**Гомоцистинурия**

Гомоцистинурия - расстройство обмена метионина, характеризующееся выделением гомоцистина с мочой, задержкой умственного развития, [эктопией](http://www.med74.ru/infoitem8110.html) хрусталика, редкими светлыми волосами, вывернутыми наружу коленями, тенденцией к судорожным реакциям, анемией, явлениями тромбоэмболии (ИБС) и жировым перерождением печени. Существует несколько наследственных (р) форм заболевания. Распространённость по наиболее частой форме (недостаточность цис-татионин синтетазы) - 1 на 100 000 живорождённых детей. Суммарная частота всех форм - значительно больше.   
  
**Этиология**

 Недостаточность цистатион(он) р-синтетазы (\*236200, КФ 4.2.1.22, 21q22.3, ген *CBS,* 9 дефектных аллелей, р)

 Дефект метаболизма витамина В12 (277400)

 Недостаточность М(5,10)-метилентетрагидрофолат редуктазы (\*236250, КФ 1.5.1.20, ген MTHFR*)*

 Избирательная мальабсорбция витамина В12 (261100, синдром *Иммурслунд-Грасбека,* 10р12.1;МСЛ7).

**Цистатион(он)-р-синтетазы недостаточность** (\*236200). Клинически: эктопия хрусталика, высокий риск развития ИМ, умственная отсталость, психиатрическая патология, марфа-ноидное телосложение, [остеопороз](http://www.med74.ru/infoitem1083.html), возможен панкреатит. Лабораторно: гомоцистинурия, метионинурия.

**Метилентетрагидрофолат редуктазы недостаточность** (\*236250). Умеренная умственная отсталость, психическая патология, высокий риск развития ИБС и другой сердечнососудистой патологии, мышечная слабость. Лабораторно: гомоцистинурия, нормальное содержание метионина в крови.

**Недостаточность метилкобаламина** (\*236270). Развивается зависимая от витамина В,2 гомоцистинурия с мегалоб-ластической анемией и тяжёлой умственной отсталостью. Лабораторно: гомоцистинурия, гипометионинемия, содержание в крови фолиевой кислоты и витамина В12 нормальное.

[Версия для печати](http://www.med74.ru/infoprint722.html)

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | |  | | --- | | **Гомоцистинурия** | |  |
| http://dietetika.net/templates/dietetika/images/dlet_artblock_31.gif | http://dietetika.net/templates/dietetika/images/spacer.gif | http://dietetika.net/templates/dietetika/images/dlet_artblock_33.gif |
| http://dietetika.net/templates/dietetika/images/dlet_artblock_41.gif | |  | | --- | | 27 июня 2008 | | http://dietetika.net/templates/dietetika/images/dlet_artblock_43.gif |
| http://dietetika.net/templates/dietetika/images/dlet_artblock_51.gif | http://dietetika.net/templates/dietetika/images/spacer.gif | http://dietetika.net/templates/dietetika/images/dlet_artblock_53.gif |
|  | Последствия имеющихся в организме метаболических расстройств проявляются не сразу. На первом году жизни может отмечаться нерезко выраженное отставание в физическом и психическом развитии. Наличие гипотрофии у ребенка при нераспознанной гомоцистинурии диктует необходимость назначения коррекции его питания, в том числе дополнительного введения белка в виде творога, кефира, что лишь усугубляет обменные нарушения. В результате существующего энзиматического блока накапливающиеся в организме метионин и гомоцистин оказывают токсическое действие и поражают ряд органов и систем, приводят к костным деформациям, подвывиху хрусталиков, снижению интеллекта, развитию патологической нервной симптоматики, дефициту массы. В 1966 г. Werder и соавт. сообщили о применении диетического лечения при гомоцистинурии, a Komrower и др. предложили схему лечебного питания с низким содержанием в нем метиошша. Было рекомендовано использование желатины в. качестве продукта, бедного этой аминокислотой, с обогащением другими аминокислотами. По мере изучения этой патологии стали выделять две клинические формы, от которых зависит выбор метода лечебного воздействия на больной организм. При одной из них пиридоксинзависнмой гомоцистинурии фермент цистатио-нинсинтетазу удается активизировать большими дозами витамина В6. Mudd сообщает, что в результате применения витамина В6 в дозах от 50 до 500 мг в сутки произошла нормализация обмена метионина и дополнительной коррекции питания не требовалось. Больной мог получать питание, соответствующее его возрасту. Brenton, Cuswarth из 18 больных с гомоцистинурией от  применения пиридоксииа в дозе от 300 до 500 мг В сутки лишь у 8 добились нормализации метионина В крови и исчезновения гомоцистина в крови и моче, у 5 пациентов было отмечено некоторое снижение концентрации этих веществ, у остальных- лечебного эффекта достичь не удалось. ПРИ другой форме заболевания - ПИРИДОКСИНРЕЗИСТЕНТНОЙ ГОМОЦИСТИНУРИИ - патогенетической терапией является па значение лечебной малобелковой диеты С низким содержанием метионина. Дополнительно к лечебной диете рекомендуется введение холнна или бетаина, фолиевой кислоты, цистииа, кальция, железа и смеси витаминов. В наблюдавшихся памп трех случаях гомоцпстннурии у одного ребенка удалось добиться нормализации биохимических показателей применением витамина Вб, у двух - назначением диеты со сниженным содержанием метионина, которая была составлена путем целенаправленного подбора естественных продуктов, бедных этой аминокислотой. При разработке лечебной диеты разрешается такое количество метионина В суточном рационе, которое соответствует измененному метаболизму при данной патологии. Квота белка в диете устанавливается в зависимости от индивидуального порога переносимости метионина, что связано со степенью снижения активности соответствующего фермента. Здоровый ребенок с пищей получает 1-2,5 г метионина. Это количество на детей с гомоцнстниурией оказывает токсическое действие и требует своевременного существенного ограничения в диете вредной для них аминокислоты. Разрабатывая лечебную диету, за исходный уровень содержания в ней метионина нами было принято количество, рассчитанное по минимальной суточной потребности в этой аминокислоте, что по данным различных авторов, составляет 29-45 мг на 1 кг массы тела ребенка. По сравнению с возрастным рационом это потребовало снижения метионина до 7з нормы и было достигнуто исключением или ограничением преимущественно продуктов животного происхождения. При разработке состава блюд и построении меню мы стремились использовать составленный нами суточный набор продуктов из расчета допустимого содержания в нем метионина, максимально разнообразить питание детей, включать в лечебную диету безбелковые продукты: хлеб, крупку, вермишель, кекс, мусс. Об эффективности указанных терапевтических мероприятий при обеих формах гомоцистинурии судят по нормализации уровня метионина в крови (до 0,01 г/л) и отсутствию гомоцистнна в моче в сопоставлении с положительными сдвигами клинических проявлений болезни, что, в свою очередь, зависит от ранней диагностики заболевания и своевременно начатой диетотерапии. |  |
|  |  |  |
|  |  |  |
|  |  |  |

|  |  |
| --- | --- |
| **Гомоцистинурия. Причины, симптомы. Лечебное питание** |  |

|  |
| --- |
| Яндекс[Директ](http://direct.yandex.ru/?partner)   * [Головная боль и ее первопричина.](http://an.yandex.ru/count/6h4rxj4P1wW40000ZhbNcfW4XPYo1vK2cm5kGoi1YABaUm69bPfLc62UXIoTa-WHd9jf3fQj87Cxcesnag4pJmAAeFvM0P6sO3hL0vEF2Pa2YwNqI0L2Z90N4Q2GHJDx2W00?stat-id=709&test-tag=84329984)   Если болит голова и частые головные боли, то причина в паразитах организма.  www.antiparazit.ru   * [Кофе и Чай](http://an.yandex.ru/count/6h4rxXIS4Z040000ZhbNcfW4XPYo1vK2cm5kGoi1CeYg-du2YQzaPWEONvw5B9sGFGISfRE_WvQj87Cxceb8agLLN0EAeY5-0P6sO3hL0vEF2Pa6Yw17ZGP2Z92c3g2G5n5-2W00?stat-id=709&test-tag=84329984)   Каталог компаний по Кофе и Чаю и интересные статьи на WaterMarket  watermarket.ru  [Дать объявление](http://an.yandex.ru/count/6h4rxlQ2kHm40000ZhbNcfW4XPYo1vK2cmHhK2i1EG68etLM0Pw5B9Qj87CxcccIfyvf1egYpSS3aRPWEjK3auy9YwpTIXP2V0S0?hnt=31528)  http://www.zdorovih.net/ii/Articles/0003/01015.jpg**Причины** В результате снижения активности специального фермента печени (цистатионинсинтетазы) в организме ребенка накапливаются метионин и гомоцистин, оказывающие повреждающее действие на ряд систем организма (костную и центральную нервную системы), что приводит к развитию гомоцистинурии.  **Симптомы** Проявляются постепенно в течение первого года жизни ребенка в виде слабовыраженного отставания в весе и росте. При этом аппетит ребенка остается нормальным, функции желудочно-кишечного тракта не страдают, однако все попытки улучшить питание ребенка дополнительным введением белка в виде творога или кефира только усугубляют положение.  Отмечают позднее закрытие родничка, искривление конечностей, ребенок раздражителен, плаксив, у него нарушается сон, а дефицит массы тела нарастает.  **Лечение** Существует две формы данного заболевания, одна из которых поддается лечению большими дозами (50—500 мг в сутки) витамина В6, а другая требует диетического питания. Диета должна быть малобелковой с низким содержанием метионина и дополнительным введением кальция, железа и витаминов.  Количество метионина в лечебном питании составляет 29—45 мг на 1 кг массы тела ребенка, что достигается исключением (или снижением) из рациона продуктов животного происхождения.  К специальным продуктам относятся так называемые желатиновые конфеты, содержащие смесь аминокислот, безбелковый хлеб, сахароза, декстрин-мальтоза.  Предлагаемые естественные продукты: желатин, молоко, кукурузные хлопья, рис, чечевица, арахисовое и кукурузное масла, картофель, другие овощи и фрукты.  Продукты с высоким содержанием метионина: творог, сыр, яйцо куриное, мясо говяжье, мясо кролика, мясо куриное, сельдь, треска, печень говяжья, почки говяжьи, соя, горох, мука пшеничная.  Продукты с низким содержанием метионина: молоко коровье, козье, женское, рис, морковь, свекла, картофель, горошек зеленый свежий и консервированный, помидоры, бананы, апельсины, мандарины.  **Суточный набор продуктов (в граммах) для ребенка с гомоцистинурией (масса тела — 15 кг)**  **Первый день** Молоко — 130, кефир — 200, сметана — 25, сливки — 50, печень говяжья — 10, морковь — 375, свекла — 160, капуста белокочанная — 340, картофель — 300, томат — 10, горошек зеленый консервированный — 40, лук — 20, рис — 20, масло сливочное — 30, масло растительное — 10, сахар — 40, хлеб безбелковый — 100, чай — 0,2, кофе — 3, крахмал — 10, сок вишневый — 200, клюква — 30.  **Меню-раскладка (в граммах) на каждый прием пищи** Завтрак: свекла тушеная (со сливками) — 150, кофе с молоком — 200, хлеб безбелковый — 30, масло сливочное — 10.  Обед: борщ на костном или мясном бульоне со сметаной — 150, картофельное пюре — 140, печень — 6, кисель — 100, хлеб безбелковый — 30.  Полдник: сок вишневый — 200, хлеб безбелковый — 20.  Первый ужин: салат овощной — 125, голубцы с рисом и сметаной — 200, чай — 100, хлеб безбелковый — 20.  Второй ужин: кефир — 200.  **Суточный набор продуктов (в граммах)**  **Второй день** Молоко — 140, кефир — 200, сливки — 20, сметана — 10, сельдь — 15, капуста белокочанная — 290, морковь — 200, яблоко — 200, картофель — 270, лук — 20, томат — 5, горошек зеленый консервированный — 120, свекла — 40, огурцы соленые — 25, масло растительное — 20, масло сливочное — 30, сахар — 45, сухофрукты — 20, сок яблочный — 200, саго — 80, хлеб безбелковый — 200.  **Меню-раскладка (в граммах) на каждый прием пищи**  Завтрак: пюре из капусты и моркови с яблоками и сливками — 200, кофе с молоком — 150, хлеб безбелковый — 50, масло сливочное — 10.  Обед: щи на мясном или костном бульоне — 150, пюре картофельное с зеленым горошком — 200, сельдь — 10, компот — 100, хлеб безбелковый — 50.  Полдник: сок яблочный — 200, хлеб безбелковый — 50.  Первый ужин: салат овощной — 150, каша из саго со сливочным маслом — 150, чай — 100, хлеб безбелковый — 50.  Второй ужин: кефир — 200.  **Суточный набор продуктов (в граммах)**  Третий день Молоко — 100, кефир — 200, сливки 20%-ные — 50, желток куриный — 16, почки — 15, морковь — 375, картофель — 180, огурцы соленые — 30, крупа перловая — 15, капуста белокочанная — 60, лук — 10, масло сливочное — 30, масло растительное — 17, сметана — 15, икра кабачковая — 100, сок мандариновый — 200, саго — 50, сухофрукты — 20, сахар — 55, чай — 0,2, кофе — 0,3, хлеб безбелковый — 200.  **Меню-раскладка (в граммах) на каждый прием пищи**  Завтрак: морковь тушеная (с сахаром, сливками, желтком) — 200, кофе с молоком — 150, хлеб безбелковый — 50, сливочное масло — 10.  Обед: суп-рассольник на мясном бульоне со сметаной — 200, икра кабачковая консервированная — 100, почки — 10, компот — 100, хлеб безбелковый — 50.  Полдник: сок мандариновый — 200, хлеб безбелковый — 50.  Первый ужин: салат овощной — 150, каша из саго со сливочным маслом — 150, чай — 100, хлеб безбелковый — 50.  Второй ужин: кефир — 200. Критериями эффективности лечения являются нормальный уровень метионина в крови (0,01 г/л) и отсутствие гомоцистеина в моче.  **Содержание метионина в продуктах (в граммах на 100 г продукта):** 1.Молоко женское — 0,022. 2. Молоко коровье — 0,068. 3. Кефир — 0,063. 4. Творог — 0,263. 5. Яйцо куриное — 0,378. 6. Мясо говяжье — 0,528. 7. Мясо куриное — 0,494. 8. Печень говяжья — 0,345. 9. Треска — 0,488. 10. Крупа рисовая — 0,223. 11. Крупа манная — 0,103. 12. Крупа гречневая– 0,183. 13. Крупа овсяная — 0,198. 14. Крупа пшенная — 0,207. 15. Крупа перловая — 0,173. 16. Горох — 0,160. 17. Мука пшеничная — 0,108. 18. Макаронные изделия — 0,120. 19. Хлеб ржаной — 0,062. 20. Хлеб пшеничный — 0,088. 21. Печенье — 0,054. 22. Картофель — 0,010. 23. Морковь — 0,028. 24. Капуста белокочанная — 0,013. 25. Помидоры — 0,003. 26. Апельсины — 0,007. 27. Лимоны — 0,006. 28. Сок яблочный — 0,011. 29. Сок апельсиновый — 0,004. |

ГАЛАКТОЗЕМИЯ-наследственное заболевание, в основе которого лежит метаболический блок на пути преобразования галактозы в глюкозу.  
Этиология, патогенез. Галактоза, поступающая с пищей в составе молочного сахара -лактозы, подвергается фосфорилированию, причем образуется галактозо-1-фосфат; дальнейшее его превращение при заболевании не происходит в связи с наследственным дефектом ключевого фермента -галактозо-1-фосфат-уридилтрансферазы. Галактоза и галактозо-1 -фосфат накапливаются в крови и тканях, оказывая токсическое действие на ЦНС, [печень](http://www.kdocto.ru/cont/bme/anat256.htm), хрусталики глаз, что определяет клинические проявления болезни. Тип наследования галактоземии аутосомно-рецессивный.  
Клиническая картина. Заболевание проявляется в первые дни и недели жизни выраженной желтухой, увеличением печени, неврологической симптоматикой (судороги, нистагм, гипотония мышц), рвотой; в дальнейшем обнаруживается отставание в физическом и нервно-психическом развитии, возникает [катаракта](http://www.kdocto.ru/cont/bme/des869.htm). Тяжесть заболевания может значительно варьировать; иногда единственным проявлением галактозомии бывают лишь [катаракта](http://www.kdocto.ru/cont/bme/des869.htm) или непереносимость молока. Один из вариантов болезни - форма Дюарте - протекает бессимптомно, хотя отмечена склонность таких лиц к хроническим заболеваниям печени.  
При лабораторном исследовании в крови определяется галактоза, содержание которой может достигать 0,8 г/л; специальными методами (хроматография) удается обнаружить галактозу в моче. Активность галактозо-1-фосфат-уридилтрансферазы в эритроцитах резко снижена или не определяется, содержание галактозо-1 -фосфата увеличено в 10-20 раз по сравнению с нормой. При наличии желтухи нарастает содержание как прямого (диглюкуронида), так и непрямого (свободного) билирубина. Характерны и другие биохимические признаки поражения печени (гипопротеинемия, гипоальбуминемия, положительные пробы на нарушение коллоидоустойчивости белков). Значительно снижается сопротивляемость по отношению к инфекции.  
Диагноз. Позитивные пробы на сахар и обнаружение галактозы в моче в первые дни жизни, а также уровень ее в крови более 0,2 г/л требуют специального обследования ребенка на галактоземию. Существуют специальные флуорометрические, спектрофотометрические и радиометрические методы определения активности галактозо-1 -фосфат-уридил-трансферазы, которые выполняются в централизованных биохимических лабораториях.  
Дифференциальный диагноз проводится обычно с сахарным диабетом.  
Лечение. При подтверждении диагноза необходим перевод ребенка на питание с исключением главным образом женского молока. Для этого разработаны специальные продукты:  
сояваль, нутрамиген, безлактозный энпит. Рекомендованы заменные переливания крови, дробные гемотрансфузии, вливания плазмы. Из лекарственных препаратов показано назначение оротата калия, АТФ, кокарбоксилазы, комплекс витаминов.  
Прогноз. Тяжелые формы заканчиваются летально в первые месяцы жизни, при затяжном течении на первый план могут выступать явления хронической недостаточности печени или поражения ЦНС.  
Профилактика. Показана высокая эффективность раннего выявления беременных в семьях высокого риска и антенатальной профилактики, состоящей в исключении молока из диеты беременных. Учет семей риска позволяет рано, т. е. еще в доклинической стадии, подвергнуть специальному обследованию новорожденного и при положительных результатах перевести его на безлактозное вскармливание. Для раннего выявления предложены также специальные скрининг-программы массового обследования новорожденных.

**Гистидинемия**. В основе заболевания лежит врожденное отсутствие или резкая недостаточность фермента гистидазы, что приводит к повышению содержания в крови гистидина, а последний оказывает токсическое воздействие на ЦНС.  
При полном отсутствии фермента заболевание проявляется в первые месяцы жизни и быстро прогрессирует, часто приводя к смертельному исходу.  
При малой активности фермента заболевание развивается постепенно и проявляется в виде отставания в умственном и речевом развитии; кроме того, у этих детей часто наблюдаются нарушения слуха. У многих детей отмечаются эмоционально-поведенческие расстройства в виде повышенной возбудимости, агрессивности, страхов.  
Внешний облик детей несколько напоминает больных с ФКУ: дети также светловолосые и голубоглазые.  
Диагноз подтверждается биохимическими исследованиями.  
Основу лечения составляет диетическое питание. Все продукты животного происхождения включаются в рацион питания очень осторожно, с учетом содержания гистидина в крови.

**Гистидинемия** -метаболическое нарушение катаболизма [гистидин](http://medbiol.ru/medbiol/drugs/00007f9d.htm)а, обусловленное дефицитом фермента [гистидазы](http://medbiol.ru/medbiol/proteins/00051a71.htm) , наследуется по аутосомно-рецессивному пути. Свыше половины больных гистидинемией характеризуются умственной отсталостью и дефектами речи.

Наряду с повышением уровня гистидина в крови и моче наблюдается также возрастание экскреции [имидазолпируват](http://medbiol.ru/medbiol/biochem/x00995ae.htm) а (при проведении цветной реакции с феррихлоридом следует иметь в виду, что окраску дает также фенилпируват, поэтому иногда ошибочно ставят диагноз "фенилкетонурия"). Метаболической причиной гистидинемии является недостаточная активность гистидазы в печени, вследствие этого замедляется превращение гистидина в уроканат. В этом случае создаются благоприятные возможности для реализации альтернативного метаболического пути, гистидин вступает в реакцию переаминирования и превращается в имидазолпируват; избыток последнего экскретируется с мочой. В [моче](http://medbiol.ru/medbiol/anatomia/00047e25.htm) пациентов с гистидинемией обнаружены также продукты превращения имидазолпирувата - [имидазолацетат](http://medbiol.ru/medbiol/biochem/x0099547.htm) и [имидазоллактат](http://medbiol.ru/medbiol/biochem/x0099547.htm) .

В норме содержание гистидина в моче достаточно велико, и его легко детектировать. Заметное повышение содержания гистидина в моче может служить характерным тестом на нормальную [беременность](http://medbiol.ru/medbiol/reprod/000356e9.htm) , в то же время содержание аминокислоты не повышается, когда беременность сопровождается возрастанием [кровяного давления](http://medbiol.ru/medbiol/peptides/x0031e58.htm) . Повышенное выделение гистидина при беременности не следует рассматривать как результат нарушения метаболизма этой аминокислоты. Наблюдаемые явления можно объяснить изменением функции почек при нормальной беременности, а также при беременности, сопровождающейся гипертонией. Следует отметить, что в период беременности повышается экскреция не только гистидина, но и ряда других [аминокислот](http://medbiol.ru/medbiol/01122001/prot_dr/00001863.htm) .

**Гистидинемия**

Данное заболевание является относительно редким (1:17000), так как активное выявление детей с такой патологией только начинается.

**Причина гистидинемии**

Недостаточная активность специального фермента (гистидазы), отвечающего за преобразование гистидина, который, в свою очередь, накапливается в организме, вызывая необратимое повреждение головного мозга. При полном отсутствии фермента заболевание проявляется в первые месяцы жизни и быстро прогрессирует, часто приводя к смертельному исходу.

**Проявления гистидинемии**

Ухудшается общее состояние ребенка, появляются вялость, плаксивость, отказ от пищи. Затем присоединяются симптомы отравления головного мозга, что проявляется изменением мышечного тонуса и замедлением общего развития ребенка. При малой активности фермента заболевание развивается постепенно и проявляется в виде отставания в умственном и речевом развитии; кроме того, у этих детей часто наблюдаются нарушения слуха. У многих детей отмечаются эмоционально-поведенческие расстройства в виде повышенной возбудимости, агрессивности, страхов.

Внешний облик детей несколько напоминает больных с фенилкетонурией: дети также светловолосые и голубоглазые.

**Лечение гистидинемии**

Задача участкового педиатра - как можно раньше распознать заболевание (до появления осложнений со стороны нервной системы), а также назначить диетотерапию. Диетотерапия должна быть начата до появления необратимых повреждений мозга. Принципом лечебного питания является ограничение поступления гистидина с пищей.

***Продукты с низким содержанием гистидина:*** говяжьи почки, треска, кукурузная мука, лук, картофель, морковь, свекла, фрукты, растительное масло, сливочное масло, молоко грудное, горошек зеленый консервированный, помидоры.

***Продукты с высоким содержанием гистидина:*** говядина, телятина, цыплята, куры, яйцо цельное, белок, желток, молоко коровье, творог, сыр, горох, ячмень, рожь, мука пшеничная, рис.

Сложность составления диетического питания состоит в том, что гистидин необходим ребенку для нормального развития и на протяжении всего первого года жизни единственным источником данной аминокислоты является содержащая ее пища. Минимальная суточная потребность грудного ребенка в гистидине составляет 16-34 мг/кг, это количество содержится в 100 мл женского молока.  
  
Для более старших детей составляется специальная белковая смесь, состоящая из 13 аминокислот без гистидина, обогащенная жиром, глюкозой, витаминами и минеральными добавками, отвечающая его возрастным потребностям. Всю диетотерапию проводят под тщательным контролем анализов крови и мочи для определения того уровня гистидина, при котором данный ребенок может нормально развиваться без отравляющего действия на организм.  
  
Учеными установлено, что на первом году жизни детей, больных гистидинемией, следует отдавать предпочтение женскому молоку, а в качестве прикорма - сокам и овощным пюре. Прикорм, который вводится под наблюдением педиатра, начинают с овощных пюре и только потом постепенно добавляются каши из овсяной и рисовых круп, муссы и кисели.  
  
Применяя диетическое лечение с одновременным контролем уровня гистидина в крови, удается вносить необходимую коррекцию в питание, с тем чтобы гистидин находился на нормальном уровне (0,01-0,03 г/л).

***Содержание гистидина в продуктах (в граммах на 100 г продукта):***  
  
1. Молоко женское - 0,028.

2. Молоко коровье - 0,081.

3. Кефир - 0,075.

4. Творог - 0,306.

5. Яйцо куриное - 0,294.

6. Мясо говяжье - 0,805.

7. Мясо куриное - 0,697.

8. Печень говяжья - 0,439.

9. Треска - 0,54.

10. Крупа рисовая - 0,135.

11. Крупа манная - 0,186.

12. Крупа гречневая - 0,203.

13. Крупа овсяная - 0,137.

14. Крупа пшенная - 0,137.

15. Крупа перловая - 0,152.

16. Горох - 0,395.

17. Мука пшеничная - 0,096.

18. Макаронные изделия - 0,133.

19. Хлеб ржаной - 0,118.

20. Хлеб пшеничный - 0,106.

21. Печенье - 0,247.

22. Картофель - 0,027.

23. Морковь - 0,024.

24. Капуста белокочанная - 0,028.

25. Помидоры - 0,016.

26. Апельсины - 0,007.

27. Лимоны - 0,018.

28. Сок яблочный - 0,010.

29. Сок апельсиновый - 0,009.

30. Сок лимонный - 0,016.

**Источник**  
[Диетолог.com.ua](http://dietitian.com.ua)

**Гистидинемия  
Данное заболевание является относительно редким (1:17000), так как активное выявление детей с такой патологией только начинается.**

**Причина**  
Недостаточная активность специального фермента (гистидазы), отвечающего за преобразование гистидина, который, в свою очередь, накапливается в организме, вызывая необратимое повреждение головного мозга.

**Симптомы**  
Ухудшается общее состояние ребенка, появляются вялость, плаксивость, отказ от пищи. Затем присоединяются симптомы отравления головного мозга, что проявляется изменением мышечного тонуса и замедлением общего развития ребенка.

**Лечение**  
Задача участкового педиатра — как можно раньше распознать заболевание (до появления осложнений со стороны нервной системы), а также назначить диетотерапию. Диетотерапия должна быть начата до появления необратимых повреждений мозга. Принципом лечебного питания является ограничение поступления гистидина с пищей.

Продукты с низким содержанием гистидина: говяжьи почки, треска, кукурузная мука, лук, картофель, морковь, свекла, фрукты, растительное масло, сливочное масло, молоко грудное, горошек зеленый консервированный, помидоры.

Продукты с высоким содержанием гистидина: говядина, телятина, цыплята, куры, яйцо цельное, белок, желток, молоко коровье, творог, сыр, горох, ячмень, рожь, мука пшеничная, рис.

Сложность составления диетического питания состоит в том, что гистидин необходим ребенку для нормального развития и на протяжении всего первого года жизни единственным источником данной аминокислоты является содержащая ее пища. Минимальная суточная потребность грудного ребенка в гистидине составляет 16—34 мг/кг, это количество содержится в 100 мл женского молока.

Для более старших детей составляется специальная белковая смесь, состоящая из 13 аминокислот без гистидина, обогащенная жиром, глюкозой, витаминами и минеральными добавками, отвечающая его возрастным потребностям. Всю диетотерапию проводят под тщательным контролем анализов крови и мочи для определения того уровня гистидина, при котором данный ребенок может нормально развиваться без отравляющего действия на организм.

Учеными установлено, что на первом году жизни детей, больных гистидинемией, следует отдавать предпочтение женскому молоку, а в качестве прикорма — сокам и овощным пюре. Прикорм, который вводится под наблюдением педиатра, начинают с овощных пюре и только потом постепенно добавляются каши из овсяной и рисовых круп, муссы и кисели.

**Суточный набор продуктов (в граммах) для ребенка II полугодия жизни (масса тела — 10 кг), больного гистидинемией**

Первый день

Грудное молоко — 150, кефир — 100, масло сливочное — 20, масло растительное — 25, сахар — 40, капуста белокочанная — 220, картофель — 180, морковь — 60, горошек зеленый консервированный — 40, лук репчатый — 10, хлеб безбелковый — 50, рис — 25, яблочное пюре консервированное — 100, сок фруктовый — 100, томат-паста — 5.

**Меню-раскладка на каждый прием пищи**  
Первый завтрак: кефир — 50.

Второй завтрак: каша рисовая — 200, грудное молоко — 80, хлеб безбелковый — 15.

Обед: щи на мясном бульоне — 200, овощи тушеные — 150, хлеб безбелковый — 15, сок фруктовый — 100.

Полдник: яблочное пюре консервированное — 100, грудное молоко — 70.

Первый ужин: картофельное пюре с зеленым горошком консервированным — 40, хлеб безбелковый — 10, чай — 50.

Второй ужин: кефир — 50, хлеб безбелковый — 10.

Суточный набор продуктов (в граммах)

Второй день

Грудное молоко — 150, кефир — 50, желток — 1/2 штуки, мясо говяжье — 5, масло сливочное — 20, масло растительное — 25, сахар — 30, капуста белокочанная — 220, картофель — 180, морковь — 60, свекла — 100, лук репчатый — 10, хлеб безбелковый — 50, овсяная крупа — 20, яблочное пюре консервированное — 100, настой шиповника — 100, томат-паста — 5.

**Меню-раскладка (в граммах) на каждый прием пищи**

Первый завтрак: кефир — 50, желток — 1/2 штуки.

Второй завтрак: каша овсяная — 200, грудное молоко — 80, хлеб безбелковый — 15.

Обед: борщ на мясном бульоне — 200, капуста тушеная — 150, мясо говяжье — 3, хлеб безбелковый — 20, чай — 50.

Полдник: яблоко тертое — 100, грудное молоко — 70.

Первый ужин: фруктовое пюре консервированное — 100, хлеб безбелковый — 15, чай — 100.

Второй ужин: настой шиповника — 100.

Суточный набор продуктов (в граммах)

Третий день

Грудное молоко — 150, кефир — 50, треска — 30, масло сливочное — 25, масло растительное — 25, сахар — 30, капуста белокочанная — 140, картофель — 170, морковь — 80, лук репчатый — 10, горошек зеленый консервированный — 40, хлеб безбелковый — 50, саго — 50, яблочное пюре консервированное — 100, сок фруктовый — 150.

**Меню-раскладка (в граммах) на каждый прием пищи**

Первый завтрак: кефир — 50.

Второй завтрак: каша из саго — 200, грудное молоко — 80, хлеб безбелковый — 15.

Обед: суп картофельный с зеленым горошком консервированным на мясном бульоне — 200, картофельное пюре — 100, рыба — 20, хлеб безбелковый — 20, сок фруктовый — 50.

Полдник: яблочное пюре консервированное — 100, грудное молоко — 70.

Первый ужин: капуста тушеная с морковью — 150, хлеб безбелковый — 15, чай — 150.

Второй ужин: сок фруктовый — 100.  
Применяя диетическое лечение с одновременным контролем уровня гистидина в крови, удается вносить необходимую коррекцию в питание, с тем чтобы гистидин находился на нормальном уровне (0,01—0,03 г/л).

**Содержание гистидина в продуктах (в граммах на 100 г продукта):**  
1. Молоко женское — 0,028.  
2. Молоко коровье — 0,081.  
3. Кефир — 0,075.  
4. Творог — 0,306.  
5. Яйцо куриное — 0,294.  
6. Мясо говяжье — 0,805.  
7. Мясо куриное — 0,697.  
8. Печень говяжья — 0,439.  
9. Треска — 0,54.  
10. Крупа рисовая — 0,135.  
11. Крупа манная — 0,186.  
12. Крупа гречневая — 0,203.  
13. Крупа овсяная — 0,137.  
14. Крупа пшенная — 0,137.  
15. Крупа перловая — 0,152.  
16. Горох — 0,395.  
17. Мука пшеничная — 0,096.  
18. Макаронные изделия — 0,133.  
19. Хлеб ржаной — 0,118.  
20. Хлеб пшеничный — 0,106.  
21. Печенье — 0,247.  
22. Картофель — 0,027.  
23. Морковь — 0,024.  
24. Капуста белокочанная — 0,028.  
25. Помидоры — 0,016.  
26. Апельсины — 0,007.  
27. Лимоны — 0,018.28. Сок яблочный — 0,010.  
29. Сок апельсиновый — 0,009.  
30. Сок лимонный — 0,016.