, var neskaitīt kā papildus vienības. Taču, ja šie produkti tiek lietoti vairāk nekā minētā porcija, tad tos rēķina kā 1 OV .

Piemēram, ja bērns apēd 5 sēnes, tad tās neskaita kā proteīna vienību, taču ja apēd 10 sēnes, tad tās skaitīsies kā 1 vienība.

Ja bērns apēd 80 gramus saldā kartupeļa, tad to neskaita kā vienību, bet ja apēd 200 gramus saldā kartupeļa, tad papildus 120 gramu būtu jārēķina kā 1 ½ vienības.

Augļi un dārzeņi, ko var lietot ierobežotos daudzumos:

- Banāni – 1 gab.,
- Sēnes – vidēja lieluma 5 gab. (80grami),
- Apelsīni – 1 gab.,
- Granātābols – 1 gab.,
- Saldie kartupeļi – 80 gramu.

Produktu grupas, kuras var lietot uzturā brīvi:

Cukurs	Saldumi	Ievārījums, konservi
Baltais cukurs, Brūnais cukurs, Glikoze, Fruktoze, Pūdercukurs, Ievārījuma cukurs	Ledenes, Košļājamās konfektes *, Sorbets	Medus, Ievārījums, Marmelāde *, Kļavu sīrups, Agaves sīrups

*obligāti pārliecinieties, ka produkts nesatur želanīnu

Garšvielas	Dažādi	Pārtikas piedevas, krāsvielas
Sāls, Pipari, Čili, Etiķis, Karijs, Zaļumi	Cepamais pulveris, Dzeramā soda, Sāgo, Tapioka, Kartupeļu ciete, Kukurūzas ciete, Agars	Vaniļa, Piparmētra

Taukvielas	Dzērieni	Mērces
Sviests (tauku saturs min 82,5%) Kokosriekstu eļļa, Vīnogu kauliņu eļļa, Olīveļļa, Rapšu eļļa, Saulespuķu eļļa, Avokado eļļa, Sezamsēklu eļļa, Margarīns, Augu eļļas	Kokosriekstu piens, Riekstu pienu dzērieni (Indijas riekstu, mandeļu, auzu pienu dzērieni), Rīsu piena dzēriens – nav vēlams iekļaut bērnu uzturā, kas ir jaunāki par 6 gadiem, Sulas, Tēja, kafija Ūdens, minerālūdens	Balzamiko etiķis, Tomātu pasta, mērce, Sojas mērce **, Salsa, Tabasko, Čili mērce.

** pārbaudiet sastāvā aspartāma klātbūtni un olbaltumvielu daudzumu 100 gramos produkta

Maltītes ar zemu olbaltumvielu saturu un ģimenes maltītes

Ļoti svarīgi, lai bērni un pieaugušie ar FKU nejustos izstumti un atdalīti no visas ģimenes, tāpēc, plānojot maltītes, ir svarīgi, lai tās izskatītos līdzīgi. Ja visa ģimene gatavo maltīti uz grila, pagatavojiet kotleti no gaļas aizvietotāja vai uzlieciet uz grila papriku, sēnes, baklažānus un apcepjiet tos.

Ģimenes maltīte	Diēta ar zemu olbaltumvielu saturu
Makaroni ar sieru	Makaroniem ar zemu olbaltumvielu saturu un siera aizvietotāju klāt piegrieziet svaigus dārzeņus un piepilniet olīveļļu.
Kartupeļi ar kotleti un tomātu mērci	Uzvāriet vai apcepjiet kartupeļus (skaitām proteīna vienības), pagatavojiet kotletes no gaļas aizvietotāja un izsautējiet tās ar tomātu mērci, papriku. Pievienojiet baziliku.
Risoto / Plovs	Pagatavojiet risoto vai veģetāro plovu ar specializētiem rīsiem, papriku, saldo kukurūzu un sēnēm (skaitām proteīna vienības).
Lazanja	Lazanju pagatavojiet no baklažāniem, sēnēm. Vizuāli to būs grūti atšķirt no parastās lazanjās, bet garšos burvīgi!
Pica Margarita	Pagatavojiet picu no pamatnes ar specializētiem miltiem, tomātu pastas, siera aizvietotāja. Dekorējiet ar baziliku vai rukolu.
Brokastu pārslas ar pienu	Brokastu pārslas ar zemu olbaltumvielu saturu un piena aizvietotāju (ar zemu olbaltumvielu saturu) vai augu (kokosriekstu, mandeļu, Indijas riekstu, rīsu – nav ieteicams bērniem līdz 5 gadu vecuma)
Saldējums	Ogu, augļu sorbets, saldēta sula; vegāniskais saldējums (sekot līdzī sastāvam) uz kokosriekstu piena bāzes.
Borščs	Borščs no dārzeņu buljona (kartupelis - (skaitām proteīna vienības)).
Skābeņu zupa	Skābeņu zupa no dārzeņu buljona ar olas dzeltenumu (skaitām proteīna vienības).
Aukstā zupa	Aukstā zupa ar kvasu vai piena aizvietotāju.

Saldinātāji

Kas ir aspartāms un kāpēc to nedrīkst lietot, ja ir fenilketonūrija?

Ēdieni un dzērieni var saturēt saldinātāju aspartāmu, pārsvarā tie ir gāzēti dzērieni, alkoholiski dzērieni, pudiņi, košļājamās gumijas. Aspartāms var būt arī sīrupa veida medikamentu sastāvā.

Aspartāms sastāv no divām aminoskābēm - fenilalanīna un aspartāmskābes. Kad aspartāms nonāk organismā, tas tiek sašķelts, un organismā nonāk fenilalanīns, tāpēc aspartāmu saturoši produkti nav atļauti.

Ko nedrīkst lietot?

- Aspartāms
- Aspartāma sāļi
- E951
- E962

Daži medikamentu piemēri:

Parastizāļu instrukcijā ir atrodams šāds teikums: “Aspartāms (E951) ir fenilalanīna avots. Tas var būt kaitīgs pacientiem, kuriem ir fenilketonūrija.” Bet jebkurā gadījumā labāk pārlicināties, kāds saldinātājs ir pievienots.

Aspartāmu satur:

- “Coldrex HotRem honey and lemon”, kā arī vairāki citi karstie pretdrudža dzērieni, piemēram, “Fervex”, “Gripoflex”;
- “Calcigran®” 500 mg/200 SV košļājamās tabletes;
- “Ferrum Lek” 100 mg košļājamās tabletes;
- “Zinnat” suspensija 125mg/5ml, 100ml;
- “Hiconcil” suspensija 250mg/5ml 100ml;
- “Singulair” 5mg N28 košļājamās tabletes.

Produkti, kas satur aspartāmu:



Bērnu dārzs. Skola.

Kurš ir jāinformē par to, ka bērnam ir fenilketonūrija?

Ir svarīgi, lai izglītības un aprūpes personāls bērnu dārzā vai skolā saprastu un būtu informēti, ka viņu audzēkņim ir reta ģenētiska slimība, ka bērnam ir nepieciešama īpaša diēta un kāpēc ir nepieciešama rūpīga uzraudzība. Par bērna veselības stāvokli jāinformē šie cilvēki:

- direktors un uzņēmšanas personāls (kad plānojat bērna uzņemšanu);
- grupas vadītājs – bērnu dārzā vai klases audzinātājs – skolā;
- bērnu dārza vai skolas medmāsa un ārsts;
- ēdnīcas personāls, lai uzzinātu kādas ir iespējas ēdiena nodrošinājumam (vai ir iespēja atnest savu specializēto pārtiku ar samazinātu fenilalanīna saturu vai ir jāņem līdzīgu pašu sagatavots ēdiens no mājām).

Tāpat obligāti jāiedod izglītības iestādes personālam metabolo speciālistu kontakti, un otrādi. Uztura speciālisti sagatavos nepieciešamo dokumentus un specializētas diētas aprakstus. Neskaidrību gadījumā uztura speciālisti sazināsies ar izglītības iestādes personālu un sniegs visu nepieciešamo informāciju.

Vēl iestāžu personālu informējiet, ka:

- slimība nav lipīga;
- ja bērns nav ēdis iepļānotajā/-ās ēdienreizē/-s – ir jāinformē vecāks;
- bērnam ik dienu būs nepieciešams uzņemt fenilalanīnu nesaturošo aminoskābju maisījumu, kurš būs jāgatavo personālam (bērnu dārzā) vai kuru bērns skolas vecumā gatavos pats;
- ja pamanāt, ka bērns pārkāpj diētu – ir jāinformē vecāks.

Svētki bērnu dārzā un skolā

Bērnu dārzā un skolā bērni regulāri saskarsies ar dzimšanas dienu svinēšanu vai svētkiem, kur būs svētku galds. Tāpat būs grūti izvairīties no citu bērnu cienasta.

Gatavojieties svētku pasākumiem jau iepriekš. Palūdziet grupas vadītājam/ klases audzinātājam sarakstu ar audzēkņu dzimšanas dienām un plānotiem pasākumiem gada laikā. Atnesiet dienu iepriekš specializētu fenilalanīnu nesaturošu cienastu, piemēram, cepumus, konfektes.

Bērnu dārza/skolas sapulcē informējiet pārējos vecākus par to, ka Jūsu bērnam ir fenilketonūrija un viņu drīkst cienāt ar specializētiem produktiem, citādi tas kaitē viņa veselībai. Pabrīdiniet, ka Jūs atnesīsiet cienastu savam bērnam atsevišķi.

Ja bērni mācās par ēdienu vai ēdienu gatavošanu, brīdiniet attiecīgo skolotāju par Jūsu bērna veselības stāvokli un par to ka viņam/-ai ir specifiskā diēta. Palīdziet savam bērnam izdomāt kādu fenilalanīna nesaturošu ēdienu, par ko var pastāstīt vai pagatavot, jo ar to var droši dalīties ar citiem bērniem.

Ko apspriest ar savu bērnu?

Saruna ar savu bērnu ir svarīgs sagatavošanās brīdis pirmsskolas un vispārējās izglītības iestādei. Kamēr skolas darbinieki darīs visu iespējamo, lai uzraudzītu Jūsu bērnu, vecāku iedrošinājums dos iespēju justies drošāk, ja Jūsu bērns pārzinās savas diētas specifiku un prafis pats atbilstoši sekot savam uzturam ārpus mājām.

Aspekti, kuri jāpārrunā ar savu bērnu pirms bērnu dārza apmeklēšanas:

- Produkti/ ēdieni, kuri ir atļauti (no zaļā saraksta) un kurus nav atļauts ēst bez ierobežojuma;
- Neēst produktu/ ēdienu, ja nav pārliecības, ka tas nesatur fenilalanīna avotu;
- Nemainīties ar savu ēdienu ar draugiem;
- Cienāties tikai ar to, ko dod grupas vadītājs.

Aspekti, kuri jāpārrunā ar savu bērnu pirms skolas apmeklēšanas:

- Produkti/ ēdieni, kuri ir atļauti (no zaļā saraksta) un kurus nav atļauts ēst bez ierobežojuma;
- Atņemt mājās neapēsto pusdienu kastes ēdienu, lai varētu aprēķināt fenilalanīna daudzumu (PV);
- Necienāties no draugiem, ja nav pārliecības, ka tas nesatur fenilalanīna avotu vai paņemt līdzīgu mājās un pajautāt mammai, vai to drīkst ēst;
- Neēst produktu/ ēdienu, ja nav pārliecības, ka tas nesatur fenilalanīna avotu;
- Atgādināt, ka arī mērces un košļājamās konfektes var saturēt fenilalanīnu;
- Pirkt tikai piemērotu pārtiku skolas bufetē;
- Nemainīties ar savu ēdienu ar draugiem;
- Atcerēties un nekautrēties dzert fenilalanīna nesaturošu aminoskābju maisījumu;
- kā izstāstīt citiem bērniem par savu specifisko diētu;
- ko darīt, ja bērns tiek ķircināts.

Kā iedrošināt savu bērnu?

- Pievērsiet viņa uzmanību pozitīvām domām par to, cik daudz pārtikas produktu/ ēdienu bērns drīkst ēst;
- Regulāri diskutējiet un skaidrojiet par diētas nepieciešamību, svarīgumu un pozitīvu ietekmi uz augšanu, attīstību un kopumā uz veselības stāvokli visas dzīves garumā, lai bērns augtu ar sapratni, ka tas ir vislabākais viņam/-ai;
- Mierināt viņu, ka daudzi citi cilvēki pasaulē tāpat ievēro šo pašu diētu, lai Jūsu bērns zinātu, ka viņš/a nav vienīgais/-ā. Atgādināt, ka ir arī citas diētas un cilvēki, kuri arī bez ģenētiskām slimībām paši izvēlas kādu diētu un ievēro to, pat ja to nenosaka veselības stāvoklis.

Ēšana ārpus mājas

Ēšana ārpus mājām FKU pacientiem var būt viegla un patīkama, ja tam iepriekš tiek velēts laiks un sagatavošanās. Daudzu restorānu ēdienkartes ir pieejamas tiešsaistē, tāpēc tās var apskatīt un izpētīt pirms apmeklējuma. Uz restorānu vai kafejnīcu var arī piezvanīt, izstāstīt par savas diētas specifiku un palūgt padomu, vai ēdināšanas vietā būtu pieejami kādi ēdieni, kas atbilst prasībām, kā arī uzzināt, vai ir iespēja izslēgt kādu sastāvdaļu no ēdiena, kura aizliegta.

Ēdot ārpus mājām, Jums ir divas iespējas:

1. Pieturēties pie sava parastā fenilalanīna uzņemšanas daudzuma (režīma) visas dienas garumā, kas nozīmē, ka Jums būs palikuši tikai daži dabīga fenilalanīna grammi (OV), kas jāapēd vakariņās;
2. Ietaupīt fenilalanīnu (OV) ēdienreizei ārpus mājām, ja tas ir īpašs gadījums. Tādā gadījumā visās pārējās ēdienreizēs uzņemiet ēdienu ar zemu olbaltumvielu saturu. **Tas tiek atļauts retos un īpašos gadījumos.**

Iejas ēšanai dažādās vietās

Barbekjū

- Mājas dārzeņu un augļu iesmi;
- Dārzeņu kebabi, marinēti ķiploku medus mērcē vai citās marinādēs ar zemu olbaltumvielu saturu;
- Salāti*;
- Dārzeņu pirkstiņi*;
- Dārzeņu burgeri*;
- Kukurūza uz vālītes*;
- Sēnes*;
- Baklažānu šķēles;
- Mērces, piem. salsa, čatnijs, gvakamole*.

Kafejnīcas

- Jaukti dārzeņu salāti ar piemērotu mērci;
- Augļu salāti / augļu sula;
- Žāvēti dārzeņu čipsi*;
- Kartupeļi* ar zemu olbaltumvielu pildījumu - tomāti, koleslava, gvakamole*, saldā čili mērce;
- Dārzeņu zupa (kam pamatā nav piens vai krējums, un kura ir bez lēcām, pupiņām vai zirņiem);
- Kartupeļu biezenis* un dārzeņi ar mērci;
- Latte, kapučīno, piena kokteiļi, smūtiji ar rīsu vai kokosriekstu pienu (**Piezīme: rīsu piens nav piemērots bērniem līdz 5 gadu vecumam un grūtniecēm vai sievietēm zīdīšanas periodā.**)

* Iespējams, ir nepieciešams aprēķināt fenilalanīna (OV) daudzumu.

Itāļu restorāni

- Makaroni** ar tomātu mērcēm;
- Ķiploku sēnes* ar ķiploku maizi**;
- Ķiploku maize**;
- Brusketa**;
- Veģetārā antipasta - artišoki, olīvas, tomāti, grauzdēti pipari, tapenade;
- Pica**;
- Picu pamatne bez lipekļa * (pārbaudiet restorānā) ar zemu olbaltumvielu sieru**;
- Augļi;
- Sorbets.

Ķīniešu restorāni

- Vārīti rīsi*, cepti rīsi*, nūdeles*;
- Dārzeņu ēdieni;
- Garneļu krekeri*;
- Dārzeņu pavasara ruļļi*;
- Ķīniešu dārzeņu zupa *.

Taizemes / Malaizijas restorāni

- Vārīti rīsi*, cepti rīsi*, nūdeles*;
- Dārzeņu ēdieni, piemēram, zaļā vai sarkanā karijā (izvairieties no ēdieniem ar riekstiem un krējuma bāzes mērcēm, piemēram, pangas karijs);
- Svaigi augļi.

Indijas restorāni

- Vārīti rīsi*
- Sago*
- Dārzeņu ēdieni bez pākšaugiem (lēcām, lēcu dāļiem, sarkanām vai baltām pupiņām, aunazirņiem)
- Indijas siers
- Mango čatnijs un sālījums

Grieķu restorāni

- Rīsi*;
- Mērce - baba ganuš (pārbaudiet sastāvdaļas)*;
- Olīvas, gurķis, sarkanais sīpols un tomāti ķekariņos;
- Dārzeņu ēdieni, piem. dārzeņu kebabs;
- Salāti.

* Iespējams, ir nepieciešams aprēķināt fenilalanīna daudzumu.

** Ja laicīgi plānojat apmeklēt kādu restorānu, tad noskaidrojiet, vai ir iespēja atnest savu zemu olbaltumvielu produktu, lai to sagatavotu izvēlētajā restorānā.

Meksikāņu restorāni

- Saldo kartupeļu daiviņas;
- Tortilla čipsi*;
- Kukurūzas čipsi*;
- Salsa;
- Gvakamole*.

* Iespējams, ir nepieciešams aprēķināt fenilalanīna daudzumu.

Alkohols

Fenilketonūrijas pacientiem nav pilnīgi aizliegta alkohola lietošana. Alkohola lietošana var būt pieļaujama tikai tiem pacientiem, kuri sasnieguši 18 gadu vecumu.

Kas ir viena alkohola vienība?

- Maza vīna glāze (100ml);
- 1 stiprais alkoholiskais dzēriens (35,5 ml);
- 1–2 pintes alus, ale, sidra, Ginesa;
- 1 alkopops (vāji alkoholisks kokteilis) (275 ml).

Cilvēkiem ar fenilketonūriju ir daudz piemērotu alkoholisko dzērienu. Tomēr daži alkoholiskie dzērieni satur dabīgas olbaltumvielas (piem., alus u.c. kokteiļi ar olu piedevu), tāpēc tie būtu stingri jāierobežo. Tāpat daži dzērieni satur **aspartāmu**, tāpēc no tiem vajadzētu pilnīgi izvairīties.

Olbaltumvielas(OV) alkoholiskajos dzērienos un kokteiļos jārēķina tāpat kā pārtikā!

PKU piemēroti alkoholiskie dzērieni*

- Sausais sidrs, saldais vīnogu sidrs, piemēram, “Ritz”, “Bulmers”;
- Sarkanā / baltā / rožu vīna glāze (jāskaita, ja izdzerat vairāk nekā 2 lielas glāzes vīna)
Piezīme: 1 pudelē (750 ml) vīna ir aptuveni 1 g olbaltumvielu
- Stiprināts vīns un heress;
- Liķieri - ķiršu brendijs un kurakao;
- Vermuts - sauss un salds;
- Stiprie alkoholiskie dzērieni - viskijs, džins, degvīns, rums, brendijs, pimmi un martini;
- Alkopops un dažādi vāji alkoholiskie kokteiļi.

* Atcerieties pārbaudīt sastāvu vai ir/nav aspartāma.

! Pārmērīga alkohola lietošana izraisa organisma intoksikāciju un negatīvi ietekmē fenilalanīna (FA) līmeni asinīs!

Ceļošana

Fenilketonūrija un specifiskā diēta nebūt nav šķērslis tam, lai varētu apceļot pasauli un izbaudīt brīvdienas ārzemēs.

Tikai gadījumā, ja Jums vai Jūsu bērnam ir FKU, ceļojuma plānošana prasīs nedaudz vairāk laika. Jums būs jāpārlicinās, ka Jums ir pietiekamā daudzumā gan specializētie produkti ar zemu fenilalanīna saturu, gan fenilalanīna nesaturošs aminoskābju maisījums, gan arī citas Jums nepieciešamās lietas.

Atcerieties, jo biežāk Jūs ceļosiet, jo vieglāk Jums būs visu plānot un organizēt.

Muitas izziņa par diētisko pārtiku

Ja dodaties uz ārzemēm, Jums var noderēt muitas izziņa par diētiskās pārtikas pārvešanu. Šo izrakstu Jums var sagatavot FKU komanda, tāpēc lūgums to laicīgi palūgt speciālistiem. Izziņā tiks minēts aminoskābju maisījuma nosaukums un specializēto produktu ar zemu fenilalanīna saturu nosaukumi, lai, šķērsojot robežu, muitas darbiniekiem nerastos lieki jautājumi un Jums nebūtu problēmas pārveidot šos produktus sev līdzī.

Ceļojuma apdrošināšana

Neaizmirstiet paņemt līdzī ceļojuma apdrošināšanu visai ģimenei, kas dodas ceļojumā!

Bagāža

Pakojot savu koferi, atstājiet aminoskābju maisījumus oriģinālā iepakojumā. Iesakām laicīgi sazināties ar aviokompāniju un pabrīdināt, ka Jums ir nepieciešama papildus bagāža, tā kā Jums ir jāpārved liels produktu apjoms. Dažas aviokompānijas ir pretimnākošas un piešķir papildus bagāžas vietu bez papildus samaksas.

Nozaudēta bagāža

Jums ir jābūt gataviem, ka bagāža var tikt nozaudēta, tāpēc nekad nelieciet visus aminoskābju maisījumus, produktus ar zemu fenilalanīna saturu vienā koferī. Sadaliet visus produktus proporcionāli pa visām somām, noteikti ielieciet produktus arī rokas bagāžā.

Ēšana lidojuma laikā

Uzziniet, vai aviokompānija, ar kuru Jūs lidojat, nodrošina ēdināšanu lidojuma laikā. Ja nodrošina, paaizteresējieties, vai viņi varētu Jums nodrošināt kādu FKU piemērotu maltīti, piemēram, augļus, svaigus salātus. Ieplānojiet, ka lidojuma laikā Jūs varētu apēst savas proteīnu vienības (OV), paņemiet līdzī arī kādu sviestmaizi (ar zemu olbaltumvielu saturu), specializētus cepumus un konfektes, augļus, lai Jums garantēti būtu FKU piemērots ēdiens.

Rezervējot naktsmītņi

Gadījumā, ja Jūs paliekat viesnīcās, tad, sazinoties ar viesnīcas personālu, uzjautājiet, vai viņi varētu kaut ko pagatavot no Jūsu specializētiem produktiem, piemēram, uzvārīt makaronus vai rīsus, pagatavot tostermaizi (ar zemu olbaltumvielu saturu).

Protams, arī uz zviedru galda (piemēram, brokastīs) Jūs varat atrast daudz zemo olbaltumvielu opciju, piemēram, ka OV – brokastu pārslas kopā ar kādu augu piena dzērienu vai augļu salāti ar 1-2 tējkarotītēm grieķu jogurta (OV).

Ja izīrējat apartamentus, tad ēdiena pagatavošana ir Jūsu rokās, atrodiēt lokālus veikaliņus, tirdziņus ar svaigiem augļiem, dārzeņiem un pagatavojiet daudz un dažādu in teresantu maltīšu.

Etīķetes

Iepērkoties veikalos, pievērsiet uzmanību produkta etiķetēm, iesakām izmantot internet-tulkotājus, lai ātri un vienkārši pārtulkotu tos vārdus, kas Jums nav zināmi. Esiet uzmanīgi un atcerieties, ka ne vienmēr ražotājs var informēt patērētāju par aspartāma klātbūtni, tāpēc vienmēr pārbaudiet, vai sastāvā ir tādi apzīmējumi, kā E951, E962. Šie apzīmējumi ir starptautiski.

Ceļojuma checklist

1. Muitas izziņa par diētisko pārtiku;
2. Fenilalanīna nesaturošs aminoskābju maisījums ar rezervi;
3. Specializētā diētiskā pārtika;
4. Ceļojuma krūze aminoskābju dzērienam;
5. Svāri;
6. Informācija par diētu, dažas vienkāršas receptes;
7. FKU komandas kontakti;
8. Pase.

Grūtniecība un fenilketonūrija

Sievietei ar fenilketonūriju ir ļoti svarīga grūtniecības plānošana. Jau pirms grūtniecības iestāšanās, kā arī visas grūtniecības laikā ievērota diēta būtiski ietekmē augļa un grūtniecības iznākumu.

Ja jaunā māmiņa neievēro fenilketonūrijai paredzēto diētu pirms grūtniecības un tās laikā, asinīs ir paaugstināts fenilalanīns. Tas ir toksisks auglim un būtiski ietekmē viņa attīstību. Taču uzmanīgi ievērojot ārstēšanas ieteikumus, iespēja piedzimt veselam bērnam ir tikpat augsta kā sievietēm bez fenilketonūrijas. Arī sieviete ar ne tik smagu fenilketonūrijas formu var apdraudēt sava bērna veselību, nesekojot līdzī fenilalanīna līmenim asinīs un neievērojot fenilketonūrijas diētu.

Mātei, kura slimo ar fenilketonūriju samērā reti piedzimst bērniņš ar fenilketonūriju, taču risks ir augstāks nekā visā pārējā populācijā, bez tam bērniņš noteikti būs “slimā” gēna nesējs.

Slims bērniņš slimai sievietei var piedzimt tad, ja bērna tēvs slimo ar fenilketonūrijai vai ir ir “slimā” gēna nesējs.



Augsts fenilalanīna līmenis mātes asinīs grūtniecības laikā viņiem rada ļoti nopietnas veselības problēmas. Tās var būt, piemēram:

- Sirds defekti un citas sirds problēmas;
- Patoloģiski maza galva;
- Sejas patoloģijas;
- Zems intelekts;
- Nopietnas uzvedības problēmas;
- Zems dzimšanas svars;
- Attīstības aizkavēšanās.

Grūtniecei ar fenilketonūriju mērķa fenilalanīna līmenis asinīs ir **2 – 6 mg%**. Mērķa fenilalanīns ir jāsasniedz pirms grūtniecības. Fenilalanīna līmeņa kontroles ir jāveic **ik nedēļu** pirms grūtniecības un vismaz **reizi divās nedēļās** grūtniecības laikā.

Plānojot grūtniecību, ārsta ieteiktais laiks kontracepcijas pārtraukšanai varētu būt atšķirīgs. Iespējams, tas variēs no **2 nedēļām līdz pat vairākiem mēnešiem**.

Pirms grūtniecības papildus diētai rekomendē uzsākt lietot folskābi un Omega-3 taukskābes. Asins analīzēs pirms grūtniecības vajadzētu pārbaudīt šādus galvenos rādītājus:

- folskābi;
- vitamīnu B12
- ferritīnu
- pilnu asins ainu.

Ja iestājusies grūtniecība, bet pirms tās tomēr nav laicīgi iegūts vēlamais fenilalanīna līmenis, nekavējoties ir jāvērsas pie ārsta, lai uzsāktu fenilketonūrijas optimālu ārstēšanu. Mazāk kā 7 dienu laikā ir jāpanāk fenilalanīna mazināšanās līdz vēlamajam līmenim.

Grūtniecības laikā ir jāizvairās no fenilalanīna līmeņa, kas ir zemāks par 2 mg%. Pārāk strikta diētas ievērošana ir saistīta ar intrauterīnu augšanas aizturi auglim. Šajā gadījumā jāpārskata diēta kopā ar uztura speciālistu un jāpalielina diētā uzņemtais fenilalanīna daudzums dienā.

Grūtniecības laikā jāatrodas specializētas fenilketonūriju pārzinošas komandas uzraudzībā. Tai vajadzētu sastāvēt no ginekologa, uztura speciālista un metabolo slimību ārsta (internista). Tiek rekomendētas speciālistu konsultācijas vismaz vienu reizi katrā trimestrī, tomēr tās nepieciešamības gadījumā var būt arī biežāk. Uzraugot šādu grūtniecību, ārsts var nozīmēt veikt papildus ultrasonogrāfijas izmeklējumus, lai biežāk kontrolētu augļa attīstību. Jaunajai māmiņai ar fenilketonūriju ir jāveic arī tādi paši skrīninga izmeklējumi pirms grūtniecības un grūtniecības laikā, kādi tiek rekomendēti veselai sievietei, kā arī tāpat jāsaņem apmācība par veselīgu dzīvesveidu.

Vadlīnijas rekomendē grūtniecei ar fenilketonūriju uzņemt **kopējo olbaltumvielu** ekvivalentu (dabīgās olbaltumvielas un fenilalanīnu nesaturošo aminoskābju maisījumu) **≥70 g/dienā**. Tomēr ir svarīgi ņemt vērā arī individuālo svaru un esošo grūtniecības trimestri. Tādēļ būtiskas grūtniecības laikā ir uztura speciālista konsultācijas un diētas kontrole.

Fenilketonūrijas dēļ visu grūtniecības laiku ļoti uzmanīgi jāseko līdzi **svara izmaiņām**. Fenilketonūrijas grūtniecēm svara pieaugumam jābūt līdzīgam kā sievietēm grūtniecības laikā bez fenilketonūrijas - nav vēlams pastiprināts svara pieaugums.

Taču pirmajos mēnešos īpaša uzmanība jāpievērš, lai svars nemazinātos. Svara zudums var vēl vairāk paaugstināt fenilalanīna līmeni asinīs. Ja svars tomēr samazinājies, noteikti jākonsultējas ar ārstu un uztura speciālistu. Iemesli varētu būt nepietiekams uzturs (par maz uzņemtās enerģijas), fenilalanīnu nesaturošā aminoskābju maisījuma (piemēram, PKU Nutri 3 Energy) nepietiekama lietošana, slikta apetīte sliktas dūšas vai vemšanas dēļ un tml.

Līdz 85% gadījumu grūtniecības laikā ir sastopama slikta dūša un vemšana. Parastī simptomi parādās 5. grūtniecības nedēļā un pāriet 12. nedēļā. Neliela daļa grūtnieču šos simptomus var izjust visu grūtniecības laiku.

Daži no ieteikumiem, lai mazinātu sliktu dūšu un vemšanu grūtniecības laikā:

- ieteicamas nelielas, biežas, zemu olbaltumvielu apjomu saturošas maltītes un uzkodas, lai izvairītos no izsalkuma sajūta;
- ja sliktu dūšu provocē ēdiena smarža, var izvēlēties aukstas maltītes;
- jāizvairās no guļus pozīcijas uzreiz pēc ēšanas;
- lietot aminoskābju maisījumus atvēsinātus un sadalīt dienas laikā 5 – 6 nelielās devās, lietot papildus šķidrums;
- ja ir traucējoša maisījumu smarža vai ir nepatika pret pulverveida maisījumu, var apsvērt lietot fenilalanīnu nesaturošās aminoskābju tabletes;
- ir jāapdomā medikamentu lietošana pret sliktu dūšu gadījumos, ja ir nepārejoša vemšana un dispeptiskas sūdzības. Šādā gadījumā nepieciešama ārsta konsultācija.

Pēc dzemdībām sievietei ar fenilketonūriju ir jāsaņem standarta ginekoloģiskā uzraudzība un jāatgriežas ierastajā fenilketonūrijas ārstēšanas režīmā.

Fenilketonūrijas gadījumā mātei nav aizlieguma barot zīdaini ar krūti. Tas ir neatkarīgi no tā, vai jaundzimušajam ir vai nav fenilketonūrijas. Tomēr jaunajām māmām šajā laikā ir ļoti būtiski saņemt nepieciešamās uzturvielas un turpināt fenilketonūrijas diētu laktācijas laikā. Jāatceras, ka piena producēšanai nepieciešamais enerģijas daudzums ir liels. Enerģijas vajadzība īpaši palielinās pirmajos krūts barošanas 6 mēnešos. Līdz ar to būtu jāsaņem papildus ~15g / dienā no tā olbaltumvielu daudzuma, kas bija saņemts pirms grūtniecības. Arī šajā situācijā ir nepieciešama uztura speciālista konsultācija.

Manam bērnam FKU – kā es jūtos?!

Uzzinot, ka bērnam ir FKU, vecāki sākotnēji var saskarties ar daudz un dažādām emocijām – šoku, trauksmi, vainu, skumjām, sāpēm, dusmām u.c. Jebkuras emocijas ir dabiskas un normālas šajā procesā, jo Jūs saskaraties ar situāciju, kura turpmāk nozīmīgi ietekmēs Jūsu ģimenes dzīvi. Ir ļoti palīdzīgi, ja jau sākotnēji varat šīs emocijas izrunāt ar kādu atbalstošu cilvēku, piemēram, tuvinieku, draugu vai speciālistu.

Lai arī sākotnēji var šķist sarežģīti piemērot jauno diētu, ar laiku tā kļūs par rutīnu un Jūsu ģimenes un bērna ikdienas dzīves daļu. Centieties sev mērķtiecīgi atgādināt, ka specifiskās diētas ievērošana un speciālo aminoskābju maisījuma dzeršana ļauj Jūsu bērnam būt veselam.

Kamēr bērns ir mazs, tieši vecāku atbildība ir nodrošināt, lai bērns saņemtu speciālo diētu. Bērnam augot lielākam, ir svarīgi, lai viņš tiktu pakāpeniski informēts un iesaistīts ievērot savu diētu. Centieties viņu informēt, iedrošināt un atbalstīt pozitīvā veidā, neizsakiet negatīvas piezīmes par viņa produktiem un ēdienu vai speciālo aminoskābju maisījumu.

Centieties bērnu uzslavēt par jaunu zināšanu saistībā ar FKU apgūšanu un pielietošanu, stāstiet bērnam, ka viņa diēta palīdz viņam būt veselam un darīt tās lietas, kuras viņam patīk. Ja Jūs mācīsiet un ļausiet bērnam pakāpeniski uzņemt atbildību par savu diētu, tad bērns daudz labprātāk iesaistīsies, viņam radīsies labāka izpratne par FKU un ilgtermiņā diētas ievērošana dos labākus rezultātus. Tas palīdzēs bērnam pakāpeniski sagatavoties pieaugušā cilvēka dzīvei, kad viņš pats būs pilnībā atbildīgs, lai tiktu galā ar FKU.

Reizēm vecāki ilgstoši var justies trauksmaini vai vainīgi, un tas var izpausties kā pārmērīgi aprūpējoša uzvedība, kas ilgtermiņā nepalīdzēs Jūsu bērnam, drīzāk tā var radīt grūtības viņam kļūt neatkarīgam un veidot nepieciešamās prasmes diētas ievērošanai. Tāpat nebūs noderīgi, ja centīsieties bērnam pārmērīgi agri atdot visu atbildību par diētu. Jūsu bērna diēta būs jāuzrauga arī pusaudžu vecumposmā, kad bērnam var rasties vēlme protestēt un neievērot izvirzītās diētas prasības.

Lai diētas ievērošana noritētu veiksmīgi, ir svarīga Jūsu kā vecāku attieksme, lai tā būtu pārlicinoša un konsekventa, taču, bērnam augot un attīstoties, to var ietekmēt gan bērna temperamenta iezīmes, gan vecumposma īpatnības, un arī pārmaiņas apkārtējā vidē. Līdz ar to ir iespējams, ka kādā no attīstības posmiem var rasties kādas grūtības ar bērna uzvedību saistībā ar diētas ievērošanu.

Ja parādās grūtības un bērns neievēro diētu, varat sev pajautāt:

- Vai bērns nav noguris, saslimis, vai viņu neietekmē citi notikumi?
- Vai mēs kā vecāki pēdējā laikā esam bijuši konsekventi attiecībā uz diētu?
- Vai šīs pārmaiņas nav saistītas ar bērna vecumposma izmaiņām?
- Vai, šādā veidā uzvedoties, bērns iegūst kādu labumu?
- Vai es kā vecāks neesmu pārāk ilgstoši bijis spriedzē, trauksmē, vainas sajūtā?

Atbildes uz jautājumiem varētu Jums palīdzēt labāk saprast, kurā jomā būtu nepieciešamas izmaiņas. Atcerieties, ja kādu uzvedību vēlamies redzēt biežāk, tad cenšamies to pastiprināt ar pozitīvu pastiprinājumu (uzslava, pozitīvs uzsauciens, „dod pieci”), bet ja kādu uzvedību vēlamies samazināt, tad cenšamies, lai tai neseko pozitīvi ieguvumi.

Ja tomēr pašu spēkiem neizdodas tikt galā ar grūtībām diētas ievērošanā, tad vienmēr varat konsultēties ar FKU komandas speciālistiem.

Kas jāzina pašam pacientam?

Bērns 2-5 gadi

- Zina, ka viņam ir specifiska diēta;
- Zina, ka viņam jālieto speciālais aminoskābju maisījums;
- Zina, ka viņam jānodod asins analīzes;
- Zina, ka par jauna produkta lietošanu jājautā vecākiem;
- Ir redzējis, kā vecāks pagatavo speciālo aminoskābju maisījumu;
- Sāk mācīties jā/nē produktus;
- Zina, ka ir produkti, kurus var lietot ierobežotā daudzumā;

Bērns 5-8 gadi

- Zina, ka viņam ir stāvoklis, ko sauc par fenilketonūriju;
- Saprot, ka viņš nevar ēst produktus, kuri satur daudz olbaltumvielas;
- Ir pamatināšanas, kādēļ ir svarīgi dzert speciālo aminoskābju maisījumu;
- Var asistēt, paņemot savus asins paraugus;
- Zina, kas ir augsts fenilalanīna līmenis;
- Palīdz speciālo aminoskābju maisījuma sagatavošanā;
- Praktizē lietot mērkarotes, lai nosvērtu produktus;
- Ir idejas par ēdienu izvēli;
- Mācās izvēlēties ēdienus ar zemu olbaltumvielu saturu sociālās situācijās.

Bērns 8-12 gadi

- Ir pamatināšanas par FKU, FA un viņu diētu;
- **Spēj pagatavot savu speciālo aminoskābju maisījumu;**
- Saprot, ka speciālais aminoskābju maisījums palīdz nodrošināt ar uzturvielām un palīdz nodrošināt labu FA līmeni asinīs;
- Var precīzi nosvērt produktus;
- Spēj izvēlēties atbilstošu ēdienu;
- Spēj ar palīdzību paņemt savus asins paraugus;
- Zina, cik bieži ir jāņem asins paraugi.

Agrīnais pusaudžu vecums 12-14 gadi

- Ir izpratne, kas ir FKU, FA, tirozīns un aminoskābes;
- Izprot, kāda ietekme ir augsta fenilalanīna līmenim asinīs un kādus riskus tas var radīt viņa veselībai;
- Pats visu laiku sev gatavo speciālo aminoskābju maisījumu;
- Noņem pats asins paraugus un zina rekomendējamo FA līmeni asinīs;
- Cenšas paplašināt zema olbaltumviela diētas izvēles;

- Ir spējīgs izvēlēties sev atbilstošus ēdienus un dažus pamatēdienus pagatavot;
- Raksta ēšanas dienasgrāmatu, lai kontrolētu uzņemto olbaltumvielu daudzumu;
- Lasa produktu etiķetes bez palīdzības, saprot rakstīto. Pārbauda etiķeti, vai produkts nesatur aspartāmu.
- Meitenes: apzinās grūtniecības riskus, kas saistās ar FKU;
- Iesaistās regulāros klīniskās apmeklējumos.

Vēlīnais pusaudžu vecums 14-18 gadi

- Ir pilnīga izpratne par FKU un tā ietekmi uz ķermeni;
- Gatavo pats savu speciālo aminoskābju maisījumu;
- Spēj gan izvēlēties, gan pagatavot atbilstošus ēdienus;
- **Atceras paņemt asins paraugus un kopā ar vecākiem sazinās ar speciālistiem par asins paraugu rezultātiem;**
- Meitenes: apzinās grūtniecības riskus, kas saistās ar FKU;
- Iesaistās klīniskās apmeklējumos;
- Zina, kā kontaktēties ar FKU komandu, ja rodas nepieciešamība.

Nepieciešamās rūpes vecākiem par sevi

Ilgtermiņā, pat ja ir sajūta, ka esat veiksmīgi adaptējušies bērna stāvoklim un FKU diētas prasībām, Jūsu emocionālais stāvoklis var svārstīties, jo situācijas pieņemšana bieži vien ir ilgs un viļņveidīgs process. Tāpat arī ikdienas spriedze, nogurums no regulāras pašdisciplīnas un uztraukums, vai bērns ēd pareizi, var kļūt apgrūtināošs un radīt vēlmi atkāpties no diētas vai izvairīties no sadarbības ar speciālistiem.

Ir emocionālas krīzes, kuras ir neizbēgamas, kad mūsu dzīvē pēkšņi notiek negaidīti, šokējoši notikumi, bet ir emocionālas krīzes, kuras ir novēršamas un kuras ir vairāk saistītas ar novēlotām rūpēm pašiem par sevi. Līdz ar to tikpat rūpīgi, kā tiek plānota bērna ēdienkarte, vecākiem būtu vēlams plānot savu atpūtas un stresa profilakses programmu.

Dažas svarīgas lietas, kurām pievērst uzmanību:

Stresu mazinošas pamatlietas

Lai ikdienā labāk tiktu galā ar stresu, ir būtiski sevi orientēt uz veselīga režīma un dzīvesveida ievērošanu ne tikai bērniem, bet arī vecākiem. Reizēm tās šķiet daudz reizes dzirdētas un zināmas lietas, taču ikdienas steigā mēdzam aizmirst to būtisko nozīmi uz mūsu pašsajūtu. Līdzīgi kā māju mēs nesākam būvēt no jumta, bet pamatiem, tāpat arī stresa noturības bāzi mēs ilgtermiņā varam nostiprināt ar regulāriem, veselīgiem ieradumiem. Ja Jūsu dzīvē ir sajūta, ka stresa ir pārāk daudz, sāciet tieši ar šo lietu pārskatīšanu. Pat nelielas pārmaiņas Jūsu ikdienā un ieradumos var būtiski uzlabot pašsajūtu.

- Regulārs, pietiekams miegs (7-9h dienā) – atkarībā no Jūsu individuālajām miega vajadzībām;
- Veselīgs uzturs (regulāras, daudzveidīgas maltītes; pietiekama šķidruma uzņemšana);

- Regulāras fiziskās aktivitātes (3-5 reizes nedēļā vismaz 30 min) – pastaiga ir lieliska aktivitāte!
- Laiks lietām, kuras iepriecina – lasīšana, mūzikas klausīšanās, ciemošanās ar draugiem u.c.

Stresa novērošana

Lieliski, ja vecākiem par ieradumu kļūst prasme ikdienā novērot savu nogurumu un stresa līmeni, izvērtējot to skalā no 1 līdz 10 (1 - minimāls līmenis; 5 - vidējs; 10 - vislielākais nogurums, kāds ir izjūsts). Ja stress vai nogurums vairākas dienas pārsniedz 6, tad vēlams pārskatīt ikdienu un noskaidrot, kas ir tā cēlonis, un ieviest korekcijas.

Priekšstati, kas var radīt grūtības:

- **Man ar visu jātiek galā vienam pašam**

Ir lieliski, ja ģimenē abi vecāki un arī kāds no bērna vecvecākiem pārziņā, kādas ir bērna specifiskās diētas prasības, lai nav tā, ka, ja galvenais aprūpējošais vēlas kaut kur doties vai saslimst, nav neviens, kas uzņemas rūpes par bērna diētu. Ja visas rūpes par bērna ēdināšanu ir tikai vienai aprūpes personai, tas var ātri novest pie spēku izsīkuma. Ja esat vienīgais vai galvenais aprūpētājs, mēģiniet atrast kādu, kurš varēs Jums palīdzēt, jo Jums nav tas jā dara vienam. Nedarīt visu vienam ir rūpes par sevi un bērnu!

- **Es nevaru lūgt palīdzību, jo....**

...tas citus apgrūtinās,... viņi netiks tik labi galā kā es, ...viņi domās, ka es esmu vājš u.t. Mums katram ir savi priekšstati par palīdzības lūgšanu, kas bieži vien veidojušies no mūsu iepriekšējās pieredzes. Svarīgi atcerēties, ka šie priekšstati var būt kļūdaini, jo mums katram ir tiesības lūgt palīdzību gan tuviniekiem, gan draugiem, gan FKU speciālistiem, ja tā ir vajadzīga. Cilvēki bieži vien ir atsaucīgi un priecīgi, ja var citiem palīdzēt, savukārt speciālisti novērtē laicīgu lūgumu pēc palīdzības, kas ļauj vieglāk atrisināt radušās grūtības. Palīdzības lūgšana ir spēka nevis vājuma pazīme, tā tiek risinātas problēmas.

- **Es nedrīkstu atpūsties un neko nedarīt**

Mūsu sabiedrībā bieži vien par svarīgu tiek uzskatīta produktivitāte un sasniegumi, taču atpūta vai brīžiem nekā nedarīšana tiek uzverta kā slinkuma pazīme. Ja mēs nemaz sev neļaujam atpūsties un brīžiem neko nedarīt, tad ilgtermiņā tas var būt postoši, jo tā mēs sev neļaujam laicīgi un pilnvērtīgi atjaunot resursus. Cilvēks nav paredzēts nepārtrauktai produktivitātei, mūsu fiziskais ķermenis un psihe strādā režīmā, kad mums ir jāmaina saspringti darba periodi ar atpūtu, tāpat kā diena mainās ar nakti, un ieelpa ir tikpat svarīga kā izelpa. Līdzsvars starp darbu un atpūtu ir būtisks!

- **Bērns speciāli negrib ievērot diētu**

Maza bērna domāšana ļoti atšķiras no pieauguša cilvēka domāšanas, mazi bērni nav mazi pieaugušie. Maza bērna smadzeņu struktūra vēl nav līdz galam nobriedusi, viņa domāšana ir citādāka un smadzeņu struktūras, kuras atbild par emociju regulāciju, spēju plānot, izprast rīcības sekas u.c., pakāpeniski nobriedīs tikai līdz apmēram 25 gadu vecumam. Jūsu kā vecāku atbildība ir palīdzēt bērnam veidot un mācīties savas uzvedības un emociju regulāciju, gan rādot ar savu piemēru, gan izvēloties

vecumposmam atbilstošas pozitīvas audzināšanas un disciplinēšanas metodes. Mazi bērni balstās uz savu egocentrisko vēlmi – man tas patīk, tas nepatīk, man tas garšo, tas negaršo un tas nenozīmē, ka viņš mēģina Jums speciāli kaitēt vai spītēties, viņš vienkārši vēl līdz galam nesaprot, ka tas viņam būs labāk. Jūsu kā pieaugušo uzdevums ir atrast piemērotas metodes, lai sasniegtu vēlamo rezultātu.

- **Speciālisti man tikai pārmetīs, ka es daru nepareizi**

FKU komandas speciālistu galvenais mērķis ir **palīdzēt Jums**, lai Jūsu bērns augtu vesels. Speciālistu mērķis nav Jūs kritizēt vai pārmest, bet, kopīgi sadarbojoties, atrast labāko risinājumu grūtībām, kuras radušās. Speciālisti priecāsies, ja aktīvi iesaistīsieties sadarbībā, jautāsiet par visām neskaidrībām un laicīgi lūgsiet palīdzību. Vecāku un speciālistu mērķis ir kopīgs – vesels bērns, kurš var sevi realizēt vislabākajā iespējamajā veidā!

Dažas metodes, kas var palīdzēt mazināt stresu

- Dziļā elpošana – apstāties un uz brīdi paelpot dziļāk un lēnāk, lai izelpa būtu garāka par ieelpu – tas palīdzēs nomierināties,
- Muskuļu atslābināšana – varam sasprindzināt savā ķermenī muskuļu grupas, uz mazu brīdi paturēt saspringtas un tad atslābināt, pavērot atšķirību - tas palīdzēs ķermenim atslābt,
- Iztēloties, ko patīkamu – uz brīdi iedomāties, ka esat kādā vietā, kur jūtaties labi, kas dod spēku vai iepriecina,
- Pamainīt savu domu plūsmu – piemēram, domu “Es netieku galā” var nomainīt ar jautājumu “Kas man vajadzīgs, lai tiktu galā?”
- Katru vakaru noskaitīt vai pierakstīt 3 situācijas, kas mani šodien iepriecināja.
- Katru vakaru apdomāt, par ko es šodien varu būt pateicīgs.

Dzīves stāsti

1.stāsts

Šī negatīvā ziņa par meitas iedzimto slimību PKU, atnāca pirms trim gadiem. Ir grūti tagad precīzi apraksīt savu pirmo sašutuma vai pat šausmu sajūtu. Bet tas bija aptuveni šādi. Mūsu meita dzimusi manas un sievas mīlestības dēļ. Grūtniecība bija ilgi gaidīta un bērniņš bija ļoti gaidīts! Pirms sonogrāfijas mēs jau iekšēji zinājām, ka mums būs meita, un tad, kad aptuveni 5.grūtniecības mēnesi to apstiprināja daktere, mēs bija laimīgi un vēl ar lielāku nepacietību gaidījām, kam tad būs līdzīga meita. Tad diezgan ātri izdomājam, kāds būs meitai vārdiņš. Tālāk pāriešu pie pašas situācijas.

Pienāca laimīgā diena, jau trijātā atbraucām mājās. Pavadījām ar jaundzimušo dažas dienas mājās, kad mums piezvanīja ģimenes ārsts, palūdza steidzami sazināties ar profesori Lugovsku, un braukt uz Bērnu slimnīcas ģenētikas klīniku. Ģimenes ārste teica, ka tas ir jādara steidzīgi un ir ļoti svarīgi!!! Šie vārdi jau lika sajūst satraukumu, bet pirmais, kas ienāca prātā, ka jāuztaisa kaut kādas papildus analīzes, varbūt jāpavada vēl kāds laiks slimnīcā (jo meita dzimusi priekšlaicīgi), varbūt vēl kādi vitamīni nepieciešami vai papildus ārsta uzraudzība.

Tad mēs pirmo reizi satikām ģenētiķi, profesori Lugovsku. Sākumā mūs izprašāja par manu un sievas “dzimtas koku”. Tad daktere analizēja saslimšanas iespējas. Un pēc pusotras stundas sarunas profesore pastāstīja, kas ir PKU. Klusu noklausoties profesores stāstu, manā galvā bija tikai tādas doma: *nekas, uztaisīsīm vēl papildus analīzes; meklēsīm vēl ārstus; atradīsīm vēl cilvēkus; tā visdrīzāk ir kļūda, bet, ja nē, tad to vienalga var izārstēt vai padarīt par nemanāmu.*

Kaut vēl līdz “tam” laikam vēl bija ļoti tālu, nezinu, kāpēc, bet pirmās domas bija tādas: *kā meita dzīvos, kad izaugs par pusaudzi un sievieti.* Ja sākumā nedomāju par meitu kā par pieaugušu sievieti, tad tomēr domas par manu meitu kā pusaudzi mani ļoti nomocīja. Mani darīja bažīgu domas: *kā viņa pavadīs savu bērnību; vai viņai būs bērnības prieks un bezrūpīgu dzīve – dzīve, kurā nedomā par sekām, dzīve, kur var atļauties būt bērnam, arī skolas dzīve (skolnieki dažreiz mēdz būt ļauni), izlaidums un ko tad meita varēs atļauties ēst pasākumos.* Padomāju arī: *labi, neēdīsīm šo un to, bet pārtikas dažādība taču ir tik liela, ka var atrast alternatīvu.*

Brauciens mājās bija smags, ar sievu klusējam, un kad pusceļā sākām runāt, pirmais bija tas: *ka izdarīsīm visu, kas ir mūsu spēkos, lai noskaidrotu, kas mums būtu jādara meitas labā!* Mājās - konjaks, domas, internets. Tagad es varu pateikt- tas nepalīdz un nedot atbildes!

Pirms otras vizītes pie profesores, kad jau zinājām, ka diagnoze ir pareiza, sagatavojām simt un vienu jautājums dakterim: *ko, kā un kāpēc; tā vai šādi.* Protams, profesore visu izstāstīja, tad mēs iepazīnāmies ar līdzīgām ģimenēm un kļuva mierīgāk ap sirdi, ka šī slimība nav tik baismīga, salīdzinot ar citām iedzimtām slimībām. Taču es vienalga kādu pusgadu vēl ticēju tam, ka šo saslimšanu var izārstēt pilnībā.

Diezgan ātri mēs ar sievu sapratām, ka mūsu kopīga izpalīdzība un atbalsts ir galvenais, pie kā mums abiem jāturas. Kopīgi, ar pareizu pieeju un stingru diētu mēs varēsīm pārvarēt grūtības un iedot meitai visu, lai viņa justos laimīga. Vēl mēs ar sievu runājam, ka mums ir paveicies, ka ir mūsdienu medicīna, pateicoties kurai, mums ir iespēja izaudzinaēt meitu pilnīgi garīgi un fiziski veselu, ievērojot diētu.

Šodien mūsu meitai ir trīs gadi. PKU līmenis ir stabilizējies, bez asiem lēcieniem, bērniņš jūtas labi, un man šķiet, ka viss ir labi, jo bērns attīstās labi, ne ar ko neatšķiroties no citiem bērniem. Nekas nav neizpildāms, mēs varam tā dzīvot! Neliels uztraukums ir situācijās, kad tiek rīkoti bērnu pasākumi, kad meita kopā ar citiem bērniem skraida un mums ar sievu jābūt modriem, lai meitenīte nepaķertu kaut ko no galda, vai kāds cits bērns neiedotu viņai kādu konfekti vai pīrāgu.

Ar meitas paaugšanu būs vēl un vēl jaunas bažas un uztraukumi, bet ar kuru bērnu vecākiem nav uztraukumi? Ir ar visiem, vai ne!?

Ar pareizu pieeju, ar mīlestību, ar labu attieksmi un atbalstu - PKU saslimšana nav šķērslis ikdienas dzīvei!

Novēlu visiem būt veseliem un rūpēties par tuviniekiem.

Ar cieņu – Tētis.

2.stāsts

Man ir 16 gadi, esmu pabeigusi pamatskolu. Ikdienā ar šo diētu, manuprāt, sadzīvot nav grūti. Uz skolu pusdienas nesu no mājām. Parasti skolā pajautāju, lai man uzsilda pusdienas. Vēlāk, kad atnāku mājās, uztaisu launagu un vakarā apēdu to, ko mamma ir pagatavojusi. Visādos brīvlaikos parasti palieku laukos pie omes. Ome vienmēr tiek par visu informēta un zina, ko drīkstu un ko nedrīkstu.

Ar ceļošanu ir nedaudz sarežģītāk, jo, kad aizbrauc, piemēram, uz nedēļu prom, jāņem aminoskābes, makaroni līdz un vēl kādi produkti un tam gandrīz vai vajag atsevišķu koferi. Esot citā valstī, protams, sanāk ieiet kādā pārtikas veikalā, un tur ir daudz kas interesants un izskatās garšīgs, piemēram, kāda limonāde vai košļājamās gumijas, kādas mūsu valstī nav pieejamas, tāpēc gribās nopirkt un pagaršot, bet, kad izlasi sastāvu, lai pārbaudītu vai nav aspartāms, bieži vien sanāk vilšanās.

Draugi ir saprotoši. Protams, viņiem dažreiz piemirstās tas, ka es nevaru visu ēst, bet ikdienā tas netraucē. Esmu palikusi pie dažiem draugiem pa nakti un esmu bijusi uz dažādām ballītēm, gājusi uz kafejnīcām, nekad īsti nav bijušas problēmas ar šo. Galvenais ir zināt, ko drīkst un ko nedrīkst, un, ja ir vajadzība, nekautrējos un pajautāju, kādas ēdienam vai dzērienam ir sastāvdaļas.

Agrāk, kad tikko sāku iet skolā, bija nedaudz grūti iejusties, jo daudziem bija jāpaskaidro, kāpēc nevaru visu ēst, un daži piedāvāja kaut kādus saldumus vai čipsus, šad tad roka stiepās pēc tiem saldumiem vai kā cita, un, nemelošu, es arī apēdu reizēm, ko nedrīkstu, bet vēlāk tas viss tika izrunāts ar mammu. Kopš tās reizes es neko tādu neēdu un vienmēr, kad kaut ko piedāvā, atsakos, ja zinu, ka nedrīkstu vai tas ir kāds nezināms ēdiens, kuram sastāvs vēl nav izpētīts.

3.stästs

Я 23-летний парень с ФКУ. ФКУ у меня нашли спустя три недели после моего рождения, и у меня классический тип этого диагноза.

Как и многие родители, мои папа и мама были в шоке, когда узнали о диагнозе, и первый год был очень тяжелым для них, так как они очень сильно волновались за мое интеллектуальное и физическое развитие, но после первого года они поняли, что если держать диету и выполнять поручения врача, то ФКУ не должна влиять на мои когнитивные способности. Моя жизнь тому подтверждение.

На данный момент я учусь на магистра экономики в Университете Братьев Гумбольдтов в Берлине (Humboldt University Berlin) и работаю в отделе Операционного Менеджмента в маленькой фирме Agrogrimma GmbH. Для меня тяжелее всего «жонглировать» мою учебу, работу, волонтерство и иметь полноценную и разнообразную диету. Поэтому очень часто я ем одни и те же блюда. Надо отметить, что я страдаю от своего плохого «фуд-менеджмента» и очень часто не продумываю свой день/неделю, и из-за этого страдают мои показатели. Поэтому советую начать с этим как можно раньше (плюс — это хорошая тренировка в самодисциплине).

Часто, когда у меня высокие показатели фенилаланина, у меня болит голова и появляется раздражительность, а иногда у меня появляется чувство дезориентировки. Это проходит довольно быстро, но все равно бывает неприятно находится в таких ситуациях, особенно если общаешься с родными или близкими.

Наверное, самое тяжелое в этом диагнозе то, что ты зависишь от своей диеты и от продуктов: очень часто я понимаю, что не смогу делать длительные путешествия в другие страны, так как я завишу от своей микстуры, или что не смогу попробовать настоящий рамен, или стейк или скорпиона на ночном рынке. Бывает моменты, когда это не так сильно беспокоит, а бывает наоборот. Другая проблема — это вопрос семьи и женитьбы. Так как ФКУ это генетическая аномалия, то вероятность, что мои дети унаследуют эту особенность, очень велика. Так как ФКУ влияет не только на твой ритм жизни, но и ритм жизни твоей семьи, не всякий человек захочет иметь что-то общее с людьми с ФКУ.

С другой стороны, ФКУ приносит довольно много пользы: с самого детства ты учишься самоконтролю и дисциплине; ты понимаешь, что еда имеет сильное влияние на здоровье людей и на твое самочувствие. Так же если у тебя есть ФКУ, то скорее всего ты всегда будешь в форме, и тебе не будет стыдно выйти на море без майки. Более того, захочешь ты или нет, но ты научишься готовить, а это всегда круто.

На самом деле, я благодарен Богу, что я нахожусь в этой ситуации, так как это дает мне возможность понять, что жизнь не так легка, и помогает мне лучше понять особенных людей. Наконец, для поднятия духа хотелось бы привести цитату Гэндальфа из книги «Властелин Колец», которая помогает мне смотреть на жизнь с более оптимистичной стороны: *«Мы не выбираем времена. Мы можем лишь решать, как жить во времена, которые выбрали нас.»* Никто из нас не выбирал эту жизнь, но каждый из нас может принять решение как жить с тем, что мы имеем.

Pacientu organizācijas

Ne reti Jums var rasties jautājumi ne tikai par bērna veselību un aprūpi, bet arī par praktiskām lietām. Šajos gadījumos Jūs atbalstu varat gūt organizācijās, kas apvieno pacientu un pacientu vecākus.

Nodibinājums “PKU Fonds Latvija” ir Latvijas fenilketonūrijas pacientu interešu un tiesību aizsardzības nodibinājums, kura mērķis ir veicināt fenilketonūrijas pacientu interešu un tiesību aizsardzību Latvijā. PKU Fonds Latvija sadarbojas ar valsts institūcijām, iestādēm un sabiedriskām organizācijām, sniedz juridisku palīdzību fenilketonūrijas pacientiem un rīko labdarības pasākumus fenilketonūrijas pacientiem.

PKU Fonds Latvija

Kotaktinformācija:

pkufondslatvija@gmail.com,

+371 29363415

Meklējiet PKU Fondu arī sociālos tīklos!



Materiālu sagatavoja BKUS komanda



**Bērnu klīniskā
universitātes
slimnīca**



**RETO SLIMĪBU
KOORDINĀCIJAS
CENTRS**