

## توصيات لمرضى PKU في حالات العدوى الحادة .

مرضى PKU الذين يخضعون لنظام غذائي على عكس الأمراض الأيضية الموروثة الأخرى (HMS) ، عند الأطفال المصابين PKU ، فإن العدوى أو المواقف العصبية الأخرى لا تسبب تعويضاً عصبياً حاداً ، على الرغم من زيادة فينيل ألانين. ومع ذلك ، يمكن أن تكون القمم المتكررة للفينيل ألانين ضارة بالتطور العصبي ويجب تجنبها قدر الإمكان.

إرشادات لمتابعة :

- يجب معالجة العدوى كلما أمكن بالأدوية التي لا تحتوي على الأسبارتام ، منطقياً بتوصية من طبيب الأطفال (يمكن أيضاً استشارة الطبيب لتحديد الأدوية التي لا تحتوي على الأسبارتام في الموقع [www.Guia](http://www.Guia))
- فيما يلي بعض الأدوية التي يشيع استخدامها في حالات العدوى التي لا تحتوي على الأسبارتام .
- في حالة عدم وجود بديل ، يجب استخدام الدواء المطلوب حتى لو كان يحتوي على الأسبارتام .
- بالإضافة إلى ذلك ، يجب الاستمرار في النظام الغذائي المعتاد ، والتأكد من

تناول التركيبة الخاصة بدون فينيل ألانين (وإذا لزم الأمر زيادتها) ، وكذلك المشروبات الغنية بالكربوهيدرات ، مثل عصائر الفاكهة ، والمشروبات متساوية التوتر بدون الأسبارتام ، وبدائل الحليب التي تحتوي على حبوب خالية من البروتين ، إلخ.

• إذا كان الطفل يعاني من الغثيان و / أو القيء ، وزعي التركيبة على جرعات صغيرة طوال اليوم .

• أثناء استمرار العملية الحادة ، يوصى بسحب تناول البروتين الطبيعي (لمدة 3 أيام كحد أقصى) وإدخاله تدريجياً .

• تأكد من تناول كمية كافية من السوائل (الماء أو تركيبات معالجة الجفاف عن طريق الفم بدون الأسبارتام) خاصة إذا كان الطفل يعاني من ارتفاع في درجة الحرارة أو قيء أو إسهال .

• مثل أي طفل آخر في حالة سوء الحالة العامة ، والتي لا تظهر تحسناً ، يجب أن يتوجه إلى مركز الرعاية الأولية الخاص به أو إلى غرفة الطوارئ في مستشفى الإحالة الخاص به .

[توصيات غذائية في حالة المرض لدى مرضى](#)

[PKU](#)

[توصية](#)

[حمية](#)

[تركيبة خالية من فينيل ألانين](#)

## تحافظ على مآخذ الصيغة للحفاظ على تخليق البروتين ، خذها بجرعات صغيرة متكررة طوال اليوم.

تناول نسبة عالية من الكربوهيدرات

كثرة تناول الكربوهيدرات ، مثل بولييمرات الجلوكوز ( Vitajoule ، Fantomalt ،  
Dextrinomaltosas ، إلخ).

بروتين طبيعي

اسحب تناول البروتين الطبيعي (لمدة 3 أيام كحد أقصى) وأدخله تدريجياً.

الأدوية

الخالية من الأسبارتام

علاج المرض

خافضات الحرارة والمضادات الحيوية الخالية من الأسبارتام للعدوى

البكتيرية إذا نصح الطبيب بذلك (انظر الجدول 1)

\* مقتبس من Dixon M ، MacDONald A ، White FJ . اضطرابات استقلاب الأحماض الأمينية  
وحمض الدم العضوي واضطرابات دورة اليوريا .

## **مرضى PKUB مع كوفان (BH4) (KUVAN)**

### **• زيادة جرعة BH4 :**

0 في الأطفال دون سن 5 سنوات: أعطي 50 ملغ  
من الكوفان أكثر من جدولك المعتاد لمدة  
أسبوع ثم عد إلى الجرعة المعتادة .

0 في الأطفال الأكبر من 5 سنوات: أعطي 100  
ملغ من الكوفان أكثر من جدولك المعتاد

لمدة أسبوع ثم عد إلى الجرعة المعتادة .

إذا كنت قد تناولت بالفعل الجرعة القصوى ، فاستشر طبيبك المرجعي .

• من الصعب التوصية بإدخال صيغ خاصة للجميع ، خاصة إذا لم يتم تناولها بانتظام ، لذلك يوصى بزيادتها في الحالات التي تتناولها بالفعل .

• كثرة تناول الكربوهيدرات ، مثل بوليمرات الجلوكوز (فيتاجول ، فانتومالت ، ديكستريينومالتوساس ، إلخ) ، وكذلك المشروبات الغنية بالكربوهيدرات ، مثل عصائر الفاكهة ، والمشروبات متساوية التوتر بدون الأسبارتام . أعط الأولوية أيضًا للأطعمة مثل: الأرز والمعكرونة والحبوب ومشتقاتها والفواكه والخضروات .

• إذا كان الطفل يعاني من الغثيان و / أو القيء ، قسّم الوجبات إلى أجزاء صغيرة على مدار اليوم .

• تأكد من تناول كمية كافية من السوائل (الماء أو تركيبات معالجة الجفاف عن طريق الفم بدون الأسبارتام) خاصة إذا كان الطفل يعاني من ارتفاع في درجة الحرارة أو قيء أو إسهال .

\* مقتبس من : Ernst S ، DeFouw K ، Chapman M ، Brown M ، Bausell H ، Cunningham A ،

، Shediak R ، Jurecki E ، Wessel A ، Skrabal J ، Pender A ، O'Steen D ، McCune H ، McClure J

Prasad S ، جيليس J ، سيدربوم S. توصيات لاستخدام سابروبترين في بيلة الفينيل كيتون. مول جينيت ميتاب. 2012 يوليو ؛ 106 (3) : 269 76.

Frauendienst Egger G ، Scheible D ، Trefz FK. المتابعة طويلة المدى للمرضى الذين يعانون من بيلة الفينيل كيتون الذين يتلقون العلاج رباعي هيدروبيوتيرين. J وراثة ميتاب ديس. 2010 ديسمبر ؛ 33 ملحق 3 : S163 9.

، Ugarte M ، Mejía B ، Pérez B ، Desviat LR ، Castro M ، García MJ ، Bélanger Quintana A ، Martínez Pardo M. الإسبانية BH4 المستجيبة للمرضى الذين يعانون من نقص فينيل ألانين هيدروكسيلاز: تطور سبعة مرضى على علاج طويل الأمد مع رباعي هيدروبيوتيرين مول جينيت ميتاب. 2005 ديسمبر ؛ 86 ملحق 1 : S61 6.