

گروه سبزی ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

بروکلی خام ۴ قاشق غذاخوری (۲۲ گرم)	لوبیا سبز پخته ۳ قاشق غذاخوری (۲۶ گرم)
بروکلی پخته ۲ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)	نخود سبز پخته ۱ قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)
کلم برگ سفید خام دو سوم لیوان (۵۲ گرم)	چغندر پخته کمتر از نصف لیوان (۷۴ گرم)
کلم برگ سفید پخته ۶ قاشق غذاخوری (۶۱ گرم)	برگ چغندر پخته ۳ قاشق غذاخوری (۲۷ گرم)
کلم برگ قرمز خام یک سوم لیوان (۳۹ گرم)	هویج خام ریز شده دو سوم لیوان (۷۳ گرم)
گل کلم یک چهارم لیوان (۲۵ گرم)	هویج پخته ۷ قاشق غذاخوری (۶۸ گرم)
گل کلم پخته ۳ قاشق غذاخوری (۲۶ گرم)	زردک پخته سه چهارم لیوان (۵۹ گرم)
کاهو خرد شده دو سوم لیوان (۳۷ گرم)	کرفس خام سه چهارم لیوان (۹۰ گرم)
پیاز خام (۱۰ گرم)	کرفس پخته سه چهارم لیوان (۱۱۲ گرم)
پیاز پخته نصف لیوان (۱۰۵ گرم)	اسفناج پخته یک قاشق غذاخوری (۱۱ گرم)
لفل سبز خام دو سوم لیوان (۶۶ گرم)	خیار یک و یک چهارم لیوان (۱۳۰ گرم)
لفل سبز پخته سه چهارم لیوان (۸۵ گرم)	خیار شور ۱ عدد (۱۰۰ گرم)
گوجه فرنگی خام خرد شده نصف لیوان (۹۰ گرم)	بادمجان پخته نصف لیوان (۵۴ گرم)
گوجه فرنگی پخته یک سوم لیوان (۷۵ گرم)	بامیه پخته ۳ قاشق غذاخوری (۳۰ گرم)
رب گوجه فرنگی ۲ قاشق غذاخوری (۲۹ گرم)	کدو تنبل پخته یک چهارم لیوان (۶۱ گرم)
آب گوجه فرنگی نصف لیوان (۱۳۷ گرم)	کدو سبز پخته یک سوم لیوان (۵۶ گرم)
قارچ پخته ۲ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)	کدو حلوائی پخته یک چهارم لیوان (۵۴ گرم)
مارچوبه خام یا پخته (۳۳ گرم)	شلغم پخته سه چهارم لیوان (۱۱۷ گرم)
ترب خام (۸۴ گرم)*	تره خام (۱۱ گرم)*
تره فرنگی (۳۰ گرم)*	تره پخته یک قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)*
پیازچه (۳۰ گرم)*	جعفری پخته یک قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)*
گشنیز خام (۱۱ گرم)*	جعفری خام خرد شده ۲/۵ قاشق غذاخوری (۱۱ گرم)*

- لازم به ذکر است که وزن ذکر شده در مورد هر یک از سبزی ها فقط شامل قسمت های خوراکی سبزی ها می شود. در مورد سبزی های پخته نیز وزن ذکر شده در واقع وزن سبزی های پخته می باشد و اگر آبی همراه با سبزی های پخته باشد وزن آن در نظر گرفته نمی شود.

* این مواد غذایی جهت تکمیل فهرست به فهرست جانشینی اصلی اضافه شده اند.

گروه الف غذاهای آزاد

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

آب سیب	نصف لیوان
نکتار گلابی	یک چهارم لیوان (۷۸ گرم)
مربا	یک قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)
عسل	یک قاشق غذاخوری (۲۱ گرم)
پودر کاکائو	یک قاشق مرباخوری (۳ گرم)

گروه ب غذاهای آزاد

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

لیموناد	نصف لیوان (۱۲۵ گرم)
نوشابه های گازدار	نصف لیوان (۱۱۳ گرم)
آب نبات سفت	۳ عدد (۱۵ گرم)
شکر	یک قاشق غذاخوری (۱۲ گرم)
قند	۴ حبه (۱۲ گرم)
شریت، ژله	یک قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)
روغن های مایع یا جامد	یک قاشق غذاخوری (۱۴ گرم)

گروه چربی ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

کره	یک قاشق غذاخوری (۱۵ گرم)
مارگارین	یک قاشق غذاخوری (۱۴ گرم)
سس مایونز	۲ قاشق مربا خوری (۹ گرم)
زیتون سبز	۲ عدد (۱۰ گرم)
زیتون سیاه	۳ عدد (۱۵ گرم)

بروشور برخی از غذاهای طبی جهت بیماری MSUD

Nutrient	Ketonex-1		Ketonex-2	
	(per 100 g pwd)	(per g protein equiv)	(per 100 g pwd)	(per g protein equiv)
Energy, kcal	480	32	410	13.7
Protein equiv, g	15.00	1.000	30.00	1.000
Nitrogen, g	2.40	0.160	4.80	0.160
Amino acids, g	14.45	0.963	28.90	0.963
Cystine, g	0.15	0.010	0.30	0.010
Histidine, g	0.42	0.028	0.84	0.028
Isoleucine, g	trace	0.000	trace	0.000
Leucine, g	trace	0.000	trace	0.000
Lysine, g	1.00	0.067	2.00	0.067
Methionine, g	0.30	0.020	0.60	0.020
Phenylalanine, g	0.88	0.059	1.76	0.059
Threonine, g	0.70	0.047	1.40	0.047
Tryptophan, g	0.17	0.011	0.34	0.011
Tyrosine, g	0.89	0.059	1.78	0.059
Valine, g	trace	0.000	trace	0.000
Other Nitrogen-Containing Compounds				
Carnitine, mg	100	6.67	200	6.67
Taurine, mg	40	2.67	50	1.67
Carbohydrate, g	53.0	3.53	35	1.17
Fat, g	21.7	1.45	14	0.47
Linoleic acid, g	2.00 ⁴	0.133	1.50 ⁵	0.050
α -Linolenic acid, g	0.36 ⁶	0.024	0.17 ⁷	0.006
Minerals				
Calcium, mg	575	38	880	29
Chloride, mg/mEq	325/9.17	21.7/0.61	940/26.51	31.33/0.88
Chromium, μ g	11	0.73	27	0.90
Copper, mg	1.10	0.073	1.00	0.033
Iodine, μ g	65	4.33	100	3.33
Iron, mg	9.0	0.60	13	0.43
Magnesium, mg	50	3.33	225	7.50
Manganese, mg	0.50	0.033	0.80	0.027
Molybdenum, μ g	12	0.80	30	1.00
Phosphorus, mg	400	27	760	25
Potassium, mg/mEq	675/17.26	45/1.15	1,370/35.04	45.7/1.17
Selenium, μ g	20	1.33	35	1.17
Sodium, mg/mEq	190/8.26	12.7/0.55	880/38.28	29.3/1.28
Zinc, mg	8.0	0.53	13	0.43
Vitamins				
A, μ g RE	420	28	660	22
D, μ g	7.50	0.50	7.50	0.25
E, mg α -TE	10.10	0.67	12.10	0.40
K, μ g	50	3.33	60	2.00
Ascorbic acid, mg	50	3.33	60	2.00
Biotin, μ g	65	4.33	100	3.33
B ₆ , mg	0.75	0.050	1.30	0.043
B ₁₂ , μ g	4.90	0.327	5.00	0.167
Choline, mg	80	5.33	100	3.33
Folate, μ g	230	15	450	15
Inositol, mg	40	2.67	70	2.33
Niacin equiv, mg	12.80	0.850	21.7	0.72
Pantothenic acid, mg	6.90	0.460	8.00	0.267
Riboflavin, mg	0.90	0.060	1.80	0.060
Thiamin, mg	1.90	0.127	3.25	0.108

¹ Designed for infants and toddlers. ² Designed for children, adolescents, and adults.

³ Approximate packed weight of Ketonex in level, dry US standard household measures:

	Ketonex-1	Ketonex-2
1 Tbsp	= 7 g	8 g
1/4 cup	= 26 g	32 g
1/3 cup	= 35 g	41 g
1/2 cup	= 53 g	61 g
1 cup	= 105 g	117 g

⁴ Analytical data at manufacture = 4.32 g/100 g powder. ⁵ Analytical data at manufacture = 2.66 g/100 g powder.

⁶ Analytical data at manufacture = 0.40 g/100 g powder. ⁷ Analytical data at manufacture = 0.28 g/100 g powder.

- For nutrition support of infants and toddlers with maple syrup urine disease (MSUD).
- Isoleucine-, leucine- and valine-free.
- Use under medical supervision.
- Branched-chain amino acid-free to allow greater intake of intact protein.
- Nutrient profile specifically designed for infants and toddlers.
- When fed according to the Abbott Nutrition Support Protocols, provides adequate amounts of all nutrients.
- Powder supplemented with L-carnitine (100 mg/100 g) and taurine (40 mg/100 g) to help supply amounts normally found in human milk and foods of animal origin.
- Provides approximately 40% of energy as fat to help achieve acceptable formula osmolality.
- Provides 6.6% of energy as linoleic acid.
- Halal.

Safety Precautions

- Give only to infants and toddlers with proven maple syrup urine disease who are under medical supervision. Must be supplemented with protein and fluid in prescribed amounts to completely meet isoleucine, leucine, valine and water requirements.
- Not for sole-source nutrition.
- Never use a microwave oven to warm mixture. Serious burns can result.
- Not for IV use.
- Powdered infant formulas are not sterile and should not be fed to premature infants or infants who might have immune problems unless directed and supervised by your baby's doctor.
- To meet the nutrient needs of the infant or child, infant formula, breast milk or additional food choices must be given to supply protein, isoleucine, leucine and valine requirements. These may be added to the Ketonex-1 mixture or prepared separately as instructed. Depending on the specific needs of each patient, preparation will vary as prescribed by physician.

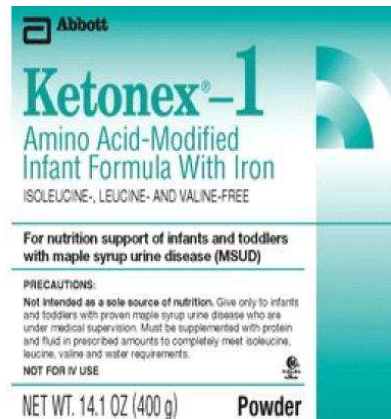
Ingredients

Powder Unflavored:

Corn Syrup Solids, High Oleic Safflower Oil, Coconut Oil, Soy Oil, L-Alanine, L-Proline, L-Lysine Acetate, L-Arginine, Calcium Phosphate, DITEM, L-Glutamine, Potassium Phosphate, Glycine, L-Tyrosine, L-Phenylalanine, L-Serine, L-Asparagine, L-Threonine, Sodium Citrate, Potassium Citrate, Magnesium Chloride, L-Histidine, L-Methionine, Calcium Carbonate, L-Glutamic Acid, Ascorbic Acid, L-Cystine Dihydrochloride, L-Tryptophan, L-Aspartic Acid, Choline Chloride, L-Carnitine, Taurine, m-Inositol, Ferrous Sulfate, Zinc Sulfate, Ascorbyl Palmitate, dl-Alpha-Tocopheryl Acetate, Niacinamide, Mixed Tocopherols, Calcium Pantothenate, Salt, Cupric Sulfate, Thiamine Chloride Hydrochloride, Manganese Sulfate, Vitamin A Palmitate, Riboflavin, Pyridoxine Hydrochloride, Folic Acid, Beta-Carotene, Potassium Iodide, Biotin, Phylloquinone, Sodium Selenate, Chromium Chloride, Sodium Molybdate, Vitamin D3, and Cyanocobalamin.

Availability

List Number	Item
51112	Ketonex-1 Powder Institutional / 14.1-oz (400-g) Can / Case of 6



Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder	100 Cal
	Value	Value
Protein Equivalent Source	L-Amino Acids	L-Amino Acids
Fat Source	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils
Carbohydrate Source	Com Syrup Solids	Com Syrup Solids
Protein Equivalent, g	15.0	3.1
Fat, g	21.7	4.5
Carbohydrate, g	53.0	11.0
Linoleic Acid, mg	3500	729
Linolenic Acid, mg	350	73
L-Carnitine, mg	100	21
Calories	480	100
Osmolality, mOsm/kg H ₂ O		365*
Potential Renal Solute Load, mOsm	133	27.8
Vitamin A, IU	1400	292
Vitamin A, mcg RE	420	87.5
Vitamin D, IU	300	63
Vitamin D, mcg	7.5	1.6
Vitamin E, IU	15	3
Vitamin E, mg alpha-TE	10.1	2.1
Vitamin K, mcg	50	10.4
Thiamin (Vitamin B1), mcg	1900	396
Riboflavin (Vitamin B2), mcg	900	188
Vitamin B6, mcg	750	156
Vitamin B12, mcg	4.9	1.0
Niacin, mcg	10,000	2083
Niacin, mg NE	12.8	2.7
Folic Acid (Folacin), mcg	230	48
Pantothenic Acid, mcg	6900	1438
Biotin, mcg	65	13.5
Vitamin C, mg	50	10.4
Choline, mg	80	16.7
Inositol, mg	40	8.3
Calcium, mg	575	120
Calcium, mEq	28.8	6.0
Phosphorus, mg	400	83
Magnesium, mg	50	10
Iron, mg	9	1.9
Zinc, mg	8	1.7
Manganese, mcg	500	104
Copper, mcg	1100	229

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder	100 Cal
	Value	Value
Iodine, mcg	65	13.5
Selenium, mcg	20	4.2
Chromium, mcg	11	2.3
Molybdenum, mcg	12	2.5
Sodium, mg	190	39.6
Sodium, mEq	8.3	1.7
Potassium, mg	675	140.6
Potassium, mEq	17.3	3.6
Chloride, mg	325	67.7
Chloride, mEq	9.2	1.9

Powder Unflavored Footnotes & References

Per 100 Cal

* at 20 Cal/fl oz

Preparation

Directions for Preparation and Use: Use Only As Directed by a Physician

Your baby's health depends on carefully following these easy directions. Proper hygiene, handling and storage are important when preparing infant formula. Failure to follow these directions could result in severe harm. Ask your baby's doctor if you need to use cooled, boiled water for mixing and if you need to boil (sterilize) bottles, nipples and rings before use.

- Wash your hands, surfaces and utensils.
- Pour prescribed amount of water into a clean container.
- Add prescribed amount of Ketonex-1 powder (and other ingredients if recommended).
- Shake well for 10-15 seconds; if using a blender, mix no more than 5 seconds.
- Pour mixture into clean feeding bottles or container; cap.
- Once feeding begins, **use within 1 hour or discard.**

Approximate Weights for Unpacked, Level U.S. Standard Dry Household Measures for Powder*

Household Measure (US)	Weight (g)
1 Tbsp	8
1/4 Cup	30
1/3 Cup	40
1/2 Cup	60
1 Cup	120

* For most accurate results, Ketonex-1 should be weighed on a scale that reads in grams.

- For nutrition support of children and adults with maple syrup urine disease (MSUD).
- Isoleucine-, leucine- and valine-free.
- Use under medical supervision.
- Nutrient profile specifically designed for children and adults.
- When fed according to the Abbott Nutrition Support Protocols, provides adequate amounts of all nutrients.
- Branched-chain amino acid-free to allow greater intake of intact protein.
- Provides approximately 30% of energy as fat to help supply essential fatty acids.
- Powder supplemented with L-carnitine (200 mg/100 g) and taurine (50 mg/100 g) to help supply amounts normally found in foods of animal origin.
- Halal.



Safety Precautions

- Not intended as a sole source of nutrition.
- Give only to children and adults with proven maple syrup urine disease who are under medical supervision. Must be supplemented with protein and fluid in prescribed amounts to completely meet isoleucine, leucine, valine and water requirements.
- Not for infants under 1 year of age.
- Do not heat or use in cooking.
- Not for IV use.

Ingredients

Powder Unflavored:

Corn Syrup Solids, L-Alanine, High Oleic Safflower Oil, Coconut Oil, Sodium Citrate, Soy Oil, L-Proline, L-Lysine Acetate, L-Arginine, Calcium Phosphate, L-Glutamine, Glycine, Magnesium Phosphate, Potassium Chloride, L-Tyrosine, L-Serine, L-Phenylalanine, L-Asparagine, L-Threonine, Silicon Dioxide, DITEM, L-Histidine, Potassium Citrate, Potassium Phosphate, L-Methionine, L-Glutamic Acid, L-Cystine Dihydrochloride, L-Tryptophan, L-Aspartic Acid, Calcium Carbonate, Ascorbic Acid, L-Carnitine, Taurine, Choline Chloride, m-Inositol, Ferrous Sulfate, Zinc Sulfate, Niacinamide, dl-Alpha-Tocopheryl Acetate, Calcium Pantothenate, Ascorbyl Palmitate, Mixed Tocopherols, Cupric Sulfate, Manganese Sulfate, Thiamine Chloride Hydrochloride, Riboflavin, Vitamin A Palmitate, Pyridoxine Hydrochloride, Folic Acid, Chromium Chloride, Potassium Iodide, Beta-Carotene, Biotin, Sodium Selenate, Phylloquinone, Sodium Molybdate, Vitamin D3, and Cyanocobalamin.

Availability

List Number	Item
51114	Ketonex-2 Powder Institutional / 14.1-oz (400-g) Can / 6 ct

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder
	Value
Protein Equivalent Source	L-Amino Acids
Fat Source	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils
Carbohydrate Source	Corn Syrup Solids
Protein Equivalent, g	30.0
Fat, g	14.0
Carbohydrate, g	35.0
Linoleic Acid, mg	2200
Linolenic Acid, mg	225
L-Carnitine, mg	200
Calories	410
Vitamin A, IU	2200
Vitamin A, mcg RE	660
Vitamin D, IU	300
Vitamin D, mcg	7.5
Vitamin E, IU	18
Vitamin E, mg alpha-TE	12.1
Vitamin K, mcg	60
Thiamin (Vitamin B1), mg	3.3
Riboflavin (Vitamin B2), mg	1.8
Vitamin B6, mg	1.3
Vitamin B12, mcg	5.0
Niacin, mg	16
Niacin, mg NE	21.7
Folic Acid (Folacin), mcg	450
Pantothenic Acid, mg	8.0
Biotin, mcg	100
Vitamin C (Ascorbic Acid), mg	60
Choline, mg	100
Inositol, mg	70
Calcium, mg	880
Phosphorus, mg	760
Magnesium, mg	225
Iron, mg	13
Zinc, mg	13
Manganese, mg	0.8
Copper, mg	1.0
Iodine, mcg	100
Selenium, mcg	35
Chromium, mcg	27

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder
	Value
Molybdenum, mcg	30
Sodium, mg	880
Sodium, mEq	38.3
Potassium, mg	1370
Potassium, mEq	35.0
Chloride, mg	940
Chloride, mEq	26.5

Preparation

Directions for Preparation and Use: Use Only As Directed by a Physician

Depending on specific needs of each individual, preparation will vary as prescribed by physician. Follow physician's instructions carefully.

- Wash your hands, surfaces and utensils.
- Pour prescribed amount of water into a clean container.
- Add prescribed amount of Ketonex-2 powder (and other ingredients if recommended).
- Shake well for 10-15 seconds; if using a blender, mix no more than 5 seconds.
- Pour mixture into clean feeding cup or container; cap.
- Serve chilled. Once feeding begins, **use within 1 hour or discard.**

Helpful Hints

- Add sweetened drink crystals to enhance flavor.
- Add chocolate or strawberry syrup.
- Mix Ketonex-2 with fruit to make a smoothie.
- Freeze flavored mixture into slushies.

Approximate Weights for Unpacked, Level U.S. Standard Dry Household Measures for Powder*

Household Measure (US)	Weight (g)
1 Tbsp	8
1/4 Cup	30
1/3 Cup	40
1/2 Cup	60
1 Cup	120

* For most accurate results, Ketonex-2 should be weighed on a scale that reads in grams.

Storage & Handling

Powder

- Once mixed, store container in refrigerator and **use within 24 hours**
- Store unopened or opened can at room temperature; avoid extreme temperatures.
- **Use opened can contents within 1 month.**

MSUD



comida-MSUD A

0 – 1 year
Food for Special Medical Purposes
for infants with disorders in branched chain amino acid metabolism

- ✓ **concentrated mixture of pure L-amino acids**
- ✓ **free from leucine, isoleucine and valine**
- ✓ **supplemented with vitamins, minerals, trace elements**
- ✓ **free from Sucrose**
- ✓ **in accordance with current recommendations**
- ✓ **simple, easy and safe in use**

Description:

comida-MSUD A is a concentrated amino acid mixture free from leucine, isoleucine and valine. Its amino acid profile is close to that of human milk protein (except for the branched chain amino acids), ensuring an optimal nutritional quality. comida-MSUD A is supplemented with vitamins, minerals and trace elements according to current international recommendations.

Indication:

For dietary treatment in infants with disorders in metabolism of branched chain amino acids, such as e.g. Maple Syrup Urine Disease (MSUD).

Dosage and Use:

The daily amount of comida-MSUD A needed to supplement the daily protein requirements (other than leucine, isoleucine and valine), depends on age, body weight and individual tolerance for these branched chain amino acids. The dose of comida-MSUD A is to be determined by a physician and must be adjusted regularly.

The daily amount required should be divided into 3 to 5 single portions and should be taken mixed with calculated amounts of other food (e.g. breast milk, infant formula or baby food or fruit preparations).

Diets with comida-MSUD A must contain adequate amounts of energy, essential fatty acids, isoleucine, leucine and valine to meet daily requirements.

Prepare bottle feed always fresh and discard unfinished feeds!
Please monitor dental care, especially before bedtime!

Important notice:

- must be used under medical supervision
- for infants with disorders in branched chain amino acid metabolism
- not suitable as sole source of nutrition
- not to be used by individuals without disorders in branched chain amino acid metabolism
- not suitable for parenteral use

comidaMed Institut für Ernährung GmbH, Dieselstr. 23, 61191 Rosbach v.d.H
Tel.: 06003-91170, Fax: 06003-911720, E-Mail: info@comidamed.de, www.comidamed.de

MSUD



comida-MSUD A

Ingredients:

Maltodextrin, L-Lysine-L-Glutamate, Potassium-L-Glutamate, tri-Calcium phosphate, L-Proline, L-Arginine-L-Aspartate, L-Serine, Magnesium-L-Aspartate, L-Threonine, L-Tyrosine, L-Glutamine, L-Alanine, L-Phenylalanine, Glycine, tri-Potassium citrate, L-Histidine, L-Cystine, Sodium chloride, L-Tryptophan, L-Methionine, Potassium chloride, Choline bitartrate, di-Calcium-Phosphate, Vitamins (A, D, E, K, C, B1, B2, Niacin, B6, Folic acid, Pantothenic acid, B12, Biotin), Inositol, L-Carnitine-L-Tartrate, Taurine, Iron-II-sulfate, Zinc sulfate, Manganese sulfate, Copper sulfate, Sodium fluoride, Potassium iodide, Sodium molybdate, Chromium-III-chloride, Sodium selenite

Composition:

Nutrition Facts		per 100 g
Energy	kJ	1230
	kcal	289
Protein equivalent *	g	49,7
Carbohydrates	g	22,1
	of which maltodextrin	g
Fat	g	0
Amino acids	g	59,7
L-Alanine	g	3,3
L-Arginine	g	2,8
L-Aspartic acid	g	5,4
L-Cystine	g	1,9
L-Glutamic acid	g	10,5
L-Glutamine	g	3,5
Glycine	g	2,6
L-Histidine	g	2,0
L-Isoleucine	g	0
L-Leucine	g	0
L-Lysine	g	4,9
L-Methionine	g	1,4
L-Phenylalanine	g	3,0
L-Proline	g	5,5
L-Serine	g	4,1
L-Threonine	g	3,7
L-Tryptophan	g	1,4
L-Tyrosine	g	3,7
L-Valine	g	0
Taurine	mg	169
L-Carnitine	mg	125
* conversion: 1 g protein = 1,2 g amino acids		

Minerals		per 100 g
Sodium	mg	597
Potassium	mg	2674
Chloride	mg	1359
Calcium	mg	2346
Phosphorus	mg	1260
Magnesium	mg	299
Iron	mg	27
Trace elements		
Zinc	mg	25
Copper	mg	1,6
Iodine	µg	398
Chromium	µg	47
Fluoride	µg	807
Manganese	mg	1,9
Molybdenum	µg	119
Selenium	µg	71
Vitamins		
Vitamin A	mg	3,8
Vitamin D	µg	47
Vitamin E	mg	42,8
Vitamin K	µg	105
Vitamin C	mg	378
Vitamin B1	mg	2,0
Vitamin B2	mg	4,3
Niacin	mg	25,4
Vitamin B6	mg	2,4
Folic acid	µg	298
Pantothenic acid	mg	16,9
Vitamin B12	µg	5,5
Biotin	µg	57
Choline	mg	329
Inositol	mg	219

MSUD



Comida-MSUD B

1 - 14 years
Food for special medical purposes
For toddlers and children over 1 year of age with disorders
in branched chain amino acid metabolism

- ✓ contains high proportion of protein supplement in low volume
- ✓ free from isoleucine, leucine and valine
- ✓ supplemented with vitamins, minerals, trace elements
- ✓ free from sucrose
- ✓ in accordance with current recommendations
- ✓ can be mixed easily to beverages and solid food

Description:

Comida-MSUD B is a concentrated amino acid mixture free from Isoleucine, Leucine and Valine. Its amino acid profile is close to that of MSUD A ensuring supply of high quality protein. Comida-MSUD B is supplemented with vitamins, minerals and trace elements according to current international recommendations.

Indication:

For dietary treatment in toddlers and children with disorders in metabolism of branched chain amino acids, such as e.g. Maple Syrup Urine Disease (MSUD).

Dosage and Use:

The daily amount of comida-MSUD B needed to supplement the daily protein requirements (other than leucine, isoleucine and valine), depends on age, body weight and individual tolerance for these branched chain amino acids. The dose of comida-MSUD B is to be determined by a physician and must be adjusted regularly.

The daily amount required should be divided into 3 to 5 single portions and should be taken mixed with calculated amounts of other food (e.g. beverages, fruit puree).

Diets with comida-MSUD B must contain adequate amounts of energy, essential fatty acids, isoleucine, leucine and valine to meet daily requirements.

Please watch dental care of the baby, especially before bedtime!

Important notice:

- not suitable as sole source of nutrition
- must be used under medical supervision
- not to be used by individuals without disorders in branched chain amino acid metabolism
- for toddlers and children over 1 year of age with disorders in branched chain amino acid metabolism
- not suitable for parenteral use

comidaMed GmbH Institut für Ernährung, Dieselstraße 23, D-61191 Rosbach v.d.H, Germany.
Phone: +049 6003-930640, Fax: +049 6003-911720, E-Mail: comidamed@t-online.de, www.comidamed.de

MSUD



Comida-MSUD B

Ingredients (amounts per 100 g):

Maltodextrin, L-Lysine-L-Glutamine, L-Proline, L-Glutamate, L-Arginine-L-Aspartate, Potassium-L-Glutamate, L-Serine, L-Lysine-L-Aspartate, L-Threonine, L-Alanine, L-Phenylalanine, tri-Calcium phosphate 3,78 g, L-Tyrosine, Magnesium-L-Aspartate, L-Cystine, L-Histidine, di-Calcium phosphate 2,03 g, Choline bitartrate, L-Tryptophan, Glycine, L-Methionine, Sodium chloride 1,41 g, Magnesium hydroxide carbonate 0,46 g, Vitamins (A, D, E, K, C, B1, B2, Niacin, B6, Folic acid, Pantothenic acid, B12, Biotin), Inositol, L-Carnitine-L-Tartrate, Taurine, Vanillin, Iron-II-sulfate 87,3 mg, Zinc sulfate 51,1 mg, Manganese sulfate 13,4 mg, Copper sulfate 5,46 mg, Sodium fluoride 0,82 mg, Sodium molybdate 0,42 mg, Potassium iodide 0,41 mg, Chromium-III-chloride 0,32 mg, Sodium selenite 0,25 mg

Composition:

Nutrition facts		per 100 g
Energy	kJ	1238
	kcal	291
Protein equivalent *	g	62,1
Carbohydrates	g	10,7
of which maltodextrin	g	10,7
Fat	g	0
Amino acids	g	74,5
L-Alanine	g	4,1
L-Arginine	g	3,7
L-Aspartic acid	g	7,1
L-Cystine	g	2,3
L-Glutamic acid	g	9,1
L-Glutamine	g	8,1
Glycine	g	1,7
L-Histidine	g	2,3
L-Isoleucine	g	0
L-Leucine	g	0
L-Lysine	g	6,9
L-Methionine	g	1,7
L-Phenylalanine	g	4,0
L-Proline	g	8,5
L-Serine	g	5,1
L-Threonine	g	4,6
L-Tryptophan	g	1,8
L-Tyrosine	g	3,7
L-Valine	g	0
Taurine	mg	155
L-Carnitine	mg	155
* Conversion: 1 g protein = 1,2 g amino acids = 17 kJ = 4 kcal		

Minerals		per 100 g
Sodium	mg	556
Potassium	mg	1255
Chloride	mg	858
Calcium	mg	2063
Phosphorus	mg	1217
Magnesium	mg	302
Iron	mg	28,0
Trace elements		
Zinc	mg	18,6
Copper	mg	2,2
Iodine	µg	311
Chromium	µg	62
Fluoride	mg	373
Manganese	mg	4,4
Molybdenum	µg	168
Selenium	µg	75
Vitamins		
Vitamin A	mg	1,2
Vitamin D	µg	18,6
Vitamin E	mg	21,7
Vitamin K	µg	68
Vitamin C	mg	168
Vitamin B1	mg	2,1
Vitamin B2	mg	2,8
Niacin	mg	28,0
Vitamin B6	mg	1,9
Folic acid	µg	311
Pantothenic acid	mg	16,5
Vitamin B12	µg	3,7
Biotin	µg	62
Choline	mg	807
Inositol	mg	280

MSUD Maxamaid

• Leucine free • Isoleucine free • Valine free

DESCRIPTION

MSUD Maxamaid is a leucine, isoleucine and valine free unflavoured powdered drink mix, containing a balanced mixture of the other essential and non-essential amino acids, carbohydrate, vitamins, minerals and trace elements. A food for special medical purposes.

INDICATIONS

MSUD Maxamaid is for the dietary management of MSUD in children aged 1 - 8 years.

SUGGESTED INTAKE

The quantity of MSUD Maxamaid and the dilution should be determined by a clinician or a dietitian only and is dependent on the age, bodyweight, and medical condition of the patient.

The diet must be supplemented with some natural protein and other nutrients in medically prescribed quantities to meet the leucine, isoleucine and valine and general nutrient requirements of the patient.

PREPARATION & ADMINISTRATION

The recommended dilution is 1 to 5 (i.e. 20g MSUD Maxamaid plus 100ml water). It is advised for osmotically sensitive patients to start with a 1 to 7 dilution.

1. Add a small amount of water to the prescribed amount of MSUD Maxamaid. Stir with a fork until a smooth paste is obtained.
2. Continue stirring whilst adding the remaining volume of water.

MSUD Maxamaid can be taken as a chilled drink. It can also be taken as a paste, additional water or diluted drinks must be consumed at the same time. MSUD Maxamaid may also be flavoured with a separate flavour from the SHS flavour range.

OSMOLALITY

The osmolality of MSUD Maxamaid:
1 to 5 dilution = 690 mosm/kg.
1 to 7 dilution = 490 mosm/kg.

PRECAUTIONS

Use under medical supervision.
Not suitable for use as a sole source of nutrition.
Not for parenteral use.
Not suitable for infants.

STORAGE

Store in a cool, dry place.
Always replace the container lid after use.
Once opened use within one month.

PACK SIZE

500g cans.

SHELF LIFE

2 years.

NUTRITION INFORMATION	per 100g powder	Amino Acid Profile	g per 100g powder
Energy kJ	1311	L-Alanine	1.56
kcal	309	L-Arginine	2.73
Protein Equivalent g	25	L-Aspartic Acid	2.28
Total Amino Acids g	30	L-Cystine	1.02
Carbohydrate g	51	L-Glutamic Acid	-
of which sugars g	4.6	Glycine	2.44
Fat g	<0.5	L-Histidine	1.56
of which saturates g	trace	L-Isoleucine	nil added
of which monounsaturates g	trace	L-Leucine	nil added
polyunsaturates g	trace	L-Lysine	2.84
% LCT	-	L-Methionine	0.67
% MCT	-	L-Phenylalanine	1.85
Ratio n6 : n3	-	L-Proline	2.96
fatty acids	-	L-Serine	1.85
% energy from	-	L-Threonine	2.06
linoleic acid	-	L-Tryptophan	0.82
% energy from	-	L-Tyrosine	0.85
α linolenic acid	-	L-Valine	nil added
Fibre g	nil added	L-Carnitine	0.02
		Taurine	0.1
		L-Glutamine	3.4
Vitamins	per 100g powder	Minerals	per 100g powder
Vitamin A µg RE	525	Sodium mg	580
IU	1748	mmol	25.2
Vitamin D µg	12	Potassium mg	840
IU	480	mmol	21.5
Vitamin E mg α TE	4.35	Chloride mg	450
IU	6.5	mmol	12.7
Vitamin C mg	135	Calcium mg	810
Vitamin K µg	30	Phosphorus mg	810
Thiamin mg	1.08	Magnesium mg	200
Riboflavin mg	1.2		
Niacin mg	12		
mg NE	25.7		
Vitamin B ₆ mg	1.4		
Folic Acid µg	240		
Vitamin B ₁₂ µg	3.9		
Biotin µg	120		
Pantothenic Acid mg	3.7		
Choline mg	110		
Inositol mg	55.5		
Trace Elements	per 100g powder		
Iron mg	12		
Copper mg	1.8		
Zinc mg	13		
Manganese mg	1.6		
Iodine µg	100		
Molybdenum µg	100		
Selenium µg	40		
Chromium µg	40		

MSUD Maxamum

• Leucine free • Isoleucine free • Valine free

DESCRIPTION

MSUD Maxamum is a leucine, isoleucine and valine free powdered drink mix, containing a balanced mixture of the other essential and non-essential amino acids, carbohydrate, vitamins, minerals and trace elements. Available in orange flavour (contains colours, sugars and sweeteners) or unflavoured form. A food for special medical purposes.

INDICATIONS

MSUD Maxamum is for the dietary management of MSUD in children > 8 years, adolescents and adults including pregnant women.

SUGGESTED INTAKE

The quantity of MSUD Maxamum and the dilution should be determined by a clinician or a dietitian only and is dependent on the age, bodyweight, and medical condition of the patient.

The diet must be supplemented with some natural protein and other nutrients in medically prescribed quantities to meet the leucine, isoleucine and valine and general nutrient requirements of the patient.

PREPARATION & ADMINISTRATION

The recommended dilution is a 1 to 5 (i.e. 20g MSUD Maxamum plus 100ml water). It is advised for osmotically sensitive patients to start with a 1 to 7 dilution.

1. Add a small amount of water to the prescribed amount of MSUD Maxamum. Stir with a fork until a smooth paste is obtained.
2. Continue stirring whilst adding the remaining volume of water.

MSUD Maxamum can be taken as a chilled drink. It can also be taken as a paste, additional water or diluted drinks must be consumed at the same time. MSUD Maxamum may also be flavoured with a separate flavour from the SHS flavour range.

OSMOLALITY

The osmolality of MSUD Maxamum (unflavoured):
1 to 5 dilution = 1000 mosm/kg.
1 to 7 dilution = 690 mosm/kg.

The osmolality of MSUD Maxamum (Orange flavour):
1 to 5 dilution = 1150 mosm/kg.
1 to 7 dilution = 800 mosm/kg.

PRECAUTIONS

Use under medical supervision.
Not suitable for use as a sole source of nutrition.
Not for parenteral use.
Not suitable for infants.

STORAGE

Store in a cool, dry place.
Always replace the container lid after use.
Once opened use within one month.

PACK SIZE
500g cans.

SHELF LIFE
3 years.

NUTRITION INFORMATION	per 100g powder	Amino Acid Profile	g per 100g powder
Energy kJ	1260	L-Alanine	2.4
kcal	297	L-Arginine	4.3
Protein Equivalent g	39	L-Aspartic Acid	3.6
Total Amino Acids g	47	L-Cystine	1.6
Carbohydrate g	34	L-Glutamic Acid	-
of which sugars g	3.1 (31.7)	Glycine	3.8
Fat g	<0.5	L-Histidine	2.4
of which saturates g	-	L-Isoleucine	nil added
monounsaturates g	-	L-Leucine	nil added
polyunsaturates g	-	L-Lysine	4.4
% LCT	-	L-Methionine	1
% MCT	-	L-Phenylalanine	2.9
Ratio n6 : n3	-	L-Proline	4.6
fatty acids	-	L-Serine	2.9
% energy from	-	L-Threonine	3.2
linoleic acid	-	L-Tryptophan	1.3
% energy from	-	L-Tyrosine	2.9
α linolenic acid	-	L-Valine	nil added
Fibre g	nil added	L-Carnitine	0.02
		Taurine	0.15
		L-Glutamine	5.2
Vitamins	per 100g powder	Minerals	per 100g powder
Vitamin A µg RE	710	Sodium mg	560
IU	2364	mmol	24.3
Vitamin D µg	7.8	Potassium mg	700
IU	312	mmol	17.9
Vitamin E mg α TE	5.2	Chloride mg	560
IU	7.7	mmol	15.8
Vitamin C mg	90	Calcium mg	670
Vitamin K µg	70	Phosphorus mg	670
Thiamin mg	1.4	Magnesium mg	285
Riboflavin mg	1.4		
Niacin mg	13.6		
mg NE	35.3		
Vitamin B ₆ mg	2.1		
Folic Acid µg	500		
Vitamin B ₁₂ µg	3.6		
Biotin µg	140		
Pantothenic Acid mg	5		
Choline mg	321		
Inositol mg	85.7		
Trace Elements	per 100g powder		
Iron mg	23.5		
Copper mg	1.4		
Zinc mg	13.6		
Manganese mg	2.1		
Iodine µg	107		
Molybdenum µg	107		
Selenium µg	50		
Chromium µg	50		

Note: figures in brackets represent flavoured MSUD Maxamum.



- ✓ isoleucine, leucine and valine free
- ✓ for the dietary management of Branched Chain Ketoaciduria
- ✓ defined protein supplements based on free amino acids
- ✓ enriched with vitamins, minerals and trace elements in age-adapted quantities
- ✓ not to be used as a sole source of nutrition
- ✓ must be used under medical supervision

Definition and indication

Milupa msud 1 is a mixture of pure L-amino acids free from isoleucine, leucine and valine, enriched with vitamins, minerals and trace elements. It is to be used as a defined protein supplement in the dietary management of Branched Chain Ketoaciduria, Hyperleucine-isoleucinemia, Hypervalinemia and Maple syrup urine disease.

msud 1 → in the first year of life

Dosage and use

The daily amount of msud 1 depends on age, body weight, protein requirements and individual metabolic condition. The dose of msud 1 must be adjusted by the physician or dietician regularly.

The daily amount required should be divided into 3 to 5 equal portions and should be given mixed with calculated amounts of other food (e.g. infant formula, baby food, solid foods). Diets with msud 1 must contain adequate amounts of energy, essential fatty acids, isoleucine, leucine and valine to meet daily requirements. In beverages a maximum concentration of 10 g per 100 ml should not be exceeded.

Packaging

msud 1 500 g tin (1 tin per box)



Nutrition information

Average content per 100 g	msud 1	Average content per 100 g	msud 1			
Energy	kJ kcal	1229 289	Minerals			
				Sodium mg	700	
Protein*	g	50	Potassium mg	2230		
			Calcium mg	1900		
Amino Acids	g	60	Magnesium mg	190		
			of which	Phosphorus mg	1130	
Arginine	g	2,5	Chloride mg	1400		
Cystine	g	1,7	Iron mg	29		
Histidine	g	1,7	Trace elements			
Lysine	g	4,9		Zinc mg	18	
Methionine	g	1,7		Copper mg	1,65	
Phenylalanine	g	3		Iodide µg	260	
Threonine	g	3,3		Manganese mg	1,8	
Tryptophan	g	1,2		Chromium µg	75	
Tyrosine	g	3,6		Fluoride mg	0,5	
Alanine	g	3		Molybdenum µg	100	
Aspartic acid	g	7		Selenium µg	74,5	
Glutamic acid	g	14,7		Vitamins		
Glycine	g	1,7			Vitamin A mg	1,75
Proline	g	6,6			Vitamin D ₃ µg	22,5
Serine	g	3,7	Vitamin E mg		10	
Taurine	mg	250	Vitamin K ₁ µg		25	
Carnitine	mg	75	Vitamin B ₁ mg		2,0	
Fat	g	0	Vitamin B ₂ mg		1,8	
			Vitamin B ₆ mg		1,5	
Carbohydrates	g	22,3	Niacin mg		21	
			Folic acid µg		275	
			Biotin µg		42	
			Vitamin B ₁₂ µg		4	
			Pantothenic acid mg	12		
			Vitamin C mg	150		
			Choline mg	450		
			Myo-Inositol mg	300		

* Conversion: 1 g Protein = 1,2 g Amino acids = 17 kJ = 4 kcal

Ingredients

ile-, leu- and val-free mixture of L-amino acids, maltodextrin, mineral and trace element mixture, vitamin mixture, vanillin



msud 2

- ✓ Isoleucine, leucine and valine free
- ✓ for the dietary management of Branched Chain Ketoaciduria
- ✓ defined protein supplements based on free amino acids
- ✓ enriched with vitamins, minerals and trace elements in age-adapted quantities
- ✓ not to be used as a sole source of nutrition
- ✓ must be used under medical supervision

Definition and indication

Milupa msud 2 is a mixture of pure L-amino acids free from isoleucine, leucine and valine, enriched with vitamins, minerals and trace elements. It is to be used as a defined protein supplement in the dietary management of Branched Chain Ketoaciduria, Hyperleucin-isoleucinemia, Hypervalinemia and Maple syrup urine disease.

msud 2 → over 1 year

Dosage and use

The daily amount of msud 2 depends on age, body weight, protein requirements and individual metabolic condition. The dose of msud 2 must be adjusted by the physician or dietician regularly.

The daily amount required should be divided into 3 to 5 equal portions and should be taken mixed with calculated amounts of other food (e.g. infant formula, baby food, solid foods). Diets with msud 2 must contain adequate amounts of energy, essential fatty acids, isoleucine, leucine and valine to meet daily requirements. In beverages a maximum concentration of 10 g per 100 ml should not be exceeded.

Packaging

msud 2 500 g tin (2 tins per box)



Nutrition information

Average content per 100 g		msud 2	Average content per 100 g		msud 2
Energy	kJ	1347	Minerals	Sodium	mg 515
	kcal	317		Potassium	mg 1075
Protein*	g	54,3	Calcium	mg 1065	
			Magnesium	mg 155	
Amino Acids	g	65,2	Phosphorus	mg 820	
	of which		Chloride	mg 800	
Arginine	g	2,7	Iron	mg 14	
Cystine	g	1,8	Trace elements	Zinc	mg 7,4
Histidine	g	1,8		Copper	mg 1,6
Lysine	g	5,4		Iodide	µg 180
Methionine	g	1,8		Manganese	mg 2,5
Phenylalanine	g	3,2		Chromium	µg 40
Threonine	g	3,6		Molybdenum	µg 200
Tryptophan	g	1,4		Vitamins	Vitamin A
Tyrosine	g	3,9	Vitamin D ₃		µg 5,5
Alanine	g	3,1	Vitamin E		mg 18
Aspartic acid	g	7,6	Vitamin K ₁		µg 35
Glutamic acid	g	16	Vitamin B ₁		mg 1,6
Glycine	g	1,8	Vitamin B ₂		mg 2
Proline	g	7,1	Vitamin B ₆		mg 1,8
Serine	g	4	Niacin		mg 23
Fat	g	0	Folic acid		µg 350
			Biotin		µg 300
Carbohydrates	g	24,9	Vitamin B ₁₂	µg 3	
			Pantothenic acid	mg 12	
			Vitamin C	mg 80	
			Choline	mg 211	
			Myo-Inositol	mg 243	

* Conversion: 1 g Protein = 1,2 g Amino acids = 17 kJ = 4 kcal

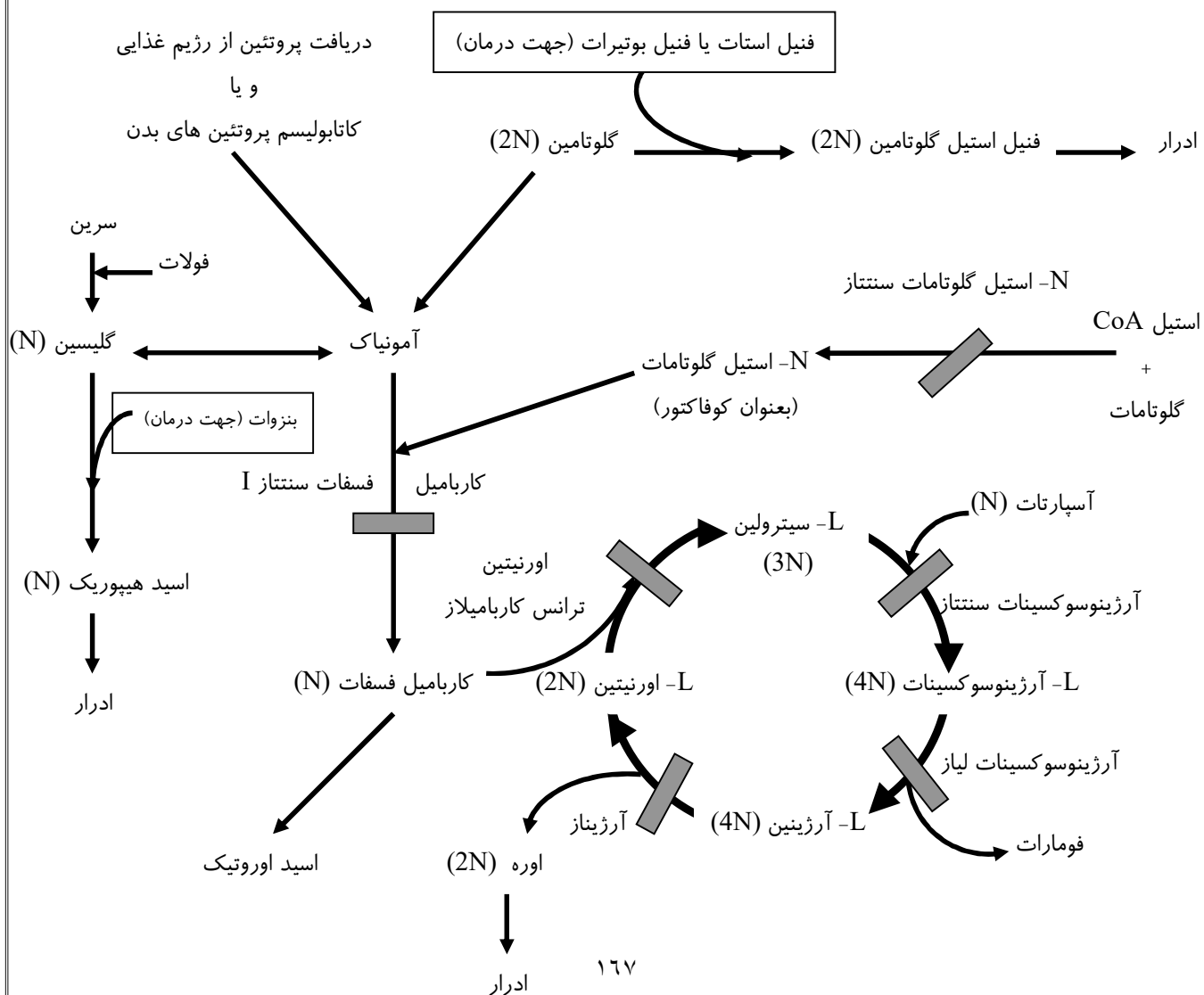
Ingredients

Ile-, leu- and val-free mixture of L-amino acids, maltodextrin, mineral and trace element mixture, vitamin mixture, vanillin

اختلالات سیکل اوره

اختلالات سیکل اوره (Urea Cycle Disorders) (UCD) بدلیل نقص ژنتیکی در هر یک از ۶ آنزیم مؤثر در سیکل اوره که به آن سیکل کربس-هنسلیت (Krebs-Henseleit) نیز می گویند بوجود می آید (۱، ۲). بطور طبیعی آمونیاک تولید شده در بدن که یک ترکیب سمی می باشد در کبد وارد سیکل اوره می شود و تبدیل به اوره که دارای سمیت کمتری است می شود. سپس اوره از کبد وارد خون جریان می گردد و نهایتاً از طریق ادرار دفع می گردد (۱). سیکل اوره و در نتیجه سنتز اوره (Ureagenesis) مهمترین راه جهت دفع ازت اضافی از بدن می باشد (۱۲).

شکل ۳- سیکل اوره و اختلالات آنزیمی آن (۱)



لازم به ذکر است که در کبد دو نوع آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز وجود دارد. آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز I در میتوکندری سلول های کبدی وجود دارد و باعث تبدیل آمونیاک در مجاورت یون بی کربنات و ATP به کاربامیل فسفات می شود و جهت عمل خود نیاز به N - استیل گلوتامات به عنوان یک کوفاکتور دارد (۲). کاربامیل فسفات تولید شده توسط آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز I در سیکل اوره مورد استفاده قرار می گیرد (۲). آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز II در سیتوزول سلول های کبدی وجود دارد و به جای آمونیاک از گلوتامین برای سنتز کاربامیل فسفات استفاده می کند و جهت عمل خود نیازی به N - استیل گلوتامات ندارد (۱۳). کاربامیل فسفات تولید شده توسط آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز II به اسید اوروتیک تبدیل می شود که در سنتز پیریمیدین ها مورد استفاده قرار می گیرد (۱۳). در اختلالات سیکل اوره هنگامیکه کاربامیل فسفات تولید شده توسط آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز I ، در میتوکندری سلول های کبدی مورد استفاده قرار نمی گیرد آنگاه این کاربامیل فسفات از میتوکندری وارد سیتوزول می شود و تبدیل به اسید اوروتیک می شود (۱۲) و سبب اوروتیک اسید اوری (Orotic Aciduria) می گردد (۱ ، ۲).

سه آنزیم اول مؤثر در سیکل اوره یعنی N- استیل گلوتامات سنتتاز، کاربامیل فسفات سنتتاز I و اورنیتین ترانس کاربامیلاز در میتوکندری سلول های کبدی قرار دارند. بعد از اینکه سیترولین در داخل میتوکندری تشکیل گردید آنگاه سیترولین وارد سیتوزول می شود و تحت تأثیر سه آنزیم آخر سیکل اوره یعنی آرژینوسوکسینات سنتتاز، آرژینوسوکسینات لیاز و آرژیناز که در داخل سیتوزول سلول های کبدی هستند قرار می گیرد. در نهایت در طی این واکنش ها در داخل سیتوزول اورنیتین تولید می شود و سپس اورنیتین از سیتوزول وارد میتوکندری می شود و مجدداً در سیکل اوره مورد استفاده قرار می گیرد (۲).

علائم کلینیکی اختلالات سیکل اوره شامل استفراغ، خواب آلودگی یا لتارژی (Lethargy) ، تغذیه ناکافی (Poor Feeding)، هیپوتونی (Hypotonia) یا کاهش تونسیسته عضلانی ، تشنج، بی حسی یا کاهش پاسخ به تحریکات (Stupor)، استعداد نسبت به خونریزی (Bleeding Diathesis)، شُک (Shock)، آنسفالوپاتی، کما و مرگ می باشد. در این کودکان

در صورت بقاء احتمال عقب ماندگی ذهنی (Mental Retardation) نیز وجود دارد. علائم کلینیکی اختلالات سیکل اوره در نوزادان با مصرف پروتئین یا بدلیل عفونت که اساساً همراه با کاتابولیسم پروتئین های بدن می باشد بروز پیدا می نماید (۱، ۲).

باید توجه داشت افزایش غلظت آمونیاک و اسید آمینه گلوتامین در خون بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره تصور می شود که سبب افزایش انتقال تریپتوفان از سد خونی-مغزی به فضای بین سلولی در مغز و افزایش برداشت آن توسط سلول های مغزی می شود. این امر سبب افزایش سنتز سروتونین از تریپتوفان می گردد و بالا رفتن سطح سروتونین در مغز می تواند سبب بوجود آمدن برخی از علائم ناشی از اختلالات سیکل اوره از جمله خواب آلودگی، آنسفالوپاتی و کاهش اشتها شود (۳، ۱۲). البته در زمینه ایجاد آنسفالوپاتی توسط افزایش غلظت آمونیاک در خون، مکانیسم های دیگری نیز ذکر شده است.

نتایج درمان کودکان مبتلا به اختلالات سیکل اوره کمتر از حد مطلوب بوده است و در این کودکان تکامل کمتر از حد نرمال صورت می گیرد. در این بیماران اگر از تورم مغزی (Cerebral Edema) و کما در دوره نوزادی (۲۸ روز اول زندگی) پیشگیری شود و یا اگر بروز بیماری به تاخیر انداخته شود در این حالت با استفاده از تغذیه صحیح و تجویز مکمل های تغذیه ای و دارویی، رشد فیزیکی و تکامل مغزی نرمال تر صورت می گیرد (۱).

آزمایش های غربالگری و تشخیصی اختلالات سیکل اوره

در کلیه اختلالات سیکل اوره، هیپرآمونمی (Hyperammonemia) بوجود می آید. البته در افراد دچار کمبود آنزیم آرژیناز، در برخی موارد غلظت آمونیاک پلاسما نرمال می باشد (۱). در نوزادانی که غلظت آمونیاک پلاسمایی آنها بیشتر از $150 \mu\text{mol/L}$ و در شیرخوارانی که غلظت آن بیشتر از $80 \mu\text{mol/L}$ باشد بایستی بررسی های تشخیصی بیشتر جهت تأیید اختلالات سیکل اوره صورت گیرد (۱). جهت تأیید اختلالات سیکل اوره لازم است سایر علل هیپرآمونمی که به شرح زیر می باشند کنار گذاشته شوند (۱، ۲، ۱۲):

الف - علل هیپرآمونمی ژنتیکی

- اختلالات در اکسیداسیون اسیدهای چرب
- نقص در انتقال ترکیبات واسطه ای سیکل اوره از قبیل عدم تحمل پروتئین همراه با لیزینوریک (Lysinuric Protein Intolerance) ، سندرم هیپراورنیتینمی-هیپرآمونمی-هوموسیترولینمی، و کمبود سیتترین (Citrin Deficiency) که به آن سیترولینمی نوع II یا کمبود حامل میتوکندریایی آسپاراتات- گلوتامات (Mitochondrial Aspartate-Glutamate Carrier) نیز می گویند.

- انواع ارگانیک اسیدمی (Organic Acidemias) یا بعبارت دیگر انواع ارگانیک اسیداوری (Organic Acidurias) از قبیل پروپیونیک اسیداوری، متیل مالونیک اسیداوری، ایزووالریک اسیداوری

- کمبود آنزیم پیرووات کربوکسیلاز

- کمبود آنزیم اورنیتین آمینوترانسفراز

- گالاکتوزمی

- عدم تحمل ارثی نسبت به فروکتوز

- تیروزینمی نوع I

- بیماری نیمن- پیک نوع IC (Niemann- Pick disease type IC)

ب- علل هیپرآمونمی اکتسابی

- سندرم ری (Reye's Syndrome)

- هیپرآمونمی موقت دوره نوزادی

- هیپرآمونمی ناشی از مصرف داروی والپروات

- نارسایی کبدی

- انواع بیماری های سیستمیک شدید و انواع عفونت های سیستمیک خصوصاً در دوره نوزادی

همانطور که بیان شد در کلیه اختلالات سیکل اوره ، هیپرآمونمی بروز می نماید (۱، ۲). سایر اختلالات بیوشیمیایی در هر یک از نقص های آنزیمی سیکل اوره که به تشخیص نقص آنزیمی مربوطه کمک می نماید به شرح زیر می باشد (۱۲):

جدول ۱۴- اختلالات بیوشیمیایی در نقص های آنزیمی سیکل اوره

غلظت اسید اوروتیک در ادرار	تغییرات در غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه	اختلال آنزیمی
نرمال	گلوتامین ↑ آلانین ↑	N- استیل گلوتامات سنتتاز
نرمال	گلوتامین ↑ آلانین ↑ سیترولین ↓ آرژنین ↓	کاربامیل فسفات سنتتاز I
↑↑	گلوتامین ↑ آلانین ↑ سیترولین ↓ آرژنین ↓	اورنیتین ترانس کاربامیلاز
↑	سیترولین ↑↑ آرژنین ↓	آرژینوسوکسینات سنتتاز
↑	سیترولین ↑ آرژینوسوکسینات ↑ آرژنین ↓	آرژینوسوکسینات لیاز
↑	آرژنین ↑	آرژیناز

علاوه بر تغییراتی که در غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه در اختلالات سیکل اوره رخ می دهد مشابه آن نیز در غلظت اسیدهای آمینه ادرار بروز می نماید (۲، ۶، ۱۲).

لازم به ذکر است که گاهی اوقات به بیماری ناشی از کمبود آنزیم آرژینوسوکسینات سنتتاز اصطلاحاً سیترولینمی، به بیماری ناشی از کمبود آنزیم آرژینوسوکسینات لیاز اصطلاحاً

آرژینوسوکسینیک اسید اوری و به بیماری ناشی از کمبود آنزیم آرژیناز اصطلاحاً هیپرآرژینینمی می گویند (۶، ۱۲).

باید توجه داشت که نتایج تست های آزمایشگاهی هنگامیکه تصور می شود کودک ممکن است مبتلا به اختلالات سیکل اوره باشد باید در مدت ۴ تا ۸ ساعت در دسترس قرار گیرد چراکه هیپرآمونمی یک فوریت پزشکی می باشد (۱، ۲).

اهداف تغذیه و رژیم درمانی

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره، تغذیه صحیح تنها روش درمانی موجود در این بیماری می باشد. در این بیماران میزان پروتئین رژیم غذایی باید محدود شود تا تولید اوره در سیکل اوره کاهش یابد. از سوی دیگر بایستی به کلیه بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره (به استثنای بیماران دچار کمبود آنزیم آرژیناز) مکمل L-آرژینین داده شود (۱). همچنین به این بیماران لازم است داروهای باند کننده ازت (Nitrogen-binding Drugs) از قبیل بنزوات سدیم، فنیل استات سدیم یا فنیل بوتیرات سدیم که سبب دفع ازت از بدن می شوند تجویز گردند (۳-۱).

باید توجه داشت در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره با توجه به اینکه سیکل اوره در کبد صورت می گیرد لذا یک راه درمانی می تواند پیوند کبد باشد. انجام پیوند کبد جهت درمان این بیماران موفقیت آمیز بوده است (۱).

در تغذیه بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره اهداف زیر باید مورد توجه قرار گیرند (۱):

۱- حفظ غلظت آمونیاک پلاسما در مقادیر کمتر از $35 \mu\text{mol/L}$ یا در محدوده های نرمال داده شده توسط آزمایشگاه ها (۱)

لازم به ذکر است که در برخی منابع حفظ غلظت آمونیاک پلاسما در مقادیر کمتر از $50 \mu\text{mol/L}$ به عنوان یکی از اهداف در تغذیه بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره ذکر شده است (۲، ۱۲).

۲- حفظ غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه ذکر شده در جدول ۱۵ در ۲ تا ۴ ساعت بعد از مصرف غذا در محدوده های ذکر شده در جدول ۱۵ یا محدوده های نرمال برای سن کودک (بر مبنای محدوده های نرمال داده شده توسط آزمایشگاه ها) (۱)

جدول ۱۵- غلظت پلاسمایی برخی از اسیدهای آمینه (۱)

غلظت پلاسمایی		اسید های آمینه
mg/dL	μmol/L	
۱/۷۵-۲/۶۰	۱۰۰-۱۵۰	آرژنین
۰/۱۸-۰/۶۷	۱۴-۵۰	اسید آسپارتیک
۰/۵۲-۲/۲۴	۳۰-۱۲۸	سیترولین
۴/۹۰-۱۱/۰۴	۳۳۵-۷۵۵	گلوتامین
۰/۷۵-۱/۲۸	۱۰۰-۱۷۰	گلیسین
۱/۰۵-۱/۷۹	۱۰۰-۱۷۰	سرین

۳- حفظ رشد و تکامل نرمال در کودکان و نمایه توده بدنی مناسب در بزرگسالان

۴- حفظ وضعیت تغذیه ای نرمال

۵- پیشگیری از بی اشتهایی

۶- پیشگیری از کمبود آرژنین

۷- پیشگیری از کاتابولیسم

۸- پیشگیری از اوروتیک اسیداوری

۹- پیشگیری از هیپرلیپیدمی

۱۰- حفظ وضعیت نورولوژیک نرمال

۱۱- پیشگیری از نارسایی کبد

نیازهای تغذیه ای

نیازهای تغذیه ای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره به شرح زیر می باشند:

دریافت انرژی

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره میزان انرژی دریافتی بایستی در حدی باشد که از کاتابولیسم بافت ها در این بیماران پیشگیری شود. در مواردیکه عفونت یا هیپرآمونمی وجود دارد دریافت انرژی بایستی ۵ تا ۱۰ درصد افزایش یابد (۱).

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره دریافت ناکافی انرژی سبب رشد ناکافی، کاهش وزن، کاهش تحمل نسبت به مقادیر کم پروتئین تجویز شده در رژیم غذایی، افزایش کاتابولیسم پروتئین ها در بدن و در نتیجه هیپرآمونمی می شود (۱).

در مورد کودکان مبتلا به اختلالات سیکل اوره تا سن ۲ سالگی استفاده از جدول ۱۶ جهت محاسبه انرژی توصیه می شود (۱، ۲). محاسبه انرژی در کودکان بالای ۲ سال و نوجوانان مبتلا به اختلالات سیکل اوره بهتر است با استفاده از فرمول های ذکر شده در مبحث PKU صورت گیرد، اما استفاده از مقادیر انرژی ذکر شده در جدول ۱۶ نیز امکان پذیر است (۱، ۲).

چون نیاز انرژی بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره بدلیل داشتن رژیم غذایی کم پروتئین بیشتر از افراد نرمال می باشد لذا لازم است در بیمارانی که سن آنها بیشتر از ۲ سال است بعد از محاسبه کل کالری مورد نیاز بر مبنای فرمول های ذکر شده در مبحث قبل، آنگاه کنترل نماییم که آیا کالری محاسبه شده حداقل محدوده انرژی ذکر شده در جدول ۱۶ را پوشش می دهد یا خیر؟ در صورت عدم پوشش آنگاه میزان انرژی مورد نیاز در بیمارانی که سن آنها بیشتر از ۲ سال است بر مبنای حداقل انرژی مورد نیاز ذکر شده در جدول ۱۶ محاسبه می شود.

محاسبه انرژی در بزرگسالان مبتلا به اختلالات سیکل اوره مشابه با سایر افراد بزرگسال انجام می شود.

دریافت پروتئین

میزان پروتئین مورد نیاز بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره مطابق با جدول ۱۶ می باشد (۱، ۲):

جدول ۱۶- میزان انرژی، پروتئین و آرژینین مورد نیاز در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره

سن	انرژی و مواد مغذی		
	پروتئین (g/kg)	آرژینین* (mg/kg)	انرژی (kcal/kg)
بر حسب ماه			
۰ تا < ۳	۱/۲۵-۲/۲	۱۰۰-۵۰۰	۱۲۵-۱۵۰
۳ تا < ۶	۱/۸-۲	۱۰۰-۴۰۰	۱۲۰-۱۴۰
۶ تا < ۹	۱/۶-۱/۸	۱۰۰-۴۰۰	۱۱۵-۱۳۰
۹ تا < ۱۲	۱/۴-۱/۶	۱۰۰-۳۰۰	۱۱۰-۱۲۰
بر حسب سال			
۱ تا < ۲	۰/۸-۱/۳	۱۰۰-۳۰۰	۱۰۵-۱۱۰
۲ تا < ۳	۰/۸-۱/۲	۱۰۰-۳۰۰	۱۰۰-۱۰۵
۳ تا < ۴	۰/۸-۱/۱	۱۰۰-۳۰۰	۹۵-۱۰۰
۴ تا < ۷	۰/۷-۱	۱۰۰-۳۰۰	۸۵-۹۵
۷ تا < ۱۱	۰/۷-۱	۱۰۰-۳۰۰	۶۵-۸۵
۱۱ تا < ۱۹	۰/۶-۱	۱۰۰-۳۰۰	۴۰-۶۰

* لازم به ذکر است در بیماران مبتلا به کمبود آنزیم آرژیناز، از تجویز آرژینین بایستی خودداری شود (۱، ۲).

در مواردیکه برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره، بنزوات سدیم، فنیل استات سدیم یا فنیل بوتیرات سدیم بطور روزانه تجویز می شود ممکن است نیاز باشد که میزان دریافت پروتئین افزایش داده شود (۱، ۲).

باید توجه داشت در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره، دریافت ناکافی پروتئین سبب رشد ناکافی، کاهش وزن، استئوپنی و ریزش مو می شود و همچنین ممکن است منجر به هیپرآمونمی شود (۱).

دریافت L-آرژینین

L-آرژینین برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره بویژه بیمارانی که دچار کمبود آنزیم آرژینینو سوکسینات سنتتاز یا آنزیم آرژینینو سوکسینات لیاژ هستند نقش یک اسید آمینه ضروری را دارا می باشد و بایستی برای این بیماران تجویز شود. البته باید توجه داشت که اسید آمینه آرژینین برای بیماران دچار کمبود آنزیم آرژیناز یک اسید آمینه ضروری نیست و نباید برای آنها تجویز شود (۱، ۲، ۱۲).

نیاز به L-آرژینین بر مبنای سن، میزان نقص آنزیم و غلظت آرژینین پلاسمایی تغییر می کند (۱). میزان L-آرژینین مورد نیاز بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره مطابق با جدول ۱۶ می باشد (۱، ۲)، البته در بیشتر موارد مقدار تجویز شده بین ۷۰۰-۴۰۰ میلی گرم به ازای هر کیلوگرم وزن بدن در روز می باشد (۱). باید توجه داشت L-آرژینین سبب افزایش دفع نیتروژن می گردد (۱) و این امر به واسطه آنست که وقتی L-آرژینین تجویز می شود می تواند به ترکیبات واسطه ای در سیکل اوره تبدیل شود و این ترکیبات در صورتیکه آنزیم لازم جهت متابولیسم آنها دچار کمبود باشد در بدن مورد استفاده قرار نمی گیرند و از راه ادرار دفع می شوند (۲) و چون حاوی ازت هستند لذا به دفع ازت از بدن کمک می نمایند. به این ترتیب هم بیمار دچار کمبود آرژینین نشده است و هم ازت از بدن دفع شده است. در این زمینه توجه به شکل ۳ می تواند راهگشا باشد.

دریافت L-سیترولین

L-سیترولین ممکن است به جای L-آرژینین در اختلال آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز یا آنزیم اورنیتین ترانس کاربامیلاز تجویز شود. میزان تجویز L-سیترولین بر مبنای سن، میزان نقص آنزیم و غلظت L-سیترولین پلاسمایی تغییر می کند. در ابتدا میزان تجویز L-سیترولین ۱۷۰ میلی گرم به ازای هر کیلو گرم وزن بدن در روز در نظر گرفته می شود (۱، ۱۲).

دریافت N-کاربامیل گلوتامات

بیماران دارای کمبود آنزیم N-استیل گلوتامات سنتتاز یا آنزیم کاربامیل فسفات سنتتاز در صورتیکه برای آنها N-کاربامیل گلوتامات تجویز شود ممکن است نیاز به محدودیت پروتئین

نداشته باشند. میزان تجویز N - کاربامیل گلوتامات ۸۰-۱۰۰ میلی گرم به ازای هر کیلو گرم وزن بدن در روز در نظر گرفته می شود. در این بیماران که برای آنها مکمل N- کاربامیل گلوتامات تجویز می شود ممکن است تجویز مکمل L-آرژنین و داروهای افزایش دهنده دفع نیتروژن غیرضروری باشد (۱).

در بیمارانی که لازم است N- کاربامیل گلوتامات دریافت نمایند معمولاً بر حسب تعداد دفعات تغذیه، قبل از هر وعده غذایی یک چهارم تا یک هشتم دوز تجویز شده به بیمار داده می شود (۱).

باید توجه داشت N- کاربامیل گلوتامات یک فرم فعال و خوراکی N- استیل گلوتامات می باشد (۳).

دریافت سیترات

در بیماران دچار کمبود آنزیم آرژنینو سوکسینات سنتتاز یا آنزیم آرژنینو سوکسینات لیاژ مشخص شده است که میزان سیترات موجود در ادرار آنها بسیار کم می باشد (۱، ۲). برخی پزشکان روزانه ۲/۲-۳ mmol/kg سیترات پتاسیم خوراکی تجویز می نمایند. تجویز بیشتر سیترات ممکن است در طی بیماری هایی که با تب همراه هستند صورت گیرد (۱). در این بیماران تجویز سیترات به منظور تهیه محصولات واسطه ای سیکل کربس و همچنین کاهش آمونیاک خون صورت می گیرد (۱۲).

لازم به ذکر است هر میلی مول سیترات پتاسیم معادل با ۳۰۶ میلی گرم سیترات پتاسیم می باشد.

باید توجه داشت آمونیاک در جریان خون بطور عمده به صورت یون NH_4^+ می باشد که بدلیل داشتن بار الکتریکی نمی تواند از غشاء سلولها عبور نماید اما بخش کوچکی از آمونیاک در جریان خون بصورت غیر یونیزه یعنی بصورت NH_3 می باشد که به راحتی می تواند از غشاء سلولها عبور کند (۱۴). هر چقدر میزان آمونیاک خون بالا رود میزان ورود آمونیاک بداخل سلولها افزایش می یابد و آمونیاک در سلولها با α -کتوگلوئارات تحت تاثیر آنزیم گلوتامات دهیدروژناز ترکیب می شود و تولید اسیدگلوئامیک می نماید و به این ترتیب غلظت آمونیاک

خون کاهش می یابد. به این ترتیب سطح α -کتوگلوئارات سلولی که یکی از ترکیبات واسطه در سیکل کربس می باشد در داخل سلول ها کاهش می یابد و تجویز سیترات می تواند این کمبود را جبران نماید چراکه سیترات در سیکل کربس می تواند به α -کتوگلوئارات تبدیل شود.

دریافت مایعات

مایعات باید به میزانی که نیاز بدن به آب را تأمین نماید تجویز شود. تحت شرایط نرمال حداقل ۱/۵ میلی لیتر مایع برای نوزادان و ۱ میلی لیتر برای کودکان و بزرگسالان به ازای هر کیلوکالری انرژی مصرفی باید تجویز شود (۱).

دریافت ویتامین ها

نیاز به برخی از ویتامین ها در موارد زیر افزایش می یابد (۱):

۱- تجویز بنزوات سدیم

در مواردیکه در اختلالات سیکل اوهره بنزوات سدیم تجویز می شود نیاز به ویتامین های B12، B6، نیاسین، اسید فولیک و اسید پانتوتنیک به میزان ۳ تا ۵ برابر DRI افزایش می یابد. باید توجه داشت که اسید بنزوئیک می تواند با گلیسین کونژوگه شود و تشکیل اسید هیپوریک (Hippuric Acid) دهد که سپس اسید هیپوریک از طریق ادرار می تواند دفع شود که این امر به دفع ازت از بدن این بیماران کمک می نماید. کونژوگاسیون گلیسین با بنزوات و سنتز گلیسین از سرین نیازمند وجود مقادیر کافی ویتامین های B12، B6، نیاسین، اسید فولیک و اسید پانتوتنیک می باشد (۱).

۲- تجویز فنیل استات سدیم و فنیل بوتیرات سدیم

فنیل استات سدیم با گلوتامین در کبد و با گلوتامین یا تورین در کلیه کونژوگه می شود و سبب افزایش دفع ازت از بدن به صورت فنیل استیل گلوتامین یا فنیل استیل تورین می گردد. جهت این کونژوگاسیون ها نیاز به مقادیر کافی ویتامین های B12، B6، نیاسین، اسید فولیک و اسید پانتوتنیک می باشد و به همین دلیل در مواردیکه فنیل استات سدیم (و یا فنیل بوتیرات سدیم) تجویز می شود نیاز به ویتامین های فوق الذکر به میزان ۳ تا ۵ برابر DRI افزایش می یابد (۱).

باید توجه داشت هنگامیکه فنیل بوتیرات تجویز می شود این ترکیب در کبد به فنیل استات تبدیل می شود و سپس با گلوتامین کونژوگه می شود (۱۲).

بنزوات سدیم معمولاً تا دوز ۲۵۰ میلی گرم به ازای کیلوگرم وزن بدن در روز تجویز می شود، البته در حالات اورژانسی این دوز می تواند تا ۵۰۰ میلی گرم به ازای کیلوگرم وزن بدن در روز افزایش یابد. فنیل استات سدیم یا فنیل بوتیرات سدیم معمولاً تا دوز ۲۵۰ میلی گرم به ازای کیلوگرم وزن بدن در روز تجویز می شود، البته در حالات اورژانسی این دوز می تواند تا ۶۵۰ میلی گرم به ازای کیلوگرم وزن بدن در روز افزایش یابد (۱۲). لازم به ذکر است در حالات اورژانس تجویز بنزوات سدیم، فنیل استات سدیم یا فنیل بوتیرات سدیم می توانند به جای خوراکی به صورت تزریقی تجویز شوند (۱۲).

پذیرش فنیل بوتیرات سدیم توسط بیماران بیشتر از فنیل استات سدیم می باشد و به همین دلیل اکنون بیشتر فنیل بوتیرات تجویز می شود (۱۲).

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که در آنها پزشک بنزوات سدیم، فنیل استات سدیم یا فنیل بوتیرات سدیم تجویز نموده است لازم است بر حسب تعداد وعده های غذایی بیمار حدود یک ششم تا یک هشتم دوز تجویز شده را با هر وعده غذایی به بیمار بدهیم (۱).

لازم به ذکر است تجویز بیش از حد داروهای باند کننده ازت از قبیل بنزوات سدیم، فنیل استات سدیم یا فنیل بوتیرات سدیم می تواند سبب کمبود ازت و در نتیجه اختلال در رشد کودکان شود (۲).

باید توجه داشت که دفع ادراری اسید هیپوریک و فنیل استیل گلوتامین سبب افزایش دفع ادراری پتاسیم می شود لذا غلظت پتاسیم پلاسما باید بطور منظم اندازه گیری شود و در مواردیکه نیاز است مکمل پتاسیم تجویز شود (۲).

تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره ابتدا لازم است با ترکیب گروه های غذایی و انواع شیرها در فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که در جدول ۱۷ ارائه شده است (۱) و همچنین با ترکیب برخی از غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که در جدول ۱۸ ارائه شده است آشنا شویم (۱). دو نوع از این غذاهای طبی که برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره مورد استفاده قرار می گیرند Cyclinex-1 و Cyclinex-2 هستند، اما این دو نوع غذای طبی در حال حاضر به ایران وارد نمی شوند. از جمله غذاهای طبی که برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره مورد استفاده قرار می گیرند و به ایران وارد می شوند می توان به غذاهای طبی UCD1 ، UCD2 ، کومیدا-UrC (Comida-UrC) نوع A و B اشاره کرد. در پایان مبحث اختلالات سیکل اوره بروشور این غذاهای طبی قرار داده شده است.

لازم به ذکر است تنظیم رژیم غذایی در مثال هایی که جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره ارائه شده است اساساً بر مبنای غذاهای طبی Cyclinex-1 و Cyclinex-2 که در بازار ایران وجود ندارد صورت گرفته است تا در مواردیکه غذای طبی جدیدی وارد ایران شد مشکلی جهت تنظیم رژیم های غذایی بوجود نیاید. همچنین به جای شیر خشک معمولی آپتامیل-۱ (Aptamil-1) و آپتامیل-۲ ، هر نوع شیر خشک معمولی دیگری که ترکیب آن از نظر اسیدهای آمینه، پروتئین و انرژی مشخص باشد را می توان در تنظیم رژیم های غذایی استفاده کرد.

جدول ۱۷- ترکیب گروه های غذایی و انواع شیرها از نظر انرژی و پروتئین در فهرست
 جانیشینی برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	واحد	گروه های غذایی و انواع شیرها
۳۰	۰/۶	۱	گروه نان و غلات
۶۰	۰/۵	۱	گروه میوه
۱۰	۰/۵	۱	گروه سبزی
۶۵	۰/۱	۱	گروه الف غذاهای آزاد
۵۵	۰	۱	گروه ب غذاهای آزاد
۶۰	۰/۱	۱	گروه چربی
۹۵	۶/۸	۲۸ g	انواع پنیرها
۷۴	۶/۲	۱ عدد	تخم مرغ (کامل)
۷۲	۱/۰۷	۱۰۰ cc	شیر مادر
۶۳	۳/۳۹	۱۰۰ cc	شیر کامل گاو
۴۸/۵	۰/۹۷	۱۰ g	شیرخشک آپتامیل-۱ (مورد استفاده برای شیرخواران از بدو تولد)
۴۶	۱/۵۴	۱۰ g	شیرخشک آپتامیل-۲ (مورد استفاده برای شیرخواران بعد از ۶ ماهگی)

باید توجه داشت لیست جانیشینی برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره از نظر نوع مواد غذایی قرار گرفته در هر یک از گروه های غذایی و اندازه هر واحد از مواد غذایی کاملاً مشابه با لیست جانیشینی برای بیماران PKU می باشد (۱).

جدول ۱۸- ترکیب برخی از غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره

میزان پروتئین و انرژی در هر ۱۰۰ گرم پودر غذای طبی		محدوده سنی مورد استفاده	انواع غذاهای طبی در اختلالات سیکل اوره
انرژی (kcal)	پروتئین (g)		
۵۱۰	۷/۵	۰-۱ سالگی	Cyclinex-1 ^Δ
۴۴۰	۱۵	بعد از ۱ سالگی	Cyclinex-2
۲۵۲	۵۶/۴	۰-۱ سالگی	ucd 1 *θ
۲۷۱	۶۶/۷	بعد از ۱ سالگی	ucd 2 *θ
۴۹۲	۷/۴	۰-۱ سالگی	Comida-UrC A
۲۶۴	۶۳/۳	بعد از ۱ سالگی	Comida-UrC B *

^Δ غذای طبی Cyclinex-1 را می توان علاوه بر شیرخواران، در مورد کودکان نوپا نیز در صورت لزوم بکار می رود.

* غذاهای طبی که در بالای آنها ستاره قرار داده شده است یا فاقد چربی هستند و یا میزان چربی در آنها بسیار ناچیز است، لذا مصرف این غذاهای طبی تا قبل از شروع تغذیه تکمیلی می تواند سبب کمبود اسیدهای چرب ضروری شود. بنابراین لازم است به ازای مصرف هر ۱۰۰ گرم از پودر این غذاهای طبی حدود ۴ قاشق مرباخوری روغن کلزا (یا کانولا) به کودک داده شود و این امر می تواند از طریق اضافه کردن یک قاشق مرباخوری روغن کلزا به محلول غذای طبی در ۴ وعده مصرف صورت گیرد. بعد از شروع تغذیه تکمیلی در صورتیکه میزان کافی چربی در رژیم غذایی قرار داده شود در این حالت دیگر نیازی به اضافه نمودن روغن به محلول غذاهای طبی نمی باشد.

θ- غذای طبی ucd 1 و ucd 2 فاقد L-کارنیتین می باشند.

- باید توجه داشت معمولاً غذاهای طبی حاوی L-کارنیتین می باشند چراکه L-کارنیتین می تواند به متابولیت های سمی در ناهنجاریهای متابولیک که اساساً به صورت اسیدهای آلی هستند متصل شود و به دفع آنها از بدن کمک نماید (۵).

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره در صورتیکه سن آنها کمتر از ۶ ماه باشد ابتدا ۵۰٪ پروتئین مورد نیاز آنها (۱) را با استفاده از شیر مادر (۳) یا شیرخشک معمولی تأمین می‌نماییم (۱، ۳) و باقیمانده پروتئین مورد نیاز بیمار را از طریق غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره تأمین می‌کنیم. در پایان انرژی حاصل از موارد بالا را محاسبه می‌کنیم و باقیمانده انرژی مورد نیاز را در صورت لزوم می‌توانیم از گروه ب غذاهای آزاد تأمین نماییم (۱).

باید توجه داشت در کودکان مبتلا به اختلالات سیکل اوره می‌توانیم میزان محاسبه شده پودر شیرخشک معمولی را با میزان محاسبه شده پودر غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره مخلوط نماییم و سپس با اضافه کردن آب به شکل محلول در آوریم و به کودکان بدهیم (۶).

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که سن آنها ۶ ماه یا بیشتر می‌باشد و مواد غذایی در رژیم غذایی آنها وارد شده است ابتدا ۵۰٪ پروتئین مورد نیاز را با استفاده از شیر مادر، شیرخشک معمولی (و بعد از یکسالگی شیرگاو) و گروه‌های غذایی ارائه شده در جدول ۱۷ تأمین می‌نماییم. سپس باقیمانده پروتئین مورد نیاز بیمار را از طریق غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره مطابق با سن کودک تأمین می‌کنیم. در مرحله بعد انرژی حاصل از موارد بالا را محاسبه می‌نماییم و باقیمانده انرژی مورد نیاز را در صورت لزوم می‌توانیم از گروه ب غذاهای آزاد تأمین نماییم (۱). در زمینه تنظیم رژیم غذایی برای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره توجه به مثال‌های ارائه شده بسیار راهگشا می‌باشد.

نحوه تغذیه تکمیلی در کودکان بعد از ۶ ماهگی

از پایان ۶ ماهگی بایستی گروه‌های غذایی مجاز برای شیرخواران مبتلا به اختلالات سیکل اوره به تدریج در رژیم غذایی آنها علاوه بر شیر و غذای طبی وارد شوند. نحوه تغذیه تکمیلی از شروع ماه هفتم به شرح زیر می‌باشد:

هفته اول ماه هفتم

برای شروع تغذیه تکمیلی در هفته اول ماه هفتم از آرد برنج استفاده می شود که آن را به صورت فرنی تهیه می نمایند. جهت تهیه فرنی از آرد برنج، کمی شکر و آب استفاده می شود. فرنی در روز اول یک بار و با توجه به میل شیرخوار به میزان یک تا دو قاشق مرباخوری در فواصل تغذیه با شیر و غذای طبی داده می شود. تا پایان هفته به تدریج در صورت تمایل کودک به تعداد قاشق های مرباخوری فرنی افزوده می شود و در پایان هفته تعداد قاشق های مرباخوری ممکن است به ۵ تا ۱۰ عدد برسد.

هفته دوم ماه هفتم

در هفته دوم برای شیرخوار علاوه بر فرنی همچنین سوپ تهیه می شود. جهت تهیه سوپ از برنج و هویج استفاده می شود و از روز چهارم به سوپ شیرخوار سیب زمینی نیز اضافه می گردد. می توانیم به سوپ کودک مقدار کمی نمک و همچنین روغن مایع اضافه نماییم. در هفته دوم صبح ها به کودک فرنی و بعد از ظهر ها به کودک سوپ می دهیم.

هفته سوم ماه هفتم

در اول هفته سوم به سوپ کودک همچنین جعفری یا گشنیز اضافه می نماییم و تا پایان هفته جعفری و گشنیز به صورت توأم در سوپ استفاده می شود.

هفته چهارم ماه هفتم

در این هفته می توانیم به سوپ کودک سایر سبزی های مجاز برای کودکان زیر یکسال از جمله کدو، تره و غیره را اضافه نماییم. همچنین می توانیم به سوپ کودک رشته فرنگی را نیز اضافه نماییم.

ماه هشتم

در ماه هشتم می توانیم به رژیم غذایی کودک پوره سیب زمینی، هویج و غیره را وارد نماییم. همچنین در این ماه می توانیم آبمیوه های مجاز برای کودکان زیر یکسال از جمله آب سیب و آب لیمو شیرین را به شیرخوار بدهیم. در رژیم غذایی این کودکان می توانیم نان را نیز به میزان کم به صورت له شده در سوپ استفاده نماییم.

ماه های نهم و دهم

در ماه های نهم و دهم می توانیم از انواع میوه های تازه از قبیل سیب، گلابی، هلو، زردآلو، خرما و غیره به صورت پوره یا رنده شده استفاده نماییم. همچنین می توانیم از غذاهای با غلظت بیشتر از قبیل انواع پلواها به صورت کته و له شده استفاده نماییم. بیسکویت ها نیز به صورت نرم شده در آب یا چای مجاز می باشد.

ماه های یازدهم و دوازدهم

در ماه یازدهم با توجه به اینکه کودک تکامل بیشتری در جویدن پیدا کرده است و به علاوه مهارت لازم برای به دست گرفتن قاشق و برداشتن غذا را بدست آورده است لذا می توانیم به کودک اجازه دهیم از غذاهای نرم تهیه شده، خودش به تنهایی استفاده نماید. البته در حین غذا خوردن می توانیم به او کمک نماییم تا این کار را به درستی انجام دهد.

لازم به ذکر است از بعد از یکسالگی می توانیم در صورت لزوم شیر گاو را جایگزین شیر مادر یا شیر خشک معمولی نماییم.

در زمینه تغذیه بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره توجه به نکات زیر حائز اهمیت می باشد:

۱- جهت تهیه محلول های L-آرژینین یا L-سیترولین لازم است ۱۰ گرم (یا ۱۰۰۰۰ میلی گرم) L-آرژینین یا L-سیترولین را با مقداری آب جوشیده سرد شده مخلوط نماییم و به حجم ۱۰۰ میلی لیتر برسانیم که در این حالت محلولی با غلظت ۱۰۰ mg/mL بدست خواهد آمد. در مواردیکه لازم است حجم بیشتری از محلول های L-آرژینین یا L-سیترولین تهیه نماییم می توانیم ۱۰۰ گرم (یا ۱۰۰۰۰۰ میلی گرم) L-آرژینین یا L-سیترولین را با مقداری آب جوشیده سرد شده مخلوط نماییم و به حجم یک لیتر (یا ۱۰۰۰ میلی لیتر) برسانیم که در این حالت نیز محلولی با غلظت ۱۰۰ mg/mL بدست می آید (۱).

محلول های تهیه شده را بایستی در ظروف استریل و در بسته تا زمان استفاده در یخچال نگه داری نماییم و محلول های استفاده نشده را بعد از یک هفته دور بریزیم (اگر فریز نشده اند). همچنین باید محلول های تهیه شده را هر بار قبل از مصرف کاملاً مخلوط

نماییم (۱). این محلول‌ها را هنگام استفاده می‌توانیم با سرنگ یکبار مصرف به محلول غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره در طول روز اضافه نماییم (۱).

۲- در رژیم غذایی بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره می‌توان شیرخشک‌های آماده شده مایع، شیر مادر و شیر گاو را با سرنگهای یکبار مصرف اندازه‌گیری نمود. همچنین میزان پودر مورد نیاز شیر خشک‌های معمولی و پودر غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره را نیز باید با استفاده از ترازوهای دارای دقت در حد گرم وزن نماییم (۱).

۳- شیرخشک‌های آماده شده و محلول غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره بایستی تا زمان استفاده، در ظروف در بسته استریل در یخچال نگهداری شوند و بخش استفاده نشده بایستی بعد از ۲۴ ساعت دور ریخته شود (۱). همچنین محلول غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره باید قبل از استفاده خوب تکان داده شوند. کودکان و بزرگسالان جهت بهبود طعم می‌توانند این محلول‌ها را سرد مصرف نمایند (۱).

همچنین توصیه می‌شود که محلول غذاهای طبی در آون‌های میکروویو گرم نشوند چراکه اولاً ممکن است باعث سوختن دهان کودک یا ترکیدن ظروف شیشه‌ای حاوی این محلول‌ها شود (۱) و ثانیاً چون در غذاهای طبی هم کربوهیدرات و هم اسیدهای آمینه وجود دارند لذا احتمال ایجاد واکنش‌های قهوه‌ای شدن یا واکنش میلارد (Maillard Reaction) در اثر حرارت بسیار زیاد است. این واکنش‌ها سبب می‌شوند که کربوهیدرات‌ها با اسیدهای آمینه باند شوند و به این دلیل در دستگاه گوارش هضم و جذب نمی‌شوند و در نتیجه مورد استفاده قرار نمی‌گیرند (۱، ۷).

۴- در شیرخواران کمتر از یکسال معمولاً استفاده از شکر معمولی بدلیل ایجاد اسمولاریته بالا و مصرف عسل بدلیل احتمال ایجاد بوتولیسم توصیه نمی‌شوند (۱).

۵- شیرخواران کمتر از یکسال معمولاً ۸-۶ بار در روز تغذیه می‌شوند در حالیکه شیرخواران بزرگتر، کودکان و بزرگسالان معمولاً ۶-۴ بار در روز تغذیه می‌شوند (۱).

مطالعات نشان داده‌اند وقتیکه غذاهای طبی ۱ تا ۲ بار در روز نسبت به ۴ تا ۶ بار در روز مصرف می‌شوند در این موارد دفع ازت از طریق ادرار افزایش می‌یابد (۵).

۶- اگر محلول غذاهای طبی تجویز شده جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره کمتر از ۱۰۰٪ میزان DRI را برای شیرخواران کمتر از یکسال و کمتر از ۷۵٪ میزان DRI را برای شیرخواران بزرگتر، کودکان و بزرگسالان تهیه نماید، در این حالت رژیم غذایی باید با تجویز مکمل ویتامین ها و مواد معدنی مورد نیاز تکمیل شود (۱).

همچنین باید توجه شود که کودکان مبتلا به بیماری های متابولیک، اسیدهای چرب ضروری را به میزان کافی از طریق غذای طبی و رژیم غذایی دریافت نمایند. در مورد این کودکان حداقل ۱٪ انرژی بایستی از اسید لینولئیک و ۰/۲٪ از α -لینولنیک تأمین شود (۳). معمولاً این کودکان در معرض خطر کمبود اسیدچرب دوکوزاهگزانوئیک (Docosahexaenoic Acid (DHA و اسید ایکوزاهگزانوئیک (Eicosahexaenoic Acid (EPA هستند و بهتر است این اسیدهای چرب نیز بطور مکمل به این بیماران تجویز شود (۳).

لازم به ذکر است در مواردیکه رژیم غذایی کم پروتئین است باید رژیم غذایی از نظر L-کارنیتین تکمیل شود (۲) و به همین دلیل غذاهای طبی مورد استفاده در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره از جمله غذای طبی Cyclinex حاوی مقادیر کافی L-کارنیتین هستند (۱).

۷- در موارد حاد اختلالات سیکل اوره که غلظت آمونیاک بشدت بالا می باشد، بیماران بایستی ۱ تا ۲ روز انرژی بالا دریافت نمایند و نباید پروتئین دریافت کنند (۲، ۶). بعد از اینکه غلظت آمونیاک به نزدیک محدوده نرمال رسید مجدداً پروتئین بطور تدریجی در رژیم غذایی وارد می شود (۲) و به تدریج رژیم غذایی مشابه با موارد غیرحاد که قبلاً توضیح داده شد صورت می گیرد. باید توجه داشت در موارد حاد که تغذیه از راه دهان یا لوله امکان پذیر نیست بایستی تغذیه وریدی از طریق وریدهای محیطی با محلولهای گلوکز ۱۰٪ و امولسیون های لیپیدی صورت گیرد (۲، ۶، ۱۲) و در صورتیکه تغذیه وریدی از طریق وریدهای مرکزی انجام می شود می توانیم از محلول های گلوکز با غلظت بالاتر نیز استفاده نماییم (۱۲). در موارد حاد این بیماری که هیپرآمونمی شدید وجود دارد ممکن است نیاز به دیالیز یا تعویض خون باشد (۲، ۶، ۱۲). همچنین در مواردیکه نگرانی در مورد ادم مغزی در بیمار وجود دارد لازم است حجم مایعات دریافتی محدود شود (۱۲). تجویز بنزوات سدیم، فنیل استات سدیم یا فنیل بوتیرات

سدیم و آرژینین نیز در این موارد بایستی مطابق با مباحثی که قبلاً توضیح داده شد بصورت خوراکی یا تزریقی صورت گیرد (۲، ۶، ۱۲).

لازم به ذکر است هنگامیکه به دلیل استرس های متابولیک از جمله عفونت ها غلظت آمونیاک خون به میزان قابل توجهی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره افزایش می یابد در این موارد تغذیه بیمار مشابه با موارد حاد که در بالا توضیح داده شد صورت می گیرد، البته در این موارد لازم است استرس های متابولیک نیز تحت درمان قرار گیرد (۲).

۸- باید توجه داشت در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره بایستی از مصرف داروی والپروات سدیم پرهیز شود چراکه این دارو می تواند سبب افزایش آمونیاک خون شود (۲).

ارزیابی وضعیت تغذیه ای

ارزیابی وضعیت تغذیه ای بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره بر مبنای شاخص های زیر صورت می گیرد (۱):

۱- ارزیابی غلظت اسیدهای آمینه پلاسما

در شروع درمان تغذیه ای این بیماران لازم است تا زمانیکه غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه نرمال شود با استفاده از روش های کمی غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه را هفته ای دو بار اندازه گیری نماییم تا از کمبود پیشگیری نماییم (۱).

در ادامه درمان، ارزیابی های مکرر غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه ما را نسبت به رعایت درمان تغذیه ای تجویز شده، مطمئن می سازد. در این حالت ارزیابی غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه تا زمانیکه شرایط بیمار پایدار (Stable) می باشد لازم است هر ۲ تا ۳ ماه صورت گیرد. در صورتیکه غلظت پلاسمایی هر یک از اسیدهای آمینه غیرقابل قبول باشد به صورت زیر عمل می نماییم (۱):

الف- اگر در این بیماران با وجود مصرف کامل رژیم غذایی تجویز شده، غلظت پلاسمایی هر یک از اسیدهای آمینه زیر حد پایینی نرمال باشد، در این حالت میزان تجویز غذاهای طبی جهت بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره را تا ۱۰٪ افزایش می دهیم و مجدداً غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه را در طی ۳ تا ۷ روز اندازه گیری می نماییم. اگر غلظت پلاسمایی هر

یک از اسیدهای آمینه باز هم زیر حد پایینی نرمال باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه در محدوده نرمال قرار گیرد (۱).

ب- اگر در این بیماران مصرف رژیم غذایی در محدوده تجویز شده صورت گرفته باشد اما غلظت پلاسمایی اسید آمینه گلوتامین بیشتر از حد بالایی نرمال باشد، در این حالت مقدار پروتئین تجویز شده از مواد غذایی طبیعی را تا ۱۰٪ کاهش می دهیم و سپس غلظت پلاسمایی گلوتامین را در طی ۳ روز مجدداً اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی گلوتامین باز هم بیشتر از حد بالایی نرمال بود فرآیند بالا را تا زمانیکه غلظت پلاسمایی گلوتامین در محدوده نرمال قرار گیرد ادامه می دهیم (۱).

باید توجه داشت که بالا بودن غلظت پلاسمایی گلوتامین ممکن است نشانگر هیپرآمونمی قریب الوقوع (Impending Hyperammonemia) باشد. در این حالت اگر بیمار عفونت نداشته باشد و بر مبنای یادداشت رژیم ۳ روزه دریافت پروتئین بیمار بیشتر از میزان تجویز شده نباشد و دریافت انرژی بیمار کمتر از میزان تجویز شده نباشد، آنگاه میزان پروتئین تجویز شده برای بیمار را ۱۰٪ کاهش می دهیم و غلظت گلوتامین را در طی ۳ روز مجدداً ارزیابی می نماییم. اگر غلظت پلاسمایی گلوتامین باز هم بیشتر از حد بالایی نرمال بود فرآیند بالا را تا زمانیکه غلظت پلاسمایی گلوتامین و آمونیاک در محدوده نرمال قرار گیرد ادامه می دهیم (۱).

۲- ارزیابی غلظت آمونیاک پلاسما

در شروع درمان تغذیه ای این بیماران لازم است تا زمانیکه غلظت پلاسمایی آمونیاک نرمال است اندازه گیری غلظت پلاسمایی آمونیاک روزانه صورت گیرد. در ادامه در صورتیکه وضعیت بیمار خوب است تا سن ۶ ماهگی بطور هفتگی، از ۱۲-۶ ماهگی بصورت دو هفته یکبار و بعد از آن بطور ماهیانه لازم است اندازه گیری غلظت پلاسمایی آمونیاک صورت گیرد.

در صورتیکه غلظت آمونیاک پلاسما بالاتر از محدوده نرمال باشد در این حالت اگر بیمار عفونت نداشته باشد و بر مبنای یادداشت رژیم ۳ روزه دریافت پروتئین بیمار بیشتر از میزان تجویز شده نباشد و دریافت انرژی بیمار کمتر از میزان تجویز شده نباشد، آنگاه میزان پروتئین

تجویز شده از غذاهای طبیعی را تا ۱۰٪ کاهش می‌دهیم یا تجویز بنزوات سدیم، فنیل استات سدیم، یا فنیل بوتیرات سدیم را تا ۱۰٪ افزایش می‌دهیم (البته در صورتیکه به حد بالایی قابل تحمل نرسیده باشد) و سپس غلظت آمونیاک پلاسما را در طی ۱ تا ۲ روز بعد مجدداً ارزیابی می‌نماییم. اگر غلظت پلاسمایی آمونیاک باز هم بیشتر از حد بالایی نرمال باشد فرآیند بالا را تا زمانی که غلظت پلاسمایی آمونیاک در محدوده نرمال قرار گیرد ادامه می‌دهیم (۱).

۳- وضعیت پروتئین

غلظت پلاسمایی پره‌آلبومین را تا سن یک سالگی بطور ماهیانه ارزیابی می‌نماییم و بعد از آن هر ۳ ماه این کار را انجام می‌دهیم (۱).

غلظت پلاسمایی پره‌آلبومین شاخص معتبرتری نسبت به غلظت آلبومین جهت ارزیابی وضعیت پروتئین می‌باشد و سریعتر تغییر می‌نماید. به همین دلیل در مواردیکه غلظت پره‌آلبومین کمبود پروتئین را نشان می‌دهد ممکن است غلظت آلبومین پلاسما در محدوده نرمال باشد (۱). اگر غلظت پلاسمایی پره‌آلبومین زیر محدوده نرمال باشد میزان پروتئین تجویز شده را تا ۱۰٪ افزایش می‌دهیم و مجدداً غلظت پلاسمایی پره‌آلبومین را در طی یک ماه اندازه‌گیری می‌کنیم. اگر باز هم غلظت پره‌آلبومین زیر محدوده نرمال باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می‌کنیم تا غلظت پلاسمایی پره‌آلبومین در محدوده نرمال قرار گیرد. لازم به ذکر است که با هر بار افزایش در میزان پروتئین تجویز شده، غلظت آمونیاک و گلوتامین پلاسما باید مورد ارزیابی قرار گیرد (۱).

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره، اگر کمبود گلیسین مورد سؤظن می‌باشد، این امر را با اندازه‌گیری اسید پیروگلوتامیک (Pyroglutamic Acid) در ادرار مورد بررسی قرار می‌دهیم. در صورتیکه دفع ادراری اسید پیروگلوتامیک بیشتر از $325 \mu\text{mol}$ به ازای هر میلی‌مول کراتینین باشد این امر نشانگر کمبود گلیسین است (۱).

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره، اگر کاتابولیسم پروتئین مورد سؤظن باشد، این امر را با اندازه‌گیری ۳-متیل هیستیدین در ادرار مورد بررسی قرار می‌دهیم. در صورتیکه دفع ادراری

۳- متیل هیستیدین بیشتر از $25 \mu\text{mol}$ به ازای هر مول کراتینین باشد این امر نشانگر کاتابولیسم پروتئین ها در بدن است (۱).

۴- وضعیت آهن

غلظت پلاسمایی فریتین باید در سن ۶، ۹ و ۱۲ ماهگی ارزیابی شود و بعد از آن هر ۶ ماه این ارزیابی تکرار شود (۱).

اگر غلظت فریتین پلاسما زیر محدوده نرمال است بایستی دریافت آهن را به 4 mg/kg از طریق دریافت مکمل سولفات فرو افزایش دهیم و در این حالت غلظت پلاسمایی فریتین را بطور ماهیانه ارزیابی نماییم. تجویز مکمل آهن تا زمانیکه غلظت فریتین به محدوده نرمال برسد باید ادامه یابد (۱).

غلظت هموگلوبین و هماتوکریت باید در سن ۶، ۹ و ۱۲ ماهگی ارزیابی شود و بعد از آن هر ۶ ماه این ارزیابی تکرار شود (۱).

باید توجه داشت که جهت سنتز هسته هم (Heme) نیاز به وجود اسید آمینه گلیسین به میزان کافی می باشد (۱).

۵- غلظت پتاسیم و سدیم پلاسما

اگر بنزوات سدیم، فنیل استات سدیم، یا فنیل بوتیرات سدیم تجویز می شوند بعد از هر تغییری در میزان تجویز لازم است غلظت سدیم پلاسما را ارزیابی نماییم. همچنین اگر سیترات پتاسیم خوراکی تجویز می شود، غلظت پتاسیم پلاسما را باید بطور روتین ارزیابی نماییم (۱).

۶- وضعیت رشد

در این بیماران اندازه گیری قد و وزن بایستی بطور ماهیانه تا یک سالگی، بعد از آن هر سه ماه یکبار تا زمانیکه جهش رشد پیش از بلوغ (Prepubertal Growth Spurt) تکمیل شود و بعد از آن هر شش ماه یکبار صورت گیرد. شاخص های قد برای سن و وزن برای قد این

بیماران بهتر است بین پرستنایل ۱۰ تا ۸۵ حفظ شود، هرچند برخی از کودکان نرمال ممکن است در پایین و بالای این محدوده قرار گیرند (۱).

اگر شاخص های قد برای سن و وزن برای قد زیر محدوده فوق الذکر باشد، در این حالت میزان انرژی و پروتئین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و ارزیابی مجدد شاخص ها یک ماه بعد صورت می گیرد. در صورتیکه شاخص های مذکور هنوز کمتر از محدوده ذکر شده باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا کودک به محدوده ذکر شده برسد (۱).

لازم به ذکر است که با هر بار افزایش در میزان پروتئین تجویز شده، غلظت آمونیاک و گلوتامین پلاسما باید مورد ارزیابی قرار گیرد (۱).

۷- دریافت مواد مغذی

بیماران باید مواد غذایی مصرفی خود در طی ۳ روز قبل از هر نوبت آزمایش خون ثبت نمایند تا میزان دریافت پروتئین و انرژی قبل از هر نوبت آزمایش خون مورد ارزیابی قرار گیرد. همچنین بعد از هر تغییری در رژیم غذایی بیمار بایستی میزان دریافت ویتامین ها و مواد معدنی بیمار مورد ارزیابی قرار گیرند (۱).

در مورد این بیماران ثبت داده های آزمایشگاهی، میزان دریافت مواد مغذی و وضعیت رشد در یک فرم خاص می تواند مفید باشد (۱).

در پایان مبحث رژیم درمانی در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره لازم به ذکر می باشد که در کتابهای تخصصی موجود مطالب علمی قابل ملاحظه ای در زمینه رژیم درمانی در مادران باردار مبتلا به اختلالات سیکل اوره وجود ندارد و این امر بدلیل تعداد بسیار کم این مادران می باشد. در این زمینه متخصصین رژیم درمانی با توجه به مطالب ذکر شده در مورد مادران باردار مبتلا به PKU و افراد بزرگسال مبتلا به اختلالات سیکل اوره و بر مبنای تجربه های شخصی می توانند رژیم غذایی مادران باردار مبتلا به اختلالات سیکل اوره را با رعایت احتیاط های لازم تنظیم نمایند. در این زمینه نشان داده شده است که دو مادر مبتلا به اختلالات سیکل اوره توانسته اند نوزادان خود را سالم بدنیا آورند (۲).

مثال ۱۴- کودک پسر یک ماهه ای با وزن ۴ کیلوگرم و قد خواهمیده (Length) ۵۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به کمبود فعالیت آنزیم اورنیتین ترانس کاربامیلاز می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ: جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا شاخص وزن برای قد و قد برای سن کودک را بر روی منحنی های پرستتایل تعیین می نمایم. شاخص وزن برای قد این کودک مطابق با نمودار پرستتایل ها در استاندارد CDC حدود صدک ۲۵ می باشد و در نتیجه وزن این کودک برای قد او در حد قابل قبول می باشد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک نیز در محدوده صدک ۵۰ قرار دارد و بنابراین قد این کودک نیز در حد قابل قبول می باشد.

محاسبه انرژی برای این کودک پسر مطابق با جدول ۱۶ به شرح زیر می باشد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [۱۳۷ \times ۴ \text{ (kg)}] = ۵۴۸ \text{ kcal}$$

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که سن آنها کمتر از ۶ ماه می باشد بهتر است تجویز انرژی بر مبنای متوسط محدوده ذکر در جدول ۱۶ صورت گیرد و سپس بر مبنای وضعیت بیمار می توانیم مقدار آن را تغییر دهیم.

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-سیترولین (یا L-آرژینین) و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره که سن آنها کمتر از ۶ ماه می باشد بهتر است تجویز پروتئین بر مبنای متوسط محدوده ذکر در جدول ۱۶ صورت گیرد و سپس بر مبنای وضعیت بیمار می توانیم مقدار آن را تغییر دهیم.

کل انرژی مورد نیاز : ۵۴۸ کیلوکالری

$$\text{کل پروتئین مورد نیاز : } ۶/۸ \text{ gr} = ۴ \times ۱/۷$$

$$\text{پروتئین از شیر یا سایر گروه های غذایی : } ۳/۴ \text{ gr} = ۶/۸ \times ۰/۵۰$$

میزان L-سیتروولین : $۱۷۰ \text{ mg/kg} \times ۴ = ۶۸۰ \text{ mg}$

میزان L-آرژینین : —

حداقل مایعات مورد نیاز : $۵۴۸ \text{ kcal} \times ۱ \text{ mL/kcal} = ۵۴۸ \text{ mL}$

لازم به ذکر است که در بیماران مبتلا به اختلالات سیکل اوره میزان تجویز L-سیتروولین بر مبنای دوز $۱۷۰ \text{ mg/kg}_{\text{BW}}$ شروع می شود و سپس بر مبنای غلظت آرژینین سرم می توانیم میزان تجویز آن را تغییر دهیم.