

# РЕДКИЕ НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ

МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ РАСЧЕТА ПИТАНИЯ  
ПРИ РНБО\*





# СОДЕРЖАНИЕ

<b>Глутаровая ацидурия тип I</b> .....	<b>4</b>
GA1 Анамикс инфант .....	4
XLYS TRY Глутаридон .....	6
<b>Лейциноз (болезнь кленового сиропа)</b> .....	<b>8</b>
MSUD Анамикс инфант .....	8
Milupa MSUD 2 Prima.....	10
Milupa MSUD 2 Secunda .....	12
Milupa MSUD 3 Advanta.....	14
<b>Метилмалоновая/пропионовая ацидурии/ацидемии</b> .....	<b>16</b>
MMA/PA Анамикс инфант .....	16
Milupa OS 2 Prima .....	18
Milupa OS 2 Secunda .....	20
Milupa OS 3 Advanta .....	22
<b>Нарушения бета-окисления жирных кислот</b> .....	<b>24</b>
Моноген .....	24
<b>Тирозинемия тип I</b> .....	<b>26</b>
TYR Анамикс инфант .....	26
XPHEN TYR Тирозидон.....	28
<b>Гомоцистинурия</b> .....	<b>30</b>
HCU Анамикс инфант.....	30
XMET Хомидон.....	32
<b>X-сцепленная адrenoлейкодистрофия</b> .....	<b>34</b>
Масло Лоренцо .....	34
<b>Справочная информация</b> .....	<b>36</b>
<b>Примеры расчетов питания</b> .....	<b>46</b>

## GA1 Анамикс инфант – для детей с рождения

включен в Перечень специализированных продуктов для детей-инвалидов Правительства РФ



С РОЖДЕНИЯ

### КОМУ?

Для диетического (лечебного) питания детей 1-го года жизни (от 0 до 12 месяцев) в качестве основного питания и в качестве дополнительного питания для детей до 3 лет, страдающих глутаровой ацидурией I типа

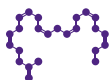
### КАК?

В качестве основного источника питания, а также для детей старше 1 года в качестве дополнительного питания. Рекомендуемая концентрация 15%. Расчет питания – индивидуально по белку и энергии.



Белок без лизина и с низким содержанием триптофана

Полноценный источник белка, обеспечивающий рост и хорошую переносимость у детей с глутаровой ацидурией I типа



Высокий уровень ДЦПНЖК – DNA, ARA

Поддержка развития мозга и зрения



Смесь пребиотиков (GOS/FOS)

Для нормализации функции ЖКТ, поддержки иммунитета, снижения частоты инфекций

## Пищевая ценность

Наименование	Единицы измерения	На 100 г сухой смеси	На 100 мл (15 г сухой смеси)*
<b>Энергетическая ценность</b>	ккал/кДж	466/1950	70/293
<b>Белковый эквивалент</b>	г	13,1	2
<b>Углеводы</b>	г	50,1	7,5
в том числе сахара	г	7,5	1,1
<b>Жиры</b>	г	23,0	3,5
в том числе насыщенные	г	7,7	1,2
Линолевая кислота	г	3,21	0,48
Альфа-линоленовая кислота	г	0,32	0,05
Арахидоновая кислота	г	0,12	0,02
Докозагексаеновая кислота	г	0,12	0,02
<b>Пищевые волокна</b>	г	3,7	0,56
<b>Аминокислоты</b>			
L-Аланин	г	0,68	0,1
L-Аргинин	г	1,18	0,18
L-Аспарагиновая кислота	г	0,98	0,15
L-Цистин	г	0,45	0,07
L-Глутаминовая кислота	г	1,33	0,2
L-Глутамин	г	0,13	0,02
Глицин	г	1,06	0,16
L-Гистидин	г	0,68	0,1
L-Изолейцин	г	1,06	0,16
L-Лейцин	г	1,81	0,27
L-Лизин	-	-	-
L-Метионин	г	0,29	0,04
L-Фенилаланин	г	0,8	0,12
L-Пролин	г	1,29	0,19
L-Серин	г	0,8	0,12
L-Треонин	г	0,89	0,13
L-Триптофан	г	0,09	0,01
L-Тирозин	г	0,8	0,12

Наименование	Единицы измерения	На 100 г сухой смеси	На 100 мл (15 г сухой смеси)*
L-Валин	г	1,16	0,17
<b>Витамины</b>			
Витамин А	мкг RE/ER	408	61,2
Витамин D <sub>3</sub>	мкг	11,2	1,68
Витамин Е	мг (мг а-ТЕ)	11,5 (9,23)	1,73 (1,38)
Витамин С	мг	48,9	7,34
Витамин К	мкг	37,3	5,59
Тиамин (В <sub>1</sub> )	мг	0,51	0,08
Рибофлавин (В <sub>2</sub> )	мг	0,51	0,08
Ниацин (РР, или В <sub>3</sub> )	мг (мг NE)	2,33 (3,83)	0,35 (0,57)
Витамин В <sub>6</sub>	мг	0,51	0,08
Фолиевая кислота	мкг	55,0	8,25
Витамин В <sub>12</sub>	мкг	1,21	0,18
Биотин	мг	18,2	2,73
Пантотеновая кислота	мг	2,81	0,42
<b>Минеральные вещества</b>			
Натрий (Na)	мг	191	28,7
Калий (K)	мг	505	75,8
Хлориды	мг	355	53,3
Кальций (Ca)	мг	410	61,5
Фосфор	мг	300	45
Фосфаты	мг	920	138
Магний (Mg)	мг	58,3	8,75
<b>Микроэлементы</b>			
Железо (Fe)	мг	7,92	1,19
Медь (Cu)	мг	0,42	0,063
Цинк (Zn)	мг	5,59	0,84
Марганец (Mn)	мг	0,029	0,004
Йод (I)	мкг	97,9	14,7
Молибден (Mo)	мкг	12,1	1,82
Селен (Se)	мкг	17,7	2,66
Хром (Cr)	мкг	14	2,1
<b>Остальные</b>			
L-Карнитин	мг	10,1	1,52
Холин (В <sub>4</sub> )	мг	146	21,9
Инозитол	мг	97,9	14,7
Таурин	мг	30	4,5

\* При рекомендованной концентрации (15 % масса/объем)  
1 мерная ложка – 5,0 г сухой смеси

## XLYS TRY Глутаридон – для детей старше 1 года

включен в Перечень специализированных продуктов для детей-инвалидов Правительства РФ



С 12 МЕСЯЦЕВ

КОМУ?		КАК?
<p>Для диетического (лечебного) питания детей старше 12 месяцев и более старшего возраста, больных глутаровой ацидурией I типа</p>		<p>Количество XLYS TRY Глутаридона и схема применения должны определяться лечащим врачом и зависят от возраста, массы тела и клинического состояния пациента</p> <p>Рекомендуемое разведение – 1:20</p>
	<p>Белок без лизина и триптофана</p>	<p>Полноценный источник белка, обеспечивающий рост и хорошую переносимость у детей с глутаровой ацидурией I типа</p>
	<p>В составе отсутствуют жиры</p>	<p>Применение в качестве дополнения у пациентов, соблюдающих полноценный рацион с ограничением белка</p>
<b>1+</b>	<p>Состав адаптирован по возрасту для пациентов старше 1 года</p>	<p>Соответствие требованиям по питанию для детей &gt;1 года</p>

## Пищевая ценность

Наименование	Единицы измерения	На 100 г сухой смеси	На 100 мл*
<b>Энергетическая ценность</b>	кДж/ккал	1420/334	71/17
<b>Жиры</b>	г	-	-
- насыщенные	г	-	-
<b>Углеводы</b>	г	4,5	0,23
- сахара	г	0,4	0,02
<b>Пищевые волокна</b>	г	-	-
<b>Белковый эквивалент, из которого</b>	г	79	3,95
L-Аланин	г	4,17	0,21
L-Аргинин	г	7,29	0,36
L-Аспарагиновая кислота	г	6,09	0,30
L-Цистин	г	2,71	0,14
L-Глутаминовая кислота	г	8,81	0,44
Глицин	г	6,55	0,33
L-Гистидин	г	4,17	0,21
L-Изолейцин	г	6,55	0,33
L-Лейцин	г	11,18	0,56

Наименование	Единицы измерения	На 100 г сухой смеси	На 100 мл*
L-Лизин	г	-	-
L-Метионин	г	1,74	0,09
L-Фенилаланин	г	4,94	0,25
L-Пролин	г	7,91	0,40
L-Серин	г	4,88	0,24
L-Треонин	г	5,48	0,27
L-Триптофан	г	-	-
L-Тирозин	г	4,94	0,25
L-Валин	г	7,12	0,36
L-Глютамин	г	0,81	0,04
Соль	г	<0,05	<0,003
<b>Минеральные вещества</b>			
Натрий	мг	<20	<1
Кальций	мг	126	6,3
Фосфор	мг	65	3,3
<b>Остальные</b>			
L-Карнитин	г	0,06	0,003
Таурин	г	0,12	0,006

\* 1 мерная ложка – 37,5 г сухой смеси

## MSUD Анамикс инфант – для детей с рождения

включен в Перечень специализированных продуктов для детей-инвалидов Правительства РФ



С 12 МЕСЯЦЕВ

	КОМУ?	КАК?
	<p>Продукт детского диетического (лечебного) питания для детей, страдающих лейцинозом (болезнью кленового сиропа)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Для детей 1-го года жизни в качестве основного источника питания, а также для детей старше 1 года в качестве дополнительного питания.</li> <li>• Рекомендуемая концентрация 15%.</li> <li>• Расчет питания – индивидуально по белку и энергии.</li> </ul>
	<p>Сбалансированная смесь заменимых и незаменимых аминокислот, за исключением метионина</p>	<p>Полноценный источник белка, обеспечивающий рост и хорошую переносимость у детей с лейцинозом</p>
	<p>Содержит ДЦПНЖК</p>	<p>Поддержка развития мозга и зрения</p>
	<p>Уникальные пребиотики scGOS/lcFOS 0,8 г/100 мл</p>	<p>Стимулирует развитие микрофлоры кишечника</p>



## Пищевая ценность

Наименование	Единицы измерения	На 100 г сухой смеси	На 100 мл (15 г сухой смеси)*
<b>Энергетическая ценность</b>	ккал/кДж	466/1950	70/293
<b>Белковый эквивалент</b>	г	13,1	2
<b>Углеводы</b>	г	50,1	7,5
в том числе сахара	г	7,5	1,1
<b>Жиры</b>	г	23,0	3,5
в том числе насыщенные	г	7,7	1,2
Докозагексаеновая кислота	г	0,12	17,8
Арахидоновая кислота	г	0,12	17,8
Линолевая кислота	г	3,21	481
Альфа-линоленовая кислота	г	0,32	47,6
<b>Пищевые волокна</b>	г	3,7	0,56
<b>Аминокислоты</b>			
L-Аланин	г	0,82	123
L-Аргинин	г	1,4	210
L-Аспарагиновая кислота	г	1,2	180
L-Цистин	г	0,52	78
L-Глутаминовая кислота	г	1,6	240
L-Глутамин	г	0,13	19,5
Глицин	г	1,29	194
L-Гистидин	г	0,8	120
L-Изолейцин	г	-	-
L-Лейцин	г	-	-
L-Лизин	г	1,45	218
L-Метионин	г	0,34	51
L-Фенилаланин	г	0,94	141
L-Пролин	г	1,56	234
L-Серин	г	0,96	144
L-Треонин	г	1,05	158
L-Триптофан	г	0,42	63
L-Тирозин	г	0,94	141
L-Валин	г	-	-

Наименование	Единицы измерения	На 100 г сухой смеси	На 100 мл (15 г сухой смеси)*
<b>Витамины</b>			
Витамин А	мкг RE	408	61,2
Витамин D <sub>3</sub>	мкг	11,2	1,68
Витамин Е	мг (мг α-TE/ET)	11,5 (9,23)	1,73 (1,38)
Витамин С	мг	48,9	7,34
Витамин К	мкг	37,3	5,59
Тиамин (В <sub>1</sub> )	мг	0,51	0,08
Рибофлавин (В <sub>2</sub> )	мг	0,51	0,08
Ниацин (PP)	мг (мг NE/EN)	2,33 (9,33)	0,35 (1,40)
Витамин В <sub>6</sub>	мг	0,51	0,08
Фолиевая кислота	мкг	55,0	8,25
Витамин В <sub>12</sub>	мкг	1,21	0,18
Биотин	мкг	18,2	2,73
Пантотеновая кислота	мг	2,81	0,42
<b>Минеральные вещества</b>			
Натрий	мг	191	28,7
Калий	мг	505	75,8
Кальций	мг	410	61,5
Фосфор	мг	300	45
Фосфаты	мг	920	138
Магний	мг	58,3	8,75
Хлориды	мг	355	53,3
<b>Микроэлементы</b>			
Железо (Fe)	мг	7,92	1,19
Медь (Cu)	мг	0,42	0,063
Цинк (Zn)	мг	5,59	0,84
Марганец (Mn)	мг	0,029	0,004
Йод (I)	мкг	97,9	14,7
Молибден (Mo)	мкг	12,1	1,82
Селен (Se)	мкг	17,7	2,66
Хром (Cr)	мкг	14	2,1
<b>Остальные</b>			
L-Карнитин	мг	10,1	1,52
Холин (В <sub>4</sub> )	мг	146	21,9
Инозитол	мг	97,9	14,7
Таурин	мг	30	4,5

\* При рекомендованной концентрации (15 % масса/объем)  
1 мерная ложка – 5,0 г сухой смеси

## Milupa MSUD 2 Prima – для детей старше 1 года

включен в Перечень специализированных продуктов для детей-инвалидов Правительства РФ



С 12 МЕСЯЦЕВ

	КОМУ?	КАК?
	<p>Специализированный продукт диетического лечебного питания для детей 1-8 лет, страдающих кетоацидурией с разветвленной цепью или лейцинозом.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Количество продукта, определенное врачом для суточного потребления, следует разделить на 3-5 одинаковых порций и распределить их в течение дня.</li> <li>• Продукт можно смешивать с рассчитанными количествами других продуктов или напитков, например с водой, фруктовыми соками и пюре.</li> </ul>
	<p>Белок без изолейцина, лейцина и валина</p>	<p>Полноценный источник белка, обеспечивающий рост и хорошую переносимость у детей, страдающих кетоацидурией с разветвленной цепью или лейцинозом</p>
	<p>В составе отсутствуют жиры</p>	<p>Применение в качестве дополнения у пациентов, соблюдающих полноценный рацион с ограничением белка</p>
<b>1-8</b>	<p>Состав адаптирован по возрасту для пациентов 1-8 лет</p>	<p>Соответствие требованиям по питанию для детей &gt;1 года</p>

## Пищевая ценность

Наименование	Единицы измерения	На 100г сухой смеси	На 100 мл (10 г сухой смеси)*
<b>Энергетическая ценность</b>	ккал/кДж	291/1238	29,1/124
<b>Белковый эквивалент</b> (82,0% энергии)	г	60	6
<b>Жиры</b> (0% энергии)	г	-	-
<b>Углеводы</b> (18,0% энергии)	г	12,8	1,28
в том числе сахара	г	0,42	0,042
<b>Аминокислоты</b>			
L-Аланин	г	3,3	0,33
L-Аргинин	г	2,9	0,29
L-Аспарагиновая кислота	г	8,1	0,81
L-Цистин	г	1,9	0,19
L-Глутаминовая кислота	г	17	1,70
Глицин	г	1,9	0,19
L-Гистидин	г	1,9	0,19
L-Изолейцин	г	-	-
L-Лейцин	г	-	-
L-Лизин	г	5,7	0,57
L-Метионин	г	1,9	0,19
L-Фенилаланин	г	3,4	0,34
L-Пролин	г	7,6	0,76
L-Серин	г	4,3	0,43
L-Треонин	г	3,9	0,39
L-Триптофан	г	1,5	0,15
L-Тирозин	г	4,2	0,42
L-Валин	г	-	-
<b>Минеральные вещества</b>			
Натрий	мг	541	54,1
Калий	мг	1200	120
Кальций	мг	2299	229,9
Магний	мг	315	31,5

Наименование	Единицы измерения	На 100г сухой смеси	На 100 мл (10 г сухой смеси)*
Фосфор	мг	1380	138
Хлориды	мг	902	90,2
<b>Микроэлементы</b>			
Железо	мг	27	2,7
Цинк	мг	19,8	1,98
Медь	мг	2,1	0,21
Йод	мкг	323	32,3
Марганец	мг	3,6	0,36
Хром	мкг	90	9
Фториды	мг	1,53	0,153
Молибден	мкг	94,8	9,48
Селен	мкг	54	5,4
<b>Витамины</b>			
Ретинол (А)	мкг RE	1800	180
Кальциферол (D <sub>2</sub> )	мкг	42	4,2
Токоферол (Е)	мг α-ТЕ	19,2	1,92
Филохиноны (К)	мкг	51,1	5,11
Тиамин (В <sub>1</sub> )	мг	2,3	0,23
Рибофлавин (В <sub>2</sub> )	мг	2,4	0,24
Ниацин (РР, или В <sub>3</sub> )	мг	22,8	2,3
Пантотеновая кислота (В <sub>5</sub> )	мг	11,4	1,14
Пиридоксин (В <sub>6</sub> )	мг	2,1	0,21
Фолиевая кислота (В <sub>9</sub> )	мкг	230	23
Цианокобаламин (В <sub>12</sub> )	мкг	4,5	0,45
Биотин (Н)	мкг	60	6
Аскорбиновая кислота (С)	мг	90	9
<b>Остальные</b>			
Холин (В <sub>4</sub> )	мг	780	78
Инозитол	мг	270	27
L-Карнитин	мг	90	9

\* При рекомендованной концентрации (15 % масса/объем)  
1 мерная ложка – 5,0 г сухой смеси

## Milupa MSUD 2 Secunda – для детей старше 8 лет

включен в Перечень специализированных продуктов для детей-инвалидов Правительства РФ



С 8 ЛЕТ

	КОМУ?	КАК?
	<p>Продукт детского диетического (лечебного) питания для детей, страдающих лейцинозом (болезнью кленового сиропа)</p>	<p>Количество продукта, определенное врачом для суточного потребления, следует разделить на 3-5 одинаковых порций и распределить их в течение дня.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Продукт можно смешивать с рассчитанными количествами других продуктов или напитков, например с водой, фруктовыми соками и пюре.</li> </ul>
	<p>Белок без изолейцина, лейцина и валина</p>	<p>Полноценный источник белка, обеспечивающий рост и хорошую переносимость у детей, страдающих кетоацидурией с разветвленной цепью или лейцинозом</p>
	<p>В составе отсутствуют жиры</p>	<p>Применение в качестве дополнения у пациентов, соблюдающих полноценный рацион с ограничением белка</p>
<p><b>8-15</b></p>	<p>Состав адаптирован по возрасту для пациентов 8-15 лет</p>	<p>Соответствие требованиям по питанию для детей &gt;8 лет</p>

## Пищевая ценность

Наименование	Единицы измерения	На 100 г сухой смеси	На 100 мл (10 г сухой смеси)*
<b>Энергетическая ценность</b>	ккал/кДж	296/1260	30/126
<b>Белковый эквивалент</b> (94,0% энергии)	г	70	7
<b>Жиры</b> (0% энергии)	г	-	-
<b>Углеводы</b> (6,0% энергии)	г	4,1	0,41
в том числе сахара	г	0,2	0,02
<b>Аминокислоты</b>			
L-Аланин	г	3,86	0,39
L-Аргинин	г	3,37	0,34
L-Аспарагиновая кислота	г	9,45	0,95
L-Цистин	г	2,22	0,22
L-Глутаминовая кислота	г	19,86	1,99
Глицин	г	2,22	0,22
L-Гистидин	г	2,22	0,22
L-Изолейцин	г	-	-
L-Лейцин	г	-	-
L-Лизин	г	6,65	0,67
L-Метионин	г	2,22	0,22
L-Фенилаланин	г	3,95	0,40
L-Пролин	г	8,87	0,89
L-Серин	г	5	0,50
L-Треонин	г	4,44	0,44
L-Триптофан	г	1,74	0,17
L-Тирозин	г	4,82	0,48
L-Валин	г	-	-
<b>Минеральные вещества</b>			
Натрий	мг	<20	<2,0
Калий	мг	1400	140
Кальций	мг	1820	182
Магний	мг	392	39,2

Наименование	Единицы измерения	На 100 г сухой смеси	На 100 мл (10 г сухой смеси)*
Фосфор	мг	1085	108,5
Хлориды	мг	<20	<2,0
<b>Микроэлементы</b>			
Железо	мг	22,4	2,24
Цинк	мг	20	2
Медь	мг	1,82	0,18
Йод	мкг	288	28,8
Марганец	мг	2,8	0,28
Хром	мкг	98	9,8
Фториды	мг	1,1	0,11
Молибден	мкг	90	9
Селен	мкг	70	7
<b>Витамины</b>			
Ретинол (А)	мкг RE	1400	140
Кальциферол (D <sub>3</sub> )	мкг	35	3,5
Токоферол (Е)	мг α-TE	15	1,5
Филлохиноны (К)	мкг	56	5,6
Тиамин (В <sub>1</sub> )	мг	2,45	0,25
Рибофлавин (В <sub>2</sub> )	мг	2,2	0,22
Пиридоксин (В <sub>6</sub> )	мг	2,5	0,25
Ниацин (РР, или В <sub>3</sub> )	мг	25,2	2,5
Фолиевая кислота (В <sub>9</sub> )	мкг	253	25,3
Биотин (Н)	мкг	70	7
Цианокобаламин (В <sub>12</sub> )	мкг	4,2	0,42
Пантотеновая кислота (В <sub>5</sub> )	мг	9,1	0,91
Аскорбиновая кислота (С)	мг	105	10,5
<b>Остальные</b>			
Холин (В <sub>4</sub> )	мг	630	63
Инозитол	мг	315	31,5
L-Карнитин	мг	105	10,5

\* При рекомендованной концентрации (15 % масса/объем)  
1 мерная ложка – 5,0 г сухой смеси

## Milupa MSUD 3 Advanta – для детей старше 15 лет

включен в Перечень специализированных продуктов для детей-инвалидов Правительства РФ



С 15 ЛЕТ

КОМУ?		КАК?
<p>Специализированный продукт диетического лечебного питания для детей и взрослых, страдающих кетоацидурией с разветвленной цепью или лейцинозом.</p>		<p>Количество продукта, определенное врачом для суточного потребления, следует разделить на 3-5 одинаковых порций и распределить их в течение дня.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Продукт можно смешивать с рассчитанными количествами других продуктов или напитков, например с водой, фруктовыми соками и пюре.</li> </ul>
	<p>Белок без изолейцина, лейцина и валина</p>	<p>Полноценный источник белка, обеспечивающий рост и хорошую переносимость у детей, страдающих кетоацидурией с разветвленной цепью или лейцинозом</p>
	<p>В составе отсутствуют жиры</p>	<p>Применение в качестве дополнения у пациентов, соблюдающих полноценный рацион с ограничением белка</p>
<p><b>15+</b></p>	<p>Состав адаптирован по возрасту для пациентов &gt; 15 лет</p>	<p>Соответствие требованиям по питанию для детей &gt; 15 лет</p>

## Пищевая ценность

Наименование	Единицы измерения	На 100г сухой смеси	На 100 мл (10 г сухой смеси)
<b>Энергетическая ценность</b>	ккал/кДж	297/1261	30/126
<b>Белковый эквивалент</b> (94,0% энергии)	г	70,0	7
<b>Жиры</b> (0% энергии)	г	-	-
<b>Углеводы</b> (6,0% энергии)	г	4,2	0,42
в том числе сахара	г	0,2	0,02
<b>Аминокислоты</b>			
L-Аланин	г	3,86	0,39
L-Аргинин	г	3,37	0,34
L-Аспарагиновая кислота	г	9,45	0,95
L-Цистин	г	2,22	0,22
L-Глутаминовая кислота	г	19,9	1,99
Глицин	г	2,22	0,22
L-Гистидин	г	2,22	0,22
L-Изолейцин	г	-	-
L-Лейцин	г	-	-
L-Лизин	г	6,65	0,67
L-Метионин	г	2,22	0,22
L-Фенилаланин	г	3,95	0,40
L-Пролин	г	8,87	0,89
L-Серин	г	4,97	0,50
L-Треонин	г	4,44	0,44
L-Триптофан	г	1,74	0,17
L-Тирозин	г	4,82	0,48
L-Валин	г	-	-
<b>Минеральные вещества</b>			
Натрий	мг	<20	<2,0
Калий	мг	1760	176
Хлориды	мг	<20	<2,0
Кальций	мг	1410	141

Наименование	Единицы измерения	На 100г сухой смеси	На 100 мл (10 г сухой смеси)
Фосфор	мг	704	70,4
Магний	мг	511	51,1
<b>Микроэлементы</b>			
Железо	мг	21	2,1
Медь	мг	1,7	0,17
Цинк	мг	18	1,80
Марганец	мг	3,52	0,35
Фториды	мг	1,11	0,11
Йод	мкг	261	26,1
Молибден	мкг	99	9,9
Селен	мкг	77	7,7
Хром	мкг	99	9,9
<b>Витамины</b>			
Ретинол (А)	мкг RE	1130	113
Кальциферол (D <sub>2</sub> )	мкг	28	2,8
Токоферол (Е)	мг α-ТЕ	16	1,6
Аскорбиновая кислота (С)	мг	119	11,9
Филлохиноны (К)	мкг	77	7,70
Тиамин (В <sub>1</sub> )	мг	1,75	0,18
Рибофлавин (В <sub>2</sub> )	мг	2	0,20
Ниацин (РР, или В <sub>3</sub> )	мг	22,4	2,2
Пиридоксин (В <sub>6</sub> )	мг	2,1	0,21
Фолиевая кислота (В <sub>9</sub> )	мкг	231	23,1
Цианокобаламин (В <sub>12</sub> )	мкг	4,2	0,42
Биотин (Н)	мкг	70	7
Пантотеновая кислота (В <sub>5</sub> )	мг	8,4	0,84
<b>Остальные</b>			
Холин (В <sub>4</sub> )	мг	704	70,4
Инозитол	мг	315	31,5
L-Карнитин	мг	105	10,5

## ММА/РА Анамикс инфант – для детей с рождения

включен в Перечень специализированных продуктов для детей-инвалидов Правительства РФ



С РОЖДЕНИЯ

	КОМУ?	КАК?
	<p>Специализированный продукт детского диетического (лечебного) питания для детей, страдающих метилмалоновой или пропионовой ацидезией</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Для детей 1-го года жизни в качестве основного источника питания, а также для детей старше 1 года в качестве дополнительного питания.</li> <li>• Рекомендуемая концентрация 15%.</li> <li>• Расчет питания – индивидуально по белку и энергии.</li> </ul>
	<p>Белок без изолейцина, валина, треонина, метионина</p>	<p>Полноценный источник белка, обеспечивающий рост и хорошую переносимость у детей с метилмалоновой или пропионовой ацидезией</p>
	<p>Высокий уровень ДЦПНЖК- DHA, ARA</p>	<p>Поддержка развития мозга и зрения</p>
	<p>Смесь пребиотиков (GOS/FOS)</p>	<p>Для нормализации функции ЖКТ, поддержки иммунитета, снижения частоты инфекций</p>



## Пищевая ценность

Наименование	Единицы измерения	На 100 г сухой смеси	На 100 мл (15 г сухой смеси)*
<b>Энергетическая ценность</b>	кДж/ккал	1950/466	293/70
Жиры, из них	г	23,0	3,45
- насыщенные	г	7,7	1,2
Докозагексаеновая кислота (DHA)	г	0,12	0,02
Арахидоновая кислота (ARA)	г	0,12	0,02
Линолевая кислота (LA)	г	3,21	0,48
Альфа-линоленовая кислота (ALA)	г	0,32	0,05
<b>Углеводы</b> , из них	г	50,1	7,5
- сахара	г	7,5	1,1
<b>Пищевые волокна</b>	г	3,7	0,56
<b>Белковый эквивалент</b> , включая	г	13,1	2,0
L-Аланин	г	1,6	0,24
L-Аргинин	г	1,4	0,21
L-Аспарагиновая кислота	г	1,27	0,19
L-Цистин	г	0,51	0,08
L-Глутаминовая кислота	г	1,59	0,24
L-Глутамин	г	0,13	0,02
Глицин	г	0,64	0,10
L-Гистидин	г	0,94	0,14
L-Изолейцин	г	<0,0045	<0,0007
L-Лейцин	г	2,12	0,32
L-Лизин	г	1,43	0,21
L-Метионин	г	-	-
L-Фенилаланин	г	0,93	0,14
L-Пролин	г	0,64	0,10
L-Серин	г	0,89	0,13
L-Треонин	г	-	-
L-Триптофан	г	0,41	0,06
L-Тирозин	г	0,93	0,14
L-Валин	г	-	-
<b>Витамины:</b>			
Витамин А	мкг RE/ER	408	61,2

Наименование	Единицы измерения	На 100 г сухой смеси	На 100 мл (15 г сухой смеси)*
Витамин D <sub>3</sub>	мкг	11,2	1,7
Витамин Е	мг α-ТЕ	9,23	1,4
Витамин С	мг	48,9	7,3
Витамин К	мкг	37,3	5,6
Тиамин	мг	0,51	0,08
Рибофлавин	мг	0,51	0,08
Ниацин	мг	2,33	0,35
Витамин В <sub>6</sub>	мг	0,51	0,08
Фолиевая кислота	мкг	55	8,3
Фолаты	мкг	91,7	13,8
Витамин В <sub>12</sub>	мкг	1,21	0,18
Биотин	мкг	18,2	2,7
Пантотеновая кислота	мг	2,81	0,42
<b>Минеральные вещества и микроэлементы:</b>			
Натрий (Na)	мг	191	28,7
Калий (K)	мг	505	75,8
Хлориды (Cl)	мг	355	53,3
Кальций (Ca)	мг	410	61,5
Фосфор (P)	мг	300	45,0
Магний (Mg)	мг	58,3	8,7
Железо (Fe)	мг	7,92	1,2
Медь (Cu)	мкг	420	63,0
Цинк (Zn)	мг	5,59	0,84
Марганец (Mn)	мкг	29	4,4
Йод (I)	мкг	97,9	14,7
Молибден (Mo)	мкг	12,1	1,8
Селен (Se)	мкг	17,7	2,7
Хром (Cr)	мкг	14	2,1
<b>Остальные</b>			
L-Карнитин	мг	10,1	1,5
Холин (В <sub>4</sub> )	мг	146	21,9
Инозитол	мг	97,9	14,7
Таурин	мг	30	4,5

\* При рекомендованной концентрации (15 % масса/объем)  
1 мерная ложка – 5,0 г сухой смеси

## Milupa OS 2 Prima – для детей старше 1 года

включен в Перечень специализированных продуктов для детей-инвалидов Правительства РФ



С 12 МЕСЯЦЕВ

КОМУ?	КАК?
<p>Специализированный продукт диетического лечебного питания для детей, страдающих органической ацидемией - метилмалоновой или пропионовой ацидемией.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Расчет по потребности пациента в белке.</li> <li>• Суточный объем разделяется на 3-5 одинаковых порций в течение дня.</li> <li>• Сухую смесь можно смешивать с водой, фруктовыми соками и пюре.</li> </ul>
	<p>Белок без изолейцина, валина, треонина, метионина</p> <p>Полноценный источник белка, обеспечивающий рост и хорошую переносимость у детей с метилмалоновой или пропионовой ацидемией</p>
	<p>В составе отсутствуют жиры</p> <p>Применение в качестве дополнения у пациентов, соблюдающих полноценный рацион с ограничением белка</p>
<p><b>1-8</b></p>	<p>Состав адаптирован по возрасту для пациентов 1-8 лет</p> <p>Соответствие требованиям по питанию для детей &gt;1 года</p>

## Пищевая ценность

Наименование	Единицы измерения	На 100 г сухой смеси	На 100 мл (10 г сухой смеси)
<b>Энергетическая ценность</b>	кДж/ккал	1110/261	111/26,1
<b>Жиры</b>	г	-	-
- насыщенные	г	-	-
<b>Углеводы</b>	г	5,3	0,53
- сахара	г	0,2	0,02
<b>Белковый эквивалент из которого</b>	г	60	6
L-Аланин	г	3,2	0,32
L-Аргинин	г	2,8	0,28
L-Аспарагиновая кислота	г	7,9	0,79
L-Цистин	г	1,9	0,19
L-Глутаминовая кислота	г	16,6	1,66
Глицин	г	1,9	0,19
L-Гистидин	г	1,9	0,19
L-Изолейцин	г	-	-
L-Лейцин	г	7,8	0,78
L-Лизин	г	5,5	0,55
L-Метионин	г	-	-
L-Фенилаланин	г	3,3	0,33
L-Пролин	г	7,3	0,73
L-Серин	г	4,1	0,41
L-Триптофан	г	1,5	0,15
L-Тирозин	г	4	0,4
L-Валин	г	-	-
Соль	г	2	0,2
<b>Витамины</b>			
Витамин А	мкг RE	2700	270
Витамин D	мкг	63	6,3
Витамин E	мг α-TE	28,8	2,88
Витамин K	мкг	76,6	7,66

Наименование	Единицы измерения	На 100 г сухой смеси	На 100 мл (10 г сухой смеси)
Тиамин	мг	3,4	0,34
Рибофлавин	мг	3,6	0,36
Витамин B <sub>6</sub>	мг	3,2	0,32
Ниацин	(мг NE/EN) мг	(58,4) 34,2	(5,8) 3,4
Фолиевая кислота	мкг	345	34,5
Биотин	мкг	90	9
Витамин B <sub>12</sub>	мкг	6,8	0,68
Пантотеновая кислота	мг	17,1	1,71
Витамин C	мг	135	13,5
<b>Минеральные вещества и микроэлементы</b>			
Натрий	мг	811	81,1
Калий	мг	1799	179,9
Кальций	мг	3448	344,8
Магний	мг	473	47,3
Фосфор	мг	2070	207
Хлориды	мг	1350	135
Железо	мг	40,5	4,05
Цинк	мг	29,7	2,97
Медь	мг	3,2	0,32
Йод	мкг	485	48,5
Марганец	мг	5,4	0,54
Хром	мкг	135	13,5
Фториды	мг	2,3	0,23
Молибден	мкг	142	14,2
Селен	мкг	80,9	8,09
<b>Остальные</b>			
Холин (B <sub>4</sub> )	мг	1170	117
Инозитол	мг	405	40,5
L-Карнитин	мг	135	13,5

## Milupa OS 2 Secunda – для детей старше 8 лет

включен в Перечень специализированных продуктов для детей-инвалидов Правительства РФ



С 8 ЛЕТ

	КОМУ?	КАК?
	<p>Специализированный продукт диетического лечебного питания для детей, страдающих органической ацидезией – метилмалоновой или пропионовой ацидезией.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Расчет по потребности пациента в белке.</li> <li>• Суточный объем разделяется на 3-5 одинаковых порций в течение дня. Сухую смесь можно смешивать с водой, фруктовыми соками и пюре.</li> </ul>
	<p>Белок без изолейцина, валина, треонина, метионина</p>	<p>Полноценный источник белка, обеспечивающий рост и хорошую переносимость у детей с метилмалоновой или пропионовой ацидезией</p>
	<p>В составе отсутствуют жиры</p>	<p>Применение в качестве дополнения у пациентов, соблюдающих полноценный рацион с ограничением белка</p>
<p><b>8-15</b></p>	<p>Состав адаптирован по возрасту для пациентов 8-15 лет</p>	<p>Соответствие требованиям по питанию для детей &gt;8 лет</p>

## Пищевая ценность

Наименование	Единицы измерения	На 100г сухой смеси	На 100 мл (10 г сухой смеси)
<b>Энергетическая ценность</b>	ккал/кДж	286/1217	29/122
<b>Белковый эквивалент</b> (98,0% энергии)	г	70	7
<b>Жиры</b> (0% энергии)	г	-	-
<b>Углеводы</b> (2,0% энергии)	г	1,6	0,16
в том числе сахара	г	0,1	0,01
<b>Аминокислоты</b>			
L-Аланин	г	3,75	0,38
L-Аргинин	г	3,27	0,33
L-Аспарагиновая кислота	г	9,15	0,92
L-Цистин	г	2,11	0,21
L-Глутаминовая кислота	г	19,28	1,93
Глицин	г	2,11	0,21
L-Гистидин	г	2,11	0,21
L-Изолейцин	г	-	-
L-Лейцин	г	9,15	0,92
L-Лизин	г	6,45	0,65
L-Метионин	г	-	-
L-Фенилаланин	г	3,85	0,39
L-Пролин	г	8,48	0,85
L-Серин	г	4,81	0,48
L-Треонин	г	-	-
L-Триптофан	г	1,73	0,17
L-Тирозин	г	4,62	0,46
L-Валин	г	-	-
<b>Минеральные вещества и микроэлементы</b>			
Натрий	мг	<20	<2,0
Калий	мг	1680	168
Кальций	мг	2184	218,4

Наименование	Единицы измерения	На 100г сухой смеси	На 100 мл (10 г сухой смеси)
Магний	мг	470	47
Фосфор	мг	1302	130,2
Хлориды	мг	<20	<2,0
Железо	мг	26,9	2,69
Цинк	мг	24	2,4
Медь	мг	2,18	0,22
Йод	мкг	345	34,5
Марганец	мг	3,36	0,34
Хром	мкг	117	11,7
Фториды	мг	1,3	0,13
Молибден	мкг	108	10,8
Селен	мкг	84	8,4
<b>Витамины</b>			
Ретинол (А)	мкг RE	1680	168
Кальциферол (D <sub>2</sub> )	мкг	42	4,2
Токоферол (Е)	мг α-TE	18	1,8
Филлохиноны (К)	мкг	67	6,7
Тиамин (В <sub>1</sub> )	мг	2,94	0,29
Рибофлавин (В <sub>2</sub> )	мг	2,64	0,26
Ниацин (РР, или В <sub>3</sub> )	мг	30,2	3,0
Пантотеновая кислота (В <sub>5</sub> )	мг	10,9	1,09
Пиридоксин (В <sub>6</sub> )	мг	3	0,30
Фолиевая кислота (В <sub>9</sub> )	мкг	303	30,3
Цианокобаламин (В <sub>12</sub> )	мкг	5	0,5
Биотин (Н)	мкг	84	8,4
Аскорбиновая кислота (С)	мг	125	12,5
<b>Остальные</b>			
Холин (В <sub>4</sub> )	мг	756	75,6
Инозитол	мг	378	37,8
L-Карнитин	мг	126	12,6

## Milupa OS 3 Advanta – для детей старше 15 лет

Включен в Перечень специализированных продуктов для детей-инвалидов Правительства РФ



С 15 ЛЕТ

	КОМУ?	КАК?
	<p>Специализированный продукт диетического лечебного питания для детей, страдающих органической ацидезией – метилмалоновой или пропионовой ацидезией.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Расчет по потребности пациента в белке.</li> <li>• Суточный объем разделяется на 3-5 одинаковых порций в течение дня.</li> <li>• Сухую смесь можно смешивать с водой, фруктовыми соками и пюре.</li> </ul>
	<p>Белок без изолейцина, валина, треонина, метионина</p>	<p>Полноценный источник белка, обеспечивающий рост и хорошую переносимость у детей с метилмалоновой или пропионовой ацидезией</p>
	<p>В составе отсутствуют жиры</p>	<p>Применение в качестве дополнения у пациентов, соблюдающих полноценный рацион с ограничением белка</p>
<p><b>8-15</b></p>	<p>Состав адаптирован по возрасту для пациентов &gt;15 лет</p>	<p>Соответствие требованиям по питанию для детей &gt;15 лет</p>

## Пищевая ценность

Наименование	Единицы измерения	На 100г сухой смеси	На 100 мл (10 г сухой смеси)
<b>Энергетическая ценность</b>	ккал/кДж	287/1221	29/122
<b>Белковый эквивалент</b> (97,0% энергии)	г	70	7
<b>Жиры</b> (0% энергии)	г	-	-
<b>Углеводы</b> (3,0% энергии)	г	1,8	0,18
в том числе сахара	г	0,2	0,02
<b>Аминокислоты</b>			
L-Аланин	г	3,75	0,38
L-Аргинин	г	3,27	0,33
L-Аспарагиновая кислота	г	9,15	0,92
L-Цистин	г	2,11	0,21
L-Глутаминовая кислота	г	19,28	1,93
Глицин	г	2,11	0,21
L-Гистидин	г	2,11	0,21
L-Изолейцин	г	-	-
L-Лейцин	г	9,15	0,92
L-Лизин	г	6,45	0,65
L-Метионин	г	-	-
L-Фенилаланин	г	3,85	0,39
L-Пролин	г	8,48	0,85
L-Серин	г	4,81	0,48
L-Треонин	г	-	-
L-Триптофан	г	1,73	0,17
L-Тирозин	г	4,62	0,46
L-Валин	г	-	-
<b>Минеральные вещества и микроэлементы</b>			
Натрий	мг	<20	<2,0
Калий	мг	2100	210
Хлориды	мг	<20	<2,0

Наименование	Единицы измерения	На 100г сухой смеси	На 100 мл (10 г сухой смеси)
Кальций	мг	1680	168
Фосфор	мг	840	84
Магний	мг	613	61,3
Железо	мг	25	2,5
Медь	мг	2,02	0,20
Цинк	мг	21	2,10
Марганец	мг	4,2	0,42
Фториды	мг	1,32	0,13
Йод	мкг	311	31,1
Молибден	мкг	118	11,8
Селен	мкг	92	9,2
Хром	мкг	118	11,8
<b>Витамины</b>			
Витамин А	мкг RE	1360	136
Витамин D	мкг	34	3,4
Витамин E	мг α-TE	19	1,9
Витамин C	мг	143	14,3
Витамин K	мкг	92	9,20
Тиамин	мг	2,1	0,21
Рибофлавин	мг	2,4	0,24
Ниацин	(мг NE/EN) мг	(56) 27	(5,6) 2,7
Витамин B <sub>6</sub>	мг	2,5	0,25
Фолиевая кислота	мкг	277	27,7
Витамин B <sub>12</sub>	мкг	5	0,5
Биотин	мкг	84	8,4
Пантотеновая кислота	мг	10,1	1,01
<b>Остальные</b>			
Холин (B <sub>4</sub> )	мг	840	84
Инозитол	мг	378	37,8
L-Карнитин	мг	126	12,6

## Моноген - для детей с рождения и взрослых

включен в Перечень специализированных продуктов для детей-инвалидов Правительства РФ



С РОЖДЕНИЯ

КОМУ?	КАК?
<p>Специализированный продукт диетического лечебного питания для детей с рождения и взрослых при дефектах окисления длинноцепочечных жирных кислот, хилотораксе и лимфангиэктазии</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• В качестве единственного источника питания или в сочетании с грудным молоком</li> <li>• Расчет по потребности в энергии и жирах</li> <li>• Содержимое мерной ложки (5,6 г) добавлять из расчета на каждые 30 мл воды для достижения рекомендуемой концентрации (16,8% масса/объем).</li> </ul>

	<p>Высокое содержание СЦТ (84,4%) и низкое содержание ДЦТ</p>	<p>Снижение поступления длинноцепочечных жирных кислот и высокая энергетическая ценность</p>
	<p>В составе ДЦПНЖК – DHA, ARA</p>	<p>Поддержка развития мозга и зрения</p>
	<p>Полноценный состав</p>	<p>Возможно применение в качестве единственного источника питания, в сочетании с грудным молоком, МСТ модулем (ликвиджен)</p>



## Пищевая ценность

Наименование	Единицы измерения	На 100 г продукта	На 100 мл
<b>Энергетическая ценность</b>	ккал/кДж	441/1859	74/312
<b>Белок</b>	г	12,8	2,2
<b>Жиры, в том числе:</b>	г	12,9	2,2
насыщенные	г	11,3	1,9
мононенасыщенные	г	0,34	0,06
полиненасыщенные	г	1,3	0,22
линолевая кислота	г	0,87	0,146
альфа-линоленовая кислота	мг	170	29,4
докозагексаеновая кислота	мг	60	10,4
арахидоновая кислота	мг	60	10,4
среднецепочечные триглицериды (84,4%, г на 100 г жирных кислот)	г	10,9	1,8
длинноцепочечные триглицериды (15,6%, г на 100 г жирных кислот)	г	2,0	0,34
Отношение $\omega 6$ : $\omega 3$ жирных кислот		3,87:1	3,87:1
<b>Углеводы</b>	г	68,6	11,5
в том числе сахара	г	11,8	2,0
<b>Минеральные вещества и микроэлементы</b>			
Натрий	мг	210,0	35,3
Калий	мг	397,0	66,7
Хлориды	мг	301,0	50,6
Кальций	мг	365,0	61,4
Фосфор	мг	220,0	36,9
Магний	мг	44,0	7,39

Наименование	Единицы измерения	На 100 г продукта	На 100 мл
Железо	мг	6,63	1,11
Медь	мкг	360	60
Цинк	мг	4,56	0,77
Марганец	мкг	31,0	5,0
Йод	мкг	88,5	14,9
Молибден	мкг	24,0	4,03
Селен	мкг	17,4	2,92
Хром	мкг	9,93	1,67
<b>Витамины</b>			
Ретинол (А)	мкг RE	386,0	64,9
Кальциферол (D <sub>3</sub> )	мкг	11,9	2,0
Токоферол (Е)	мг $\alpha$ -ТЕ	4,92	0,83
Аскорбиновая кислота (С)	мг	59,9	10,1
Филлохиноны (К)	мкг	17,9	3,01
Тиамин (В <sub>1</sub> )	мг	0,36	0,06
Рибофлавин (В <sub>2</sub> )	мг	0,52	0,09
Ниацин (РР, или В <sub>3</sub> )	мг	3,0	0,50
Пиридоксин (В <sub>6</sub> )	мг	0,44	0,07
Фолиевая кислота (В <sub>9</sub> )	мкг	70,2	11,8
Цианокобаламин (В <sub>12</sub> )	мкг	0,63	0,11
Биотин (Н)	мкг	15,5	2,61
Пантотеновая кислота (В <sub>5</sub> )	мг	2,21	0,37
<b>Остальные</b>			
Холин (В <sub>4</sub> )	мг	101,0	17,0
Инозитол	мг	87,4	14,7
L-Карнитин	мг	10,7	1,79
Таурин	мг	29,9	5,03

## TYR Анамикс инфант – для детей с рождения

включен в Перечень специализированных продуктов для детей-инвалидов Правительства РФ



С РОЖДЕНИЯ

КОМУ?	КАК?
Продукт детского диетического (лечебного) питания для детей, страдающих тирозинемией с нормальным уровнем метионина в плазме крови	<ul style="list-style-type: none"><li>• Рекомендуемая концентрация 15%</li><li>• На каждую мерную ложку сухой смеси (5 г) требуется 30 мл воды для достижения рекомендуемой концентрации [15% масса/объем, например, 15 г сухой смеси (3 мерных ложки) следует довести водой до 100 мл].</li></ul>

	Белок без тирозина и фенилаланина	Полноценный источник белка, обеспечивающий рост и хорошую переносимость у детей с тирозинемией I типа
	Содержит ДЦЛНЖК	Поддержка развития мозга и зрения
	Уникальные пребиотики scGOS/ lсFOS 0,8 г/100 мл	Стимулирует развитие микрофлоры кишечника

## Пищевая ценность

Наименование	Единицы измерения	На 100 г сухой смеси	На 100 мл (15 г сухой смеси)*
<b>Энергетическая ценность</b>	ккал/кДж	466/1950	70/293
<b>Белковый эквивалент</b>	г	13,1	2
<b>Углеводы</b>	г	50,1	7,5
в том числе сахара	г	7,5	1,1
<b>Жиры</b>	г	23,0	3,5
в том числе насыщенные	г	7,7	1,2
<b>Докозагексаеновая кислота</b>	г	0,12	17,8
<b>Арахидоновая кислота</b>	г	0,12	17,8
<b>Линолевая кислота</b>	г	3,21	481
<b>Альфа-линоленовая кислота</b>	г	0,32	47,6
<b>Пищевые волокна</b>	г	3,7	0,56
<b>Аминокислоты</b>			
L-Аланин	г	0,68	102
L-Аргинин	г	1,19	179
L-Аспарагиновая кислота	г	1	150
L-Цистин	г	0,45	67,5
L-Глутаминовая кислота	г	1,34	201
L-Глутамин	г	0,13	19,5
Глицин	г	1,07	161
L-Гистидин	г	0,68	102
L-Изолейцин	г	1,07	161
L-Лейцин	г	1,83	275
L-Лизин	г	1,24	186
L-Метионин	г	0,29	43,5
L-Фенилаланин	г	-	-
L-Пролин	г	1,3	195
L-Серин	г	0,8	120
L-Треонин	г	0,89	134
L-Триптофан	г	0,36	54
L-Тирозин	г	-	-
L-Валин	г	1,17	176
<b>Витамины</b>			
Витамин А	мкг RE	408	61,2

Наименование	Единицы измерения	На 100 г сухой смеси	На 100 мл (15 г сухой смеси)*
Витамин D <sub>3</sub>	мкг	11,2	1,68
Витамин Е	мг α-ТЕ	11,5	1,73
Витамин С	мг	48,9	7,34
Витамин К	мкг	37,3	5,59
Тиамин (В <sub>1</sub> )	мг	0,51	0,08
Рибофлавин (В <sub>2</sub> )	мг	0,51	0,08
Ниацин (РР)	мг	2,23	0,35
Витамин В <sub>6</sub>	мг	0,51	0,08
Фолиевая кислота	мкг	55	8,3
Фолаты		91,7	13,8
Витамин В <sub>12</sub>	мкг	1,21	0,18
Биотин	мкг	18,2	2,73
Пантотеновая кислота	мг	2,81	0,42
<b>Минеральные вещества</b>			
Натрий (Na)	мг	191	28,7
Калий (K)	мг	505	75,8
Хлориды (Cl)	мг	355	53,3
Кальций (Ca)	мг	410	61,5
Фосфор (P)	мг	300	45
Магний (Mg)	мг	58,3	8,75
<b>Микроэлементы</b>			
Железо (Fe)	мг	7,92	1,19
Медь (Cu)	мг	0,42	0,063
Цинк (Zn)	мг	5,59	0,84
Марганец (Mn)	мг	0,029	0,004
Йод (I)	мкг	97,9	14,7
Молибден (Mo)	мкг	12,1	1,82
Селен (Se)	мкг	17,7	2,66
Хром (Cr)	мкг	14	2,1
<b>Остальные</b>			
L-Карнитин	мг	10,1	1,52
Холин (В <sub>4</sub> )	мг	146	21,9
Инозитол	мг	97,9	14,7
Таурин	мг	30	4,5

\* При рекомендованной концентрации (15 % масса/объем)  
1 мерная ложка – 5,0 г сухой смеси

## XPHEN TYR Тирозидон – для детей старше 1 года

включен в Перечень специализированных продуктов для детей-инвалидов Правительства РФ



С 12 МЕСЯЦЕВ

	КОМУ?	КАК?
	<p>Для диетотерапии детей и взрослых, больных тирозинемией I (при применении нитизинона), II и III типов</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Не может использоваться как единственный источник питания. Предназначено только для пациентов с тирозинемией с нормальным уровнем метионина в крови.</li> <li>• Требуется дополнительный источник витаминов, минералов и микроэлементов.</li> <li>• Не для парентерального питания.</li> <li>• Рекомендуемое разведение 1:20</li> </ul>
	<p>Белок без тирозина и фенилаланина</p>	<p>Полноценный источник белка, обеспечивающий рост и хорошую переносимость у детей с тирозинемией I типа</p>
	<p>В составе отсутствуют жиры</p>	<p>Применение в качестве дополнения у пациентов, соблюдающих полноценный рацион с ограничением белка</p>
<p>1+</p>	<p>Состав адаптирован по возрасту для пациентов старше 1 года</p>	<p>Соответствие требованиям по питанию для детей &gt;1 года</p>

## Пищевая ценность

Наименование	Единицы измерения	На 100г сухой смеси	на 100 мл
<b>Энергетическая ценность</b>	кДж/ккал	1386/326	653/163
<b>Жиры</b>	г	-	-
- из которых насыщенные	г	-	-
<b>Углеводы</b>	г	4,5	2,25
- из которых сахара	г	0,4	0,2
<b>Пищевые волокна</b>	г	-	-
<b>Соль</b>	г	<0,05	<0,03
<b>Белковый эквивалент, из которого</b>	г	77	38,5
L-Аланин	г	4,1	2,05
L-Аргинин	г	7,16	3,58
L-Аспарагиновая кислота	г	5,98	2,99
L-Цистин	г	2,66	1,33
L-Глутаминовая кислота	г	8,04	4,02
Глицин	г	6,4	3,2
L-Гистидин	г	4,09	2,05
L-Изолейцин	г	6,4	3,2

Наименование	Единицы измерения	На 100г сухой смеси	на 100 мл
L-Лейцин	г	10,97	5,5
L-Лизин	г	7,46	3,73
L-Метионин	г	1,75	0,875
L-Фенилаланин	г	-	-
L-Пролин	г	7,77	3,885
L-Серин	г	4,79	2,395
L-Треонин	г	5,38	2,69
L-Триптофан	г	2,15	1,08
L-Тирозин	-	-	-
L-Валин	г	6,99	3,50
L-Глутамин	г	0,81	0,41
<b>Минеральные вещества</b>			
Натрий	мг	<20	<10
Кальций	мг	126	63
Фосфор	мг	65	32,5
<b>Остальные</b>			
L-Карнитин	г	0,06	0,03
Таурин	г	0,12	0,06

# НСУ Анамикс инфант – для детей с рождения

включен в Перечень специализированных продуктов для детей-инвалидов Правительства РФ



С РОЖДЕНИЯ

## КОМУ?

Продукт детского диетического (лечебного) питания для детей, страдающих гомоцистинурией

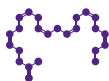
## КАК?

- Для детей 1-го года жизни в качестве основного источника питания, а также для детей старше 1 года в качестве дополнительного питания.
- Рекомендуемая концентрация 15%.
- Расчет питания - индивидуально по белку и энергии.



Сбалансированная смесь заменимых и незаменимых аминокислот, за исключением метионина

Полноценный источник белка, обеспечивающий рост и хорошую переносимость у детей с гомоцистинурией



Содержит ДЦПНЖК

Поддержка развития мозга и зрения



Уникальные пребиотики scGOS/lcFOS 0,8 г/100 мл

Стимулирует развитие микрофлоры кишечника

## Пищевая ценность

Наименование	Единицы измерения	На 100г сухой смеси	На 100 мл (15 г сухой смеси)*
<b>Энергетическая ценность</b>	ккал/кДж	466/1950	70/293
<b>Белковый эквивалент</b>	г	13,1	2,0
<b>Углеводы</b>	г	50,1	7,5
<b>Жиры</b>	г	23,0	3,5
в том числе насыщенные	г	7,7	1,2
Линолевая кислота	г	3,21	0,48
Альфа-линоленовая кислота	г	0,32	0,048
Арахидоновая кислота	г	0,12	0,018
Докозагексаеновая кислота	г	0,12	0,0
<b>Пищевые волокна</b>	г	3,7	0,6
<b>Аминокислоты</b>			
L-Аланин	г	0,64	0,10
L-Аргинин	г	1,09	0,16
L-Аспарагиновая кислота	г	0,93	0,14
L-Цистин	г	0,41	0,06
L-Глутаминовая кислота	г	1,22	0,18
L-Глутамин	г	0,13	0,02
Глицин	г	0,99	0,15
L-Гистидин	г	0,62	0,09
L-Изолейцин	г	0,98	0,15
L-Лейцин	г	1,67	0,25
L-Лизин	г	1,14	0,17
L-Метионин	г	-	-
L-Фенилаланин	г	0,74	0,11
L-Пролин	г	1,18	0,18
L-Серин	г	0,73	0,11
L-Треонин	г	0,82	0,12
L-Триптофан	г	0,33	0,05
L-Тирозин	г	0,74	0,11
L-Валин	г	1,07	0,16
<b>Витамины</b>			
Витамин А	мкг RE/ER	408	61,2

Наименование	Единицы измерения	На 100г сухой смеси	На 100 мл (15 г сухой смеси)*
Витамин D <sub>3</sub>	мкг	11,2	1,7
Витамин Е	мг (мг α-ТЕ/ЕТ)	11,5 (9,23)	1,7 (1,4)
Витамин С	мг	48,9	7,3
Витамин К	мкг	37,3	5,6
Тиамин (В <sub>1</sub> )	мг	0,51	0,1
Рибофлавин (В <sub>2</sub> )	мг	0,51	0,1
Ниацин (РР, или В <sub>3</sub> )	мг	2,33	0,3
Витамин В <sub>6</sub>	мг	0,51	0,1
Фолиевая кислота	мкг	91,7 (55,0)	13,4 (8,3)
Витамин В <sub>12</sub>	мкг	1,21	0,18
Биотин	мкг	18,2	2,7
Пантотеновая кислота	мг	2,81	0,42
<b>Минеральные вещества</b>			
Натрий (Na)	мг	191	28,7
Калий (K)	мг	505	75,8
Хлориды	мг	355	53,3
Кальций (Ca)	мг	410	61,5
Фосфор	мг	300	45,0
Фосфаты	мг	920	138,0
Магний (Mg)	мг	58,3	8,7
Железо (Fe)	мг	7,92	1,2
Медь (Cu)	мг	0,42	0,1
Цинк (Zn)	мг	5,59	0,8
Марганец (Mn)	мг	0,029	0,004
Йод (I)	мкг	97,9	14,7
Молибден (Mo)	мкг	12,1	1,8
Селен (Se)	мкг	17,7	2,7
Хром (Cr)	мкг	14	2,1
<b>Остальные</b>			
L-Карнитин	мг	10,1	1,5
Холин (В <sub>4</sub> )	мг	146	21,9
Инозитол	мг	97,9	14,7
Таурин	мг	30	4,5

\* При рекомендованной концентрации (15 % масса/объем)  
1 мерная ложка – 5,0 г сухой смеси

## ХМЕТ Хомидон – для детей старше 1 года

включен в Перечень специализированных продуктов для детей-инвалидов Правительства РФ



С 12 МЕСЯЦЕВ

КОМУ?		КАК?
<p>Специализированный продукт диетического (лечебного) питания для детей, больных В6-нечувствительной формой гомоцистинурии или гиперметионинемией</p>		<ul style="list-style-type: none"><li>• Не использовать как единственный источник питания.</li><li>• Предназначено только для пациентов с витамином В6-нечувствительной формой гомоцистинурии или гиперметионинемией</li><li>• Не для парентерального использования.</li><li>• Рекомендуемое разведение – 1:20</li></ul>
	<p>Сбалансированная смесь заменимых и незаменимых аминокислот, за исключением метионина</p>	<p>Полноценный источник белка, обеспечивающий рост и хорошую переносимость у детей с гомоцистинурией</p>
	<p>В составе отсутствуют жиры</p>	<p>Применение в качестве дополнения у пациентов, соблюдающих полноценный рацион с ограничением белка</p>
<b>1+</b>	<p>Состав адаптирован по возрасту для пациентов старше 1 года</p>	<p>Соответствие требованиям по питанию для детей &gt;1 года</p>



## Пищевая ценность

Наименование	Единицы измерения	На 100г сухой смеси	На 100 мл*
<b>Энергетическая ценность</b>	ккал/кДж	326/1386	16,3/69,3
<b>Белковый эквивалент</b>	г	77	3,9
<b>Углеводы</b>	г	4,5	0,2
Сахара	г	0,4	0,02
<b>Жиры</b>	г	-	-
<b>Аминокислоты</b>			
L-Аланин	г	3,78	0,2
L-Аргинин	г	6,6	0,3
L-Аспарагиновая кислота	г	5,51	0,3
L-Цистин	г	2,46	0,1
L-Глутаминовая кислота	г	7,41	0,4
Глицин	г	5,91	0,3
L-Гистидин	г	3,77	0,2
L-Изолейцин	г	5,91	0,3
L-Лейцин	г	10,13	0,5

Наименование	Единицы измерения	На 100г сухой смеси	На 100 мл*
L-Лизин	г	6,88	0,3
L-Метионин	-	-	-
L-Фенилаланин	г	4,47	0,2
L-Пролин	г	7,17	0,4
L-Серин	г	4,42	0,2
L-Треонин	г	4,96	0,2
L-Триптофан	г	1,96	0,098
L-Тирозин	г	4,47	0,2
L-Валин	г	6,45	0,3
L-Глутамин	г	0,81	0,04
<b>Минеральные вещества</b>			
Натрий	мг	<20	<1
Кальций	мг	110	5,5
Фосфор	мг	60	3
<b>Остальные</b>			
L-Карнитин	г	0,06	0,003
Таурин	г	0,12	0,006

\* При рекомендованной концентрации (15 % масса/объем)  
1 мерная ложка – 5,0 г сухой смеси

## Масло Лоренцо

включено в Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению X-сцепленной аденолейкодистрофии, 2013 г.



КОМУ?	КАК?
<p>Специализированный продукт детского диетического питания для детей с аденолейкодистрофией и адrenomилоневропатией старше 1 года и взрослых</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Принимать под наблюдением врача</li> <li>• Не использовать как единственный источник питания</li> <li>• Противопоказан детям до 1 года</li> <li>• Только для энтерального питания</li> <li>• Перед применением согреть содержимое бутылки до 21 градуса</li> <li>• Перед применением хорошо взболтать, чтобы обеспечить минимальную потерю белого осадка при употреблении</li> </ul>

	<p>Содержит смесь из 4 частей масла глицеролтриолеата и 1 части глицеролтриэруката</p>
	<p>Не содержит витаминов, белков и углеводов</p>
<p><b>1+</b></p>	<p>Для пациентов старше 1 года и взрослых</p>

## Пищевая ценность

Наименование	Единицы измерения	На 100 мл продукта
<b>Энергетическая ценность</b>	ккал/кДж	807/3319
<b>Белковый эквивалент</b>	г	0
<b>Углеводы</b>	г	0
<b>Жиры</b>	г	89,7
Насыщенные	г	3,2
Мононенасыщенные	г	83,5
Полиненасыщенные	г	3,1
<b>Состав жирных кислот</b>		
C <sub>16:0</sub>	мг	686 (0,8 г на 100 г жирных кислот)
C <sub>17:0</sub>	мг	137 (0,16 г на 100 г жирных кислот)
C <sub>17:1</sub>	мг	137 (0,16 г на 100 г жирных кислот)
C <sub>18:0</sub>	мг	2059 (2,4 г на 100 г жирных кислот)
C <sub>18:1</sub>	мг	62 634 (73 г на 100 г жирных кислот)
C <sub>18:2</sub>	мг	2831 (3,3 г на 100 г жирных кислот)
C <sub>18:3</sub>	мг	137 (0,16 г на 100 г жирных кислот)
C <sub>20:1</sub>	мг	412 (0,48 г на 100 г жирных кислот)
C <sub>22:0</sub>	мг	17,2 (0,02 г на 100 г жирных кислот)
C <sub>22:1</sub>	мг	16 388 (19,1 г на 100 г жирных кислот)
C <sub>24:1</sub>	мг	309 (0,36 г на 100 г жирных кислот)
Остальные	мг	120 (0,14 г на 100 г жирных кислот)

## Рекомендуемые нормы потребления белка для здоровых детей различного возраста

Возраст	ВОЗ (г/кг/сутки)	Россия
0-6 мес	1,38	2,2 (г/кг/сутки)
6-12 мес	1,21	2,6-2,9 (г/кг/сутки)
1-2 года	-	36 г/сут
2-3 года	-	42 г/сут
1-3 года	0,97	-
4-6 лет	0,84	54 г/сут
7-10 лет	0,80	63 г/сут
Мальчики 11-14 лет	0,79	75 г/сут
Мальчики 14-18 лет	0,69	87 г/сут
Девочки 11-14 лет	0,76	69 г/сут
Девочки 14-18 лет	0,64	76 г/сут

Источник: Клинические рекомендации «Глутаровая ацидурия тип 1», 2021 г.

Ориентировочная потребность в лизине и триптофане у пациентов с глутаровой ацидурией тип I в зависимости от возраста

Возраст	Суточная потребность в аминокислотах мг/кг массы тела	
	Лизин	Триптофан
0 - 3 мес	80-100	10-20
3-6 мес	70-90	10-15
6-9 мес	60-80	10-12
9-12 мес	50-70	10-12
1-4 года	55-65	8-12
4-7 лет	45-55	7-11
7-11 лет	35-45	4-10
Девушки 11- 15 лет	30-40	4-6
Девушки 15- 18 лет	20-30	3-5
Юноши 11- 15 лет	30-40	4-6
Юноши 15- 18 лет	35-45	6-8

## Основные принципы терапии в условиях стационара

### А. Восстановление энергетической потребности

Калории	Повышение энергетической потребности до 120% от возрастной нормы			
120% (расчет диеты на ккал/кг/день)	0-6 мес	7-12 мес	1-3 года	4-6 лет
	98-128	96-109	98-109	96-98

### В. Внутривенная инфузионная терапия

Декстроза	8-15 г/кг/сут
Жиры 20% (по показаниям), при отсутствии метаболического ацидоза	Начальная доза 1-2 г/кг/день, если возможно, повышение дозы до 2-3 г/кг/день
Коррекция электролитных нарушений	Стандартные водно-солевые растворы
Инсулинотерапия	При гипергликемии выше 10 ммоль/л и/или глюкозурии возможно введение инсулина – стартовая доза 0,05 МЕ инсулина/кг/час (контролировать уровень калия в крови)
Левокарнитин	150-200 мг/кг/сутки

### С. Потребность в белке

Натуральный белок	Полное исключение белка максимально на 24 часа, с постепенным возвратом до минимально безопасного уровня в течение 48-72 часов.  Если ребенок находится на низкобелковой диете без приема аминокислотных смесей, осуществляют постепенное введение белка в течение 24 -48 часов
Аминокислотные смеси (без лизина)	Аминокислотные смеси назначают <i>per os</i> или через назогастральный зонд в дозе 0,8-1,3 г/кг/день

### Д. Фармакотерапия

Жаропонижающая терапия	При повышении температуры выше 38,5 °С – ибупрофен и парацетамол в возрастной дозе
Антибактериальная терапия	Назначают в зависимости от предполагаемого патогенного агента в возрастных дозах
Противорвотные средства	Метоклопрамид или ондансетрон в возрастной дозировке

**Источник: Клинические рекомендации «Нарушение обмена серосодержащих аминокислот (гомоцистинурия)», 2022 г.**

**Ориентировочная потребность в метионине и цистеине у пациентов с го-моцистинурией в зависимости от возраста**

Возраст	Суточная потребность в аминокислотах мг/кг массы тела	
	Метионин	Цистеин
0 - <3 мес	15-30	300
3 - <6 мес	10-25	250
6 - <9 мес	10-25	200
9 - <12 мес	10-20	200
1 - <4 года	10-20	100-200
4 - <7 лет	8-16	100-200
7 - <11 лет	6-12	100-200
Девушки 11 - <15 лет	6-14	50-150
Девушки 15 - <19 лет	6-12	25-125
Девушки 19 лет и старше	4-10	25-100
Юноши 11 - <15 лет	6-14	50-150
Юноши 15 - <19 лет	6-16	25-125
Юноши 19 лет и старше	6-15	25-100

Источник: Клинические рекомендации «Болезнь кленового сиропа», 2021 г.

Рекомендуемая суточная норма питательных веществ для пациентов с болезнью кленового сиропа в острый и бессимптомный период

	Острый период	Бессимптомный период
Энергия (ккал/кг)	120-140	100-120
Жиры (% от энергии)	40-50%	Норма для здорового населения
Белок (г/кг)	3-4	2-3,5
Лейцин (мг/кг)	0	40-100
Изолейцин (мг/кг)	80-120	30-95
Валин (мг/кг)	80-120	30-95



**Источник: Клинические рекомендации «Другие виды нарушения обмена аминокислот с разветвленной цепью (Метилмалоновая ацидемия /ацидурия)», 2021 г.**

**Безопасный уровень потребления белка и потребность в энергии у детей различного возраста с метилмалоновой/пропионовой ацидезией в период метаболического криза**

Возраст	0-12 мес	1-3 года	4-6 лет	7-10 лет	11-18 лет
Общий белок, г/кг/сут	1,8 - 1,31	1,3 - 1,2	1,1 - 1,0	1,01 - 0,99	1,14 - 0,99
Энергия, ккал/кг/сут	150 - 120	110 - 180	80 - 70	60 - 40	60 - 50
Жидкость (в т.ч. вода, растворы для парентерального питания)	120 мл/кг/сут	100 мл/кг/сут	1200 - 1500 мл/сут	1500 - 2000 мл/сут	от 2000 мл/сут

**Ориентировочная потребность в метионине, треонине, валине, изолейцине у больных метилмалоновой/пропионовой ацидурией в зависимости от возраста**

Возраст	Суточная потребность в аминокислотах			
	Изолейцин	Метионин	Треонин	Валин
Дети грудного возраста	мг/кг массы тела	110 - 180	80 - 70	60 - 40
0-3 мес	75-120	30-50	75-135	75-105
3-6 мес	65-100	20-45	60-100	65-90
6-9 мес	50-90	10-40	40-75	35-75
9-12 мес	40-80	10-30	20-40	30-60
Дети старше 1 года мг/день				
1-4 года	485-735	180-390	415-600	550-830
4-7 лет	630-960	255-510	540-780	720-1080
7-11 лет	715-1090	290-580	610-885	815-1225

## Источник: Клинические рекомендации «НАРУШЕНИЯ МИТОХОНДРИАЛЬНОГО $\beta$ -ОКИСЛЕНИЯ ЖИРНЫХ КИСЛОТ», 2021 г.

Среднесуточные нормы физиологических потребностей в энергии для детей согласно FAO/WHO/UNU 2001 (WHO Technical Report Series 17-24 okt 2001)

Возраст, мес	Энергия (ккал/кг), муж.	Энергия (ккал/кг), жен.
0-1	113	107
1-2	104	101
2-3	95	94
3-4	82	84
4-5	81	83
5-6	81	82
6-7	79	78
7-8	79	78
8-9	79	78
9-10	80	79
10-11	80	79
11-12	81	79
Возраст, лет		
1-2	82,4	80,1
2-3	83,6	80,6
3-4	79,7	76,5
4-5	76,8	73,9
5-6	74,5	71,5
6-7	72,6	69,3
7-8	70,5	66,7
8-9	68,5	63,8
9-10	66,6	60,8
10-11	64,6	57,8
11-12	62,4	54,8
12-13	60,2	52,0
13-14	57,9	49,3
14-15	55,6	47,0
15-16	53,4	45,3
16-17	51,6	44,4
17-18	50,3	44,1

## Источник: Клинические рекомендации «НАРУШЕНИЯ МИТОХОНДРИАЛЬНОГО $\beta$ -ОКИСЛЕНИЯ ЖИРНЫХ КИСЛОТ», 2021 г.

### Соотношение жиров и углеводов в диете при разных формах нарушений обмена жирных кислот

Заболевание (сокращенно)	Диета (доля от общей калорийности)
OCTN2, MCAD ETF-B2+ Мягкая, поздняя, мышечная, асимптоматическая формы: CPT2, VLCAD, SCAD, ETF/ETF-DH, MKAT	Нормальная: Жиры – 30-35% Углеводы – 50-55% Белки – 10-15%
CACT, CPT2, M/SCHAD, ETF/ETF-DH, MKAT	Высокоуглеводная, низкожировая: Жиры – 20-25% (включая незаменимые ЖК) Углеводы – 65-75% Белки – 8-10%
CPT1, CACT, CPT2, VLCAD, LCHAD, FATP1	Высокоуглеводная, низкожировая: Жиры – 20-25% (включая 10% ДЦТ, 10-15% МСТ, 1-4% незаменимые ЖК) Углеводы – 65-75% Белки – 8-10%

**Источник:**

1. Клинические рекомендации «Наследственная тирозинемия I типа», 2021 г.  
 2. Захарова Е.Ю., Зарубина В.В., Краснощекова Н.А., Печатникова Н.Л., Какаulina В.С., Кекеева Т.Н., Бушуева Т.В. Лечение тирозинемии тип 1: практические аспекты. Медицинская генетика 2022; 21(5): 18-29

**Допустимое количество патогенетически значимых аминокислот в питании детей с наследственной тирозинемией**

Возраст	Допустимое количество фенилаланина + тирозина (мг/кг/сут)
0-12 мес	80
1-3 года	60
4-6 лет	25-20
Старше 7 лет	15-10

**Рекомендуемое суточное потребление питательных веществ (диапазоны) для детей с тирозинемией I типа**

Возраст	Phe + Tyr	Белок	Энергия	Жидкость
Младенцы	мг/кг	г/кг	ккал/кг	мл/кг
0-3 мес	65-155	3,5-3	120 (145-95)	160-135
3-6 мес	55-135	3,5-3	120 (145-95)	160-130
6-9 мес	50-120	3-2,5	110 (135-80)	145-125
9-12 мес	40-105	3-2,5	105 (135-80)	135-120
Девочки и мальчики	мг/сут	г/сут	ккал/сут	мл/день
1-4 года	380-800	30	1300 (900-1800)	900-1800
4-7 лет	390-900	35	1700 (1300-2300)	1300-2300
7-11 лет	400-1000	40	2400 (1650-3300)	1650-3300
Девушки	мг/сут	г/сут	ккал/сут	мл/день
11-15 лет	800-1200	50	2200 (1500-3000)	1500-3000
15-19 лет	800-1200	55	2100 (1200-3000)	1200-3000
Старше 19 лет	800-1000	60	2100 (1400-2500)	1400-2500
Юноши	мг/сут	г/сут	ккал/сут	мл/день
11-15 лет	990-1200	55	2700 (2000-3700)	2000-3700
15-19 лет	1000-1500	65	2800 (2100-3900)	2100-3900
Старше 19 лет	1000-1500	70	2900 (2000-3300)	2000-3300

**Источник:****Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению X-сцепленной аденолейкодистрофии, 2013 г.****Рекомендуемые дозы масла Лоренцо у пациентов с X-ALD.**

Возраст	Необходимое среднее количество энергии в день (ккал(килоджоуль)/день)	Необходимое ежедневное количество масла Лоренцо в мл (20% от суточной энергетической потребности)	Ограничение поступления жиров в день в г (15% от энергетической потребности)
1-3 года	1230 (5150)	30	20
4-6 лет	1715 (7160)	45	30
8-10 лет	1970 (8240)	50	35
11-14 лет	2220 (9270)	55	40

# Примеры расчета питания при наследственных болезнях обмена.

## Нарушения бета-окисления жирных кислот

**Пример.** Диагноз: недостаточность длинноцепочечной гидроксил-КоА дегидрогеназы (LCHAD)

Возраст – 12 дней (период постановки диагноза)

Масса – 3,2 кг.

### 1.1. Специализированное питание «Моноген»

1. Отмена грудного вскармливания.
2. Переход полностью на специализированную смесь, учитывая, что в данной смеси изначально правильное соотношение жиров, количество смеси рассчитывается только исходя из потребности в энергии.

### Расчет диеты:

А) Потребность ребенка в энергии в возрасте 12 дней составляет 113 ккал/кг/сут.

Рекомендуемая калорийность питания в сутки –  $3,2 \times 113 = 361,6$  ккал.

В 100 мл специализированного питания «Моноген» содержится 74,6 ккал,  
74,6 ккал – 100 мл

361 ккал – x

$x = 361 \times 100 / 74,6 = 484$  мл специализированного питания «Моноген» в сутки.

Б) Количество кормлений – 8 раз в сутки (интервал 3 часа), рассчитываем объем разовой порции:

$484 \text{ мл} / 8 = 60,5 \text{ мл}$ .

Время	Смесь «Моноген», мл	Общ. жиры	МСТ	ПНЖК	ккал
6:00	60,0	1,32	1,08	0,13	44,76
9:00	60,0	1,32	1,08	0,13	44,76
12:00	60,0	1,32	1,08	0,13	44,76
15:00	60,0	1,32	1,08	0,13	44,76
18:00	60,0	1,32	1,08	0,13	44,76
21:00	60,0	1,32	1,08	0,13	44,76
24:00	60,0	1,32	1,08	0,13	44,76
03:00	60,0	1,32	1,08	0,13	44,76
Всего (г)		10,56	8,64	1,04	358
Всего %		26,5	21,7	2,61	

## Тирозинемия тип I

**Пример.** Ребенок 4 мес, масса тела – 6000 г. Грудное вскармливание.

### Рекомендуемая норма ежедневного потребления:

- общий белок: 2,2 г/кг массы тела
- фенилаланин + тирозин: 80 мг/кг массы тела
- средняя энергоценность: 95 ккал/кг массы тела

### План диеты:

общий белок: 2,2 г/кг массы тела x 6 кг = 13,2 г/день;

фенилаланин + тирозин: 80 мг/кг массы тела x 6 кг = 480 мг/день;

минимальная энергоценность рациона:

95 ккал/кг массы тела x 6 кг = 570 ккал/день.

1. Суточная норма аминокислот фенилаланин + тирозин – 480 мг/сутки. Грудное молоко содержит примерно 60 мг фенилаланина и тирозина на 100 мл, значит, суточное потребление грудного молока составляет:  $480 \times 100 / 60 = 800$  мл.
2. Суточное потребление белка – 13,2 г. Грудное молоко содержит 1,3 г белка на 100 мл, а количество белка в 800 мл грудного молока составляет:  $1,3 \times 800 / 100 = 10,4$  г белка.
3. 10,4 г белка поступает за счет грудного молока, значит, за счет СПЛП без тирозина и фенилаланина должно поступить  $13,2 - 10,4 = 2,8$  г белка (белка-эквивалента). TYR Анамикс инфант в стандартном разведении содержит 2 г белка-эквивалента на 100 мл, ежедневное потребление должно составить:  $2,8 \times 100 / 2 = 140$  мл смеси.

Таким образом, суточный объем составит 940 мл, калорийность за счет грудного молока – 560 ккал, а за счет СПЛП без тирозина и фенилаланина – 96,6 ккал, общая калорийность – 656,6 ккал в сутки (109 ккал/кг).

## Глутаровая ацидурия тип I

**Пример.** Ребенок 1 мес, масса 3600 г. Грудное вскармливание.

### Рекомендуемая норма ежедневного потребления:

натуральный белок – 1,5 г/кг массы тела

эквивалент белка – 1,0 г/кг массы тела

всего белка = 2,5 г/кг массы тела

лизин – 100–90 мг/кг массы тела

триптофан – 20–17 мг/кг массы тела

энергетическая ценность – 120 ккал/кг массы тела

### Расчет на фактическую массу:

натуральный белок – 1,5 г/кг веса x 3,6 кг = 5,4 г/день;

всего белка = 2,5 г/кг массы тела, эквивалент белка (СПЛП) – 1,0 г/кг x 3,6 кг = 3,6 г/день;

лизин – 90-100 мг/кг x 3,6 кг = 324-360 мг/день;

калорийность – 120 ккал/кг x 3,6 кг = 432 ккал/день.

**Объем жидкостей:** 150-180 мл/кг массы тела, всего белка = 9 г/день.

### Расчет продуктов питания:

1. Если грудное молоко содержит 86 мг лизина в 100 мл, ежедневное потребление грудного молока составит:  $324 \times 100 / 86 = 377$  мл.
2. Суточное потребление белка составляет 9 г/день, а количество белка в 377 мл грудного молока составит  $1,3 \times 377 / 100 = 4,9$  г, соответственно, необходимое количество белка из специализированной смеси составит:  $9 - 4,9 = 4,1$  г.
3. GA1 Анамикс инфант содержит 2 г белка на 100 мл, следовательно, ежедневное потребление должно составить:  $4,1 \times 100 / 2 = 205$  мл.



## Метилмалоновая ацидемия

**Пример.** Ребенок 1 мес. Масса тела – 4 кг. Получает грудное молоко (или детскую молочную смесь) + смесь аминокислот без метионина, треонина, валина и изолейцина.

1. Общее количество белка в сутки – 2,5 г/кг массы тела, всего в сутки – 10 г белка.
2. Допустимое минимальное количество метионина – 30 мг/кг массы тела, всего 120 мг в сутки. Примерное количество метионина в 1 г белка грудного молока – около 25-30 мг (берем 30 мг), количество белка за счет грудного молока/молочной смеси – 4 г.
3. Количество грудного молока/молочной смеси (100 мл содержит 1,2 г белка) примерно 330 мл в сутки.
4. Белок специализированной смеси – 6 г.
5. Количество специализированной смеси ММА/РА Анамикс инфант в 100 г сухой смеси 13,1 г белкового эквивалента – 45,8 г.
6. Количество грудного молока/молочной смеси и суточное количество специализированной смеси делим на 7 приемов (при необходимости на 8). При 7-разовом кормлении за одно кормление ребенок должен получить 46 мл (можно округлить до 50 мл) грудного молока/молочной смеси + 6,5 г специализированной смеси + 43 мл воды (с учетом стандартного разведения).

## Гомоцистинурия

**Пример.** Ребенок с гомоцистинурией в возрасте 2-х недель, масса тела 4 кг.

1. Количество потребления общего белка в сутки из расчета  $2,5 \text{ г/кг/сут} \times 4 \text{ кг} = 10 \text{ г}$ .
2. Допустимое количество метионина в сутки  $30 \text{ мг/кг} \times 4 \text{ кг} = 120 \text{ мг/сутки}$ .
3. Количество натурального белка за счет грудного молока (ГМ)/детской молочной смеси (ДМС) с учетом, что 1 г белка ГМ/ДМС содержит 30 мг метионина:  $120:30=4 \text{ г}$  натурального белка за счет ГМ/ДМС.
4. Количество белка за счет специализированного продукта:  $10-4=6 \text{ г}$  белка.

Если используется специализированный продукт НСУ Анамикс инфант (100 г сухого продукта содержит 13,1 г белка): в сутки пациенту необходимо 46 г сухого продукта НСУ Анамикс инфант.

Потребность в натуральном белке обеспечивается за счет грудного молока или детской молочной смеси. Содержание белка в 100 мл грудного молока/детской молочной смеси –примерно 1,2 г соответственно для обеспечения потребности в натуральном белке (4 г) потребуется 330 мл грудного молока/детской молочной смеси.

5. Специализированная смесь аминокислот и грудное молоко/детская молочная смесь делятся в равных количествах на 6 приемов:  $339:6=55 \text{ мл ГМ/ДМС}$ .

Если используется смесь НСУ Анамикс инфант, то в одно кормление берут 7,6 г сухого продукта и разводят его в 53 мл воды.

За одно кормление ребенок получит 108–110 мл питания (55 мл + 53 мл).





Telegram-канал  
по редким  
наследственным  
заболеваниям



Сайт для врачей  
Nutricia

\*РНБО – редкие наследственные болезни обмена

\*\*питание, преображающее жизнь (англ.)

Материал предназначен для медицинских работников. Материал не предназначен для передачи и использования лицами, не являющимися медицинскими работниками.

Специализированные продукты предназначены для питания людей с некоторыми наследственными болезнями обмена веществ, установленными в диагнозе. Перед применением продуктов, указанных в настоящем справочнике, необходима консультация специалиста. Имеются противопоказания.