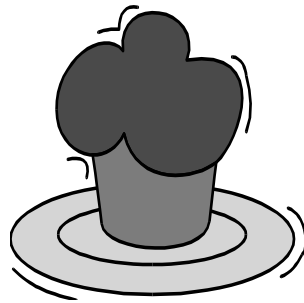


CUPRINS

GHID INFORMATIV PENTRU PĂRINȚII COPIILOR CU FENILCETONURIE

1	CE ESTE FENILCETONURIA (PKU)?.....	2
a)	Fenilcetonuria clasică netratată:.....	3
b)	Fenilcetonuria clasică tratată constant precoce:.....	3
c)	Fenilcetonuria clasică tratată discontinuu:.....	3
2.	CUM SE TRATEAZĂ FENILCETONURIA?.....	5
3.	TRATAMENTUL, DIETA ÎN PRIMELE 6 LUNI DE VIAȚĂ.....	5
4.	DIVERSIFICAREA, ADMINISTRAREA ALIMENTELOR SOLIDE.....	8
5.	NIVELELE FENILALANINEI DIN SÂNGE.....	8
6.	RECOLTAREA SÂNGELUI.....	9
7.	DIETA PKU- CE URMEAZĂ?.....	9
8.	ENERGIA ȘI CALORIILE ÎN PKU.....	16
9.	STĂRILE DE BOALĂ DIN CADRUL COPILĂRIEI.....	22
10.	SĂNĂTATEA DENTARĂ.....	22
11.	INFORMAȚII CLINICE, URMĂRIREA ȘI COMUNICAREA.....	23



GHID INFORMATIV PENTRU PĂRINȚII COPIILOR CU FENILCETONURIE

Informații traduse și adaptate după Ediția a 2 a, 2006 a Ghidului informativ - Fenilcetonurie (PKU INFORMATION BOOKLET, second edition, 2006) elaborat în cadrul Spitalului de Copii British Columbia, Vancouver, Canada, Secția de Boli Genetice Metabolice și alte surse bibliografice de specialitate.

*Strategii terapeutice în unele boli metabolice și digestive la copil – de Antonia Popescu și Nicolae Miu
Fenilcetonuria este o boală rară și necesită tratament!*

1 CE ESTE FENILCETONURIA (PKU)?

Fenilcetonuria este o boală genetică ce afectează capacitatea organismului de a utiliza corespunzător proteinele din alimente. Toate proteinele sunt formate prin asamblarea unor mici componente numite aminoacizi care sunt înșiruiți unul după altul ca mărgelile într-un șirag.

Când o persoană consumă alimente care conțin proteine, enzimele din organismul nostru le fragmentează în aminoacizi pe care apoi corpul uman îi utilizează pentru a forma țesuturi noi și substanțe de care organismul nostru are nevoie pentru a funcționa corespunzător, cum sunt hormonii și enzimele.

Pentru oamenii cu fenilcetonurie, aminoacidul numit fenilalanină (notat și phe) nu poate fi metabolizat din cauza insuficienței unei enzime hepatice (numite fenilalanin hidroxilaza, notată și PAH) **care lipsește complet sau la unii pacienți cu PKU nu acționează corespunzător**. Această enzimă realizează în mod normal conversia fenilalaninei în tirozină .

Deși deficitul enzimei PAH este localizat în ficat, principalele leziuni sunt localizate la nivelul creierului și ele s-ar datora efectelor nivelurilor crescute de Phe asupra proceselor celulare. Acestea conduc la tulburări în sinteza proteică, tulburări de mielinizare și furnizare deficitară de neurotransmițători. Deci, efectele clinice majore ale fenotipurilor metabolice se vor exprima prin tulburări în dezvoltarea și funcțiile creierului.

Fără fenilalanin hidroxilază, se acumulează în sânge fenilalanina care trece apoi la nivelul creierului și în alte țesuturi, fără posibilitatea de a se sintetiza tirozina. De asemenea, din fenilalanina în exces se formează prin oxidare și alte substanțe numite fenilcetone eliminate prin urină (de aici și numele bolii în engleză: **Phenyl Keton Uria**).

Excesul fenilalaninei la nivelul creierului îl împiedică să crească și să se dezvolte normal astfel încât, dacă un copil cu PKU nu este tratat corespunzător din copilărie, acest exces va determina modificări ale creierului și retard mental.

Dacă rezultatul unui test făcut la nașterea copilului arată că este purtător al acestei boli și se începe rapid tratamentul (cu menținerea fenilalaninei în limite acceptate), retardul mental poate fi prevenit.

a) Fenilcetonuria clasică netratată:

Sub aspect clinic copilul afectat este normal la naștere (lipsește orice manifestare clinică). Primele manifestări în fenilcetonuria clasică nedignosticată și netratată precoce devin clinic manifeste în jurul vârstei de 3-4 luni. Astfel, principalele simptome clinice sunt reprezentate de retardarea mentală și tulburările psihice, anomalii neurologice și simptome din partea altor organe. Examenul fizic evidențiază fenotipul blond - 80%, 20-40% pot prezenta eczema scleroderma-like, care se agravează la expunerea la soare; pot prezenta un miros neplăcut de transpirație, iar urina emana un miros asemănător urinei de șoarece (datorită acidului fenilacetic eliminate anormal în urină).

Cea mai constantă și cea mai importantă manifestare clinică prin gravitatea sa, este suferința neuropsihică. Aceasta se manifestă prin hipotonie sau hipertonie generalizată, tulburări de statică și dinamică, paraplegie spastică. După vârsta de un an copilul devine hiperactiv, prezentând mișcări involuntare, de balansare, atetoză, comportament eratic, imprevizibil, greu de controlat, tendințe distructive, autoagresare, impulsivitate, episoade de agitație. Prezintă mișcări bizare ale corpului, mișcări stereotipe ale degetelor și mâinilor asemănătoare cu ale copiilor cu autism. Comunicarea verbală și nonverbală este sever afectată sau inexistentă. Semnele neurologice semnificative sunt rare. Se poate întâlni creșterea tonusului muscular, în special la membrele inferioare, răspuns plantar în extensie, exagerarea reflexelor osteotendinoase.

Semne clinice mai rar întâlnite sunt: torace proeminent, spații interdentare mari, tulburări de dezvoltare a smalțului dentar, cataractă, greutate mică (deficit de hormon de creștere). Au fost semnalate, de asemenea, scăderea densității osoase și tulburări ale erupției dentare permanente, iar la adulți osteopenie, osteoporoză și scăderea densității osoase.

După începerea tratamentului copiii nu mai prezintă crize, EEG-ul se normalizează, se corectează microcefalia și părul își recapătă culoarea naturală.

b) Fenilcetonuria clasică tratată constant precoce:

Fenilcetonuria clasică tratată constant precoce înainte de împlinirea vârstei de 3 luni se caracterizează prin lipsa complicațiilor neuropsihice ale bolii. Dezvoltarea mentală și motrică a acestor bolnavi este similară cu a copiilor de vârsta lor.

c) Fenilcetonuria clasică tratată discontinuu:

Experiența acumulată a dovedit că la unii pacienți cu PKU clasică tratați precoce, la care s-a obținut ameliorare evidentă a QI și a funcțiilor neuropsihice de integrare, după trecerea la o dietă discontinuă, se poate ajunge la instabilitate emoțională și de scădere a capacității de concentrare. Mai mult, unii dintre pacienți devin agitați, cu reflexe osteotendinoase vii, au tremurături și un oarecare grad de tremurătură intenționată. Aceste simptome retrocedează după reluarea unei diete restrictive în proteine, suplimentate cu aminoacizi esențiali.

Prevenirea complicațiilor invalidante la copiii cu fenilcetonurie se realizează prin diagnostic precoce urmat de o intervenție terapeutică susținută pe parcursul întregii vieți.

Se poate spune ca Phe este probabil agentul neurotoxic în PKU. Metaboliții Phe în boala umană se consideră că nu prezintă concentrații suficient de mari pentru a induce tulburări metabolice și chimice în creierul uman și nici la modelul animal al bolii.

Consecințele neurotoxicității PKU pot fi acute și reversibile sau cronice și ireversibile. În ambele situații este alterată funcția cognitivă.

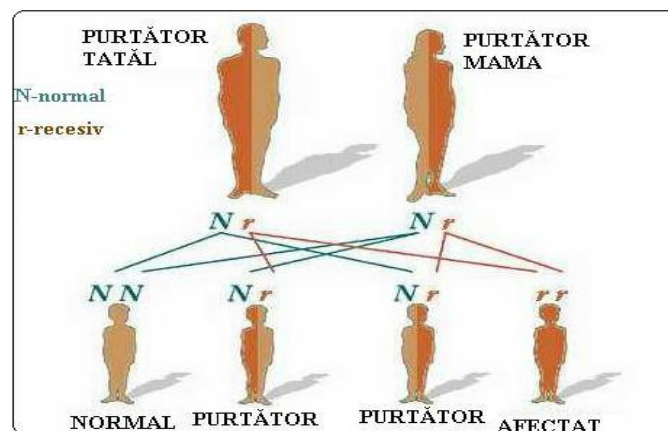
Fenilcetonuria este o boală genetică, adică o boală moștenită de copil de la părinții săi.

Geneticienii estimează că noi toți oamenii, purtăm fiecare 4 sau 5 defecte genetice. Ambii părinți ai unui copil cu fenilcetonurie poartă același defect genetic și sunt „purtători” ai fenilcetonuriei.

Aceasta înseamnă că fiecare părinte are o genă normală, care „lucrează” bine și una care este defectă, adică nu codifică enzima fenilalanin hidroxilaza (PAH). Nici unul dintre părinți nu a fost niciodată afectat de această boală pentru că gena normală pe care o conține fiecare dintre părinții copilului cu fenilcetonurie produce întotdeauna suficientă enzimă pentru a transforma fenilalanina în tirozină.

Atunci când 2 părinți „purtători” ai fenilcetonuriei au copii, fiecare dintre părinți are 50% șanse să transmită copilului gena lor „defectă”, care nu lucrează. Astfel, la fiecare sarcină pentru acești părinți există 3 posibilități:

- 1 Copilul **nu** are fenilcetonurie, **nu** este „purtător” al fenilcetonuriei----25% șanse;
- 2 Copilul nu are fenilcetonurie, este „purtător” al fenilcetonuriei----50% șanse;
- 3 Copil cu fenilcetonurie – primește ambele gene bolnave de la ambii părinți----25% șanse.



Aceasta înseamnă că fiecare copil cu fenilcetonurie a primit 2 gene bolnave de la părinți și enzima fenilalanin hidroxilaza (PAH) nu poate lucra corespunzător pentru a metaboliza fenilalanina în tirozină.

Se estimează că una din 70 de persoane este „purtător” al fenilcetonuriei, iar boala afectează un individ la cca 10 000 copii născuți în aria geografică a României. Incidența bolii variază mult în diferite populații. Astfel, incidența este mai mare – 1 la 4500 nașteri (în Irlanda) sau mult mai mică: 1 la 100 000 nașteri (în Finlanda).

2. CUM SE TRATEAZĂ FENILCETONURIA?

Administrarea dietei cu conținut scăzut în fenilalanină este până acum principalul tratament în fenilcetonurie. Dieta trebuie să fie corespunzătoare pentru a menține nivelul sanguin al fenilalaninei în limitele sigure. Astfel, dacă dieta este începută destul de devreme după nașterea copilului și urmată corespunzător, dezvoltarea copilului va fi normală în aproape toate cazurile. Dacă însă, nivelul fenilalaninei este slab controlat, se va constata un declin în performanțele mentale și comportamentale ale copilului.

Fenilalanina este un aminoacid esențial și este necesar pentru organismul uman, inclusiv pentru cei cu fenilcetonurie. Vârsta copilului, rata creșterii și starea de sănătate la un moment dat pot afecta necesarul de fenilalanină. În funcție de activitatea fenilalanin hidroxilazei (PAH), o cantitate mică de fenilalanină din dietă poate fi totuși tolerată. ***Această cantitate este diferită de la un copil la altul și depinde de natura defectelor genetice (tipul de mutații ale genei PAH).***

Cantitatea de fenilalanină tolerată de un copil cu fenilcetonurie este determinată prin testele de verificare succesive a nivelului de fenilalanină din sânge. În funcție de acestea, prescrierea dietei este apoi ajustată de medic sau dietetician.

Pentru un adult sănătos, o alimentație obișnuită conține aprox. 4000-5000 mg (sau 4-5 grame) de fenilalanină. Indivizii cu fenilcetonurie (PKU) pot consuma zilnic o cantitate cuprinsă între 200-1000 mg (0,2-1 gram) de fenilalanină, **în funcție de toleranța lor individuală.**

Pentru asigurarea necesarului de proteine și a celorlalți nutrienți la copiii cu fenilcetonurie s-au introdus **preparate medicale (FORMULE SPECIALE)** alături de dieta restrictivă (CU CONȚINUT SCĂZUT) în fenilalanină.

Pacienții cu fenilcetonurie vor consuma acest tip de preparat (care conține vitamine, minerale și aminoacizi în care este o cantitate mai mare de tirozină DAR FĂRĂ FENILALANINĂ).

3. TRATAMENTUL, DIETA ÎN PRIMELE 6 LUNI DE VIAȚĂ

Sugarii de această vârstă vor primi un preparat special destinat sugarilor cu PKU. Acest preparat conține necesarul de proteine (fără aminoacidul fenilalanină) precum și alți nutrienți cum sunt vitaminele și mineralele care sunt necesare creșterii unui sugar.

Odată cu normalizarea valorii fenilalaninei sanguine (plasmatic), sugarul are nevoie să fie alimentat la sân sau cu lapte praf obișnuit pentru a i se oferi necesarul minim de fenilalanină pentru creștere și dezvoltare:

- Dacă mama copilului poate alimenta la sân, atunci copilul va primi o anumită cantitate din preparatul special (formula) ÎNAINTE de alăptare. Apoi se va alăpta copilul până când este sătul;
- Dacă se alege varianta alimentării cu lapte praf în locul alăptării, se va asocia într-o anumită proporție laptele praf cu preparatul special (formula).

În funcție de valorile Phe sanguine verificate periodic, specialistul va ajusta cantitatea preparatului special (cu Phe scăzută dar bogat în nutrienți). După câteva săptămâni, se va obține stabilizarea nivelului de Phe prin ajustarea cantității preparatului special. Cu toate acestea, sunt necesare verificări ale fenilalaninei sanguine deoarece copiii cresc și se schimbă mereu necesarul, însă modificările nu vor mai fi atât de frecvente precum în primele săptămâni de viață.

ESTE IMPORTANT CA FAMILIA SĂ PĂSTREZE UN DOSAR COMPLET CU REGIMUL ALIMENTAR ZILNIC, MODIFICĂRILE CANTITATIVE. EXPERIENȚA ARATĂ CĂ ESTE BINE CA NOTAREA ACESTOR DETALII SĂ SE ÎNCEAPĂ LA AMIAZĂ ȘI SĂ SE COMPLETEZE PROGRAMUL PÂNĂ ÎN ZIUA URMĂTOARE LA AMIAZĂ. ACEST SISTEM VA EVITA COMPLETAREA SEARA TÂRZIU ȘI EVENTUAL PERMITE CORECTAREA, AJUSTAREA A 2-A ZI DIMINEAȚĂ. PENTRU PRIMUL AN DE VIAȚĂ, SE RECOMANDĂ CA CEA MAI LUNGĂ PERIOADĂ DINTRE MESE SĂ NU DEPĂȘEASCĂ 8 ORE.

Învățarea pregătirii preparatului (formula) se face ușor, la fel cum se învață pregătirea laptelui praf. Singura diferență se referă la faptul că acest preparat special trebuie cântărit pe un cântar foarte precis (se recomandă cântarul electronic care măsoară cant. de 1g până la cant. minimă totală de 500g); este bine dacă puteți alege, să procurați un cântar cu adaptor la priză dar și cu baterii. Este importantă cântărirea tuturor ingredientelor corect pentru a fi siguri că, copilul primește exact cantitatea necesară!

PREPARAREA FORMULEI:

- Verificați marcajul pentru data expirării;
- Păstrați cutiile nedeschise la temperatura camerei într-un loc uscat, răcoros, ventilat;
- Cutia începută pentru folosire se va păstra închisă în frigider (la 4 grade C, mai în spate) și se va utiliza în decurs de o lună de la desigilare;
- Odată preparată formula specială, se va utiliza doar în decurs de 24 h, păstrându-se în frigider sticla respectivă cât mai în spate pentru evitarea alterării la deschiderea frecventă a acestuia; în decursul a 24h volumul respectiv se poate încălzi de maxim 2 ori.
- **NU ÎNCĂLZIȚI PREPARATUL LA CUPTORUL CU MICROUND!!!**

Începerea tratamentului dietetic se va face în funcție de valorile Phe din plasmă:

Phe în sânge (plasmă)		Phe din dietă
($\mu\text{mol/L}$)	(mg/dL)	(mg/kg)
≤ 605	≤ 10	70
> 605 to ≤ 1210	> 10 to ≤ 20	55
> 1210 to ≤ 1815	> 20 to ≤ 30	45
> 1815 to ≤ 2420	> 30 to ≤ 40	35
> 2420	> 40	25

Mai apoi se va ajusta cantitatea de Phe din dietă în funcție de valorile Phe sanguine.

Atenție, între 3 și 5 luni necesarul Phe per kg corp din dietă poate scădea semnificativ.

Recomandări ale aportului zilnic al nutrenților la sugari, copii, adulți cu PKU

vârsta	Phe (mg/kg)	Tirozină (mg/kg)	Proteine (g/kg)	Energie (kcal/kg)	Lichide (mL/kg)
sugari					
0 to < 3 mo	25 - 70	300 - 350	3.50 - 3.00	120 (145 - 95)	160 - 135
3 to < 6 mo	20 - 45	300 - 350	3.50 - 3.00	120 (145 - 95)	160 - 130
6 to < 9 mo	15 - 35	250 - 300	3.00 - 2.50	110 (135 - 80)	145 - 125
9 to < 12 mo	10 - 35	250 - 300	3.00 - 2.50	105 (135 - 80)	135 - 120
fete, băieți					
1 to < 4 yr	200 - 400	1.72 - 3.00	≥ 30	1,300 (900 - 1800)	900 - 1,800
4 to < 7 yr	210 - 450	2.25 - 3.50	≥ 35	1,700 (1300 - 2300)	1,300 - 2,300
7 to < 11 yr	220 - 500	2.55 - 4.00	≥ 40	2,400 (1650 - 3300)	1,650 - 3,300
femei					
11 to < 15 yr	250 - 750	3.45 - 5.00	≥ 50	2,200 (1500 - 3000)	1,500 - 3,000
15 to < 19 yr	230 - 700	3.45 - 5.00	≥ 55	2,100 (1200 - 3000)	1,200 - 3,000
≥ 19 yr	220 - 700	3.75 - 5.00	≥ 60	2,100 (1400 - 2500)	2,100 - 2,500
bărbați					
11 to < 15 yr	225 - 900	3.38 - 5.50	≥ 55	2,700 (2000 - 3700)	2,000 - 3,700
15 to < 19 yr	295 - 1,100	4.42 - 6.50	≥ 65	2,800 (2100 - 3900)	2,100 - 3,900
≥ 19 yr	290 - 1,200	4.35 - 6.50	≥ 70	2,900 (2000 - 3300)	2,000 - 3,300

Alimente pentru dieta Phe restrictivă

Lista prod. alim. și prep. formula	Nutrienți			
	PHE (mg)	TYR (mg)	proteine (g)	Energie (kcal)
pâine, cereale,	30	20	0.6	30
grăsimi	5	4	0.1	60
fructe	15	10	0.5	60
legume:s	15	10	0.5	10
Formlula "free food A"	5	4	0.1	65
formula "free food B"	0	0	0.0	55
Aliment formula cu fier (Alimentum protein hydrolysate), gata prep., 100ml	86	29	1.86	68
Lapte de mamă, 100ml	48	55	1.07	72
Isomil, formula cu soia, gata prep, 100ml	88	60	1.66	68
Similac cu Fier pt sugari, gata prep, 100ml	59	58	1.40	68
Lapte de vacă integral, 100ml	164	164	3.39	63

4. DIVERSIFICAREA, ADMINISTRAREA ALIMENTELOR SOLIDE

După vârsta de 6 luni, ca la orice copil, se va introduce mâncarea cu lingurița. Se va începe cu alimente foarte sărace în fenilalanină, cum este mărul ras, în locul cerealelor prescrise celorlalți copii (acestea fiind bogate în fenilalanină). Nu vă îngrijorați, copilul dumneavoastră va primi suficient fier din preparatul special (formula) chiar dacă nu-i dați cereale.

Nu uitați că momentul mesei trebuie să fie relaxant și vesel, iar copilul trebuie să învețe să mănânce cu lingurița!

După introducerea mărului ras se vor putea administra și alte pireuri de fructe și legume alături de cantitățile de lapte și formula specială. Se vor cântări alimentele și se va stabili o dietă cât mai exactă pentru a nu depăși cantitatea de Phe admisibilă.

5. NIVELELE FENILALANINEI DIN SÂNGE

Concentrația normală a Phe în sângele indivizilor fără PKU este de 0,5-1,5 mg% (sau 0,5-1,5 mg/dl, sau 30-90 μmoli/l). Pentru copiii cu PKU până la 10 ani tratamentul trebuie să asigure un nivel al Phe din sânge de 2-4 mg%l (sau 120-240 μmoli/l). Cele mai bune efecte au fost găsite la cei cu nivele ale Phe constant menținute între 2 și 4 mg/dl. Concentrația Phe din sânge este influențată de un număr de factori, nu doar de aportul Phe prin dietă; aportul energetic și proteic, rata creșterii și starea de sănătate vor afecta de asemenea nivelele Phe.

Exemple:

- Nivele ale Phe prea ridicate pot apărea când:

- Există un aport prea mare a Phe în dietă;
 - Nu există un aport energetic (caloric) suficient;
 - Nu există suficiente proteine în dietă;
 - Boli febrile.
- Nivele prea scăzute ale Phe:
- Aport prea mic de Phe;
 - Creșterea efortului depus;
 - Boli recente care tocmai s-au vindecat.

Depistarea valorilor necorespunzătoare intervalului 2-4 mg/dl trebuie urmată de stabilirea cauzelor de către specialist împreună cu părinții și ajustarea dietei în mod corespunzător.

6. RECOLTAREA SÂNGELUI

Ideal dozarea periodică a Phe din sânge se va face de 2 ori/săptămână, iar de la vârsta de 7 luni frecvența va scădea la 1 dată/săptămână. Până la vârsta la care copilul va începe să meargă, recoltarea picăturilor de sânge se va face din călcâi, iar apoi din deget.

După aproximativ 13 luni, frecvența scade la 1 dată la fiecare 2 săptămâni, cu excepția situațiilor speciale (imediat după constatarea unor nivele în afara valorilor 2-4 mg/dl) când este benefică dozarea mai frecventă cu ajustarea dietei pentru revenirea la intervalul 2-4 mg/dl.

7. DIETA PKU- CE URMEAȚĂ?

Pentru a recapitula, scopul tratamentului este:

- a) să asigure cantitatea necesară de Phe pentru o creștere și dezvoltare normală;**
- b) să prevină excesul phe care se acumulează în organism.**

Pe măsură ce organismul crește, el va fi în stare să preia o varietate mai mare de aliment. Dieta se va extinde și va cuprinde:

- preparatul special (formula) similar variantei pentru sugar dar fabricată special pentru copii mai mari
- cantități calculate, cântărite de fructe și legume
- cantități foarte mici, cântărite de cereale, orez, cartofi (în funcție de toleranța la Phe)
- cantități măsurate de alimente cu conținut scăzut de Phe (pâine, paste făinoase și alte produse cum sunt cele de panificație, prăjiturile, etc) adică alimentele speciale

- alimente fără conținut proteic care conțin doar glucide sau grăsimi.

Preparatele (formulele) speciale sunt cele mai importante din dieta PKU și copiii cu PKU trebuie întotdeauna să consume aceste produse. Ele permit stabilirea dietei astfel încât să existe un aport adecvat în proteine, calorii, vitamine esențiale și minerale.

Părinții vor da aceste preparate înaintea altor alimente, ambele pentru a satisface necesarul nutrițional și de asemenea apetitul copiilor.

Dieta copilului nu va include niciodată:

- Lapte și produse lactate (cu excepția celor calculate în preparatele formulă);
- Friptură, grătar, carne de porc, curcan, pește;
- Ouă;
- Brânză Tofu și alte produse din soia;
- Fasole și linte;
- Alune și semințe;

De asemenea, pâinea obișnuită, pastele făinoase și multe cereale conțin cantități mari de Phe pentru a fi incluse în dieta copiilor cu fenilcetonurie.

Obiectivul principal al tratamentului este prevenirea tulburărilor neurologice, acesta fiind condiționat de un diagnostic precoce (screening neonatal), de continuare a tratamentului toată viața.

Necesarul de proteine se va asigura atât prin alimente naturale, cât și prin substituenți proteici lipsiți sau cu conținut redus de Phe.

Se va asigura un aport echilibrat în toți ceilalți nutrienți (hidratide carbon, lipide), minerale, oligoelemente, vitamine și lichide.

Punctul de pornire al calculului pentru stabilirea regimului dietetic în practică va fi „toleranța la fenilalanină”, cu alte cuvinte cantitatea de Phe exprimată în mg/kgc/zi pentru care nivelul sub plasmatic se menține în limite normale de 60-240qm/l (1-4 mg%), aport care permite dezvoltarea normală a copilului.

Toleranța la Phe trebuie determinată la fiecare caz în parte, ea fiind diferită de la un bolnav la altul. În primul an de viață necesarul de Phe este relativ mare, datorită creșterii accelerate a sugarului. Astfel, acesta utilizează 50% din Phe alimentară pentru sinteza proteică, restul de 50% se transformă în tirozină. Spre deosebire de sugar, copilul mic și cel de vârstă școlară utilizează numai 20% din Phe alimentară pentru sinteza proteică, restul de 80% transformându-se în Tyr sub acțiunea PAH

Toleranța la Phe la pacienții cu PKU:

Vârsta	Toleranța la Phe (mg/kgc/zi)
0 – 6 luni	70 - 20
6 – 12 luni	50 – 15
1 – 4 ani	40 – 15
4 – 7 ani	35 – 15
7 – 15 ani	30 – 15
15 – 19 ani	30 – 10

În întocmirea regimului dietetic se vor avea în vedere și nevoile în principii alimentare, energie și lichide. Aceste necesități diferă în funcție de vârstă și sunt reprezentate în tabel:

Vârsta	Protein	Calorii	Lipide	Hidrați de carbon (glucide)	Lichide
	(g/kgc/zi)	(Kcal/kgc/zi)	(g/kgc/zi)	(g/kgc/zi)	(ml/kgc/zi)
0 - 6 luni	2,5	112	5,4 – 6,0	11,0 – 12,5	140
6 – 12 luni	2,5	95	4,1 – 4,6	11,0 – 12,5	110
1 – 4 ani	1,2 – 2,5	102	3,5 – 4,0	13,0 – 14,0	110
4 – 7 ani	1,1	90	3,0 – 3,5	13,5 – 14,5	90
7 – 10 ani	1,0	73	2,5 – 3,0	11,5 – 12,5	65
10 – 13 ani	1,0	54 – 61	1,8 – 2,3	7,5 – 9,0	50
13 – 15 ani	1,0	46 – 53	1,5 – 1,9	6,0 – 7,0	40
15 – 19 ani	0,8 – 0,9	41 – 45	1,3 – 1,7	5,5 – 6,5	35

Model plan dietetic pe 24h pentru sugar PKU în vârstă de 6 săptămâni cu G-4000g

	Phe (mg)	Proteine (g)	Lipide (g)	Hidrați de carbon(g)	Kcal	Lichide(ml)
Necesar/kgcpe 24h	45	2,2	5,4-6,0	11,0-12,5	112	140
Necesar zilnic	180	8,8	21,6-24,0	44,0-50,0	448	560
Alimentație la sticlă 41g Aptamil1 (440mgPhe% gr	180	4,8	10,2	23,3	205	

8g Milupa PKU1 (50g proteine/100g pulbere)		4,0		1,7	23	
12g ulei vegetal			12		112	
12g amidon	Neglijabil			10,3	42	
15g suc de struguri fructoza				15,0	60	
560ml apa						560
Total	180	8,8	22,2	50,3	442	560

Exemplu de regim pentru sugari 0-4 luni cu toleranța Phe 100-300mg/zi

	PHE MG/ZI										
	100	120	140	160	180	200	220	240	260	280	300
APTAMIL 1(g)	22	27	31	36	40	45	50	54	58	63	67
PKU1(g)	17	16	15	14	13	12	11	10	9	8	7
Ulei floarea soarelui(g)	23	23	21	21	19	19	17	15	15	15	13
Amidon(g)	16	16	16	16	16	16	16	16	16	16	16
Zahar(g)	30	25	25	20	20	15	15	10	10	5	5
Apa (ml)	Circa 650										

Ex un prânz de legume și cartofi.

grame	Masa de prânz		
	50 mg Phe	70 mg Phe	100 mg Phe
	Legume diferite+ cartofi	Legume diferite+cartofi	Legume diferite+cartofi
Conopidă	40+20	50+30	70+50
Fasole verde	45+20	55+30	70+50

Morcovi	70+30	80+45	100+70
Gulii	50+30	65+40	110+50
Spanac	20+30	40+30	45+50
Roşii	90+30	100+45	130+70

Cantităţi a diferite fructe care asigură un aport de 5-10 sau 20mg Phe

Fructe	Conţinut în Phe		
	5mg Phe	10mg Phe	20 mg Phe
Mere	55g	110 g	220g
Portocale	25g	50g	100g
Banane	15g	30g	60g
Piersici	30 g	55g	110g
Mandarine	20 g	40g	80g
Căpşuni	20 g	40g	80g
Cireşe	30 g	60 g	125g

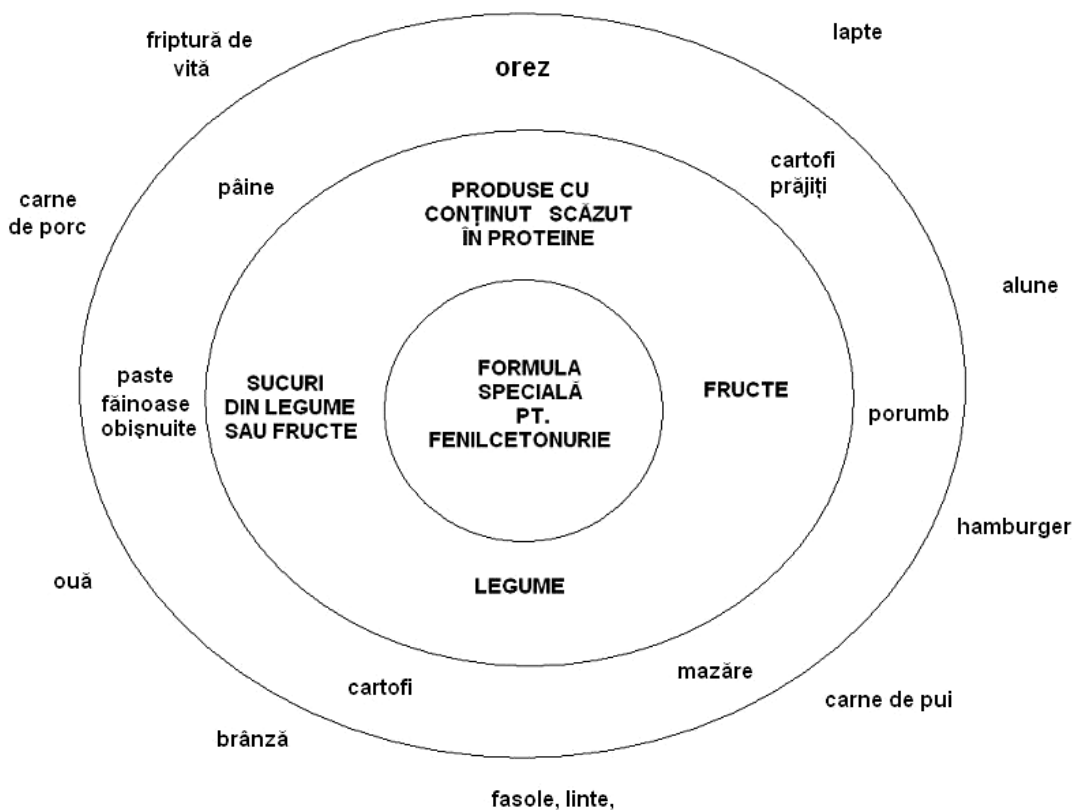
Exemple de plan dietetic : pentru copil de 2 ani cu toleranţa de 280 mg /zi	
Micul dejun circa 50mg Phe	Masa de prânz, circa 90mg Phe
150 ml suc portocale	130 g gulii
70 g pâine săracă în proteine	70 g pâine săracă în proteine
10 g unt	10 g unt
Intre mese circa 50mg Phe	Desert din 8 g de budincă de vanilie + 5 g zahăr + 100 ml apă
110 g banane	Masă de seară 70 mg Phe
50 g pâine săracă în proteine	50g pâine săracă în proteine
10 g margarină	5 – 10 g margarină
Suc de lămâie	130 g castraveţi sau roşii

Exemple de plan dietetic : pentru copil de 6 ani cu toleranța de 320 mgPhe	
Micul dejun circa 50mg Phe	Masa de prânz, circa 110mg Phe
100 g pâine săracă în proteine	Cartofi pane cu salată:
10 g margarină	80g Cartofi + 5g ceapă + 10g ulei + 20g ciuperci + 20g salată verde și 5 g ulei de floarea soarelui + oțet și sare.
30 g mere	Masă de seară 70 mg Phe
25 g piersici	150 ml suc de mere
100 g suc de portocale	50 g pâine săracă în proteine
Micul dejun circa 40mg Phe	5 g margarină
50 g pâine săracă în proteine	5g pastă de roșii (ketchup)
10 g margarină	30 g nudli
10 g pastă vegetală	50 g castraveți
Între mese circa 40 mg Phe	50 g roșii
150 g piersici	50 g ardei
40 g napolitane sărace în proteine	5 g ulei, oțet

Exemple de plan dietetic : pentru copil de 10 ani cu toleranță de 430 mg Phe	
Micul dejun circa 40mg Phe:	Masă de prânz 130 mg Phe
100 g suc de portocale	60 g nudli
100 g apă minerală	150 g supă de roșii
70 g pâine săracă în proteine	5 g ulei de floarea soarelui
10 g margarină	25 g ceapă
25 g marmeladă de căpșuni	40 g morcovi
Gustare la școală 70mg Phe	30 g salată verde + 5 g ulei de floarea soarelui + oțet
70 g pâine sărcă în proteine	Masa de seara 110 mg Phe
5 g margarină	150 ml suc de mere

15 g pastă din vegetale	80 g pâine săracă în proteine
70 g roșii	20 g margarină
Între mese circa 80 mg Phe	20 g pastă vegetală
70 g mere	60 g ridichi
30 g banane	100 g castraveți
50 g piersici	Necesarul zilnic de PKU 2 se administrează în mai multe porții!!!
60 g portocale	

Această imagine (țintă) este ușor de vizualizat pentru stabilirea alimentelor permise în PKU. Cu cât alimentele se îndepărtează de centrul țintei, cu atât sunt mai bogate în Phe și deci trebuie evitate cele enumerate în afara țintei nu sunt incluse în planul dietetic al regimului sărac în Phe al copiilor cu PKU.



Fiecare copil are propriile nevoi de Phe și depinde de activitatea enzimei PAH a fiecăruia, de vârstă precum și de rata creșterii.

Acea cantitate de Phe necesară fiecărui copil cu PKU trebuie repartizată pe parcursul zilei astfel:

- ¼ la micul dejun
- ¼ la prânz
- ¼ la cină
- și ¼ în cadrul gustărilor dintre mesele principale (snacks).

„Nutra sweet” sau aspartamul:

- conține Phe și este un îndulcitor artificial;
- se găsește în băuturi, alimente, medicamente;
- verificați întotdeauna înscrisul de pe aceste produse privind conținutul lor și cereți și farmacistului să verifice conținutul preparatelor respective ori de câte ori administrăm un medicament copilului.

8. ENERGIA ȘI CALORIILE ÎN PKU

Cele 3 componente majore în alimente sunt proteinele, carbohidrații (sau glucidele) și grăsimile.

Carbohidrații și grăsimile aduc energie care se măsoară în calorii (kilocalorii). Proteinele sunt necesare în primul rând pentru creștere și refacerea țesuturilor. Dacă însă aportul energetic prin dietă este inferior necesarului, organismul va utiliza (va cataboliza) și proteine pt. a obține energie. Aceasta va determina creșterea Phe sanguine pentru că aceasta este depozitată în proteinele din mușchi.

Apetitul copilului poate varia și este important ca părinții să învețe care alimente sunt sărace în Phe. Dacă într-o anumită zi copilul este înfometat, ei pot alege alimente sărace în Phe astfel pot mânca o cantitate mai mare. Când apetitul lor e mai mic, se pot alege alimente cu conținut ceva mai bogat în Phe.

Exemple:

Fructe cu conținut mic de Phe:	Legume cu conținut mic de Phe:
<ul style="list-style-type: none">- mere- pere- ananas	<ul style="list-style-type: none">- morcovi- țelină- castraveți

- struguri - fructe de pădure	- gulii
Fructe cu conținut mediu de Phe: - caise - kiwi - cireșe - piersici	Legume cu conținut mic de Phe: - fasole verde - sfecla - conopida - roșiile
Fructe cu conținut mare de Phe: - bananele - portocalele	Fructe cu conținut mic de Phe: - broccoli - ciupercile - mazărea, porumbul

Unele alimente sunt considerate „alimente libere” fiind cu conținut scăzut de proteine sau Phe ele sunt importante conferind energie adițională sau calorii. Acestea sunt: dulciurile concentrate, limonadele, gelatinele cu conținut scăzut de proteine, grăsimile și uleiurile, ș.a.

9. REȚETE PKU

„PÂINE CU OU” ȘI FRUCTE DE PĂDURE

0 g proteine și 127 kcal / porție

INGREDIENTE (pentru o porție):

- 1 linguriță Înlocuitor de ou Loprofin
- 3 lingurițe Loprofin Drink
- un cubuleț mic unt
- o felie de pâine PKU
- scorțișoară și fructe de pădure

MODUL DE PREPARARE

1. Mixează bine înlocuitorul de ou și Loprofin Drink până se omogenizează.
2. Într-o tigaie încinsă topește untul.
3. Trece felia de pâine prin compoziția cu înlocuitorul de ou până o înmoi bine.
4. Pune felia de pâine la prăjit în tigaie și întoarce-o constant până se rumenește pe ambele părți.

5. Decorează felia de pâine cu scorțișoară și fructe de pădure și servește-o caldă.

GUACAMOLE (PASTĂ DE AVOCADO)

1,3 g proteină, 68,67 mg Phe, 180 kcal / porție

INGREDIENTE (pentru 2 porții mari) :

- 184 g (1 buc mare fără sâmbure) avocado
- 2-3 lingurițe zeamă de lămâie (proaspăt stoarsă)
- 4 g (1 cățel mare) de usturoi / 15 g ceapă roșie
- 10 ml (o lingură) ulei de măsline extravirgin presat la rece
- sare și piper după gust

MODUL DE PREPARARE:

Avocado se taie de-a lungul în jumătate. Se scoate sâmburele, iar cu o lingură se scobește miezul și se pune într-un bol mic sau o farfurie mai adâncă. (sau se curăță coaja cu un cuțit, apoi se taie cubulețe).

Cu o furculiță sau lingură de lemn se pasează puțin pulpa de avocado până devine ca un fel de pastă. (De preferabil să nu folosești blenderul ca să nu distrugi prea tare fibrele sau alți nutrienți și să nu se oxideze atât de rapid).

Se adaugă uleiul de măsline, zeama de lămâie și usturoiul (/ceapa) tocat mărunt, sarea și piperul. Gustă și dacă tu consideri că trebuie să adaugi mai mult dintr-un condiment sau altul, nu ezita!

SUPĂ CREMĂ DE MORCOVI

1,23 g proteină, 46,11 mg Phe, 63,5 kcal / porție

INGREDIENTE (pentru 6 porții)

- 300 g morcovi (4-5 buc. mari)
- 40 g ceapă albă
- 120 g cartofi
- 70 g țelină medie
- 1,5 l apă plată
- 10 g (o lingură) ulei de măsline
- condimente sau plante aromatice după gust și preferințe.

MODUL DE PREPARARE

Taie legumele cubulețe și pune-le la fiert în apă. După ce au fiert toate legumele, strecoară-le fără să arunci apa de pe ele. Într-o cratiță pasează legumele cu blenderul și adaugă treptat apa în care au fiert până obții consistența dorită. Condimentează supa după gust și preferințe. Servește apoi în farfurie cu un strop de ulei de măsline și opțional crutoane din pâine specială PKU.

SUPĂ CREMĂ DE ARDEI COPT

1,63 g proteină, 67,49 mg Phe, 80,6 kcal / porție

INGREDIENTE (pentru 6 porții):

- 400g ardei kapia copti
- 40 g ceapă roșie
- 9 g (2-3 căței) de usturoi
- 70 g morcov
- 50 g rădăcină pătrunjel
- 140 g cartof dulce
- 40 g țelină
- 20 ml (2 linguri) ulei de măsline
- apă plată
- condimente : oregano, cimbru pătrunjel, busuioc, turmeric etc.

MODUL DE PREPARARE:

Toacă legumele cubulețe mici (fără cartoful dulce și ardei) și dă-le pe răzătoare , apoi pune-le la înăbușit cu uleiul și puțină apă pentru aproximativ 15 minute. Pune și cartoful dulce tăiat cubulețe și adaugă apă cât să le acopere. Lasă să fiarbă aproximativ 20 minute. După ce au fiert toate, adaugă ardeii și mai lasă 2 minute. Ia de pe foc și adaugă condimentele. Pune totul în blender și mixează până obții o cremă. Mai adaugă apă dacă dorești o consistență mai lichidă.

PASTE APROTEICE CU SOS DE ROȘII ȘI CIUPERCI

1,93g proteină, 90,472mg Phe, 380,4 kcal / porție

INGREDIENTE (pentru 5 porții)

- 1 pachet paste aprotice (500 g)
- 9 g (3 căței) de usturoi
- 30 g ceapă
- 200 g ciuperci Champignon tocate mărunt (sau ciuperci din conservă)
- 200 g roșii opărite, decojite și blenduite / sos de roșii
- busuioc verde
- oregano uscat
- 5 ml ulei de măsline
- opțional : chilli / cayenne

Se fierb pastele aprotice într-o oală încăpătoare cu foarte multă apă. După ce s-au fiert, se strecoară. Separat, într-o tigaie se călesc ciupercile, usturoiul și ceapa (și chilli) într-un strop de ulei. Se adaugă roșiile blenduite (sosul de roșii), busuiocul și oregano și se lasă 5 minute pe foc până ciupercile sunt bine pătrunse. Se adaugă pastele în tigaie și se amestecă bine.

SALATĂ DE VARĂ

1,45 g proteină, 40,5 mg Phe, 153 kcal / porție

INGREDIENTE (pentru 2 porții):

- 75 g castraveți decojiți, fără sâmburi și tăiați cubulețe
- 70 g dovlecel zucchini, decojit, fără sâmburi și tăiat cubulețe
- 144 g roșii tăiate cubulețe
- 18 g ceapă tocată mărunt
- 1 lingură oțet balsamic
- 2 linguri ulei de măsline extravirgin
- sare și piper după gust

MODUL DE PREPARARE

Într-un bol încăpător amestecă bine dovlecelul și castraveții cu un pic de sare și lasă să stea așa timp de 30 minute. Aruncă apoi apa ce s-a scurs și adaugă peste salată restul ingredientelor. Amestecă bine și servește.

FRIGĂRUI COLORATE

3,24 g proteină , 116,64 mg Phe, 191 kcal / porție

INGREDIENTE (pentru 5 porții)

- 200 g ciuperci champignon
- 200 g roșii cherry
- 40 g ceapă roșie
- 120 g ardei gras galben
- 120 g ardei gras roșu
- 200 g zucchini
- 200 g vinete
- ulei de măsline
- condimente: sare, piper, oregano, busuioc, zeamă de lămâie etc.

MODUL DE PREPARARE

Se taie toate ingredientele cubulețe și se înfig pe bețe de frigărui. Se stropesc cu un pic de ulei de măsline, se azonează cu condimente în funcție de gust și preferințe și se pun apoi pe grătar (sau în tigaie grill), întorcându-se pe o parte și pe alta până ce se gătesc bine legumele.

ÎNGHEȚATĂ DE BANANE CU ZMEURĂ

2,391g proteină, 66,37 mg Phe, 144 kcal / porție

INGREDIENTE (pentru 2 porții)

- 236 g (2 bucăți) banane congelate felii
- 150 g zmeură (proaspătă sau congelată)

Tot ce trebuie să faci este să treci prin blender toate ingredientele până capătă o consistență ușor cremoasă, aproximativ 1 minut și apoi să ornezi înghețata după bunul plac cu: pudră de roșcove, mentă sau fulgi de cocos și mure sau alte fructe de pădure. (atenție, se calculează Phe în funcție de fiecare ingredient nou adăugat). Dacă ți se pare că înghețata e prea moale, poți să o mai lași câteva minute la congelator.

SHAKE DE CĂPȘUNI ȘI KIWI

0,5 g proteină, 25 mg Phe, 113 kcal / porție

INGREDIENTE (pentru 2 porții):

- 200 g căpșuni tăiate
- 1 kiwi decojit și tăiat
- 200 ml Loprofin Drink

MODUL DE PREPARARE

1. Pune căpșunile și kiwi în blender și mixează până se obține o pastă.
2. Adaugă Loprofin Drink și mai mixează 1-2 minute.

Servește.

LIMONADĂ CU PEPENE ROȘU

0,7 g proteină, 20 mg Phe, 30 kcal / porție

INGREDIENTE (pentru 6 porții)

- 600 ml pepene roșu proaspăt dat prin blender acasă (pe cât posibil să fie cu tot cu pulpă, deci nu doar sucul, și fără sâmburi)
- zeama de la o lămâie (sau mai mult, depinde cât de tare vrei să se simtă gustul de lămâie) + câteva feliuțe de décor
- 800 ml apă
- un condiment la alegere (sau mai multe) în funcție de gust și preferințe : scorțișoară, ghimbir, frunze proaspete de mentă, frunze proaspete de busuioc, etc.

MODUL DE PREPARARE

Se amestecă bine toate ingredientele. Pentru a se infuza mai bine aromele ar fi bine să lași limonada cam 30 minute la frigider înainte de consum!

10. STĂRILE DE BOALĂ DIN CADRUL COPILĂRIEI

Toți copiii fac boli infecțioase și bineînțeles cei cu PKU nu fac excepție!

În cursul diverselor boli (dar mai ales a celor febrile) organismul catabolizează (digeră) unele proteine depozitate în mușchi. Acestea eliberează aminoacizi inclusiv Phe în fluxul circulator și pot crește nivelul Phe în sânge. Pentru a preveni acest fenomen este importantă asigurarea aportului adecvat de proteine și energie. Proteinele se vor administra prin preparatul special (formula), iar kaloriile tot din acest preparat alături de alimente și băuturi cu conținut mare caloric dar scăzut de Phe.

Exemple pentru alimente cu conținut mare caloric dar scăzut de Phe:

- sucul de mere;
- băuturile de tip suc efervescent;
- jeleurile;
- dulciuri concentrate, dulciuri de tipul iaurtului cu fructe.

Chiar și asigurând aportul proteic și caloric amintit, Phe se va elibera din mușchi, pentru a compensa aceasta **se scade total aportul de Phe cu aproximativ %0% pentru 1-3 zile în cursul unei boli care evoluează cu febră.**

La sugarii cu vârsta de până la 6 luni se scade sau se poate scoate complet laptele (praf sau matern) pe perioada bolii febrile și se va administra doar preparatul special (formula).

Este important însă a nu se prelungi această restricție de Phe pe o perioadă prea mare: după o perioadă de boală organismul se reface și în mod tipic nivelul Phe va scădea.

În această perioadă este ideal a se ține legătura cu specialistul pentru a se putea ajusta dieta.

11. SĂNĂTATEA DENTARĂ

Unii copii cu PKU dezvoltă carii dentare, mai frecvent decât ceilalți copii.

Câteva sfaturi vor ajuta în prevenirea acestor probleme:

- nu puneți copilul la culcare cu biberonul cu preparat de tip formula;
- curățați dinții copilului prin frecarea cu un material curat și umed până când (pe la 18 luni) va fi suficient de mare pentru a se spăla singur pe dinți;
- introduceți folosirea câinii de la vârsta de 9 luni astfel încât la 18 luni să nu mai folosească biberonul;
- pe măsură ce crește, copilul va avea 3 mese principale și 3 gustări, toate începând cu administrarea preparatului special (formula);
- Curățarea prin periaj și folosirea aței dentare de 2 ori pe zi;

- Stabiliți programări periodice la stomatolog pentru copilul dumneavoastră.

12. INFORMAȚII CLINICE, URMĂRIREA ȘI COMUNICAREA

CERCETĂRILE AU ARĂTAT CĂ DIETA PENTRU PKU TREBUIE URMATĂ TOATĂ VIAȚA!!!!

Există 3 puncte importante:

- a) consumul preparatului special (formula) în cantități adecvate, în fiecare zi;
- b) menținerea evidențelor privind alimentele administrate, bolile care survin (mai ales cele cu febră) în caiet, dosar etc. și asigurarea că se respectă calculul cantităților necesare de alimente, formula;
- c) monitorizarea regulată a nivelului Phe; acest program al monitorizărilor regulate trebuie să asigure următoarele valori ale Phe în sânge:
 - copii <10 ani - 20 - 240 $\mu\text{mol/l}$ (2-4 mg/dl);
 - copii școlari > 10 ani – 120 - 360 $\mu\text{mol/l}$ (2-6 mg/dl);
 - adolescenți – 120 - 360 $\mu\text{mol/l}$ (2-6 mg/dl);
 - adulți (cu excepția femeilor PKU gravide) – 120 - 480 $\mu\text{mol/l}$ (2-8 mg/dl);
 - la femeile PKU gravide, pe perioada sarcinii – 60 - 250 $\mu\text{mol/l}$ (2-6 mg/dl), (1-4 mg/dl).

De reținut:

Experiența acumulată a dovedit că la unii pacienți cu PKU clasic tratați precoce, la care s-a obținut ameliorare evidentă a QI și a funcțiilor neuropsihice de integrare, după trecerea la o dietă discontinuă, se poate ajunge la instabilitate emoțională și scădere a capacității de concentrare. Mai mult, unii dintre pacienți devin agitați, cu reflexe osteotendinoase vii, au tremurături și un oarecare grad de tremurătură intențională. Aceste simptome retrocedează după reluarea unei diete restrictive în proteine, suplimentate cu aminoacizi esențiali.

La pacienții adulți netratați instituirea tratamentului dietetic, ameliorează comportamentul și calitatea vieții.

Unii indivizi pot avea dificultăți în articularea și pronunțarea cuvintelor. Identificarea precoce și implementarea logopediei poate asigura o bună dezvoltare a limbajului.

Renunțarea la dietă sau un control metabolic slab determină compromiterea funcțiilor neuropsihice. Pacienții adulți care au întrerupt tratamentul în jurul vârstei de 6 ani, tind să aibă un QI mai mic comparativ cu cei care au continuat tratamentul. După vârsta de 10 ani valoarea QI este relativ stabilă. Abandonarea dietei și un control dietetic slab sunt asociate cu creșterea

tulburărilor de comportament. Ele sunt întâlnite în special la băieți, la care au fost raportate indiferent de dezvoltarea intelectuală, în timp ce la fete ele au fost raportate numai la cele cu un $QI < 70$.

Abandonarea dietei la vârsta adultă nu produce modificarea valorii QI dar provoacă alte disfuncții, cum ar fi: tulburări de atenție, reducerea abilităților de procesare a informației, scăderea timpului de reacție, disfuncții electrice cerebrale, creșterea tonusului muscular, tremur, scăderea mineralizării osoase, tulburări psihiatrice. Aceste simptome par a fi relaționate cu nivelul Phe plasmatic.

Complianța la dietă tinde să scadă după primii ani de viață. Mai multe studii au demonstrat tendința de creștere a concentrației Phe plasmatică la copiii peste 4 ani, asociată cu relaxarea dietei și cu scăderea frecvenței monitorizărilor Phe plasmatic.

Cauzele care fac dificilă aderarea la dietă sunt: dieta extrem de restrictivă, gustul neplăcut al suplimentelor proteice, costul ridicat al alimentelor speciale, dificultatea de a consuma aceste alimente la școală sau la locul de muncă, frecvența mare a testărilor, condițiile psihosociale, planul dietetic complicat, neînțelegerea dietei.

Un studiu realizat în Noua Zeelandă pe 8 adulți cu tratament precoce privind experiența de viață cu PKU, arată că majoritatea relatează că modul de alimentație îi face să fie mai puțin acceptați în societate sau chiar excluși. Pe de altă parte, refuzul dietei le creează anxietate.

Reluarea dietei și un control metabolic bun la copiii sau adulții cu abilități intelectuale normale determină îmbunătățirea timpului de reacție și comportament.

DIETA TREBUIE RESPECTATĂ TOATĂ VIAȚA !!!