



Fundusze
Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



Rzeczpospolita
Polska



Instytut
Matki i Dziecka

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



www.edu-metgen.imid.med.pl

Diagnostyka, leczenie i monitorowanie dorosłych pacjentów
z wrodzonymi wadami metabolizmu

Leczenie dietetyczne w GA1

Agnieszka Kowalik

Klinika Wrodzonych Wad Metabolizmu i Pediatrii

Instytut Matki i Dziecka

Warszawa. 17-19.VI.2020r

Założenia leczenia dietetycznego GA 1

Uzasadnieniem dla leczenia dietetycznego u przed objawowych pacjentów jest zmniejszenie produkcji kwasu glutarowego i 3-hydroksyglutarowego poprzez:

- dietę z ograniczeniem białka (lizyny i tryptofanu)**
- włączenie preparatów białkozastępczych**
- zapobieganie stanom katabolizmu (unikanie przedłużonego głodzenia, wysoka podaż kalorii w czasie infekcji!!)**
- zbilansowanie wartości energetycznej i odżywczej diety w poszczególnych etapach rozwoju dziecka**
- podaż L-karnityny**



Fundusze Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



Rzeczpospolita
Polska



**Instytut
Matki i Dziecka**

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



Preparaty różnych firm stosowane w GA 1

	wiek	Energia Kcal/100g	Białko ekw. g /100 g	Tłuszcz g/100 g	Węglowodany g/100 g
Milupa ga 1	0-1 r. życia	281	50	0	20,2
Milupa ga 2-prima	powyżej 1 r. życia	294	60	0	13,5
Milupa ga 2	powyżej 1 r. życia	309	63,6	0	13,6
Ga1 Anamix Infant	do 3 r. życia	466	13,1	23	49,5
GA1 Anamix Junior	1-10 r. ż	66/sasz	5/sasz	2.3/sasz	5.4/sasz
XLys Low Try Maxamum	powyżej 8 r. życia	297	39	<0,5	34
Ga gel (30 x 24g)	6 my- 10 lat	81/sasz	10/sasz	0,02/sasz	10,3/sasz
GA express (30 x 25g)	powyżej 3 r. życia	74/sasz	15/sasz	0,05/sasz	3,4/sasz
GA amino 5	Powyżej 3 r. ż	20/sasz	5/sasz	0	0



Zalecane dzienne spożycie składników pokarmowych

Terapia			0-6 m	7-12 m	1-3 l	4-6 l	> 6 l
1. Dieta o niskiej zawartości lizyny							Kontrolowana zawartość białka naturalnego pochodząca z żywności o niskiej zawartości lizyny, ograniczenie żywności bogatej w lizynę
	Lizyna	mg/kg/d	100	90	80-60	60-50	
	Białko ekw.	g/kg/d	1,3-0,8	1,0-0,8	0,8	0,8	
	Energia	kcal/kg/d	100-80	80	94-81	86-63	
2. Witaminy, skł. mineralne		%	≥100	≥100	≥100	≥100	≥100
3. Karnityna		mg/kg/d	100	100	100	100-50	50-30

Dieta w GA1 > 6 r. życia

- **Dieta może być mniej restrykcyjna**
- Kontrola spożycia białka według ogólnych krajowych zaleceń i norm żywieniowych dla dzieci zdrowych
- Dieta powinna się głównie opierać na produktach zbożowych, warzywach i owocach (produkty o niskiej zawartości lizyny lub bez lizyny)

Dieta w GA1 > 6 r. życia

- Do diety można włączyć ograniczoną ilość produktów poch. zwierzęcego, aby uzupełnić zapotrzebowanie na energię, witaminy i skł. mineralne
- Preparat nie jest niezbędny
- Należy unikać żywności o wysokiej zawartości lizyny



Fundusze Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



Rzeczpospolita
Polska



Instytut
Matki i Dziecka

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



Monitorowanie leczenia dietetycznego w GA 1

- rozwój fizyczny (w tym obwód głowy)
- wskaźniki stanu odżywienia
- stężenie aminokwasów w osoczu (lys, trp)
- stężenie karnityny w osoczu
- wartość energetyczna i odżywcza diety (białko, witaminy, składniki mineralne)



Dziękuję za uwagę



Fundusze Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



Rzeczpospolita
Polska



**Instytut
Matki i Dziecka**

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny

