



Προϊόντα
για ενδογενή
μεταβολικά
νοσήματα

NUTRICIA
LIFE-TRANSFORMING NUTRITION

METABOLICS

Εισαγωγή

Το παρόν εγχειρίδιο σχεδιάστηκε ώστε να είναι όσο το δυνατόν πιο ολοκληρωμένο και εύκολο στη χρήση για τα προϊόντα **Anamix, Lophlex, Milupa** και όλα τα υπόλοιπα προϊόντα που χρησιμοποιούνται σε ενδογενή νοσήματα μεταβολισμού.

Η δομή αυτού του εγχειριδίου και οι πληροφορίες που περιέχονται εδώ έχουν σκοπό να το καταστήσουν χρήσιμο εργαλείο ειδικά για τους επαγγελματίες υγείας όπως οι γιατροί και οι διαιτολόγοι που συμμετέχουν στη διαχείριση των ενδογενών νοσημάτων του μεταβολισμού.

Σκοπός του παρόντος οδηγού είναι να παράσχει μια συνολική παρουσίαση των προϊόντων της **Nutricia SN** που διατίθενται για τη διατροφική διαχείριση των κληρονομικών μεταβολικών ασθενειών.

Εναλλακτικά, πληροφορίες για τα προϊόντα αλλά και τις παθήσεις μπορείτε να βρείτε διαθέσιμες στον ιστότοπο: **www.nutriciaprofessionals.gr** καθώς και στο **www.vademetaf.org**

Τα προϊόντα της Nutricia είναι Τρόφιμα για Ειδικούς Ιατρικούς σκοπούς και πρέπει να χορηγούνται υπό ιατρική επίβλεψη.

Το παρόν έντυπο απευθύνεται σε επαγγελματίες υγείας

Περιεχόμενα

7	Φαινυλκετονουρία PKU Anamix Infant PKU Anamix First Spoon PKU Anamix Junior PKU Lophlex PKU Lophlex Liquid PKU GMPro Milupa PKU 1 Milupa PKU 2 Prima Milupa PKU 2 Secunda Milupa PKU 3 Advanta Milupa PKU 3 Shake Milupa PKU 3 Tempora	75	Ισοβαλερική οξυαιμία IVA Anamix Infant IVA Anamix Junior XLEU Maxamum GLYCINE
		85	Ομοκυστινουρία XMET HOMIDON HCU Anamix Junior LQ
		91	Διαταραχές κύκλου ουρίας Milupa UCD 1 Milupa UCD 2 Secunda Μίγμα ελεύθερων αμινοξέων Dialamine L-Arginine
33	Τυροσιναιμία TYR Anamix Infant TYR Anamix Junior TYR Anamix Junior LQ Milupa TYR 1 Milupa TYR 2 Secunda	103	Υπερλυσιναιμία IVA Anamix Junior
		107	GLUT 1 & Ανεπάρκεια Πυροσταφυλικής Υδρογονομάσης Ketocal 4:1
45	Νόσος Οσμής Ούρων Σφενδάμου MSUD Anamix Infant MSUD Anamix Junior MSUD Anamix Junior LQ Orange MSUD AID Milupa MSUD 2 Secunda	111	Αδρενολευκοδυστροφία Lorenzo's oil
		115	Δυσανεξία λακτόζης γαλακτόζης Galactomin 19
57	Μεθυλμαλονική Προπιονική Οξυαιμία MMA/PA Anamix Infant MMA/PA Anamix Junior XMTV1 Maxamum Milupa OS 1 Milupa OS 2 secunda	119	Διαταραχή Οξειδωσης Λιπαρών Οξέων Μακράς Αλύσου Monogen
		123	Σύνδρομο Smith-Lemli-Opitz Cholesterol Module
69	Γλουταρική οξυουρία GA1 Anamix Junior XLYS, LOW TRY Maxamum	127	Βιταμίνες Seravit Seravit Flavoured

1. Φαινυλκετονουρία

Η **φαινυλκετονουρία** (PKU) είναι το **συχνότερα εμφανιζόμενο κληρονομικό και μεταβολικό νόσημα στην Ελλάδα**. Οφείλεται σε ανεπάρκεια του ηπατικού ενζύμου υδροξυλάση της φαινυλαλανίνης που επιτρέπει τη μετατροπή της φαινυλαλανίνης (PHE) σε τυροσίνη (TYR). Το έλλειμμα προκαλεί αύξηση της συγκέντρωσης της φαινυλαλανίνης, η οποία είναι τοξική για τον εγκέφαλο καθώς και μερικό έλλειμμα τυροσίνης. Εάν αφηθεί χωρίς θεραπεία, τα συμπτώματα περιλαμβάνουν νευρολογικές εκδηλώσεις και στις πιο σοβαρές μορφές μια προοδευτική και μη αναστρέψιμη νοητική υστέρηση.

Βασική θεραπεία στην φαινυλκετονουρία είναι η διαιτητική διαχείριση που στοχεύει στη μείωση της πρόσληψης φαινυλαλανίνης αναλόγως της ατομικής ανοχής σε διαφορετικά στάδια της ζωής για να εξασφαλιστεί η φυσιολογική σωματική και ψυχολογική ανάπτυξη.

Η μείωση της πρόσληψης της φαινυλαλανίνης, που γίνεται με τον περιορισμό πρόσληψης των φυσικών πρωτεϊνών, καθιστά απαραίτητη τη χορήγηση μιγμάτων ελεύθερων αμινοξέων εκτός της φαινυλαλανίνης για να ικανοποιηθεί η καθημερινή απαίτηση πρωτεϊνών.

Ωστόσο, η διατροφή πρέπει να καλύπτει και τις ανάγκες σε θερμίδες, λίπη, γλυκόζη, βιταμίνες και ανόργανα αλάτα. Σε ειδικές καταστάσεις, όπως η εγκυμοσύνη, μπορεί να χρειαστεί συμπληρωματική χορήγηση τυροσίνης.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
PKU	PKU Anamix Infant	0-3	400g
	PKU Anamix First Spoon	0,5 (6μ) - 5	30x12.5g
	PKU Anamix Junior	1-10	30x36g
	PKU Lophlex Powder	≥8	30x27.8g
	PKU Lophlex Liquid	≥ 8	125ml
	PKU GMPPro	≥6	16x33,3g
	Milupa PKU 1	0-1	500g
	Milupa PKU 2 Prima	1-7	500g
	Milupa PKU 2 Secunda	8-14	500g
	Milupa PKU 3 Advanta	≥15	500g
Milupa PKU 3 Shake	≥15	500g	
Milupa PKU 3 Tempora	Εγκύους & θηλάζουσες	500g	

PKU Anamix Infant



Περιγραφή

Βρεφική φόρμουλα σε μορφή σκόνης με βάση τα αμινοξέα, ελεύθερη φαινυλαλανίνης. Περιέχει απαραίτητα και μη απαραίτητα αμινοξέα, υδατάνθρακες, λίπη, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία. Περιέχει LCPs και ένα μοναδικό μίγμα γάλακτο- και φρουκτο-ολιγοσακχαριτών (GOS & FOS). Περιέχει DHA για την υποστήριξη της ομαλής οπτικής ανάπτυξης των βρεφών.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της διενγασμένης φαινυλκετουουρίας σε βρέφη από τη γέννηση έως 12 μηνών ή ως συμπληρωματική τροφή έως 3 ετών. Ακατάλληλο για χρήση ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Το προϊόν αυτό δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται ως αποκλειστική πηγή πρωτεΐνης, αλλά να δίνεται σε συνδυασμό με πηγή φυσικής πρωτεΐνης όπως το μητρικό γάλα ή βρεφική φόρμουλα ώστε να καλύπτονται οι ανάγκες σε φαινυλαλανίνη, υγρά αλλά και οι γενικές θρεπτικές ανάγκες του ασθενή όπως ορίζει ο ιατρός ή ο διαιτολόγος. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το PKU Anamix Infant ή σε συνδυασμό με Miltura PKU 1.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραιώση είναι 15% βάρος κατ' όγκο (15g προϊόντα συμπληρωμένα προϊόντα με νερό έως τελικού όγκου 100ml). Χρησιμοποιήστε μόνο την παρεχόμενη μεζούρα. Κάθε μεζούρα 5g PKU Anamix Infant απαιτεί 30ml νερού για να επιτευχθεί η συνιστώμενη αραιώση. Δίαιτες με PKU Anamix Infant πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400 g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Ενέργεια			
	kJ	1950	293
	kcal	466	70
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	13.1	2
Υδατάνθρακες	g	50.1	7.5
Σάκχαρα	g	7.5	1.1
Λίπη	g	23	3.5
κορεσμένα	g	7.7	1.2
μονοακόρεστα	g	11.3	1.7
πολυακόρεστα	g	4	0.6
DHA	mg	120	17.8
ARA	mg	120	17.8
Εξόδιμες ίνες	g	3.7	0.56
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	191	28.7
Κάλιο	mg	505	75.8
Χλώριο	mg	355	53.3
Ασβέστιο	mg	410	61.5
Φώσφορος	mg	300	45
Μαγνήσιο	mg	58.3	8.75
Σίδηρος	mg	7.92	1.19
Ψευδάργυρος	mg	5.59	0.84
Χαλκός	mg	0.42	0.063
Μαγγάνιο	mg	0.029	0.004
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	µg	12.1	1.82
Σελήνιο	µg	17.7	2.66
Χρόμιο	µg	14	2.1
Ιώδιο	µg	97.9	14.7
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	µg RE	408	61.2
Βιταμίνη D ₃	µg	11.2	1.68
Βιταμίνη E	mg-a-IE	11.5	1.73
Βιταμίνη K ₁	µg	37.3	5.59
Θειαμίνη	mg	0.51	0.08
Ριβοφλαβίνη	mg	0.51	0.08
Νιασίνη	mg	2.33	0.35
Παντοθενικό οξύ	mg	2.81	0.42
Βιταμίνη B ₆	mg	0.51	0.08
Φυλλικό οξύ	µg	55	8.25
Βιταμίνη B12	µg	1.21	0.18
Βιοτίνη	µg	18.2	2.73
Βιταμίνη C	mg	48.9	7.34

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Άλλα			
Χολίνη	mg	146	21.9
Ινositόλη	mg	97.6	14.7
Οσμωτικότητα			
	mOsm/kg νερού		330
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	0.61	0.09
L-Αργινίνη	g	1.08	0.16
L-Ασπαρτικό οξύ	g	1.01	0.15
L-Κυστίνη	g	0.4	0.06
Γλυκίνη	g	0.95	0.14
L-Γλουταμίνη	g	1.4	0.21
L-Ιστιδίνη	g	0.62	0.09
L-Ισολευκίνη	g	0.95	0.14
L-Λευκίνη	g	1.63	0.24
L-Λυσίνη	g	1.11	0.17
L-Μεθειονίνη	g	0.26	0.04
L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-
L-Προλίνη	g	1.16	0.17
L-Σερίνη	g	0.71	0.11
L-Θρεονίνη	g	0.8	0.12
L-Τρυπτοφάνη	g	0.32	0.05
L-Τυροσίνη	g	1.44	0.22
L-Βαλίνη	g	1.04	0.16
L-Καρνιτίνη	mg	10.1	1.52
Ταυρίνη	mg	23	3.45

PKU Anamix First Spoon



Περιγραφή

Συμπικνωμένο υποκατάστατο πρωτεΐνης, ειδικά σχεδιασμένο για βρέφη και παιδιά με φαινυλκετονουρία για ομαλή μετάβαση στις στερεές τροφές. Το θρεπτικό προφίλ βασίζεται στο PKU Anamix Infant για σταδιακό απογαλακτισμό του βρέφους, με 5g Ισοδύναμο Πρωτεΐνης ανά μερίδα, LCPUFAs και αναλογία ARA: DHA, 1:1. Ακόμη, τα επίπεδα νατρίου, καλίου και χλωρίου έχουν προσαρμοστεί συνυπολογίζοντας την αυξανόμενη πρόσληψη μικροθρεπτικών συστατικών από τις στερεές τροφές.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της φαινυλκετονουρίας σε παιδιά ηλικίας 6 μηνών έως 5 ετών. Σε μορφή κρέμας, παρόμοια γεύση και αίσθηση στο στόμα με το Anamix Infant διευκολύνει την ομαλή μετάβαση στο νέο προϊόν. Στα πλαίσια ενός εξαστομικευμένου διαιτολογίου το PKU Anamix First Spoon μπορεί να αποτελέσει αποκλειστική πηγή πρωτεΐνης χωρίς φαινυλαλανίνη. Για το λόγο αυτό αποδίδεται ενέργεια 41kcal ανά 5g Ισοδύναμο Πρωτεΐνης.

Περιέχονται ίχνη φαινυλαλανίνης (1,6mg/φακελάκι) προερχόμενο από εξεγνετισμένο ρυζί, που χρησιμοποιείται ως πηκτικός παράγοντας.

Δοσολογία και διαχείριση

Κάθε φακέλος PKU Anamix First Spoon των 12,5g συνίσταται να φραινέται με 10ml νερού για την επίτευξη κρεμώδους υφής. Η τελευταία μπορεί να τροποποιηθεί προσθέτοντας λιγότερο ή περισσότερο νερό. Η προσθήκη του νερού γίνεται σταδιακά, ανακατεύοντας συνεχώς το μίγμα. Η διαδικασία μπορεί να πάρει μερικά λεπτά. Προτείνεται η παρασκευή με βραστό νερό, που έχει κρυσάει, σε παιδιά ηλικίας κάτω του ενός έτους. Προτοιμάζεται άμεσα πριν τη χρήση, και καταναλώνεται μέσα σε διάστημα μίας ώρας από την παρασκευή. Δίαιτες με PKU Anamix First Spoon πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις. Η συσκευασία αποθηκεύεται σε δροσερό, ξηρό περιβάλλον (5-25°C). Σε περίπτωση που ένας φακέλος ανοιχθεί αλλά δεν χρησιμοποιηθεί θα πρέπει να φυλαχθεί σε αεροστεγή συσκευασία, μέχρι και για 24 ώρες.

Συσκευασία

Χάρτινο κουτί με φακελάκια των 12,5g (30 x 12,5g). Ουδέτερη γεύση.

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	ανά 12,5 g φακέλου (5 g Ισοδύναμο Πρωτεΐνης)		Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	ανά 12,5 g φακέλου (5 g Ισοδύναμο Πρωτεΐνης)	
Ενέργεια	KJ	1377	172	Θεοαμίνη	mg	1,5	0,19	
	Kcal	324	41		Ριβοφλαβίνη	mg	1,5	0,19
Λίπη εκ των οποίων	g	1,15g	0,15 g	Νιασίνη	mg NE/EN)	22,8	2,9	
	- Κορεσμένα	g	0,33	0,04 g		mg	6,8	0,85
	- Μονοακόρεστα	g	0,31	0,04 g	Βιτ. Β6	mg	1,5	0,19
- Πολυακόρεστα	g	0,51	0,06 g	Φολικό οξύ	μg	168	21,0	
Εκ των οποίων				Βιτ. Β12	μg	3,7	0,46	
ARA	mg	209	26 mg	Βιοτίνη	μg	55,6	7,0	
DHA	mg	209	26 mg	Πανθοθενικό Οξύ	μg	8,4	1,1	
Υδατάνθρακες εκ των οποίων	g	38,4	4,8 g	Μέταλλα και Ιχνοστοιχεία				
- Ψάχαρο	g	25,2	3,2 g	Na	mmol	18,1	2,3	
Εξόδημες Ίνες	g	0 g	0 g		mg	416	52	
Ισοδύναμο Πρωτεΐνης		40,0 g	5,0 g	K	mmol	26,8	3,4	
Εκ των οποίων					mg	1048	131	
L-Αλανίνη	g	1,89		Cl	mmol	18,0	2,3	
L-Αργινίνη	g	3,29			mg	640	80	
L-Ασπαρτικό οξύ	g	3,09		Ca	mmol	31,2	3,9	
L-Κυστίνη	g	1,24			mg	1252	157	
L-Γλουταμικό οξύ	g	*		P	mmol	29,5	3,7	
L-Γλουταμίνη	g	4,30			mg	916	115	
Γλυκίνη	g	2,93		Mg	mmol	7,2	0,91	
L-Ιστιδίνη	g	1,89			mg	176	22,0	
L-Ισολευκίνη	g	2,93		Fe	mg	24,8	3,1	
L-Λευκίνη	g	4,95		Cu	mg	1,3	0,16	
L-Λυσίνη	g	3,41		Zn	mg	17,6	2,2	
L-Μεθειονίνη	g	0,77		Mn	mg	1,3	0,16	
L-Φαινυλαλανίνη	mg	13,0	1,6mg	I	μg	254	31,8	
L-Προλίνη	g	3,57		Mo	μg	36,8	4,6	
L-Ισρίνη	g	2,17		Se	μg	47,2	5,9	
L-Θρεονίνη	g	2,45		Cr	μg	42,0	5,3	
L-Τροποφάνη	g	0,96		Λοπά				
L-Τυροσίνη	g	4,40		Χολίνη	mg	278	34,8	
L-Βαλίνη	g	3,15		Ινοσιτόλη	mg	299	37,4	
Αλάτι	g	1,0	0,13 g	L-Καρνίτη	mg	30,8	3,9	
Βιταμίνες				Ταυρίνη	mg	70,4	8,8	
Βιτ. Α	μg	1196	150 μg	*μηδενικό				
Βιτ. D	μg	26,4	3,3 μg					
Βιτ. E	mg(α-TE/EI)	14,2	1,8					
Βιτ. C	mg	150	18,8					
Βιτ. K	μg	114	14,3					

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 124100/09-12-2021

PKU Anamix Junior



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε μορφή σκόνης ελεύθερο φαινυλαλανίνης σε γεύση βανίλια και σοκολάτα. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των υπολοίπων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λίπη συμπεριλαμβανόμενου του δοκοσαεξανόϊκου οξέος (DHA), βιταμίνες μέταλλα, ιχνοστοιχεία και εδάξιμες ίνες.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών με φαινυλκετονοουρία ή υπερφαινυλαλανιναιμία 1-10 ετών. Δεν ενδείκνυται για βρέφη κάτω του 1 έτους. Η διατροφή πρέπει να συμπληρώνεται Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το PKU Anamix Junior σε συνδυασμό με το Miltura PKU 2 Prima ή το Miltura PKU 2 Secunda αναλόγως την ηλικία του καταναλωτή.

Δοσολογία και διαχείριση

Αναμιγνύουμε το περιεχόμενο ενός φακέλου PKU Anamix Junior (36g) σε 100 ml νερό και ανακινούμε καλά μέχρι να διαλυθεί η σκόνη. Παρασκευάζεται άμεσα πριν τη χρήση. Μετά την ανασύνθεση φυλάσσεται στο ψυγείο και μπορεί να καταναλωθεί εντός 24 ωρών. Πίνεται καλύτερα δροσερό. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, τρόφιμα). Δίαιτες με PKU Anamix Junior πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσσκευασία

Χάρτινο κουτί με φακελάκια 36g (1080 g - 30x36 g)



Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Ενέργεια		
	1538	440
	kcal	105
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	8
Υδατάνθρακες	g	8,6
Σάκχαρο	g	3,5
Λακτόζη	g	-
Λίπη	g	3,6
κορεσμένα	g	0,6
μονοακόρεστα	g	2,3
πολυακόρεστα	g	0,5
DHA	mg	51,48
Εδάξιμες ίνες	g	3,2
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία		
Νάτριο	mg	308
Κάλιο	mg	490
Χλώριο	mg	448
Ασβέστιο	mg	1078
Φώσφορος	mg	708
Μαγνήσιο	mg	123
Σίδηρος	mg	10,9
Ψευδάργυρος	mg	5,3
Χαλκός	mg	0,62
Μαγγάνιο	mg	1
Θόριο	mg	-
Μόλυβδος	μg	28
Σελήνιο	μg	30,8
Χρόμιο	μg	11,2
Ιώδιο	μg	139
Βιταμίνες		
Βιταμίνη Α	μg RE	420
Βιταμίνη D	μg	21
Βιταμίνη E	mg-α-IE	8,4
Βιταμίνη K	μg	14
Θειαμίνη	mg	0,73
Ριβοφλαβίνη	mg	0,73
Νιασίνη	mg	2
Παντοθενικό οξύ	mg	4,2
Βιταμίνη B6	mg	0,73
Φυλλικό οξύ	μg	210
Βιταμίνη B12	μg	1,3
Βιοτίνη	μg	11,2
Βιταμίνη C	mg	42

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Άλλα		
Χολίνη	mg	224
Ινοσιτόλη	mg	56
Οσμωτικότητα	mOsm/L	1064
	mOsm/kg νερού	1340
Προφίλ αμινοξέων		
L-Αλανίνη	g	4,76
L-Αργινίνη	g	1,74
L-Ασπαρτικό οξύ	g	0,42
L-Κυστίνη	g	1,9
Γλυκίνη	g	4,59
L-Γλουταμίνη	g	3,36
L-Ιστιδίνη	g	0,7
L-Ισολευκίνη	g	1,4
L-Λευκίνη	g	2,24
L-Λυσίνη	g	1,85
L-Μεθειονίνη	g	0,73
L-Φαινυλαλανίνη	g	-
L-Προλίνη	g	2,24
L-Σερίνη	g	1,2
L-Θρεονίνη	g	2,52
L-Τρυπτοφάνη	g	0,42
L-Τυροσίνη	g	2,66
L-Βαλίνη	g	1,68
L-Καρνιτίνη	g	0,02
Ταυρίνη	g	0,05

PKU Lophlex



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε μορφή σκόνης με γεύση πορτοκάλι ή βανίλιου ελεύθερο φαινυλαλανίνης, που περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των υπολοίπων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, βιταμίνες, ιχνοστοιχεία και μερικά μέταλλα. Με σάκχαρα και γλυκαντικά.

Ενδείξεις

Για τη διαιτητική διαχείριση φαινυλκετονουρίας σε παιδιά ηλικίας άνω των 8 ετών και ενήλικες συμπεριλαμβανομένων και των έγκυων με φαινυλκετονουρία. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το PKU Lophlex ή το συνδυασμό με το PKU Lophlex LQ ή το Milupa PKU 2 Secunda ή το Milupa PKU 3 Advanta ή το Milupa PKU 3 Shake.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη δόση PKU Lophlex εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενή και καθορίζεται από ιατρό ή διαιτολόγο μόνο. Η ημερήσια πρόσληψη PKU Lophlex θα πρέπει να χωρίζεται σε ίσα μέρη και να διανεμηθεί κατά τη διάρκεια της ημέρας. Θα πρέπει να καταναλώνονται νερό ή αρωμαμένα ποτά συγχρόνως με το PKU Lophlex. Για να διασφαλιστεί η ανοχή, ίσως χρειαστεί το PKU Lophlex να εισαχθεί σε μικρότερη συγκέντρωση. Δίαιτες με PKU Lophlex πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Χάρτινο κουτί με φακελάκια 27,8g (834 g - 30x27,8g)

Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά φακελάκι (27,8 g σκόνης)	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά φακελάκι (27,8 g σκόνης)	
Ενέργεια			Άλλα			
	kJ	1316	Χολίνη	mg	546	
	kcal	310	86		152	
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	72	20	Ινοσπόλη	mg	146
				40,6		
Υδατάνθρακες	g	5	1,4	Οσμωτικότητα	mOsm/kg νερού	2720
				Προφίλ αμινοξέων		
Σάκχαρα	g	0,7	0,19	L-Αλανίνη	g	3,3
Λακτόζη	g			L-Αργινίνη	g	5,8
Λίπη	g	0,2	0,06	L-Ασπαρτικό οξύ	g	5,4
κορεσμένα	g	0,05	0,01	L-Κιστίνη	g	2,2
μονοακόρεστα	g	0,01	<0,01	Γλυκίνη	g	5,1
πολυακόρεστα	g	0,13	0,04	L-Γλουταμίνη	mg	3950
DHA	g			L-Ιστιδίνη	g	3,3
Εξώδημες ίνες	g	0,8	0,22	L-Ισολευκίνη	g	5,1
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία				L-Λευκίνη	g	8,7
Νάτριο	mg	<20	<5,6	L-Λυσίνη	g	5,9
Κάλιο	mg	<25	<7	L-Μεθειονίνη	g	1,4
Χλώριο	mg	<5	<1,4	L-Φαινυλαλανίνη	g	-
Ασβέστιο	mg	1280	356	L-Προλίνη	g	6,2
Φώσφορος	mg	992	276	L-Σερίνη	g	3,8
Μαγνήσιο	mg	384	107	L-Θρεονίνη	g	4,3
Σίδηρος	mg	19,2	5,3	L-Τρυπτοφάνη	g	1,7
Ψευδάργυρος	mg	14,1	3,9	L-Τυροσίνη	g	7,8
Χαλκός	μg	1900	528	L-Βαλλίνη	g	5,6
Μαγγάνιο	mg	1,9	0,53	L-Καρνιτίνη	mg	57
Φόβριο	mg	-	-	Ταυρίνη	mg	113
Μόλυβδος	μg	90	25			
Σελήνιο	μg	96	26,7			
Χρόμιο	μg	38	10,6			
Ιώδιο	μg	210	58,4			
Βιταμίνες						
Βιταμίνη Α	μg RE	1024	285			
Βιταμίνη D	μg	12,8	3,6			
Βιταμίνη E	mg-a-IE	11,5	3,2			
Βιταμίνη K	μg	89,6	24,9			
Θειαμίνη	mg	1,5	0,42			
Ριβοφλαβίνη	mg	1,8	0,5			
Νιασίνη	mg	25,6	7,1			
Παντοθενικό οξύ	mg	6,4	1,8			
Βιταμίνη Β6	mg	2,1	0,58			
Φυλλικό οξύ	μg	896	249			
Βιταμίνη Β12	μg	6,4	1,8			
Βιοτίνη	μg	192	53,4			
Βιταμίνη C	mg	64	17,8			

PKU Lophlex Liquid



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε υγρή μορφή, με γεύση πορτοκάλι και βατόμουρο ελεύθερο φαινυλαλανίνης που περιέχει ένα ισοροπημένο μίγμα των υπολοίπων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, βιταμίνες, ιχθυοσχηαία και μέταλλα. Περιέχει χυμούς φρούτων (συμπυκνωμένους) και φυσικά αρώματα/πρόσθετα γεύσης. Με σάκχαρα και γλυκαντικά. Το PKU Lophlex Liquid περιέχει μόνο ίχνη νατρίου, καλίου και χλωρίου. Το PKU Lophlex Liquid μπορεί να περιέχει ίχνη φαινυλαλανίνης (PHE) από τον χυμό φρούτων (συμπυκνωμένο) σε επίπεδα 5mg ανά 100 ml.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της διεγνώσμενης φαιλυκετονουρίας σε παιδιά από 4 ετών και άνω και ενήλικες, συμπεριλαμβανομένων και των εγκύων (σε συνδυασμό με συμπλήρωμα φυλλικού οξέος). Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το PKU Lophlex ή σε συνδυασμό με το PKU Lophlex LQ ή το Milupa PKU 2 Secunda ή το Milupa PKU 3 Advanta ή το Milupa PKU 3 Shake.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη πρόσληψη PKU Lophlex Liquid θα πρέπει να καθορίζεται από ιατρό ή διαπαιτολόγο μόνο και εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενή. Η ημερήσια πρόσληψη PKU Lophlex Liquid θα πρέπει να καταναλωθεί κατά τη διάρκεια της ημέρας. Νερό ή αρωμαμένα πορφήματα θα πρέπει να προσφέρονται συγχρόνως με το PKU Lophlex Liquid. Σερβίρεται καλύτερα δροσερό. Ανακινήστε καλά πριν τη χρήση.

Υσκευασία

Φιάλη Guala 125ml

Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης		Ανά 125 ml	Μονάδα μέτρησης		Ανά 125 ml
Ενέργεια	kJ	508.8	Άλλα		
	kcal	120	Χολίνη	mg	153
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	20	Ινοσιτόλη	mg	40.6
Υδατάνθρακες	g	8.75	Οσμωτικότητα	mOsm/kg νερού	2460
Σάκχαρα	g	8.75	Προφίλ αμινοξέων		
Λακτόζη	g	-	L-Αλανίνη	g	1.16
Λίπη	g	0.44	L-Αργινίνη	g	2
κορεσμένα	g	0.10	L-Ασπαρτικό οξύ	g	1.75
μονοακόρεστα	g	0.13	L-Κυστίνη	g	0.51
πολυακόρεστα	g	0.21	Γλυκίνη	g	1.88
DHA	mg	150	L-Γλουταμίνη	g	-
Εξωόξιμες ίνες	g	0.5	L-Ιστιδίνη	g	0.79
Μέταλλα & Ιχθυοσχηαία			L-Ισολευκίνη	g	1.24
Νάτριο	mg	<25	L-Λευκίνη	g	2.13
Κάλιο	mg	100	L-Λυσίνη	g	1.63
Χλώριο	mg	<25	L-Μεθειονίνη	g	0.34
Ασβέστιο	mg	356	L-Φαινυλαλανίνη	g	-
Φώσφορος	mg	276	L-Προλίνη	g	2
Μαγνήσιο	mg	107	L-Σερίνη	g	1.09
Σίδηρος	mg	5.3	L-Θρεονίνη	g	1.04
Ψευδάργυρος	mg	3.9	L-Τρυπτοφάνη	g	0.41
Χαλκός	μg	525	L-Τυροσίνη	g	1.88
Μαγγάνιο	mg	0.53	L-Βαλίνη	g	1.38
Θόριο	mg	-	L-Καρνιτίνη	mg	12.9
Μόλυβδος	μg	25	Ταυρίνη	mg	96.4
Σελήνιο	μg	26.8			
Χρόμιο	μg	10.6			
Ιώδιο	μg	58.4			
Βιταμίνες					
Βιταμίνη A	μg RE	285			
Βιταμίνη D	μg	8			
Βιταμίνη E	mg-α-IE	3.2			
Βιταμίνη K	μg	24.9			
Θειαμίνη	mg	0.43			
Ριβοφλαβίνη	mg	0.5			
Νιασίνη	mg	7.1			
Παντοθενικό οξύ	mg	1.8			
Βιταμίνη B6	mg	0.58			
Φυλλικό οξύ	μg	120			
Βιταμίνη B12	μg	1.8			
Βιοτίνη	μg	53.4			
Βιταμίνη C	mg	17.8			

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: ΠΟΡΤΟΚΑΛΙ: 40946/07-05-2014 , ΒΑΤΟΜΟΥΡΟ: 40946/07-05-2014

PKU GMPPro



Περιγραφή

Θρεπτικό σκεύασμα σε μορφή σκόνης με γεύση βανίλια με χαμηλή φαινυλαλανίνη. Περιέχει γλυκομακροπεπτίδια (GMP), απαραίτητα και μη αμινοξέα, υδατάνθρακες, λίπη (περιλαμβανομένου του δοκοσαεξανοϊκού οξέως [DHA]), βιταμίνες, μέταλλα, ιχνοστοιχεία και εδώδιμες ίνες. Περιέχει 18mg φαινυλαλανίνης ανά 33,3g προϊόντος.

Ενδείξεις

Για τη διαιτητική διαχείριση φαινυλκετονουρίας σε παιδιά άνω των 6 ετών και ενήλικες. Να χρησιμοποιείται με προσοχή σε παιδιά 3-6 ετών με φαινυλκετονουρία. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη, μπορεί να καλυφθεί μόνο με το PKU GMPPro ή σε συνδυασμό με το Milupa PKU 2 Prima, ή το Milupa PKU 2 Secunda, ή το Milupa PKU 3 Advanta, ή το Milupa PKU 3 Shake, ή το PKU Lophlex ή το PKU Lophlex LQ.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη δόση PKU GMPPro εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενή και καθορίζεται από ιατρό ή διαιτολόγο μόνο. Η ημερήσια πρόσληψη PKU GMPPro θα πρέπει να χωρίζεται σε ίσα μέρη και να καταναμεθθεί κατά τη διάρκεια της ημέρας. Διαιτές με PKU GMPPro πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να απαιτούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσσκευασία

Χάρτινο κουτί με φακελάκι 33,3g (532,8g – 16x33,3g)

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά φακελάκι (33,3g σκόνης)		Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά φακελάκι (33,3g σκόνης)
Ενέργεια							
	kJ	1616	583				
	kcal	384	128				
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	30	10				
Υδατάνθρακες	g	37,5	12,5				
Λίπη	g	11,7	3,9				
κορεσμένα	g	2,8	0,93				
μονοακόρεστα	g						
πολυακόρεστα	g	2,5	0,83				
DHA	mg	155	51,6				
Εδώδιμες ίνες	g	4,5	1,5				
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία							
Na	mg	512	170				
K	mg	1152	384				
Cl	mg	626	208				
Ca	mg	1155	385				
P	mg	1040	346				
Mg	mg	277	92,2				
Fe	mg	14,5	4,8				
Zn	mg	11,2	3,7				
Cu	mg	1,3	0,43				
Mn	mg	1,8	0,6				
I	µg	149	49,6				
Mo	µg	59,4	19,8				
Se	µg	52,8	17,6				
Cr	µg	39,6	13,2				
Βιταμίνες							
A	µg	500	167				
D	µg	22,5	7,5				
E	mg – α – TE	15,3	5,1				
K	µg	72	24				
Θεαμίνη	mg	1,8	0,6				
Ριβοφλαβίνη	mg	1,8	0,6				
Νιασίνη	mg – NE	26,9	9				
Παντοθενικό	mg	4,8	1,6				
B6	mg	1,7	0,57				
Φυλλικό Οξύ	µg	360	120				
B12	µg	3,6	1,2				
Βιοτίνη	µg	36	12				
C	mg	72	24				
Άλλα							
Νουκλεοτίδια	mg	-	-				
Χολίνη	mg	300	100				
Ινοσινόλη	mg	60	20				
Οσμωτικότητα Προφίλ αμινοξέων	mOsm/kg		1040*				
L-Αλανίνη	g	1,2	0,4				
L-Αργινίνη	g	1,5	0,5				
L-Ασπαρτικό οξύ	g	1,8	0,6				
L-Κυστίνη	g	0,87	0,29				
Γλυκίνη	g	0,2	0,07				
L-Γλουταμικό οξύ	mg	4	1,3				
L-Ιστιδίνη	g	1,2	0,4				
L-Ισολευκίνη	g	2,2	0,73				
L-Λευκίνη	g	4,5	1,5				
L-Λυσίνη	g	1,3	0,43				
L-Μεθειονίνη	g	0,4	0,13				
L-Φαινυλαλανίνη	mg	54	18				
L-Προλίνη	g	2,4	0,8				
L-Σερίνη	g	1,5	0,5				
L-Θρεονίνη	g	3,4	1,1				
L-Τρυπτοφάνη	g	0,72	0,24				
L-Υροσίνη	g	3	1				
L-Βαλίνη	g	2,6	0,87				
L-Καρνιτίνη	mg	43,2	14,4				
Ταυρίνη	mg	90	30				

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 98679/28-09-2018

Milupa PKU 1



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων σε μορφή σκόνης ελεύθερο φαινυλαλανίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της φαινυλκετονουρίας και της υπερφαινυλαλανιναιμίας. Κατάλληλο για βρέφη έως 1 έτους. Ακατάλληλο για χρήση ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Το προϊόν αυτό δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται ως αποκλειστική πηγή πρωτεΐνης αλλά να δίνεται σε συνδυασμό με πηγή φυσικής πρωτεΐνης όπως το μητρικό γάλα ή βρεφική φόρμουλα ώστε να καλύπτονται οι ανάγκες του ασθενή όπως ορίζει ο γιατρός ή διαιτολόγος.

Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το PKU 1 ή σε συνδυασμό με το PKU Anamix Infant.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100 ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται τακτικά από τον ιατρό ή το διαιτολόγο.

Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, φρουτοκόκκους). Διάψεις με Milupa PKU 1 πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις. Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10g σε 100 ml.

Υσσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500 g

Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια		
	kJ	1251
	kcal	299
		29.9
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	50
Υδατάνθρακες	g	25.6
Σάκχαρα	g	0.89
Λακτόζη	g	-
Λίπη	g	-
κορεσμένα	g	-
μονοακόρεστα	g	-
πολυακόρεστα	g	-
DHA	g	-
Εξώδμητες ίνες	g	-
Μέταλλα & ιχνοστοιχεία		
Νάτριο	mg	700
Κάλιο	mg	2250
Χλώριο	mg	1400
Ασβέστιο	mg	1925
Φώσφορος	mg	1146
Μαγνήσιο	mg	240
Σίδηρος	mg	35
Ψευδάργυρος	mg	16.5
Χολικός	mg	1.8
Μαγνήσιο	mg	0.27
Φθόριο	mg	0.5
Μόλυβδος	μg	100
Σελήνιο	μg	60
Χρόμιο	μg	80
Ιώδιο	μg	300
Βιταμίνες		
Βιταμίνη A	μg RE	1900
Βιταμίνη D	μg	42.5
Βιταμίνη E	mg	21.7
Βιταμίνη K	μg	35
Θειαμίνη	mg	2
Ριβοφλαβίνη	mg	2.25
Νιασίνη	mg	22.5
Παντοθενικό οξύ	mg	15
Βιταμίνη B6	mg	1.75
Φολλικό οξύ	μg	250
Βιταμίνη B12	μg	4.25
Βιοτίνη	μg	50
Βιταμίνη C	mg	100

Αρ. Γνωστοί ΕΟΦ: 61/638/24-09/2007



Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα		
Χολίνη	mg	700
Ινοσίτολη	mg	450
Προφίλ αμινοξέων		
L-Αλανίνη	g	2.35
L-Αργινίνη	g	1.95
L-Ασπαρτικό οξύ	g	5.46
L-Κυστίνη	g	1.33
Γλυκίνη	g	1.35
L-Γλουταμίνη	g	11.6
L-Ισπίδνη	g	1.3
L-Ισολευκίνη	g	3.29
L-Λευκίνη	g	5.42
L-Λυσίνη	g	3.84
L-Μεθειονίνη	g	1.3
L-Φαινυλαλανίνη	g	-
L-Προλίνη	g	5.18
L-Σερίνη	g	2.88
L-Θρεονίνη	g	2.58
L-Τρυπτοφάνη	g	0.96
L-Τυροσίνη	g	3.22
L-Βαλίνη	g	3.8
L-Καρνιτίνη	mg	75
Ταυρίνη	mg	235

Milupa PKU 2 Prima



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων σε μορφή σκόνης, ελεύθερο φαινυλαλανίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της φαινυλκετονουρίας και της υπερφαινυλαλανιαιμίας σε παιδιά 1-7 ετών. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με μόνο το Milupa PKU 2 Prima ή σε συνδυασμό με το PKU Anamix Junior.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαίτολογο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, τρόφιμα). Δίαιτες με PKU 2 Prima πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις. Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10 g σε 100 ml.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500 g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση		Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια							
	kJ	1239	124				
	kcal	292	29.2	Άλλα			
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	60	6	Χολίνη	mg	780	78
Υδατάνθρακες	g	12.9	1.29	Ινοσάτλη	mg	270	27
Σάκχαρα	g	0.42	0.042	Προφίλ αμινοξέων			
Λακτόζη	g	-	-	L-Αλανίνη	g	2.7	0.27
Λίπη	g	-	-	L-Αργινίνη	g	2.3	0.23
κορεσμένα	g	-	-	L-Ασπαρτικό οξύ	g	6.6	0.66
μονοακόρεστα	g	-	-	L-Κυστίνη	g	1.5	0.15
πολυακόρεστα	g	-	-	Γλυκίνη	g	1.5	0.15
DHA	g	-	-	L-Γλουταμίνη	g	14	1.4
Εξώδμες ίνες	g	-	-	L-Ισπιδίνη	g	1.5	0.15
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία				L-Ισολευκίνη	g	3.9	0.39
Νάτριο	mg	541	54.1	L-Λευκίνη	g	6.6	0.66
Κάλιο	mg	1200	120	L-Λυσίνη	g	4.7	0.47
Χλώριο	mg	902	90.2	L-Μεθειονίνη	g	1.5	0.15
Ασβέστιο	mg	2299	229.9	L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-
Φώσφορος	mg	1380	138	L-Προλίνη	g	6.2	0.62
Μαγνήσιο	mg	315	31.5	L-Ιερίνη	g	3.5	0.35
Σίδηρος	mg	27	2.7	L-Θρεονίνη	g	3.1	0.31
Ψευδάργυρος	mg	19.8	1.98	L-Τρυπτοφάνη	g	1.3	0.13
Χαλκός	μg	2100	210	L-Τυροσίνη	g	3.9	0.39
Μαγνήσιο	mg	3.6	0.36	L-Βαλίνη	g	4.7	0.47
Φθόριο	mg	1.5	0.15	L-Καρνιτίνη	mg	90	9
Μόλυβδος	μg	94.8	9.48	Ταυρίνη	mg	-	-
Σελήνιο	μg	54	5.4				
Χρόμιο	μg	90	9				
Ιώδιο	μg	323	32.3				
Βιταμίνες							
Βιταμίνη A	μgRE	1800	180				
Βιταμίνη D	μg	42	4.2				
Βιταμίνη E	mg-a-TE	19.2	1.9				
Βιταμίνη K	μg	51.1	5.11				
Θειαμίνη	mg	2.3	0.23				
Ριβοφλαβίνη	mg	2.4	0.24				
Νιασίνη	mg	22.8	2.28				
Παντοθενικό οξύ	mg	11.4	1.14				
Βιταμίνη B6	mg	2.1	0.21				
Φολικό οξύ	μg	230	23				
Βιταμίνη B12	μg	4.5	0.45				
Βιοτίνη	μg	60	6				
Βιταμίνη C	mg	90	9				

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 72994/21-12-2004

Milupa PKU 2 Secunda



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων σε μορφή σκόνης ελεύθερο φαινυλαλανίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της φαινυλκετονουρίας και της υπερφαινυλαλαναιμίας σε παιδιά 8-14 ετών. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με μόνο το Milupa PKU 2 Secunda ή σε συνδυασμό με το PKU Anamix Junior ή το PKU Lophlex.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100 ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ορφήματα, τρόφιμα). Διαίτες με PKU 2 Secunda πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις. Στα ορφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10 g σε 100 ml.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500 g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση		Μονάδα	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια							
	kJ	1263	126.3				
	kcal	297	29.7				
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	70	7	Άλλα			
Υδατάνθρακες	g	4.3	0.43	Χολίνη	mg	630	63
Σάκχαρα	g	0.2	0.02	Μυο-ινωσιτόλη	mg	315	31.5
Λακτόζη	g	-	-	Προφίλ αμινοξέων			
Λίπη	g	-	-	L-Αλανίνη	g	3.25	0.33
κορεσμένα	g	-	-	L-Αργινίνη	g	2.7	0.27
μονοακόρεστα	g	-	-	L-Ασπαρτικό οξύ	g	7.7	0.77
πολυακόρεστα	g	-	-	L-Κυστίνη	g	1.86	0.19
DHA	g	-	-	Γλυκίνη	g	1.86	0.19
Εξώδιμες ίνες	g	-	-	L-Γλουταμίνη	g	16.21	1.62
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία				L-Ισπίδινη	g	1.86	0.19
Νάτριο	mg	<20	<2	L-Ισολευκίνη	g	4.63	0.46
Κάλιο	mg	1400	140	L-Λευκίνη	g	7.6	0.76
Χλώριο	mg	<20	-	L-Λυσίνη	g	5.37	0.54
Ασβέστιο	mg	1820	182	L-Μεθειονίνη	g	1.85	0.19
Φώσφορος	mg	1085	108.5	L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-
Μαγνήσιο	mg	392	39.2	L-Προλίνη	g	7.28	0.73
Σίδηρος	mg	22.4	2.24	L-Ιερίνη	g	4.03	0.40
Ψευδάργυρος	mg	20	2	L-Θρεονίνη	g	3.61	0.36
Χολικός	μg	1820	182	L-Τρυπτοφάνη	g	1.34	0.13
Μαγνήσιο	mg	2.8	0.28	L-Τυροσίνη	g	4.52	0.45
Φθόριο	mg	1.1	0.11	L-Βαλίνη	g	5.37	0.54
Μόλυβδος	μg	90	9	L-Καρνιτίνη	mg	105	10.50
Σελήνιο	μg	70	7	Ταυρίνη	mg	-	-
Χρόμιο	μg	98	10				
Ιώδιο	μg	288	28.8				
Βιταμίνες							
Βιταμίνη A	μgRE	1400	140				
Βιταμίνη D	μg	35	3.5				
Βιταμίνη E	mg-a-TE	15	1.5				
Βιταμίνη K	μg	56	5.6				
Θειαμίνη	mg	2.45	0.245				
Ριβοφλαβίνη	mg	2.2	0.22				
Νιασίνη	mg	25.2	2.52				
Παντοθενικό οξύ	mg	9.1	0.91				
Βιταμίνη B6	mg	2.5	0.25				
Φολικό οξύ	μg	253	25.3				
Βιταμίνη B12	μg	4.2	0.42				
Βιοτίνη	μg	70	7				
Βιταμίνη C	mg	105	10.5				

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 35529/22-05-2015

Milupa PKU 3 Advanta



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων σε μορφή σκόνης ελεύθερο φαινυλαλανίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της φαινυλκετονουρίας και της υπερφαινυλαλανιμίας σε εφήβους άνω των 15 ετών και ενήλικες.

Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με μόνο το Milupa PKU 3 Advanta ή σε συνδυασμό με το Milupa PKU 3 Shake, το PKU Lophlex και το PKU Lophlex Liquid.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100 ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, στερεά τρόφιμα). Διαίτες με PKU 3 Advanta πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις. Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10 g σε 100 ml.

Υσσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500 g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση		Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια							
	kJ	1265	127				
	kcal	298	30				
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	70	7				
Υδατάνθρακες	g	4.4	0.44				
Σάκχαρα	g	0.2	0.02				
Λακτόζη	g	-	-				
Λίπη	g	-	-				
κορεσμένα	g	-	-				
μονοακόρεστα	g	-	-				
πολυακόρεστα	g	-	-				
DHA	g	-	-				
Εξώδμητες ίνες	g	-	-				
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία							
Νάτριο	mg	<20	<2				
Κάλιο	mg	1760	176				
Χλώριο	mg	<20	<2				
Ασβέστιο	mg	1410	141				
Φώσφορος	mg	704	70.4				
Μαγνήσιο	mg	511	51.1				
Σίδηρος	mg	21	2.1				
Ψευδάργυρος	mg	18	1.8				
Χαλκός	µg	1700	170				
Μαγνήσιο	mg	3.52	0.352				
Φθόριο	mg	1.1	0.11				
Μόλυβδος	µg	99	9.9				
Σελήνιο	µg	77	7.7				
Χρόμιο	µg	99	9.9				
Ιώδιο	µg	261	26.1				
Βιταμίνες							
Βιταμίνη Α	µgRE	1130	113				
Βιταμίνη D	µg	28	2.8				
Βιταμίνη Ε	mg	22	2.2				
Βιταμίνη Κ	µg	77	7.7				
Θειαμίνη	mg	1.75	0.175				
Ριβοφλαβίνη	mg	2	0.2				
Νιασίνη	mg	22.4	2.24				
Παντοθενικό οξύ	mg	8.4	0.84				
Βιταμίνη Β6	mg	2.1	0.21				
Φολικό οξύ	µg	231	23.1				
Βιταμίνη Β12	µg	4.2	0.42				
Βιοτίνη	µg	70	7				
Βιταμίνη C	mg	119	11.9				
Άλλα							
Χολίνη	mg	704	70.4				
Ινοσιτόλη	mg	315	31.5				
Προφίλ αμινοξέων							
L-Αλανίνη	g	3.21	0.32				
L-Αργινίνη	g	2.61	0.26				
L-Ασπαρτικό οξύ	g	7.65	0.77				
L-Κυστίνη	g	1.84	0.18				
Γλυκίνη	g	1.84	0.18				
L-Γλουταμίνη	g	16.03	1.60				
L-Ισπιδίνη	g	1.84	0.18				
L-Ισολευκίνη	g	4.58	0.46				
L-Λευκίνη	g	7.5	0.75				
L-Λυσίνη	g	5.3	0.53				
L-Μεθειονίνη	g	1.84	0.18				
L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-				
L-Προλίνη	g	7.19	0.72				
L-Ιερίνη	g	3.98	0.40				
L-Θρεονίνη	g	3.57	0.36				
L-Τρυπτοφάνη	g	1.33	0.13				
L-Τυροσίνη	g	5.42	0.54				
L-Βαλίνη	g	5.3	0.53				
L-Καρνιτίνη	mg	105	10.50				
Ταυρίνη	mg	-	-				

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 46988/08-07-2015

Milupa PKU 3 Shake

Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων σε μορφή σκόνης ελεύθερο φαινυλαλανίνης που περιέχει λίπη, υδατάνθρακες, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία σε γεύση κακάο. Στο προϊόν περιέχονται ίχνη Φαινυλαλανίνης από φυσικές πηγές (15mg ανά φακελάκι (50g))

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της φαινυλκετονουρίας και της υπερφαινυλαλαναιμίας σε εφήβους άνω των 15 ετών και ενήλικες. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με μόνο το Milupa PKU 3 Shake ή σε συνδυασμό με το Milupa PKU 3 Advanza, το PKU Lophlex και το PKU Lophlex Liquid.



Δοσολογία και διαχείριση

Διατίθεται σε φακελάκι 50g που προστίθεται σε 100ml νερό για να διατηρείται η συνιστώμενη αραίωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών. Διαίτες με PKU 3 Shake πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Χάρτινο κουτί με φακελάκια 50g (500 g - 10x50 g)



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση	Ανά 1 μερίδα (50 g)
Ενέργεια	kJ	1500	555	750
	kcal	354	130.98	177
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	42	15.54	21
Υδατάνθρακες	g	39.1	14.46	19.55
Σάκχαρα	g	29.6	10.95	14.8
Λακτόζη	g	-	-	-
Λίπη	g	3.3	1.22	1.7
κορεσμένα	g	1.8	0.66	0.9
μονοακόρεστα	g	1	0.37	0.5
πολυακόρεστα	g	0.5	0.18	0.25
DHA	g	-	-	-
Εξώδμητες ίνες	g	0.06	0.02	0.03
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία				
Νάτριο	mg	<30	<11.1	<15
Κάλιο	mg	1166	431.4	583
Χλωρίο	mg	<30	<11.1	<15
Ασβέστιο	mg	847	313.4	423.5
Φώσφορος	mg	446	165.0	223
Μαγνήσιο	mg	358	132.5	179
Σίδηρος	mg	14.1	5.2	7.05
Ψευδάργυρος	mg	10.6	3.9	5.3
Χολικός	mg	1.17	0.43	0.59
Μαγνήσιο	mg	2.24	0.8	1.12
Φόσφορος	mg	0.67	0.25	0.33
Μολύβδος	μg	59.5	22.0	29.75
Σελήνιο	μg	46.4	17.2	23.2
Χρόμιο	μg	77	28.5	38.5
Ιώδιο	μg	157	58.1	78.5
Βιταμίνες				
Βιταμίνη A	μg RE	680	251.6	340
Βιταμίνη D	μg	16.8	6.2	8.40
Βιταμίνη E	mg-a-TE	9.91	3.7	4.96
Βιταμίνη K	μg	46.3	17.1	23.15
Θειαμίνη	mg	1.05	0.4	0.52
Ριβοφλαβίνη	mg	1.2	0.4	0.60
Νιασίνη	mg	13.4	5.0	6.72
Παντοθενικό οξύ	mg	5.05	1.9	2.52
Βιταμίνη B6	mg	1.25	0.5	0.62
Φολικό οξύ	μg	138	51.1	69.2
Βιταμίνη B12	μg	2.5	0.9	1.25
Βιοτίνη	μg	42	15.5	21.00
Βιταμίνη C	mg	71.6	26.5	35.80
Άλλα				
Χολίνη	mg	423	156.51	211.5
Ινοσάτολη	mg	189	69.93	94.5
Προφίλ αμινοξέων	g			2
L-Αλανίνη	g	5.29	1.96	.65
L-Αργινίνη	g	2.36	0.87	1.18
L-Ασπαρτικό οξύ	g	4.9	1.81	2.45
L-Κυστίνη	g	1.11	0.41	0.56
Γλυκίνη	g	3.62	1.34	1.81
L-Γλουταμίνη	g	0.1	0.03	0.05
L-Ιστιδίνη	g	1.11	0.41	0.56
L-Ισολευκίνη	g	2.73	1.01	1.37
L-Λευκίνη	g	4.23	1.57	2.12
L-Λυσίνη	g	3.06	1.13	1.53
L-Μεθειονίνη	g	1.11	0.41	0.56
L-Φαινυλαλανίνη	g	0.03	0.01	0.02
L-Προλίνη	g	5.01	1.85	2.51
L-Σερίνη	g	3.48	1.29	1.74
L-Θρεονίνη	g	2.09	0.77	1.05
L-Τρυπτοφάνη	g	0.83	0.31	0.42
L-Τυροσίνη	g	3.25	1.20	1.63
L-Βαλίνη	g	3.06	1.13	1.53
L-Καρνιτίνη	mg	63	23.31	31.50
Ταυρίνη		-	-	-

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 13766/18-02-2009

Milupa PKU 3 Tempora



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων σε μορφή σκόνης ελεύθερο φαινυλαλανίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχθυοστοχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της φαινυλαλανινοουρίας και της υπερφαινυλαλανιναίμιας πριν και κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης αλλά και κατά τη διάρκεια του θηλασμού.

Το πολύ 1-2 μερίδες Milupa PKU 3 Tempora μπορεί να αντικατασταθεί από τα συμπυκνωμένα μίγματα αμινοξέων Milupa PKU 3 Shake ή PKU 3 Advanta σε συνεννόηση με το θεράποντα ιατρό ή διαιτολόγο.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 34,6 g σκόνης και 65,4 ml νερό που δίνουν 100 ml έτοιμο προς κατανάλωση προϊόν. Διατίθεται σε φακελάκι 45g που προστίθεται σε 100ml νερό για να διατηρείται η συνιστώμενη αραίωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Σύσταση: 5 φακελάκια ανά ημέρα. Δίαιτες με PKU 3 Tempora απαιτούν επαρκή πρόσληψη ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να καλύπτουν τις καθημερινές απαιτήσεις του ασθενή.

Συσκευασία

Χάρτινο κουτί με φακελάκια 45g (450 g - 10x45 g)

Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 45g προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια					
	kJ	1809			
	kcal	430			
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	31.1			
Υδατάνθρακες	g	41.6			
Σάκχαρα	g	4.5			
Λακτόζη	g	-			
Λίπη	g	15.5			
κορεσμένα	g	6.4			
μονοακόρεστα	g	6			
πολυακόρεστα	g	2.8			
DHA	g	-			
Εξωόξιμες ίνες	g	-			
Μέταλλα & Ιχθυοστοχεία					
Νάτριο	mg	<20			<3
Κάλιο	mg	710			246
Χλώριο	mg	<10			<3
Ασβέστιο	mg	535			185
Φώσφορος	mg	265			92
Μαγνήσιο	mg	110			38
Σίδηρος	mg	13.3			5
Ψευδάργυρος	mg	6.7			2.3
Χαλκός	µg	360			120
Μαγγάνιο	mg	0.7			0.24
Φθόριο	mg	-			-
Μόλυβδος	µg	18			6
Σελήνιο	µg	22			8
Χρόμιο	µg	13			4
Ιώδιο	µg	82			28
Βιταμίνες					
Βιταμίνη Α	µg RE	222			77
Βιταμίνη D	µg	2			0.7
Βιταμίνη E	mg α-IE	6			2
Βιταμίνη K	µg	24			8.3
Θειαμίνη	mg	0.6			0.2
Ριβοφλαβίνη	mg	0.7			0.23
Νιασίνη	mg (mg-NE)	7.6 (17.9)			2.6 (6.2)
Παντοθενικό οξύ	mg	2.7			0.9
Βιταμίνη B6	mg	0.8			0.29
Φυλλικό οξύ	µg	144			50
Βιταμίνη B12	µg	1.6			0.5
Βιοτίνη	µg	20			7
Βιταμίνη C	mg	40			14
Άλλα					
Χολίνη	mg	180			62
Ινοσιτόλη	mg	140			48
Οσμωτικότητα	mOsm/L				1600
	mOsm/kg νερού				1780
Προφίλ αμινοξέων					
L-Αλανίνη	g	1.5			0.52
L-Αργινίνη	g	1.2			0.42
L-Ασπαρτικό οξύ	g	3.5			1.21
L-Κυστίνη	g	0.8			0.29
Γλυκίνη	g	0.8			0.29
L-Γλουταμίνη	g	6.8			2.36
L-Ιστιδίνη	g	0.8			0.29
L-Ισολευκίνη	g	2.1			0.72
L-Λευκίνη	g	3.5			1.21
L-Λυσίνη	g	2.5			0.85
L-Μεθειονίνη	g	0.8			0.29
L-Φαινυλαλανίνη	g	-			-
L-Προλίνη	g	3.3			1.15
L-Σερίνη	g	1.8			0.64
L-Θρεονίνη	g	1.6			0.57
L-Τρυπτοφάνη	g	0.6			0.22
L-Τυροσίνη	g	3			1.05
L-Βαλίνη	g	2.5			0.85
L-Καρνητίνη	mg	62			21
Ταυρίνη	mg	-			-

2. Τυροσιναιμία

Υπάρχουν αρκετοί τύποι **τυροσιναιμίας** που προκαλούνται από διαταραχές του μεταβολισμού τυροσίνης, οι οποίες είναι σχετικά σπάνιες.

Τύπος I

Η **τυροσιναιμία τύπου I** προκαλείται από ανεπάρκεια του ενζύμου υδρολάσης του ακετοξικού φουμαρυλίου που έχει ως αποτέλεσμα σοβαρή ηπατική και νεφρική ανεπάρκεια ακόμη και θάνατο. Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι η πρόληψη της συσσώρευσης της φαινυλαλανίνης και της τυροσίνης και σε μερικές περιπτώσεις μεθειονίνης, μέσω μιας διαίτας χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες.

Η απαίτηση πρωτεΐνης επιτυγχάνεται με τη συμπλήρωση της διαίτας με ένα μίγμα αμινοξέων χωρίς φαινυλαλανίνη, τυροσίνη και / ή μεθειονίνη. Εάν συνταγογραφείται το NTBC τότε χρησιμοποιείται κανονικά ένα υποκατάστατο πρωτεΐνης χωρίς φαινυλαλανίνη και τυροσίνη. Υποκατάστατο πρωτεΐνης χωρίς φαινυλαλανίνη, τυροσίνη και μεθειονίνη χρησιμοποιείται μόνο όταν ο ασθενής δεν ανταποκρίνεται στο NTBC ή αυτό δεν είναι διαθέσιμο.

Τύπος II

Η **τυροσιναιμία τύπου II** προκαλείται από ανεπάρκεια του ενζύμου αμινοτρασφεράση που έχει ως αποτέλεσμα οφθαλμικές αλλοιώσεις, δερματικές βλάβες και νευρολογικές επιπλοκές. Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι η πρόληψη της συσσώρευσης φαινυλαλανίνης και τυροσίνης, μέσω μιας διαίτας χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες.

Η απαίτηση πρωτεΐνης επιτυγχάνεται με τη συμπλήρωση της διαίτας με ένα μίγμα αμινοξέων χωρίς φαινυλαλανίνη και τυροσίνη.

Τύπος III

Η **τυροσιναιμία τύπου III** είναι μία πολύ σπάνια μορφή τυροσιναιμίας που οφείλεται στην ανεπάρκεια του ενζύμου 4-υδροξυφαινυλοπυροσταφυλική διοξυγενάση και έχει ως αποτέλεσμα σπασμούς, αταξία και νοητική υστέρηση.

Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι η πρόληψη της συσσώρευσης φαινυλαλανίνης και τυροσίνης, μέσω μιας διαίτας χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες.

Η απαίτηση πρωτεΐνης επιτυγχάνεται με τη συμπλήρωση της διαίτας με ένα μίγμα αμινοξέων χωρίς φαινυλαλανίνη και τυροσίνη.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
TYR	TYR Anamix Infant	0-3	400g
	TYR Anamix Junior	1-10	3x36g
	TYR Anamix Junior LQ	1-10	125ml
	Milupa TYR 1	0-1	500g
	Milupa TYR 2 Secunda	8-14	500g

0-3
ΕΤΩΝ

TYR Anamix Infant



Περιγραφή

Βρεφική φόρμουλα σε σκόνη με βάση τα αμινοξέα, ελεύθερη τυροσίνης και φαινυλαλανίνης. Περιέχει απαραίτητα και μη απαραίτητα αμινοξέα, υδατάνθρακες, λίπος, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία. Περιέχει LCPs και ένα μοναδικό μίγμα γαλακτο- και φρουκτο-ολιγοσακχαριτών (GOS & FOS). Περιέχει DHA για να υποστηρίξει την ομαλή οπτική ανάπτυξη των βρεφών.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διατροφική διαχείριση της τυροσιναιμίας όπου η μεθειονίνη του πλάσματος είναι φυσιολογική, σε βρέφη από τη γέννηση έως 12 μηνών και ως συμπληρωματική τροφή σε ηλικία έως 3 ετών. Ακατάλληλο ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Το προϊόν αυτό δεν πρέπει να χρησιμοποιείται ως αποκλειστική πηγή πρωτεΐνης αλλά σε συνδυασμό με μια πηγή πρωτεΐνης, όπως το μητρικό γάλα ή η βρεφική φόρμουλα ώστε να καλύπτονται οι ανάγκες σε Φαινυλαλανίνη, Τυροσίνη, υγρά και οι γενικές θρεπτικές ανάγκες του ασθενή όπως υποδεικνύονται από ιατρό ή διαπολόγο. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το TYR Anamix Infant ή σε συνδυασμό με Milupa TYR 1.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 15% βάρος/ όγκο (15 g προϊόντος συμπληρωμένα με νερό έως τελικού όγκου 100 ml). Χρησιμοποιήστε μόνο την παρεχόμενη μεζούρα. Κάθε μεζούρα (5 g) TYR Anamix Infant απαιτεί 30 ml νερού για να επιτευχθεί η συνιστώμενη αραίωση. Δίαιτες με TYR Anamix Infant πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, Φαινυλαλανίνης και τυροσίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400 g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Ενέργεια			
	kJ	1950	293
	kcal	466	70
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	13.1	2
Υδατάνθρακες	g	50.1	7.5
Σάκχαρα	g	7.5	1.1
Λίπη	g	23	3.5
κορεσμένα	g	7.7	1.2
μονοακόρεστα	g	4.3	1.7
πολυακόρεστα	g	4	0.6
DHA	mg	120	17.8
ARA	mg	120	17.8
Εξόδες ίνες	g	3.7	0.56
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	191	28.7
Κάλιο	mg	505	75.8
Χλώριο	mg	355	53.3
Ασβέστιο	mg	410	61.5
Φώσφορος	mg	300	45
Μαγνήσιο	mg	58.3	8.75
Σίδηρος	mg	7.92	1.19
Ψευδάργυρος	mg	5.59	0.84
Χαλκός	mg	0.42	0.063
Μαγγάνιο	mg	0.029	0.004
Φθόριο	g	-	-
Μόλυβδος	μg	12.1	1.82
Σελήνιο	μg	17.7	2.66
Χρόμιο	μg	14	2.1
Ιώδιο	μg	97.9	14.7
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μg	408	61.2
Βιταμίνη D	μg	11.2	1.68
Βιταμίνη E	mg-a-IE	11.5	1.73
Βιταμίνη K	μg	37.3	5.69
Θειαμίνη	mg	0.51	0.08
Ριβοφλαβίνη	mg	0.51	0.08
Νιασίνη	mg	2.33	0.35
Πανθοθενικό οξύ	mg	2.81	0.42
Βιταμίνη B6	mg	0.51	0.08
Φυλλικό οξύ	μg	55	8.25
Βιταμίνη B12	μg	1.21	0.18
Βιοτίνη	μg	18.2	2.73
Βιταμίνη C	mg	48.9	7.34

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Άλλα			
Χολίνη	mg	146	21.9
Ινοσίτλη	mg	97.9	14.7
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-	179
	mOsm/kg νερού	-	380
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	0.68	0.1
L-Αργινίνη	g	1.19	0.18
L-Ασπαρτικό οξύ	g	1	0.15
L-Κυστίνη	g	0.45	0.07
Γλυκίνη	g	1.07	0.16
L-Γλουταμικό οξύ	g	1.34	0.2
L-Γλουταμίνη	g	0.13	0.02
L-Ιστιδίνη	g	0.68	0.1
L-Ισολευκίνη	g	1.07	0.16
L-Λευκίνη	g	1.83	0.27
L-Λυσίνη	g	1.24	0.19
L-Μεθειονίνη	g	0.29	0.04
L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-
L-Προλίνη	g	1.3	0.2
L-Σερίνη	g	0.8	0.12
L-Θρεονίνη	g	0.89	0.13
L-Τρυπτοφάνη	g	0.36	0.05
L-Τυροσίνη	g	-	-
L-Βαλίνη	mg	1.17	0.18
L-Καρνιτίνη	mg	10.1	1.52
Ταυρίνη	mg	30	4.5

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 47807/04-07-2011

TYR Anamix Junior



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων ελεύθερο τυροσίνης και φαινυλαλανίνης. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των υπολοίπων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λίπη συμπεριλαμβανομένου του δοκοσαεξανόϊκού οξέος (DHA), βιταμίνες μέταλλα, ιχνοστοιχεία και εσώδιμες ίνες.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών 1-10 ετών με τυροσαιμία. Δεν ενδείκνυται για βρέφη κάτω του 1 έτους. Ακατάλληλο ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το TYR Anamix Junior ή σε συνδυασμό με το TYR Anamix Junior LQ ή το Mίλυρα TYR 2 Secunda αναλόγως την ηλικία του παιδιού.

Δοσολογία και διαχείριση

Αναμιγνύουμε το περιεχόμενο ενός φακέλου TYR Anamix Junior (36g) σε 100 ml νερό και ανακινούμε καλά μέχρι να διαλυθεί η σκόνη. Παρασκευάζεται άμεσα πριν τη χρήση. Μετά την ανασύμβαση φυλάσσεται στο ψυγείο και μπορεί να καταναλωθεί εντός 24 ωρών. Πίνεται καλύτερα δροσερό. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, φρουτοκρέμες). Διαίτες με TYR Anamix Junior πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, τυροσίνης και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Χάρτινο κουτί με φακελάκια 36g
(1080g - 30x36g)



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Ενέργεια			
	kJ	1572	450
	kcal	375	107
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	28	8
Υδατάνθρακες	g	32	9.2
Σάκχαρο	g	3.3	0.9
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	12.5	3.6
κορεσμένα	g	2	0.6
μονοακόρεστα	g	8.2	2.3
πολυακόρεστα	g	1.8	0.5
DHA	g	0.18	0.05
Εσώδιμες ίνες	g	11.2	3.2
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	308	88.1
Κάλιο	mg	490	140.1
Χλώριο	mg	448	128.1
Ασβέστιο	mg	1078	308.3
Φώσφορος	mg	708	202.5
Μαγνήσιο	mg	123	35.2
Σίδηρος	mg	10.9	3.1
Ψευδάργυρος	mg	5.3	1.5
Χαλκός	mg	0.62	0.2
Μαγγάνιο	mg	1	0.3
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	28	8.0
Σελήνιο	μg	30.8	8.8
Χρόμιο	μg	11.2	3.2
Ιώδιο	μg	139	39.8
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μg RE	420	120.1
Βιταμίνη D	μg	21	6.0
Βιταμίνη E	mg-a-IE	8.4	2.4
Βιταμίνη K	μg	14	4.0
Θειαμίνη	mg	0.73	0.2
Ριβοφλαβίνη	mg	0.73	0.2
Νιασίνη	mg	2	0.6
Παντοθενικό οξύ	mg	4.2	1.2
Βιταμίνη B6	mg	0.73	0.2
Φυλλικό οξύ	μg	210	60.1
Βιταμίνη B12	μg	1.3	0.4
Βιοτίνη	μg	11.2	3.2
Βιταμίνη C	mg	42	12.0

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Άλλα			
Χολίνη	mg	224	64.1
Ινοσιτόλη	mg	56	16.0
Οσμωτικότητα	mOsm/L		1160
	mOsm/kg νερού		1460
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	4.71	1.35
L-Αργινίνη	g	1.67	0.48
L-Ασπαρτικό οξύ	g	0.41	0.12
L-Κυστίνη	g	2.71	0.78
Γλυκίνη	g	3.94	1.13
L-Γλουταμίνη	g	3.36	0.96
L-Ιστιδίνη	g	0.79	0.23
L-Ισολευκίνη	g	1.66	0.47
L-Λευκίνη	g	2.52	0.72
L-Λυσίνη	g	2.24	0.64
L-Μεθειονίνη	g	0.56	0.16
L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-
L-Προλίνη	g	2.71	0.78
L-Σερίνη	g	1.59	0.45
L-Θρεονίνη	g	2.94	0.84
L-Τρυπτοφάνη	g	0.56	0.16
L-Τυροσίνη	g	-	-
L-Βαλίνη	g	1.96	0.56
L-Καρνιτίνη	g	0.02	0.01
Ταυρίνη	g	0.05	0.01

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 45630/16-05-2017

TYR Anamix Junior LQ



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε υγρή μορφή με γεύση πορτοκάλι ελεύθερο φαινολαλανίνης και τυροσίνης. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λίπος, συμπεριλαμβανομένου και του δοκοσαεξανοϊκού οξέος (DHA), βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών άνω του 1 έτους με τυροσαιμία. Ακατάλληλο ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Η ημερήσια αραίωση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το TYR Anamix Junior LQ ή σε συνδυασμό με το TYR Anamix Junior ή το Milupa TYR 2 Secunda αναλόγως την ηλικία του παιδιού.

Δοσολογία και διαχείριση

Το TYR Anamix Junior LQ σερβίρεται καλύτερα δροσερό και καταναλώνεται αμέσως. Ανακινείστε καλά πριν την κατανάλωση. Διάτετε με TYR Anamix Junior LQ πρέπει να συμπληρώνονται με φυσική πρωτεΐνη και άλλα θρεπτικά συστατικά σε ιατρικά συνταγογραφημένες ποσότητες ώστε να καλύπτει τις ανάγκες σε φαινολαλανίνη και τυροσίνη αλλά και τις γενικές θρεπτικές ανάγκες του ασθενή.

Υσκαεασία

Πλαστική φιάλη 125 mL



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 125 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια		500
	kJ	119
	kcal	28
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	10
Υδατάνθρακες	g	8.8
Σάκχαρα	g	6.9
Λακτόζη	g	-
Λίπη	g	4.8
κορεσμένα	g	0.76
μονοακόρεστα	g	3
πολυακόρεστα	g	0.56
DHA	mg	60
Εξόδιμες ίνες	g	0.31
Μέταλλα & ιχνοστοιχεία		
Νάτριο	mg	234
Κάλιο	mg	338
Χλώριο	mg	181
Ασβέστιο	mg	326
Φώσφορος	mg	165
Μαγνήσιο	mg	56.9
Σίδηρος	mg	4.9
Ψευδάργυρος	mg	3.5
Χαλκός	μg	363
Μαγγάνιο	mg	0.28
Φθόριο	mg	-
Μόλυβδος	μg	14.9
Σέληνιο	μg	19.3
Χρόμιο	μg	9.6
Ιώδιο	μg	34.5
Βιταμίνες		
Βιταμίνη A	μg RE	196
Βιταμίνη D	μg	4.9
Βιταμίνη E	mg-α-TE	2.1
Βιταμίνη K	μg	8.6
Θειαμίνη	mg	0.33
Ριβοφλαβίνη	mg	0.38
Νιασίνη	mg NE	9.3
Παντοθενικό οξύ	mg	1.4
Βιταμίνη B6	mg	0.44
Φυλλικό οξύ	μg	34.5
Βιταμίνη B12	μg	0.45
Βιοτίνη	μg	12.1
Βιταμίνη C	mg	19

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 125 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα		
Χολίνη	mg	27.6
Ινositόλη	mg	12.1
Οσμωτικότητα	mOsm/L	
	mOsm/kg νερού	1250
Προφίλ αμινοξέων		
L-Αλανίνη	g	0.56
L-Αργινίνη	g	0.84
L-Ασπαρτικό οξύ	g	0.81
L-Κυστίνη	g	0.41
Γλυκίνη	g	0.81
L-Γλουταμίνη	g	-
L-Ιστιδίνη	g	0.48
L-Ισολευκίνη	g	0.78
L-Λευκίνη	g	1.25
L-Λυσίνη	g	0.88
L-Μεθειονίνη	g	0.2
L-Φαινολαλανίνη	g	-
L-Προλίνη	g	1.01
L-Σερίνη	g	0.65
L-Θρεονίνη	g	0.63
L-Τρυπτοφάνη	g	0.25
L-Τυροσίνη	g	-
L-Βαλίνη	g	0.83
L-Καρνιτίνη	mg	9.1
Ταυρίνη	mg	67.6

0-1
ΕΤΩΝ

Milupa TYR 1



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων, ελεύθερο τυροσίνης και φαινυλαλανίνης, εμπλουτισμένο με υδατάνθρακες, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της τυροσιναιμίας. Απευθύνεται σε βρέφη έως 1 έτους. Ακατάλληλο για χρήση ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Το προϊόν αυτό δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται ως αποκλειστική πηγή πρωτεΐνης αλλά να δίνεται σε συνδυασμό με πηγή φυσικής πρωτεΐνης όπως το μητρικό γάλα ή βρεφική φόρμουλα ώστε να καλύπτονται οι ανάγκες του ασθενή όπως ορίζει ο γιατρός ή διαιτολόγος. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το Milupa TYR 1 ή σε συνδυασμό με το TYR Anamix Infant.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. βρεφική φόρμουλα, βρεφική τροφή, στερεές τροφές). Δίαιτες με Milupa TYR 1 πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, τυροσίνης και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις. Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10g σε 100 mL.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500 g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση		Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια							
	kJ	1251	195.1				
	kcal	299	29.9	Άλλα			
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	50	5	Χολίνη	mg	700	70
Υδατάνθρακες	g	25.6	2.56	Ινσοσίδη	mg	450	45
Σάκχαρα	g	0.89	0.09	Προφίλ αμινοξέων			-
Λακτόζη	g	-	-	L-Αλανίνη	g	2.34	0.23
Λίπη	g	-	-	L-Αργινίνη	g	2.1	0.21
κορεσμένα	g	-	-	L-Ασπαρτικό οξύ	g	5.59	0.56
μονοακόρεστα	g	-	-	L-Κυστίνη	g	1.38	0.14
πολυακόρεστα	g	-	-	Γλυκίνη	g	1.38	0.14
DHA	g	-	-	L-Γλουταμίνη	g	12.3	1.23
Εξωόξιμες ίνες	g	-	-	L-Ιστιδίνη	g	1.38	0.14
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία				L-Ισολευκίνη	g	3.48	0.35
Νάτριο	mg	700	70	L-Λευκίνη	g	5.83	0.58
Κάλιο	mg	2250	225	L-Λυσίνη	g	4.2	0.42
Χάλκιο	mg	1400	140	L-Μεθειονίνη	g	1.38	0.14
Ασβέσιο	mg	1925	192.5	L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-
Φώσφορος	mg	1146	114.6	L-Προλίνη	g	5.5	0.55
Μαγνήσιο	mg	240	24	L-Ιερίνη	g	3.08	0.31
Σίδηρος	mg	35	3.5	L-Θρεονίνη	g	2.75	0.28
Ψευδάργυρος	mg	16.5	1.65	L-Τρυπτοφάνη	g	1.05	0.11
Χαλκός	mg	1.8	0.18	L-Τυροσίνη	g	-	-
Μαγγάνιο	mg	0.27	0.03	L-Βαλίνη	g	4.2	0.42
Φθόριο	mg	0.5	0.05	L-Καρβονική	mg	75	7.5
Μόλυβδος	µg	100	10	Ταυρίνη	mg	235	23.5
Σελήνιο	µg	60	6				
Χρόμιο	µg	80	8				
Ιώδιο	µg	300	30				
Βιταμίνες							
Βιταμίνη Α	µg RE	1900	190				
Βιταμίνη D	µg	42.5	4.25				
Βιταμίνη E	mg	21.7	2.17				
Βιταμίνη K	µg	35	3.5				
Θειαμίνη	mg	2	0.2				
Ριβοφλαβίνη	mg	2.25	0.225				
Νιασίνη	mg	22.5	2.25				
Παντοθενικό οξύ	mg	15	1.5				
Βιταμίνη B6	mg	1.75	0.175				
Φυλλικό οξύ	µg	250	25				
Βιταμίνη B12	µg	4.25	0.425				
Βιοτίνη	µg	50	5				
Βιταμίνη C	mg	100	10				

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 36542/12-04-2017

Milupa TYR 2 Secunda



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων, ελεύθερο τυροσίνης και φαινυλαλανίνης, εμπλουτισμένο με υδατάνθρακες, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της τυροσιναιμίας. Απευθύνεται σε παιδιά άνω των 8 ετών και εφήβους. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το Milupa TYR 2 Secunda ή σε συνδυασμό με το TYR Anapix Junior ή το TYR Anapix Junior LQ.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, στερεά τρόφιμα). Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10g σε 100 ml. Δίαιτες με TYR 2 secunda πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, τυροσίνης και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400 g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση		Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια							
	kJ	1258	125.8	Άλλα			
	kcal	296	29.6	Χολίνη	mg	630	63
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	70	7	Ινσουλίνη	mg	315	31.5
Υδατάνθρακες	g	4	0.4	Προφίλ αμινοξέων			
Σάκχαρα	g	0.2	0.02	L-Αλανίνη	g	3.31	0.33
Λακτόζη	g	-	-	L-Αργινίνη	g	2.92	0.29
Λίπη	g	-	-	L-Ασπαρτικό οξύ	g	8.1	0.81
κορεσμένα	g	-	-	L-Κυστίνη	g	1.94	0.19
μονοακόρεστα	g	-	-	L-Γλυκίνη	g	1.94	0.19
πολυακόρεστα	g	-	-	L-Γλουταμίνη	g	17.22	1.72
DHA	g	-	-	L-Ιστιδίνη	g	1.94	0.19
Εξωόξιμες ίνες	g	-	-	L-Ισολευκίνη	g	4.86	0.49
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία				L-Λευκίνη	g	8.27	0.83
Νάτριο	mg	<20	-	L-Λυσίνη	g	5.84	0.58
Κάλιο	mg	1400	140	L-Μεθειονίνη	g	1.94	0.19
Χλώριο	mg	<20	-	L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-
Ασβέστιο	mg	1820	182.00	L-Προλίνη	g	7.69	0.77
Φώσφορος	mg	1085	108.50	L-Ιερίνη	g	4.28	0.43
Μαγνήσιο	mg	392	39.20	L-Θρεονίνη	g	3.8	0.38
Σίδηρος	mg	22.4	2.24	L-Τρυπτοφάνη	g	1.4	0.14
Ψευδάργυρος	mg	20	2.00	L-Τυροσίνη	g	-	-
Χαλκός	mg	1.82	0.18	L-Βαλίνη	g	5.8	0.58
Μαγγάνιο	mg	2.8	0.28	L-Καρνιτίνη	mg	105	10.5
Φθόριο	mg	1.1	0.11	Ταυρίνη	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	90	9.00				
Σελήνιο	μg	70	7.00				
Χρόμιο	μg	98	9.80				
Ιώδιο	μg	288	28.80				
Βιταμίνες							
Βιταμίνη Α	μg RE	1400	140.00				
Βιταμίνη D	μg	35	3.50				
Βιταμίνη E	mg-a-IE	15	1.50				
Βιταμίνη K	μg	56	5.60				
Θειαμίνη	mg	2.45	0.25				
Ριβοφλαβίνη	mg	2.2	0.22				
Νιασίνη	mg	25.2	2.52				
Παντοθενικό οξύ	mg	9.1	0.91				
Βιταμίνη B6	mg	2.5	0.25				
Φυλλικό οξύ	μg	253	25.30				
Βιταμίνη B12	μg	4.2	0.42				
Βιοτίνη	μg	70	7.00				
Βιταμίνη C	mg	105	10.50				

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 25417/23-03-2017

3. MSUD

Νόσος ως από οσμής ούρων σφενδάμου

Η νόσος ως από οσμής ούρων σφενδάμου (MSUD) είναι μια σπάνια γενετική διαταραχή η οποία συνδέεται με ένα ενζυμικό σύμπλοκο (την αφυδρογονάση των άλφα-κετοξέων), που ευθύνεται για τη διάσπαση ορισμένων αμινοξέων και καθυστερεί τον μεταβολισμό της λευκίνης, της ισολευκίνης και της βαλίνης. Η συσσώρευση αυτών των διακλαδισμένων αμινοξέων σε ασθενείς εκτός θεραπείας οδηγεί σε μη αναστρέψιμη νευρολογική βλάβη και θάνατο.

Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι η πρόληψη της συσσώρευσης αυτών των διακλαδισμένων αμινοξέων μέσω μιας διαίτας χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες. Η πρωτεϊνική απαίτηση επιτυγχάνεται με την ενσωμάτωση στη διαίτα ενός μίγματος αμινοξέων χωρίς λευκίνη, ισολευκίνη και βαλίνη σε συνδυασμό με φυσική πρωτεΐνη για την παροχή των απαραίτητων απαιτήσεων της λευκίνης, της ισολευκίνης και της βαλίνης. Το επιτρεπόμενο όριο πρόσληψης των φυσικών πρωτεϊνών προσδιορίζεται με βάση τις ανάγκες της λευκίνης και μπορεί επίσης να απαιτεί την ενσωμάτωση της ισολευκίνης και της βαλίνης.

Ενώ η διαιτητική διαχείριση είναι το κλειδί για τη θεραπεία MSUD υπάρχουν και ελαφρύτερες παραλλαγές της νόσου που μπορεί να αντιδράσουν θετικά σε βιταμίνες.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
MSUD	MSUD Anamix Infant	0-3	400g
	MSUD Anamix Junior	1-10	400g
	MSUD AID	Από τη γέννηση	500g
	MSUD 2 Secunda	8-14	500g

0-3
ΕΤΩΝ

MSUD Anamix infant

Περιγραφή

Βρεφική φόρμουλα σε μορφή σκόνης με βάση τα αμινοξέα, ελεύθερη λευκίνης, ισολευκίνης και βαλίνης. Περιέχει απαραίτητα και μη απαραίτητα αμινοξέα, υδατάνθρακες, λίπη, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία. Περιέχει LCPs και ένα μοναδικό μίγμα γαλακτο- και φρουκτο- ολιγοσακχαριτών (GOS & FOS). Περιέχει DHA για την υποστήριξη της ομαλής οπτικής ανάπτυξης στα βρέφη.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της νόσου ως από οσμής ούρων σφενδάμιου (MSUD), σε βρέφη από τη γέννηση έως 12 μηνών και ως συμπληρωματική τροφή έως και των 3 ετών. Ακατάλληλο ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Το προϊόν αυτό δε θα πρέπει να χρησιμοποιείται ως μοναδική πηγή πρωτεΐνης αλλά να δίνεται σε συνδυασμό με μια πηγή πρωτεΐνης όπως το μητρικό γάλα ή βρεφική φόρμουλα ώστε να καλύπτονται οι απαιτήσεις σε ισολευκίνη, λευκίνη, βαλίνη, υγρά αλλά και οι γενικές θρεπτικές απαιτήσεις του ασθενή σε ποσότητες ενδεδειγμένες από ιατρό ή διαιτολόγο.

Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το MSUD Anamix Infant ή σε συνδυασμό με το MSUD Aid ή το MSUD Anamix Junior.



Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη συγκέντρωση τροφής είναι 15% βάρος/όγκο (15 g προϊόντος συμπληρωμένα με νερό έως τελικού όγκου 100 ml). Χρησιμοποιήστε μόνο την παρεχόμενη μεζούρα. Κάθε μεζούρα (5 g) Anamix Infant απαιτεί 30 ml νερό ώστε να επιτευχθεί η συνιστώμενη αραιώση. Διαιτές με MSUD Anamix πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, λευκίνης, ισολευκίνης και βαλίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400 g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Ενέργεια		1950	293
	kcal	466	70
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	13.1	2
Υδατάνθρακες	g	50.1	7.5
Σάκχαρα	g	7.5	1.1
Λίπη	g	23	3.5
κορεσμένα	g	7.7	1.2
μονοακόρεστα	g	11.3	1.7
πολυακόρεστα	g	4	0.6
DHA	mg	120	17.8
ARA	mg	120	17.3
Εξόδημα	g	3.7	0.56
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	191	28.7
Κάλιο	mg	505	75.8
Χλώριο	mg	355	53.3
Ασβέστιο	mg	410	61.5
Φώσφορος	mg	300	45
Μαγνήσιο	mg	58	8.7
Σίδηρος	mg	7.92	1.2
Ψευδάργυρος	mg	5.59	0.84
Χαλκός	μg	420	63
Μαγγάνιο	mg	0.029	0.004
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	12	1.8
Σελήνιο	μg	17.7	2.66
Χρόμιο	μg	13.8	2.1
Ιώδιο	μg	97.9	14.7
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μg RE	408	61.2
Βιταμίνη D	μg	11.2	1.68
Βιταμίνη E	mg-α-IE	11.5	1.73
Βιταμίνη K	μg	37.2	5.6
Θειαμίνη	mg	0.5	0.08
Ριβοφλαβίνη	mg	0.5	0.08
Νιασίνη	mg(mgNE)	2,2 (9,2)	0,33 (1,4)
Παντοθενικό οξύ	mg	2,8	0,42
Βιταμίνη B6	mg	0,5	0,08
Φυλλικό οξύ	μg	55	8,3
Βιταμίνη B12	μg	1,2	0,18
Βιοτίνη	μg	18,2	2,7
Βιταμίνη C	mg	48,9	7,34

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Άλλα			
Χολίνη	mg	146	21.9
Ινοσιτόλη	mg	98	14.7
Οσμωτικότητα	mOsm/L		330
	mOsm/kg νερού		380
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	0.82	0.12
L-Αργινίνη	g	1.4	0.21
L-Ασπαρτικό οξύ	g	1.2	0.18
L-Κυστίνη	g	0.52	0.08
Γλυκίνη	g	1.29	0.19
L-Γλουταμικό οξύ	g	1.6	0.24
L-Γλουταμίνη	g	0.13	0.02
L-Ιστιδίνη	g	0.8	0.12
L-Ισολευκίνη	g	-	-
L-Λευκίνη	g	-	-
L-Λυσίνη	g	1.45	0.22
L-Μεθειονίνη	g	0.34	0.05
L-Φαινυλαλανίνη	g	0.94	0.14
L-Προλίνη	g	1.56	0.23
L-Σερίνη	g	0.96	0.14
L-Θρεονίνη	g	1.05	0.16
L-Τρυπτοφάνη	g	0.42	0.06
L-Τυροσίνη	g	0.94	0.14
L-Βαλίνη	g	-	-
L-Καρνιτίνη	g	0.01	0.002
Ταυρίνη	g	0.03	0.005

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 47812/04-07-2011

MSUD Anamix Junior



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων ελεύθερο λευκίνης, ισολευκίνης και βαλίνης. Περιέχει ένα ισοροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λιπώδη συμπεριλαμβανόμενου του δοκοσαεξανόϊκού οξέος (DHA), βιταμίνες μέταλλα, ιχνοστοιχεία και εδάξιμες ίνες.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών 1-10 ετών με νόσο ως από σπής σφενδάμου (MSUD). Δεν ενδείκνυται για βρέφη κάτω του 1 έτους. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το MSUD Anamix Junior σε συνδυασμό με το MSUD 2 Secunda ή το MSUD Aid αναλόγως της ηλικίας του παιδιού.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 28,6% βάρους κατ' όγκο. Αυτό επιτυγχάνεται αναμιγνύοντας 4 μεζούρες MSUD Anamix Junior (36g) σε 100 ml νερό.

Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, στερεά τρόφιμα). Διαίτες με MSUD Anamix Junior ή Milupa MSUD πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και λευκίνης, ισολευκίνης και βαλίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400 g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1572	450
	kcal	375	107
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	28	8
Υδατάνθρακες	g	32	9.2
Σάκχαρο	g	3.2	0.9
Λακτόζη	g		
Λίπη	g	12.5	3.6
κορεσμένα	g	2	0.6
μονοακόρεστα	g	8.2	2.3
πολυακόρεστα	g	1.8	0.5
DHA	mg	180	51.48
Εδάξιμες ίνες	g	11.2	3.2
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	308	88.1
Κάλιο	mg	490	140.1
Χλώριο	mg	448	128.1
Ασβέστιο	mg	1078	308.3
Φώσφορος	mg	708	202.5
Μαγνήσιο	mg	123	35.2
Σίδηρος	mg	10.9	3.1
Ψευδάργυρος	mg	5.3	1.5
Χαλκός	mg	0.62	0.2
Μαγγάνιο	mg	1	0.3
Φθόριο	mg		
Μόλυβδος	μg	28	8.0
Σελήνιο	μg	30.8	8.8
Χρόμιο	μg	11.2	3.2
Ιώδιο	μg	139	39.8
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg RE	420	120.1
Βιταμίνη D	μg	21	6.0
Βιταμίνη E	mg-α-TE	8.4	2.4
Βιταμίνη K	μg	14	4.0
Θειαμίνη	mg	0.73	0.2
Ριβοφλαβίνη	mg	0.73	0.2
Νιασίνη	mg	2	0.6
Παντοθενικό οξύ	mg	4.2	1.2
Βιταμίνη B6	mg	0.73	0.2
Φυλλικό οξύ	μg	210	60.1
Βιταμίνη B12	μg	1.3	0.4
Βιοτίνη	μg	11.2	3.2
Βιταμίνη C	mg	42	12.0
Άλλα			
Χολίνη	mg	224	64.1
Ινοσιτόλη	mg	56	16.0
Οσμωτικότητα	mOsm/L		940
	mOsm/kg νερού		1180
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	4.2	1.20
L-Αργινίνη	g	1.62	0.46
L-Ασπαρτικό οξύ	g	0.42	0.12
L-Κυστίνη	g	1.88	0.54
Γλυκίνη	g	3.78	1.08
L-Γλουταμίνη	g	3.08	0.88
L-Ιστιδίνη	g	0.9	0.26
L-Ισολευκίνη	g	-	-
L-Λευκίνη	g	-	-
L-Λυσίνη	g	2.18	0.62
L-Μεθειονίνη	g	0.76	0.22
L-Φαινυλαλανίνη	g	1.88	0.54
L-Προλίνη	g	2.04	0.58
L-Σερίνη	g	1.04	0.30
L-Θρεονίνη	g	2.66	0.76
L-Τρυπτοφάνη	g	0.56	0.16
L-Τυροσίνη	g	2.52	0.72
L-Βαλίνη	g	-	-
L-Καρνιτίνη	g	0.02	0.01
Ταυρίνη	g	0.05	0.01

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 39010/05-06-2015

MSUD Anamix Junior LQ Orange

Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε υγρή μορφή με γεύση πορτοκάλι, ελεύθερο ισολευκίνης, λευκίνης και βαλίνης. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λίπος, συμπεριλαμβανομένου και του δοκοσαεξανοϊκού οξέος (DHA), βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών με νόσο ως από οσμής σφενδάμου (MSUD) 1-10 ετών. Ακατάλληλο ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το MSUD Anamix Junior LQ ή σε συνδυασμό με MSUD Anamix Junior ή το MSUD Aid.



Δοσολογία και διαχείριση

Το MSUD Anamix Junior LQ σερβίρεται καλύτερα δροσερό και καταναλώνεται αμέσως. Ανακινείστε καλά πριν την κατανάλωση. Δίαιτες με MSUD Anamix Junior LQ πρέπει να συμπληρώνονται με φυσική πρωτεΐνη και άλλα θρεπτικά συστατικά σε ιατρικά συνταγογραφημένες ποσότητες ώστε να καλύπτει τις ανάγκες σε ισολευκίνη, λευκίνη και βαλίνη αλλά και τις γενικές θρεπτικές ανάγκες του ασθενή.

Συσκευασία

Πλαστική φιάλη 125ml

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 125 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση		Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια		396	497				
		kcal	94	118			
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	8	10				
Υδατάνθρακες	g	7	8.8				
Σάκχαρα	g	5.7	7.1				
Λίπη	g	3.8	4.8				
κορεσμένα	g	0.61	0.76				
μονοακόρεστα	g	2.4	3				
πολυακόρεστα	g	0.45	0.56				
DHA	mg	48	60				
Εξόδημες ίνες	g	0.25	0.31				
Μέταλλα & ιχνοστοιχεία							
Νάτριο	mg	187	234				
Κάλιο	μg	270	338				
Χλώριο	mg	145	181				
Ασβέτιο	mg	261	326				
Φώσφορος	mg	132	165				
Μαγνήσιο	mg	45.5	56.9				
Σίδηρος	mg	3.9	4.9				
Ψευδάργυρος	mg	2.8	3.5				
Χαλκός	mg	0.29	0.36				
Μαγνήσιο	mg	0.22	0.28				
Φθόριο	mg	-	-				
Μόλυβδος	μg	11.9	14.9				
Σελήνιο	μg	15.4	19.3				
Χρόμιο	μg	7.7	9.6				
Ιώδιο	μg	27.6	34.5				
Βιταμίνες							
Βιταμίνη Α	μg	157	196				
Βιταμίνη D	μg	3.9	4.9				
Βιταμίνη Ε	mg-α-TE	1.7	2.1				
Βιταμίνη Κ	μg	6.9	8.6				
Θιαμίνη	mg	0.26	0.33				
Ριβοφλαβίνη	mg	0.3	0.38				
Νιασίνη	mg	4.1	5.1				
Παντοθενικό οξύ	mg	1.1	1.4				
Βιταμίνη Β6	mg	0.35	0.44				
Φυλλικό οξύ	μg	27.6	34.5				
Βιταμίνη Β12	μg	0.36	0.45				
Βιοτίνη	μg	9.7	12.1				
Βιταμίνη C	mg	15.2	19				
Άλλα							
Χολίνη	mg	22.1	27.6				
Ινοσιτόλη	mg	9.7	12.1				
Ταυρίνη	mg	262	328				
Οσμωτικότητα	mOsm/kg νερού	1430	1430				
Προφιλ αμινοξέων							
L-Αλανίνη	g	0.56	0.7				
L-Αργινίνη	g	0.76	0.95				
L-Ασπαρτικό οξύ	g	0.58	0.73				
L-Κυστίνη	g	0.48	0.6				
Γλυκίνη	g	0.76	0.95				
L-Γλουταμίνη	g	-	-				
L-Ιστιδίνη	g	0.4	0.5				
L-Ισολευκίνη	g	-	-				
L-Λευκίνη	g	-	-				
L-Λυσίνη	g	0.71	0.89				
L-Μεθειονίνη	g	0.17	0.21				
L-Φαινυλαλανίνη	g	0.47	0.59				
L-Προλίνη	g	0.95	1.19				
L-Σερίνη	g	0.66	0.83				
L-Θρεονίνη	g	0.52	0.65				
L-Τρυπτοφάνη	g	0.21	0.26				
L-Τυροσίνη	g	0.8	1				
L-Βαλίνη	g	-	-				
L-Καρνιτίνη	mg	35	43.8				

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 44987/12-04-2019



MSUD Aid



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε μορφή σκόνης, ελεύθερο ισολευκίνης, λευκίνης και βαλίνης που όμως περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για χρήση από τη γέννηση στη διαιτητική διαχείριση της νόσου ούρων ως από οσμής σφενδάμου (MSUD) ή άλλων καταστάσεων όπου είναι απαραίτητος ο περιορισμός της πρόσληψης των αμινοξέων διακλασισμένης αλυσού.

Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το MSUD Aid ή σε συνδυασμό με το MSUD Anapix Junior ή το MSUD Anapix Infant ανάλογα με την ηλικία του παιδιού.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 1 προς 20 (5g σκόνης με 100ml νερό). Αυτές οι αραώσεις είναι μόνο κατευθυντήριες οδηγίες. Το προϊόν μπορεί να ληφθεί ως πιο συμπυκνωμένο ρόφημα ή κρέμα, ωστόσο πρέπει να συνδυάζεται με με νερό ή αραιωμένα ροφήματα ώστε να αντισταθμιστεί η υψηλή οσμωτικότητα. Η έτοιμη τροφή πρέπει να μπει στο ψυγείο αν δεν είναι για άμεση χρήση και δε θα πρέπει να φυλάσσεται για πάνω από 24 ώρες από της ώρας της ετοιμασίας. Ανακινήστε ή ανακατέψτε καλά πριν τη χρήση. Δίαιτες με MSUD AID πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων οξέων, λευκίνης, ισολευκίνης και βαλίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500 g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Ενέργεια			
	kJ	1386	69.3
	kcal	326	16.3
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	77	3.9
Υδατάνθρακες	g	4.5	0.23
Σάκχαρα	g	0.4	0.02
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξώδημες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχθυοστοχεία			
Νάτριο	mg	<15	<0.7
Κάλιο	mg	-	-
Χλωρίο	mg	-	-
Ασβέστιο	mg	145	7.25
Φώσφορος	mg	75	3.75
Μαγνήσιο	mg	-	-
Σίδηρος	mg	-	-
Ψευδάργυρος	mg	-	-
Χαλκός	μg	-	-
Μαγνήσιο	mg	-	-
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	-	-
Σελήνιο	μg	-	-
Χρόμιο	μg	-	-
Ιώδιο	μg	-	-
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg	-	-
Βιταμίνη D	μg	-	-
Βιταμίνη E	mg	-	-
Βιταμίνη K	μg	-	-
Θειαμίνη	mg	-	-
Ριβοφλαβίνη	mg	-	-
Νιασίνη	mg	-	-
Παντοθενικό οξύ	mg	-	-
Βιταμίνη B6	mg	-	-
Φυλλικό οξύ	μg	-	-
Βιταμίνη B12	μg	-	-
Βιοτίνη	μg	-	-
Βιταμίνη C	mg	-	-

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Άλλα			
Χολίνη	mg	-	-
Ινοσιτόλη	mg	-	-
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-	-
	mOsm/kg νερού	-	330
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	4.83	0.24
L-Αργινίνη	g	8.47	0.42
L-Ασπαρτικό οξύ	g	7.07	0.35
L-Κυστίνη	g	3.16	0.16
Γλυκίνη	g	7.59	0.38
L-Γλουταμικό οξύ	g	9.51	0.48
L-Ιστιδίνη	g	4.84	0.24
L-Ισολευκίνη	g	-	-
L-Λευκίνη	g	-	-
L-Λυσίνη	g	8.83	0.44
L-Μεθειονίνη	g	2.07	0.1
L-Φαινυλαλανίνη	g	5.75	0.29
L-Προλίνη	g	9.2	0.46
L-Σερίνη	g	5.69	0.28
L-Θρεονίνη	g	6.38	0.32
L-Τρυπτοφάνη	g	2.53	0.13
L-Τυροσίνη	g	5.75	0.29
L-Βαλίνη	g	-	-
L-Καρνιτίνη	g	0.06	0.003
Ταυρίνη	g	0.12	0.006

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 47805/04-07-2011

Milupa MSUD 2 Secunda



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων ελεύθερο ισολευκίνης, λευκίνης και βαλίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της νόσου ως από οσμής σφενδάμου (MSUD) σε παιδιά άνω των 8 ετών, εφήβους και ενήλικες. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το Milupa MSUD 2 Secunda ή σε συνδυασμό με το MSUD Anaplix Junior αναλόγως την ηλικία του καταναλωτή.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, στερεά τρόφιμα). Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10 g σε 100 ml. Διάιτες με MSUD 2 Secunda πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, ισολευκίνης, μεθειονίνης, θρεονίνης και βαλίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500 g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1260	126
	kcal	296	30
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	70	7
Υδατάνθρακες	g	4.1	0.41
Σάκχαρα	g	0.2	0.02
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξώδημες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	<20	<2
Κάλιο	mg	1400	140
Χλώριο	mg	<20	<2
Ασβέστιο	mg	1820	182
Φώσφορος	mg	1085	108.5
Μαγνήσιο	mg	392	39.2
Σίδηρος	mg	22.4	2.24
Ψευδάργυρος	mg	20	2
Χαλκός	μg	1820	182
Μαγγάνιο	mg	2.8	0.28
Φθόριο	mg	1.1	0.11
Μόλυβδος	μg	90	9
Σελήνιο	μg	70	7
Χρόμιο	μg	98	9.8
Ιώδιο	μg	288	28.8
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg RE	1400	140
Βιταμίνη D	μg	35	3.5
Βιταμίνη E	mg-a-IE	15	1.5
Βιταμίνη K	μg	56	5.6
Θειαμίνη	mg	2.45	0.245
Ριβοφλαβίνη	mg	2.2	0.22
Νιασίνη	mg	25.2	2.52
Παντοθενικό οξύ	mg	9.1	0.91
Βιταμίνη B6	mg	2.5	0.25
Φυλλικό οξύ	μg	253	25.3
Βιταμίνη B12	μg	4.2	0.42
Βιοτίνη	μg	70	7
Βιταμίνη C	mg	105	10.5

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	630	63
Ινοσιτόλη	mg	315	31.5
Οσμωτικότητα	mOsm/L		670
	mOsm/kg νερού		710
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	3.86	0.39
L-Αργινίνη	g	3.37	0.34
L-Ασπαρτικό οξύ	g	9.45	0.95
L-Κυστίνη	g	2.22	0.22
Γλυκίνη	g	2.22	0.22
L-Γλουταμίνη	g	19.86	1.99
L-Ιστιδίνη	g	2.22	0.22
L-Ισολευκίνη	g	-	-
L-Λευκίνη	g	-	-
L-Λυσίνη	g	6.65	0.67
L-Μεθειονίνη	g	2.22	0.22
L-Φαινυλαλανίνη	g	3.95	0.40
L-Προλίνη	g	8.87	0.89
L-Σερίνη	g	5	0.50
L-Θρεονίνη	g	4.44	0.44
L-Τρυπτοφάνη	g	1.74	0.17
L-Τυροσίνη	g	4.82	0.48
L-Βαλίνη	g	-	-
L-Καρνιτίνη	mg	105	10.5
Ταυρίνη	mg	-	-

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 82442/25-10-2013

4. MMA/PA

Μεθυλμαλονική Οξυαιμία

Η **μεθυλμαλονική οξυαιμία** και η **προπιονική οξυαιμία** είναι διαταραχές του μεταβολισμού του προπιονικού οξέος. Ο βαθμός σοβαρότητας ποικίλει και το φάσμα των συμπτωμάτων μπορεί να κυμαίνεται από μέτρια νευρολογική βλάβη μέχρι κώμα και θάνατο.

Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι ο περιορισμός της παραγωγής του προπιονικού οξέος μέσω του περιορισμού της μεθειονίνης, της θρεονίνης, της βαλίνης και της ισολευκίνης, μέσω δίαιτας χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες. Η πρωτεϊνική απαίτηση επιτυγχάνεται με τη συμπλήρωση της δίαιτας με ένα μείγμα αμινοξέων χωρίς μεθειονίνη, θρεονίνη, βαλίνη και ισολευκίνη. Η καρνιτίνη χρησιμοποιείται ως αποτελεσματικός προαγωγέας ουρικής προπιονυλοκαρνιτίνης και στην πρόληψη της εξάντλησης της καρνιτίνης. Η μεθανουδραζόλη συνταγογραφείται συχνά για να περιορίσει την παραγωγή προπιονικού οξέος σε μέρος της εντερικής βακτηριακής χλωρίδας.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
MMA/PA	MMA/PA Anamix Infant	0-3	400g
	MMA/PA Anamix Junior	1-10	400g
	XMTVI Maxamum	≥ 8	500g
	Milupa OS 1	0-1	500g
	Milupa OS 2 secunda	≥ 8	500g

0-3
ΕΤΩΝ

MMA/PA Anamix Infant



Περιγραφή

Βρεφική φόρμουλα σε μορφή σκόνης με βάση τα αμινοξέα, ελεύθερη μεθειονίνης, βαλίνης και θρεονίνης και χαμηλή σε ισολευκίνη. Περιέχει απαραίτητα και μη απαραίτητα αμινοξέα, υδατάνθρακες, λίπη, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοχεία. Περιέχει LCPs και ένα μοναδικό μίγμα γαλακτο και φυτικού-ολιγοσακχαριτών (GOS & FOS). Περιέχει DHA για την υποστήριξη της ομαλής οπτικής ανάπτυξης στα βρέφη.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για χρήση στη διαιτητική διαχείριση της διενωσμένης μεθυλμαλονικής ή προποινικής οξυαιμίας σε βρέφη από τη γέννηση έως 12 μηνών και ως συμπληρωματική τροφή σε ηλικία έως των 3 ετών. Το προϊόν αυτό δε θα πρέπει να χρησιμοποιείται ως αποκλειστική πηγή πρωτεΐνης αλλά να δίνεται σε συνδυασμό με πηγή πρωτεΐνης όπως το μητρικό γάλα ή ιδιόκτητη βρεφική φόρμουλα ώστε να καλύπτονται οι ανάγκες σε μεθειονίνη, θρεονίνη, βαλίνη, ισολευκίνη και υγρά αλλά και οι γενικές θρεπτικές ανάγκες του ασθενή όπως ορίζει ο ιατρός ή ο διαπαιθολόγος. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το MMA/PA Anamix Infant ή σε συνδυασμό με το Milura OS 1 ή το MMA/PA Anamix Junior ανάλογα με την ηλικία του παιδιού.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη συγκέντρωση τροφίμου είναι 15 βάρους/όγκο (15 g προϊόντος συμπληρωμένα με νερό έως τελικού όγκου 100 ml). Κάθε μεζούρα (5 g) MMA/PA Anamix Infant απαιτεί 30 ml νερό για να δώσει τη συνιστώμενη συγκέντρωση. Δίαιτες με MMA/PA Anamix πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, μεθειονίνης, θρεονίνης και βαλίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g

Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (15% αραίωση)	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (15% αραίωση)
Ενέργεια					
	kJ	1950			293
	kcal	466			70
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	13,1			2
Υδατάνθρακες	g	50,1			7,5
Σάκχαρα	g	7,5			1,1
Λίπη	g	23			3,5
κορεσμένα	g	7,7			1,2
μονοακόρεστα	g	11,3			1,7
πολυακόρεστα	g	4			0,6
DHA	mg	120			17,8
ARA	mg	120			17,8
Εξόδημες ίνες	g	3,7			0,56
Μέταλλα & Ιχνοστοχεία					
Νάτριο	mg	191			28,7
Κάλιο	mg	505			75,8
Χλώριο	mg	355			53,3
Ασβέστιο	mg	410			61,5
Φώσφορος	mg	300			45
Μαγνήσιο	mg	58,3			8,75
Σίδηρος	mg	7,92			1,19
Ψευδάργυρος	mg	5,59			0,84
Χαλκός	mg	0,42			0,063
Μαγγάνιο	mg	0,029			0,004
Φθόριο	mg	-			-
Μόλυβδος	µg	12,1			1,82
Σελήνιο	µg	17,7			2,66
Χρόμιο	µg	14			2,1
Ιώδιο	µg	97,9			14,7
Βιταμίνες					
Βιταμίνη Α	µg	408			61,2
Βιταμίνη D	µg	11,2			1,68
Βιταμίνη Ε	mg-a-IE	11,5			1,73
Βιταμίνη Κ	µg	37,3			5,6
Θειαμίνη	mg	0,5			0,08
Ριβοφλαβίνη	mg	0,5			0,08
Νιασίνη	mg	2,33			0,35
Παντοθενικό οξύ	mg	2,81			0,42
Βιταμίνη Β6	mg	0,51			0,08
Φυλλικό οξύ	µg	55			8,25
Βιταμίνη Β12	µg	1,21			0,18
Βιοτίνη	µg	18,2			2,7
Βιταμίνη C	mg	48,9			7,34
Άλλα					
Χολίνη	mg	146			21,9
Ινοσίτλη	mg	97,9			14,7
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-			330
	mOsm/kg νερού	-			380
Προφίλ αμινοξέων					
L-Αλανίνη	g	1,6			0,24
L-Αργινίνη	g	1,4			0,21
L-Ασπαρτικό οξύ	g	1,27			0,19
L-Κυστίνη	g	0,51			0,08
Γλυκίνη	g	0,64			0,1
L-Γλουταμικό οξύ	g	1,59			0,24
L-Γλουταμίνη	g	0,13			0,02
L-Ιστιδίνη	g	0,94			0,14
L-Ισολευκίνη	g	<0,045			<0,007
L-Λευκίνη	g	2,12			0,32
L-Λυσίνη	g	1,43			0,21
L-Μεθειονίνη	g	-			-
L-Φαινυλαλανίνη	g	0,93			0,14
L-Προλίνη	g	0,64			0,1
L-Σερίνη	g	0,89			0,13
L-Θρεονίνη	g	-			-
L-Τρυπτοφάνη	g	0,41			0,06
L-Τυροσίνη	g	0,93			0,14
L-Βαλίνη	g	-			-
L-Καρνιτίνη	g	0,01			0,002
Ταυρίνη	g	0,03			0,005

Αρ. Γνωστοπ. ΕΟΦ: 85589/03-12-2012

MMA/PA Anamix Junior



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων ελεύθερο θρεονίνης, μεθειονίνης και βαλίνης με χαμηλή περιεκτικότητα σε ισολευκίνη. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λιπώδη συμπεριλαμβανομένου του δοκοσαεξανοϊκού οξέος (DHA), βιταμίνες μέταλλα, ιχνοστοιχεία και εωδιμεις ινες.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 28,6% βάρους κατ όγκο. Αυτό επιτυγχάνεται αναμειγνύοντας 4 μεζούρες MMA/PA Anamix Junior (36g) σε 100 ml νερό. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, τρόφιμα). Δίαιτες με MMA/PA Anamix Junior πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και λευκίνης, ισολευκίνης και βαλίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις του ασθενούς

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση		Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια							
	kJ	1538	440	Άλλα			
	kcal	367	105	Χολίνη	mg	280	80.1
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	28	8	Ινοσιτόλη	mg	70	20.0
Υδατάνθρακες	g	30	8.6	Οσμωτικότητα	mOsm/L		970
Σάκχαρα	g	3.1	0.9		mOsm/kg νερού		1220
Λακτόζη	g			Προφίλ αμινοξέων			
Λίπη	g	12.5	3.6	L-Αλανίνη	g	3.42	0.98
κορεσμένα	g	2	0.6	L-Αργινίνη	g	3	0.86
μονοακόρεστα	g	8.2	2.3	L-Ασπαρτικό οξύ	g	2.72	0.78
πολυακόρεστα	g	1.8	0.5	L-Κυστίνη	g	1.56	0.45
DHA	g	180	51.48	Γλυκίνη	g	1.37	0.39
MCT	g	4.5	4.5	L-Γλουταμίνη	g	3.61	1.03
Εωδιμεις ινες	%	11.2	3.2	L-Ιστιδίνη	g	2.02	0.58
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία				L-Ισολευκίνη	g	<0,025	-
Νάτριο	mg	385	110.1	L-Λευκίνη	g	4.54	1.30
Κάλιο	mg	613	175.3	L-Λυσίνη	g	3.05	0.87
Χλώριο	mg	560	160.2	L-Μεθειονίνη	g	-	-
Ασβέστιο	mg	1348	385.5	L-Φαινυλαλανίνη	g	1.99	0.57
Φώσφορος	mg	885	253.1	L-Προλίνη	g	1.37	0.39
Μαγνήσιο	mg	154	44.0	L-Σερίνη	g	1.98	0.57
Σίδηρος	mg	13.6	3.9	L-Θρεονίνη	g	-	-
Ψευδάργυρος	mg	6.6	1.9	L-Τρυπτοφάνη	g	0.69	0.20
Χαλκός	mg	0.78	0.2	L-Τυροσίνη	g	1.99	0.57
Μαγγάνιο	mg	1.3	0.4	L-Βαλίνη	g	-	-
Φθόριο	mg	-	-	L-Καρνιτίνη	g	0.02	0.01
Μόλυβδος	μg	35	10.0	Ταυρίνη	g	0.06	0.02
Σελήνιο	μg	38.5	11.0				
Χρόμιο	μg	14	4.0				
Ιώδιο	μg	174	49.8				
Βιταμίνες							
Βιταμίνη Α	μg RE	525	150.2				
Βιταμίνη D	μg	26.3	7.5				
Βιταμίνη Ε	mg-α-TE	10.5	3.0				
Βιταμίνη Κ	μg	17.5	5.0				
Θεαμίνη	mg	0.91	0.3				
Ριβοφλαβίνη	mg	0.91	0.3				
Νιασίνη	mg	2.5	0.7				
Πανθοθενικό οξύ	mg	5.3	1.5				
Βιταμίνη Β6	mg	0.91	0.3				
Φυλλικό οξύ	μg	263	75.2				
Βιταμίνη Β12	μg	1.6	0.5				
Βιοτίνη	μg	14	4.0				
Βιταμίνη C	mg	52.5	15.0				

ΧΜΤΝΙ Maxamum



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε μορφή σκόνης χαμηλό σε ισολευκίνη και ελεύθερο μεθειονίνης, θρεονίνης και βαλίνης με χαμηλή περιεκτικότητα σε ισολευκίνη. Περιέχει ισορροπημένες ποσότητες των άλλων απαραίτητων αμινοξέων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατόνθρακες, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Δοσολογία και διαχείριση

Αρχικά συστήνεται μια αραίωση 1 προς 7 (10 g Maxamum και 70 ml νερό), με τη συγκέντρωση να αυξάνεται σε 1 προς 5 (10 g Maxamum και 50 ml νερό) καθώς αυξάνεται η ανοχή. Διάιτες με ΧΜΤΝΙ Maxamum πρέπει να περιέχουν επάρκεια ποσότητας ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, μεθειονίνης, θρεονίνης, βαλίνης και ισολευκίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500g

Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (1:5 αραίωση)
Ενέργεια		
	kJ	1260
	kcal	297
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	39
Υδατόνθρακες	g	34
Σάκχαρο	g	3.1
Λακτόζη	g	-
Λίπη	g	<0,5
κορεσμένα	g	-
μονοακόρεστα	g	-
πολυακόρεστα	g	-
DHA	g	-
Εξωόμιες ίνες	g	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία		
Νάτριο	mg	560
Κάλιο	mg	700
Χλώριο	mg	560
Ασβέστιο	mg	670
Φώσφορος	mg	670
Μαγνήσιο	mg	285
Σίδηρος	mg	23,5
Ψευδάργυρος	mg	13,6
Χαλκός	μg	1400
Μαγγάνιο	mg	2,1
Φθόριο	mg	-
Μόλυβδος	μg	107
Σελήνιο	μg	50
Χρόμιο	μg	50
Ιώδιο	μg	107
Βιταμίνες		
Βιταμίνη Α	μg RE	710
Βιταμίνη D	μg	7,8
Βιταμίνη Ε	mg-a-IE	5,2
Βιταμίνη Κ	μg	70
Θειαμίνη	mg	1,4
Ριβοφλαβίνη	mg	1,4
Νιασίνη	mg	13,6
Παντοθενικό οξύ	mg	5
Βιταμίνη Β6	mg	2,1
Φυλλικό οξύ	μg	500
Βιταμίνη Β12	μg	3,6
Βιοτίνη	μg	140
Βιταμίνη C	mg	90



Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (1:5 αραίωση)
Άλλα	mg	
Χολίνη	mg	321
Ινοσιτόλη	mOsm/L	85,7
Οσμωτικότητα		1000 * (σε αραίωση 1 προς 7 ίνα 690 mOsm/kg)
Προφίλ αμινοξέων		
L-Αλανίνη	g	4,8
L-Αργινίνη	g	4,2
L-Ασπαρτικό οξύ	g	3,8
L-Κυστίνη	g	1,6
Γλυκίνη	g	1,9
L-Γλουταμίνη	g	0,48
L-Ιστιδίνη	g	2,9
L-Ισολευκίνη	g	<0,14
L-Λευκίνη	g	6,4
L-Λυσίνη	g	4,4
L-Μεθειονίνη	g	-
L-Φαινυλαλανίνη	g	2,8
L-Προλίνη	g	1,9
L-Σερίνη	g	2,7
L-Θρεονίνη	g	-
L-Τρυπτοφάνη	g	1,3
L-Τυροσίνη	g	2,8
L-Βαλίνη	g	-
L-Καρνιτίνη	g	0,02
Ταυρίνη	g	0,15

0-1
ΕΤΩΝ

Milupa OS 1



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων ελεύθερο, μεθειονίνης, θρεονίνης και βαλίνης, χαμηλό σε ισολευκίνη, εμπλουτισμένο με υδατάνθρακες, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση οργανικής οξυαιμίας δηλαδή της μεθυλμαλονικής οξυαιμίας και της προπιονικής οξυαιμίας σε βρέφη έως 12 μηνών. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το Milupa OS 1 ή σε συνδυασμό με το MMA/PA Anamix Infant.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συστασόμενη αραιώση είναι 10 g σκόνης και 90 mL νερό που δίνουν 100 ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. βρεφική φόρμουλα, βρεφική κρέμα, στερεές τροφές). Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10 g σε 100 ml. Διαίτες με OS 1 πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, ισολευκίνης, μεθειονίνης, θρεονίνης και βαλίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση		Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια				Άλλα			
	kJ	1180	118	Χολίνη	mg	910	91
	kcal	282	28.2	Ινοσιτόλη	mg	585	58.5
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	50	5	Προφίλ αμινοξέων			
Υδατάνθρακες	g	21.5	2.15	L-Αλανίνη	g	2.64	0.264
Σάκχαρα	g	0.8	0.08	L-Αργινίνη	g	2.32	0.232
Λίπη	g	-	-	L-Ασπαρτικό οξύ	g	6.51	0.651
κορεσμένα	g	-	-	L-Κυστίνη	g	1.54	0.154
μονοακόρεστα	g	-	-	Γλυκίνη	g	1.54	0.154
πολυακόρεστα	g	-	-	L-Γλουταμικό οξύ	g	13.7	1.37
DHA	g	-	-	L-Ιστιδίνη	g	1.54	0.154
ARA	%	-	-	L-Ισολευκίνη	g	<0.03	<0.003
Εδώδιμες ίνες	g	-	-	L-Λευκίνη	g	6.43	0.643
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία				L-Λυσίνη	g	4.57	0.457
Νάτριο	mg	910	91	L-Μεθειονίνη	g	-	-
Κάλιο	mg	2925	292.5	L-Φαινυλαλανίνη	g	2.74	0.274
Χλώριο	mg	1820	182	L-Προλίνη	g	6.05	0.605
Ασβέστιο	mg	2502	250.2	L-Ισερίνη	g	3.4	0.34
Φώσφορος	mg	1490	149	L-Θρεονίνη	g	-	-
Μαγνήσιο	mg	312	31.2	L-Τρυπτοφάνη	g	1.2	0.12
Σίδηρος	mg	45.5	4.55	L-Τυροσίνη	g	3.31	0.331
Ψευδάργυρος	mg	21.5	2.15	L-Βολίνη	g	-	-
Χαλκός	mg	2.33	0.233	L-Καρβονική	mg	98	9.8
Μαγγάνιο	mg	0.35	0.04	Ταυρίνη	mg	306	30.6
Φθόριο	mg	0.65	0.065				
Μόλυβδος	µg	130	13				
Σελήνιο	µg	78	7.8				
Χρόμιο	µg	104	10.4				
Ιώδιο	µg	390	39				
Βιταμίνες							
Βιταμίνη Α	µg	2470	247				
Βιταμίνη D	µg	55.3	5.53				
Βιταμίνη E	mg	28.2	2.82				
Βιταμίνη K	µg	45.5	4.55				
Θειαμίνη	mg	2.6	0.26				
Ριβοφλαβίνη	mg	2.9	0.29				
Νιασίνη	mg	29.3	2.93				
Παντοθενικό οξύ	mg	19.5	1.95				
Βιταμίνη B6	mg	2.28	0.228				
Φυλλικό οξύ	µg	325	32.5				
Βιταμίνη B12	µg	5.50	0.55				
Βιοτίνη	µg	65	6.5				
Βιταμίνη C	mg	130	13				

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 36548/12-04-2017

Milupa OS 2 Secunda



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων ελεύθερο ισολεκίνης, μεθειονίνης, θρεονίνης και βαλίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διατροφική διαχείριση οργανικής οξυαιμίας, δηλαδή της μεθυλμαλονικής οξυαιμίας και της προποινικής οξυαιμίας σε παιδιά άνω των 8 ετών και εφήβους.

Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το Milupa OS 2 Secunda ή σε συνδυασμό με το MMA/PA Junior ή το ΧΜΤV1 Maxamum ανάλογα με την ηλικία του καταναλωτή.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά.

Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, τρόφιμα). Δίαιτες με OS 2 Secunda πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, ισολεκίνης, μεθειονίνης, θρεονίνης και βαλίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις. Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10 g σε 100 ml.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1217	121.7
	kcal	286	28.6
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	70	7
Υδατάνθρακες	g	1.6	0.16
Σάκχαρο	g	0.1	0.01
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εδώδιμες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	<20	-
Κάλιο	mg	1680	168
Χλώριο	mg	<20	-
Ασβέστιο	mg	2184	218.40
Φώσφορος	mg	1302	130.20
Μαγνήσιο	mg	470	47.00
Σίδηρος	mg	26.9	2.69
Ψευδάργυρος	mg	24	2.40
Χαλκός	μg	2.18	0.22
Μαγγάνιο	mg	3.36	0.34
Θόριο	mg	1300	130.00
Μόλυβδος	μg	108	10.80
Σελήνιο	μg	84	8.40
Χρόμιο	μg	117	11.70
Ιώδιο	μg	345	34.50
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg RE	1680	168.00
Βιταμίνη D	μg	42	4.20
Βιταμίνη E	mg-a-IE	18	1.80
Βιταμίνη K	μg	67	6.70
Θειαμίνη	mg	2.94	0.29
Ριβοφλαβίνη	mg	2.64	0.26
Νιασίνη	mg	30.2	3.02
Παντοθενικό οξύ	mg	10.9	1.09
Βιταμίνη B6	mg	3	0.30
Φυλλικό οξύ	μg	303	30.30
Βιταμίνη B12	μg	5	0.50
Βιοτίνη	μg	84	8.40
Βιταμίνη C	mg	125	12.50



	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	756	75.6
Ινοσιτόλη	mg	378	37.8
Οσμωτικότητα	mOsm/L		600
	mOsm/kg νερού		670
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	3.75	0.38
L-Αργινίνη	g	3.27	0.33
L-Ασπαρτικό οξύ	g	9.15	0.92
L-Κυστίνη	g	2.11	0.21
Γλυκίνη	g	2.11	0.21
L-Γλουταμίνη	g	19.28	1.93
L-Ιστιδίνη	g	2.11	0.21
L-Ισολεκίνη	g	-	-
L-Λευκίνη	g	9.15	0.92
L-Λυσίνη	g	6.45	0.65
L-Μεθειονίνη	g	-	-
L-Φαινυλαλανίνη	g	3.85	0.39
L-Προλίνη	g	8.48	0.85
L-Σερίνη	g	4.81	0.48
L-Θρεονίνη	g	-	-
L-Τρυπτοφάνη	g	1.73	0.17
L-Τυροσίνη	g	4.62	0.46
L-Βαλίνη	g	-	-
L-Καρνιτίνη	mg	126	12.6
Ταυρίνη	mg	-	-

5. Γλουταρική οξυουρία

Η **γλουταρική οξυουρία τύπου I** είναι μια σπάνια γενετική διαταραχή που προκαλείται από ανεπάρκεια γλουταρυλο-CoA αφυδρογονάσης που συμμετέχει στα καταβολικά μονοπάτια των αμινοξέων λυσίνη, υδροξυλυσίνη και τρυπτοφάνη και χαρακτηρίζεται από συσσώρευση γλουταρικού οξέος, 3-υδροξυγλουταρικού οξέος και γλουταονικού οξέος, όλα εκ των οποίων είναι τοξικά για τον εγκέφαλο και άλλα όργανα και έχει ως αποτέλεσμα μια προοδευτική νευρολογική φθορά.

Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι να περιοριστεί η λυσίνη και η τρυπτοφάνη μέσω μιας δίαιτας χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες. Οι απαιτήσεις σε πρωτεΐνη μπορούν να επιτευχθούν με τη συμπλήρωση της διατροφής, με ένα μίγμα αμινοξέων χωρίς λυσίνη και χαμηλής περιεκτικότητας σε τρυπτοφάνη.

Η καρνιτίνη και η ριβοφλαβίνη χρησιμοποιούνται συνήθως ως συμπράγοντες βιταμινών. Επίσης, συνιστάται βακλοφαΐνη.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
GA I	GA1 Anamix Junior	1-10	400g
	XLYS, LOW TRY MAXAMUM	> 8	500g

1-10
ΕΤΩΝ

GA1 Anamix Junior



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων ελεύθερο λυσίνης με χαμηλή περιεκτικότητα σε τρυπτοφάνη. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λίπη συμπεριλαμβανόμενου του δοκοσαεξανοϊκού οξέως (DHA), βιταμίνες μέταλλα, ιχνοστοιχεία και εδάφιμες ίνες.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών 1-10 ετών με γλουταρική οξυουρία τύπου I ηλικίας. Δεν ενδείκνυται για βρέφη κάτω του 1 έτους. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το GA1 Anamix Junior ή σε συνδυασμό με το XLYS LOW TRY Maximum.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 28,6% βάρος κατ' όγκο. Αυτό επιτυγχάνεται αναμινύοντας 4 μεζούρες GA1 Anamix Junior (36g) σε 100 ml νερό.

Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, φρουτοκρέμες). Διάιτες με GA1 Anamix Junior πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων λυσίνης και τρυπτοφάνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις του ασθενούς.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1538	440
	kcal	367	105
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	28	8
Υδατάνθρακες	g	30	8,6
Σάκχαρο	g	3,1	0,9
Λακτόζη	g		
Λίπη	g	12,5	3,6
κορεσμένα	g	2	0,6
μονοακόρεστα	g	8,2	2,3
πολυακόρεστα	g	1,8	0,5
DHA	g	180	51,48
Εδάφιμες ίνες	g	11,2	3,2
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	385	110,1
Κάλιο	mg	613	175,3
Χλώριο	mg	560	160,2
Ασβέστιο	mg	1348	385,5
Φώσφορος	mg	885	253,1
Μαγνήσιο	mg	154	44,0
Σίδηρος	mg	13,6	3,9
Ψευδάργυρος	mg	6,6	1,9
Χαλκός	mg	0,78	0,2
Μαγγάνιο	mg	1,3	0,4
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	µg	35	10,0
Σελήνιο	µg	38,5	11,0
Χρόμιο	µg	14	4,0
Ιώδιο	µg	174	49,8
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	µg RE	525	150,2
Βιταμίνη D	µg	26,3	7,5
Βιταμίνη E	mg-a-IE	10,5	3,0
Βιταμίνη K	µg	17,5	5,0
Θειαμίνη	mg	0,91	0,3
Ριβοφλαβίνη	mg	0,91	0,3
Νιασίνη	mg	10,3	2,9
Παντοθενικό οξύ	mg	5,3	1,5
Βιταμίνη B6	mg	0,91	0,3
Φυλλικό οξύ	µg	263	75,2
Βιταμίνη B12	µg	1,6	0,5
Βιοτίνη	µg	14	4,0
Βιταμίνη C	mg	52,5	15,0

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	280	80,1
Ινositόλη	mg	70	20,0
Οσμωτικότητα	mOsm/L		970
	mOsm/kg νερού		1220
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	1,46	0,42
L-Αργινίνη	g	2,52	0,72
L-Ασπαρτικό οξύ	g	2,1	0,60
L-Κυστίνη	g	0,95	0,27
Γλυκίνη	g	2,27	0,65
L-Γλουταμίνη	g	3,16	0,90
L-Ιστιδίνη	g	1,46	0,42
L-Ισολευκίνη	g	2,3	0,66
L-Λευκίνη	g	3,9	-
L-Λυσίνη	g	-	-
L-Μεθειονίνη	g	0,67	0,19
L-Φαινυλαλανίνη	g	1,78	0,51
L-Προλίνη	g	2,74	0,78
L-Σερίνη	g	1,78	0,51
L-Θρεονίνη	g	1,9	-
L-Τρυπτοφάνη	g	0,2	0,06
L-Τυροσίνη	g	1,79	0,51
L-Βαλίνη	g	2,5	0,72
L-Καρνιτίνη	g	0,02	0,01
Ταυρίνη	g	0,06	0,02

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 65938/05-10-2015

XLYS, LOW TRY Maxatumum



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε μορφή σκόνης ελεύθερο λυσίνης και χαμηλό σε τρυπτοφάνη. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση γλουταρικής οξυουρίας τύπου Ι σε παιδιά άνω των 8 ετών και ενήλικες συμπεριλαμβανομένων των εγκύων γυναικών. Δεν συνιστάται για παιδιά κάτω των 8 ετών. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το XLYS, LOW TRY Maxatumum ή σε συνδυασμό με GA1 Anapix Junior ανάλογα με την ηλικία του παιδιού.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 1 προς 7 (δηλαδή 10 g Maxatumum και 70 ml νερό) με τη συγκέντρωση να αυξάνεται σε 1 προς 5 (10 g XLYS LOW TRY Maxatumum και 50ml νερό) παράλληλα με την ανοχή. Το XLYS LOW TRY Maxatumum μπορεί να ληφθεί ως πιο συμπυκνωμένο ρόφημα ή κρέμα, ωστόσο πρέπει να συνδυάζεται με με νερό ή αραικωμένα ροφήματα. Διαίτες με XLYS, LOW TRY Maxatumum πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, λυσίνης και τρυπτοφάνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (15% αραίωση)
Ενέργεια			
	kJ	1260	252
	kcal	297	59
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	39	7.8
Υδατάνθρακες	g	34	6.8
Σάκχαρα	g	3.1	0.6
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	<0,5	<0,1
κορεσμένα	g	ίχνη	-
μονοακόρεστα	g	ίχνη	-
πολυακόρεστα	g	ίχνη	-
DHA	g	-	-
Εξόδημες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	560	112
Κάλιο	mg	700	140
Χλώριο	mg	560	112
Ασβέστιο	mg	670	134
Φώσφορος	mg	670	134
Μαγνήσιο	mg	285	57
Σίδηρος	mg	23.5	4.7
Ψευδάργυρος	mg	13.6	2.7
Χαλκός	μg	1400	280
Μαγγάνιο	mg	2.1	0.4
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	107	21
Σελήνιο	μg	50	10
Χρόμιο	μg	50	10
Ιώδιο	μg	107	21
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg RE	710	142
Βιταμίνη D	μg	7.8	1.6
Βιταμίνη Ε	mg-a-IE	5.2	1
Βιταμίνη Κ	μg	70	14
Θειαμίνη	mg	1.4	0.28
Ριβοφλαβίνη	mg	1.4	0.28
Νιασίνη	mg	13,6	2,7
Παντοθενικό οξύ	mg	5	1
Βιταμίνη Β6	mg	2.1	0.4
Φυλλικό οξύ	μg	500	100
Βιταμίνη Β12	μg	3.6	0.7
Βιοτίνη	μg	140	28
Βιταμίνη C	mg	90	18
Άλλα			
Χολίνη	mg	321	64
Ινοσιτόλη	mg	85.7	17
Οσμωτικότητα	mOsm/L	1000* [σε 1 προς 7 αραίωση ένα θρό]	-
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	2.1	0.42
L-Αργινίνη	g	3.6	0.72
L-Ασπαρτικό οξύ	g	3	0.6
L-Κυστίνη	g	1.3	0.26
Γλυκίνη	g	3.2	0.64
L-Γλουταμίνη	g	0.32	0.06
L-Ιστιδίνη	g	2.1	0.42
L-Ισολευκίνη	g	3.2	0.64
L-Λευκίνη	g	5.5	1.1
L-Λυσίνη	g	-	-
L-Μεθειονίνη	g	0.86	0.17
L-Φαινυλαλανίνη	g	2.4	0.48
L-Προλίνη	g	3.9	0.78
L-Σερίνη	g	2.4	0.48
L-Θρεονίνη	g	2.7	0.54
L-Τρυπτοφάνη	g	0.25	0.05
L-Τυροσίνη	g	2.4	0.48
L-Βαλίνη	g	3.5	0.7
L-Καρνιτίνη	g	0.02	0.004
Ταυρίνη	g	0.14	0.03

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 85591/03-12-2012

6. Ισοβαλερική οξυαιμία

Η **ισοβαλερική οξυαιμία** είναι μια σπάνια γενετική διαταραχή που σχετίζεται με το μεταβολισμό της λευκίνης που προκαλείται από ανεπάρκεια του ενζύμου ισοβαλερυλ-CoA-αφυδρογονάσης και προκαλεί μια ολόκληρη σειρά κλινικών συμπτωμάτων που κυμαίνονται από τη μέση νευρολογική βλάβη στο κώμα και το θάνατο.

Ο σκοπός της διατροφικής διαχείρισης είναι να περιοριστεί η πρόσληψη λευκίνης και να ελαχιστοποιηθεί ο σχηματισμός ισοβαλερικού οξέος μέσω μιας δίαιτας χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες. Η απαίτηση πρωτεΐνης επιτυγχάνεται συμπληρώνοντας τη διατροφή, με ένα μίγμα αμινοξέων χωρίς λευκίνη.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
IVA	IVA Anamix Infant	0-3	400g
	IVA Anamix Junior	1-10	400g
	XLEU MAXAMUM	≥ 8	500g
	GLYCINE	Από τη γέννηση	100g

0-3
ΕΤΩΝ

IVA Anamix Infant



Περιγραφή

Βρεφική φόρμουλα σε σκόνη με βάση τα αμινοξέα, ελεύθερη λευκίνης. Περιέχει απαραίτητα και μη απαραίτητα αμινοξέα, υδατάνθρακες, λίπη, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία. Περιέχει LCPs και ένα μοναδικό μίγμα γαλακτο- και φρουκτο-ολιγοσακχαριτών (GOS & FOS). Περιέχει DHA για την υποστήριξη της ομαλής οπτικής ανάπτυξης στα βρέφη.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της ισοβαρερικής οξυαιμίας ή άλλων διαταραχών στο μεταβολισμό της λευκίνης, σε βρέφη από τη γέννηση μέχρι 12 μηνών και ως συμπληρωματική τροφή έως 3 ετών. Ακατάλληλο για χρήση ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Το προϊόν αυτό δε θα πρέπει να χρησιμοποιείται ως αποκλειστική πηγή πρωτεΐνης αλλά να δίνεται σε συνδυασμό με πηγή πρωτεΐνης όπως το μητρικό γάλα ή βρεφική φόρμουλα ώστε να καλύπτονται οι ανάγκες σε λευκίνη, υγρά αλλά και οι γενικές θρεπτικές ανάγκες του ασθενή όπως ορίζει ο ιατρός ή ο διαπολόγος. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το IVA Anamix Infant ή σε συνδυασμό με το IVA Anamix Junior ή με γλυκίνη.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη συγκέντρωση τροφής είναι 15% βάρος/όγκο (15 g προϊόντος συμπληρωμένα με νερό έως τελικού όγκου 100 ml). Κάθε μεζούρα (5 g) IVA Anamix Infant απαιτεί 30 ml νερό ώστε να επιτευχθεί η συνιστώμενη συγκέντρωση (15% βάρος/όγκο).

Διαίτες με IVA Anamix Infant πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και λυσίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1950	293
	kcal	466	70
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	13.1	2
Υδατάνθρακες	g	50.1	7.5
Σάκχαρα	g	7.5	1.1
Λίπη	g	23	3.5
κορεσμένα	g	7.7	1.2
μονοκόρεστα	g	11.3	1.7
πολυκόρεστα	g	4	0.6
DHA	mg	120	17.8
ARA	mg	120	17.8
Εξόδιμες ίνες	g	3.7	0.56
Μέταλλα & ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	191	28.7
Κάλιο	mg	505	75.8
Χλώριο	mg	355	53.3
Ασβέστιο	mg	410	61.5
Φώσφορος	mg	300	45
Μαγνήσιο	mg	58.3	8.7
Σίδηρος	mg	7.92	1.19
Ψευδάργυρος	mg	5.59	0.84
Χαλκός	mg	0.42	0.063
Μαγγάνιο	mg	0.029	0.004
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	12.1	1.82
Σελήνιο	μg	17.7	2.66
Χρόμιο	μg	14	2.1
Ιώδιο	μg	97.9	14.7
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μg	408	61.2
Βιταμίνη D	μg	11.2	1.68
Βιταμίνη E	mg	11.5	1.73
Βιταμίνη K	μg	37.3	5.59
Θειαμίνη	mg	0.51	0.08
Ριβοφλαβίνη	mg	0.51	0.08
Νιασίνη	mg	2.33	0.35
Πανθοθενικό οξύ	mg	2.81	0.42
Βιταμίνη B6	mg	0.51	0.08
Φυλλικό οξύ	μg	55	8.3
Βιταμίνη B12	μg	1.21	0.18
Βιοτίνη	μg	18.2	2.7
Βιταμίνη C	mg	48.9	7.34
Άλλα	mg		
Χολίνη	mg	146	21.9
Ινοσιτόλη	mg	97.9	14.7
Οσμωτικότητα	mOsm/kg νερού		380
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	0.74	0.11
L-Αργινίνη	g	1.21	0.18
L-Ασπαρτικό οξύ	g	1.02	0.15
L-Κυστίνη	g	0.44	0.07
Γλυκίνη	g	2.18	0.33
L-Γλουταμικό οξύ	g	1.35	0.2
L-Γλουταμίνη	g	0.13	0.02
L-Ιστιδίνη	g	0.7	0.1
L-Ισολευκίνη	g	0.42	0.06
L-Λευκίνη	g	-	-
L-Λυσίνη	g	1.06	0.15
L-Μεθειονίνη	g	0.3	0.04
L-Φαινυλαλανίνη	g	0.82	0.12
L-Προλίνη	g	2.19	0.33
L-Σερίνη	g	0.68	0.1
L-Θρεονίνη	g	0.72	0.1
L-Τρυπτοφάνη	g	0.27	0.04
L-Τυροσίνη	g	0.8	0.12
L-Βαλίνη	g	0.48	0.07
L-Καρνιτίνη	mg	10.1	1.52
Ταυρίνη	mg	30	4.5



1-10
ΕΤΩΝ

IVA Anamix Junior



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων ελεύθερο λευκίνης. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λιπώ συμπεριλαμβανομένου του δοκοσαεξανοϊκού οξέος (DHA), βιταμίνες μέταλλα, ιχνοστοιχεία και εσώδιμες ίνες.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών 1-10 ετών με ισοβαρερική οξυαιμία ή άλλων διαταραχών στο μεταβολισμό της λευκίνης. Δεν ενδείκνυται για βρέφη κάτω του 1 έτους. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το IVA Anamix Junior σε συνδυασμό με το XLEU Maxamum ή το IVA Anamix Infant ανάλογα με την ηλικία του παιδιού

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 28,6% βάρους κατ' όγκο. Αυτό επιτυγχάνεται αναμιγνύοντας 4 μεζούρες IVA Anamix Junior (36g) σε 100 ml νερό. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, τρόφιμα). Διαίτες με IVA Anamix Junior πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και λευκίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις του ασθενούς.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση		Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια							
	kJ	1538	440				
	kcal	367	105	Άλλα			
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	28	8	Χολίνη	mg	280	80.1
Υδατάνθρακες	g	30	8.6	Ινοσιτόλη	mg	70	20.0
Σάκχαρα	g	3.1	0.9	Οσμωτικότητα	mOsm/L		970
Λακτόζη	g	-	-		mOsm/kg νερού		1220
Λίπη	g	12.5	3.6	Προφίλ αμινοξέων			
κορεσμένα	g	2	0.6	L-Αλανίνη	g	1.35	0.39
μονοακόρεστα	g	8.2	2.3	L-Αργινίνη	g	2.35	0.67
πολυακόρεστα	g	1.8	0.5	L-Ασπαρτικό οξύ	g	2	0.57
DHA	mg	180	51.48	L-Κυστίνη	g	0.94	0.27
MCT	mg	4.5	4.5	Γλυκίνη	g	4.6	1.3
Εσώδιμες ίνες	%	11.2	3.2	L-Γλουταμίνη	g	3.16	0.90
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία				Ι-Ισπίδιν	g	1.4	0.40
Νάτριο	mg	385	110.1	Ι-Ισολευκίνη	g	0.92	0.26
Κάλιο	mg	613	175.3	L-Λευκίνη	g	-	-
Χλώριο	mg	560	160.2	L-Λυσίνη	g	2.2	0.63
Ασβέστιο	mg	1348	385.5	L-Μεθειονίνη	g	0.64	0.18
Φώσφορος	mg	885	253.1	L-Φαινυλαλανίνη	g	1.7	0.49
Μαγνήσιο	mg	154	44.0	L-Προλίνη	g	4.1	1.2
Σίδηρος	mg	13.6	3.9	L-Ιερίνη	g	1.45	0.41
Ψευδάργυρος	mg	6.6	1.9	L-Θρεονίνη	g	1.5	0.43
Χαλκός	mg	0.78	0.2	L-Τρυπτοφάνη	g	0.58	0.17
Μαγγάνιο	mg	1.3	0.4	L-Τυροσίνη	g	1.7	0.49
Φθόριο	mg			L-Βαλίνη	g	1.04	0.30
Μόλυβδος	μg	35	10.0	L-Καρνιτίνη	g	0.02	0.01
Σελήνιο	μg	38.5	11.0	Ταυρίνη	g	0.06	0.02
Χρόμιο	μg	14	4.0				
Ιώδιο	μg	174	49.8				
Βιταμίνες							
Βιταμίνη Α	μg RE	525	150.2				
Βιταμίνη D	μg	26.3	7.5				
Βιταμίνη Ε	mg-α-TE	10.5	3.0				
Βιταμίνη Κ	μg	17.5	5.0				
Θεαμίνη	mg	0.91	0.3				
Ριβοφλαβίνη	mg	0.91	0.3				
Νιασίνη	mg	2.5	0.7				
Παντοθενικό οξύ	mg	5.3	1.5				
Βιταμίνη Β6	mg	0.91	0.3				
Φυλλικό οξύ	μg	263	75.2				
Βιταμίνη Β12	μg	1.6	0.5				
Βιοτίνη	μg	14	4.0				
Βιταμίνη C	mg	52.5	15.0				

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 65936/05-10-2015

XLEU Maxamum



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε μορφή σκόνης ελεύθερο λευκίνης που περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των υπόλοιπων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της ισοβαλερικής οξυαιμίας σε παιδιά άνω των 8 ετών και ενήλικες, συμπεριλαμβανομένων και των εγκύων. Ακατάλληλο για βρέφη και μικρά παιδιά. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το XLEU Maxamum ή σε συνδυασμό με το IVA Anapix Junior ανάλογα με την ηλικία του καταναλωτή.

Δοσολογία και διαχείριση

Αρχικά προτείνεται μια διάλυση 1 προς 7 (δηλαδή 10g Maxamum συν 70 ml νερό) με τη συγκέντρωση να αυξάνεται σε 1 προς 5 (10 g Maxamum συν 50ml νερό) παράλληλα με την ανοχή. Το XLEU Maxamum μπορεί να ληφθεί ως πιο συμπυκνωμένο ρόφημα ή κρέμα, ωστόσο πρέπει να συνδυάζεται με με νερό ή αρωμαζόμενα ροφήματα. Διαιτές με XLEU Maxamum πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και λευκίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις του ασθενούς.

Υσσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500g



Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (1:5 αραίωση)
Ενέργεια		
	1260	252
	kcal	297
	59	
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	39
Υδατάνθρακες	g	34
Σάκχαρα	g	3.1
Λακτόζη	g	-
Λίπη	g	<0,5
κορεσμένα	g	-
μονοακόρεστα	g	-
πολυακόρεστα	g	-
DHA	g	-
Εξόδιμες ίνες	g	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία		
Νάτριο	mg	560
Κάλιο	mg	700
Χλώριο	mg	560
Ασβέστιο	mg	670
Φώσφορος	mg	670
Μαγνήσιο	mg	285
Σίδηρος	mg	23.5
Ψευδάργυρος	mg	13.6
Χαλκός	µg	1400
Μαγγάνιο	mg	2.1
Φθόριο	mg	-
Μόλυβδος	µg	107
Σελήνιο	µg	50
Χρόμιο	µg	50
Ιώδιο	µg	107
Βιταμίνες		
Βιταμίνη Α	µg RE	710
Βιταμίνη D	µg	7.8
Βιταμίνη E	mg-a-IE	5.2
Βιταμίνη K	µg	70
Θειαμίνη	mg	1.4
Ριβοφλαβίνη	mg	1.4
Νιασίνη	mg	13,6
Παντοθενικό οξύ	mg	5
Βιταμίνη B6	mg	2.1
Φυλλικό οξύ	µg	500
Βιταμίνη B12	µg	3.6
Βιοτίνη	µg	140
Βιταμίνη C	mg	90

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (1:5 αραίωση)
Άλλα		
Χολίνη	mg	321
Ινοσιτόλη	mg	85.7
Οσμωτικότητα	mOsm/L	1000*(σε 1 προς 7 αραίωση ένα έθρ)
	mOsm/kg νερού	-
Προφίλ αμινοξέων		
L-Αλανίνη	g	2.2
L-Αργινίνη	g	3.7
L-Ασπαρτικό οξύ	g	3
L-Κυστίνη	g	1.4
Γλυκίνη	g	6.6
L-Γλουταμίνη	g	0.33
L-Ιστιδίνη	g	2.1
L-Ισολευκίνη	g	1.3
L-Λευκίνη	g	-
L-Λυσίνη	g	3.2
L-Μεθειονίνη	g	0.9
L-Φαινυλαλανίνη	g	2.5
L-Προλίνη	g	6.6
L-Σερίνη	g	2
L-Θρεονίνη	g	2.2
L-Τρυπτοφάνη	g	0.83
L-Τυροσίνη	g	2.4
L-Βαλίνη	g	1.5
L-Καρνιτίνη	g	0.02
Ταυρίνη	g	0.15

GLYCINE



Περιγραφή

Προϊόν σε μορφή λευκής κρυσταλλικής σκόνης αποτελούμενο από το αμινοξύ Γλυκίνη.

Ενδείξεις

Για τη διαιτητική διαχείριση της ισοβαλερικής οξυαιμίας. Κατάλληλο από τη γέννηση.

Δοσολογία και διαχείριση

Η προτεινόμενη δοσολογία πρέπει να καθορίζεται μόνο από τον γιατρό ή το διαιτολόγο και εξαρτάται από την ηλικία το σωματικό βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενούς.

Είναι διαλυτό στο νερό και μπορεί να προστεθεί απευθείας σε υγρά ή σε φόρμουλα σε μορφή σκόνης. Προστίθεται καλύτερα στη σκόνη πριν την ανασύσταση. Μπορεί επίσης να ληφθεί με τη μορφή κρέμας.

Συσκευασία

Πλαστικός Περιέκτης 100 g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά100g σκόνης		Μονάδα μέτρησης	Ανά100g σκόνης
Ενέργεια			Άλλα		
	kJ	1292	Χολίνη	mg	-
	kcal	304	Ινοσίτολη	mg	-
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	76	Προφίλ αμινοξέων		
Υδατάνθρακες	g	-	L-Αλανίνη	g	-
Σάκχαρα	g	-	L-Αργινίνη	g	-
Λακτόζη	g	-	L-Ασπαρτικό οξύ	g	-
Λίπη	g	-	L-Κυστίνη	g	-
κορεσμένα	g	-	Γλυκίνη	g	100
μονοακόρεστα	g	-	L-Γλουταμίνη	g	-
πολυακόρεστα	g	-	L-Ιστιδίνη	g	-
DHA	g	-	L-Ισολευκίνη	g	-
Εξόδιαμες ίνες	g	-	L-Λευκίνη	g	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			L-Λυσίνη	g	-
Νάτριο	mg	-	L-Μεθειονίνη	g	-
Κάλιο	mg	-	L-Φαινυλαλανίνη	g	-
Χλώριο	mg	-	L-Προλίνη	g	-
Ασβέστιο	mg	-	L-Ιερίνη	g	-
Φώσφορος	mg	-	L-Θρεονίνη	g	-
Μαγνήσιο	mg	-	L-Τρυπτοφάνη	g	-
Σίδηρος	mg	-	L-Τυροσίνη	g	-
Ψευδάργυρος	mg	-	L-Βαλίνη	g	-
Χαλκός	µg	-	L-Καρνίτη	mg	-
Μαγγάνιο	mg	-	Ταυρίνη	mg	-
Φθόριο	mg	-			
Μόλυβδος	µg	-			
Σελήνιο	µg	-			
Χρόμιο	µg	-			
Ιώδιο	µg	-			
Βιταμίνες					
Βιταμίνη A	µg RE	-			
Βιταμίνη D	µg	-			
Βιταμίνη E	mg-α-TE	-			
Βιταμίνη K	µg	-			
Θειαμίνη	mg	-			
Ριβοφλαβίνη	mg	-			
Νιασίνη	mg NE	-			
Παντοθενικό οξύ	mg	-			
Βιταμίνη B6	mg	-			
Φυλλικό οξύ	µg	-			
Βιταμίνη B12	µg	-			
Βιοτίνη	µg	-			
Βιταμίνη C	mg	-			

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 22330/16-03-2017

7. Ομοκυστινουρία

Η **κλασική ομοκυστινουρία** είναι μία κληρονομική διαταραχή που προκαλείται από την ανεπάρκεια β-συνθετάσης της κυσταθειονίνης, η οποία έχει ως αποτέλεσμα τη νοητική υστέρηση, τα προβλήματα των ματιών και τον κίνδυνο θρόμβωσης.

Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι η πρόληψη της συσσώρευσης μεθειονίνης. Η απαίτηση πρωτεΐνης επιτυγχάνεται συμπληρώνοντας τη διατροφή με ένα μίγμα αμινοξέων χωρίς μεθειονίνη που περιέχει κυστίνη σε συνδυασμό με φυσική πρωτεΐνη κυστίνη. Τα επίπεδα της κυστίνης πρέπει να καθορίζονται αναλογικά με την ατομική ανοχή του ασθενούς.

Οι πιο μέτριες μορφές ομοκυστινουρίας θα μπορούσαν να είναι πλήρως ή μερικώς ανταποκρινόμενες στη θεραπεία με βιταμίνη Β6. Συμπλήρωση φυλλικού οξέος μπορεί επίσης να είναι απαραίτητη.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
HCU	HCU Anamix Junior LQ	1-10	125ml
	ΧΜΕΤ Homidon	Από τη γέννηση	500g



HCU Anamix Junior LQ



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε υγρή μορφή με γεύση πορτοκάλι, ελεύθερο μεθειονίνης. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λίπη, συμπεριλαμβανομένου και του δοκοσαεξανοϊκού οξέος (DHA), βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών ηλικίας άνω του ενός έτους με ομοκυστινουρία ανθεκτική στη βιταμίνη Β6. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το HCU Anamix Junior LQ ή σε συνδυασμό με το ΧΜΕΤ Homidon.

Δοσολογία και διαχείριση

Το HCU Anamix Junior LQ σερβίρεται καλύτερα δροσερό και καταναλώνεται αμέσως. Ανακινείστε καλά πριν την κατανάλωση. Δίαιτες με HCU Anamix Junior πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και μεθειονίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις του ασθενούς.

Συσκευασία

Πλαστική φιάλη 125 mL



Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης	Ανά 125 ml έτοιμου προϊόντος	Μονάδα μέτρησης	Ανά 125 ml έτοιμου προϊόντος
Ενέργεια			
	kJ		500
	kcal		119
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g		10
Υδατάνθρακες	g		8.8
Σάκχαρα	g		6.9
Λακτόζη	g		-
Λίπη	g		4.8
κορεσμένα	g		0.76
μονοακόρεστα	g		3
πολυακόρεστα	g		0.56
DHA	mg		60
Εξόδες ινες	g		0.31
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg		234
Κάλιο	mg		338
Χλώριο	mg		181
Ασβέστιο	mg		326
Φώσφορος	mg		165
Μαγνήσιο	mg		56.9
Σίδηρος	mg		4.9
Ψευδάργυρος	mg		3.5
Χαλκός	μg		363
Μαγγάνιο	mg		0.28
Φθόριο	mg		-
Μόλυβδος	μg		14.9
Σελήνιο	μg		19.3
Χρώμιο	μg		9.6
Ιώδιο	μg		34.5
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg RE		196
Βιταμίνη D	μg		4.9
Βιταμίνη E	mg-α-IE		2.1
Βιταμίνη K	μg		8.6
Θειαμίνη	mg		0.33
Ριβοφλαβίνη	mg		0.38
Νιασίνη	mg		5.1
Παντοθενικό οξύ	mg		1.4
Βιταμίνη Β6	mg		0.44
Φυλλικό οξύ	μg		34.5
Βιταμίνη Β12	μg		0.45
Βιοτίνη	μg		12.1
Βιταμίνη C	mg		19
Άλλα			
Χολίνη	mg		27.6
Ινοσιτόλη	mg		12.1
Οσμωτικότητα	mOsm/kg νερού		1480
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g		0.59
L-Αργινίνη	g		0.75
L-Ασπαρτικό οξύ	g		0.86
L-Κυστίνη	g		0.49
Γλυκίνη	g		0.8
L-Γλουταμίνη	g		-
L-Ιστιδίνη	g		0.43
L-Ισολευκίνη	g		0.68
L-Λευκίνη	g		1.15
L-Λυσίνη	g		0.78
L-Μεθειονίνη	g		0
L-Φαινυλαλανίνη	g		0.5
L-Προλίνη	g		1.01
L-Σερίνη	g		0.69
L-Θρεονίνη	g		0.56
L-Τρυπτοφάνη	g		0.23
L-Τυροσίνη	g		0.83
L-Βαλίνη	g		0.73
L-Καρνιτίνη	g		0.01
Ταυρίνη	g		0.04

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 45627/16-05-2017



XMET Homidon



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε μορφή λευκής σκόνης, ελεύθερο μεθειονίνης που όμως περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων.

Ενδείξεις

Μπορεί να χρησιμοποιηθεί από βρέφη, παιδιά και ενήλικες για τη διαιτητική διαχείριση της ομοκυστινουρίας ανθεκτικής σε βιταμίνη Β6 ή της υπερμεθειονιαιμίας. Είναι απαραίτητη μια επιπρόσθετη πηγή βιταμινών, μετάλλων και ιχνοστοιχείων. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το XMET Homidon ή σε συνδυασμό με το HCU Anamax Junior LQ ανάλογα με την ηλικία του καταναλωτή.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 1 προς 20 (π.χ. 5g σκόνης με 100ml νερό). Το προϊόν μπορεί να ληφθεί και σε πιο συμπυκνωμένη μορφή. Σε αυτή την περίπτωση, νερό ή αραιωμένα ποτά πρέπει να προσφέρονται ταυτόχρονα.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια	kcal	326	16.3
	kJ	1386	69.3
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	77	3.9
Υδατάνθρακες	g	4.5	0.23
Σάκχαρα	g	0.4	0.02
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	0	0
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξόδιαμες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	<20	<20
Κάλιο	mg	-	-
Χλώριο	mg	-	-
Ασβέστιο	mg	110	5.5
Φώσφορος	mg	60	3
Μαγνήσιο	mg	-	-
Σίδηρος	mg	-	-
Ψευδάργυρος	mg	-	-
Χαλκός	μg	-	-
Μαγγάνιο	mg	-	-
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	-	-
Σελήνιο	μg	-	-
Χρόμιο	μg	-	-
Ιώδιο	μg	-	-
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg RE	-	-
Βιταμίνη D	μg	-	-
Βιταμίνη Ε	mg-α-IE	-	-
Βιταμίνη Κ	μg	-	-
Θειαμίνη	mg	-	-
Ριβοφλαβίνη	mg	-	-
Νιασίνη	mg	-	-
Παντοθενικό οξύ	mg	-	-
Βιταμίνη Β6	mg	-	-
Φυλλικό οξύ	μg	-	-
Βιταμίνη Β12	μg	-	-
Βιοτίνη	μg	-	-
Βιταμίνη C	mg	-	-

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	-	-
Ινοσιτόλη	mg	-	-
Οσμωτικότητα			
	mOsm/kg νερού	350 mOsm/kg (αραίωση 5%)	
Προφίλ αμινοξέων		(1g XMET Homidon + 20 ml νερό)	
L-Αλανίνη	g	3.78	0.19
L-Αργινίνη	g	6.6	0.33
L-Ασπαρτικό οξύ	g	5.51	0.28
L-Κυστίνη	g	2.46	0.12
Γλυκίνη	g	5.91	0.3
L-Γλουταμίνη	g	0.81	0.03
L-Ιστιδίνη	g	3.77	0.19
L-Ισολευκίνη	g	5.91	0.3
L-Λευκίνη	g	10.13	0.51
L-Λυσίνη	g	6.88	0.34
L-Μεθειονίνη	g	0	0
L-Φαινυλαλανίνη	g	4.47	0.22
L-Προλίνη	g	7.17	0.36
L-Σερίνη	g	4.42	0.22
L-Θρεονίνη	g	4.96	0.25
L-Τρυπτοφάνη	g	1.96	0.1
L-Τυροσίνη	g	4.47	0.22
L-Βαλίνη	g	6.45	0.32
L-Καρνιτίνη	g	0.06	0.003
Ταυρίνη	g	0.12	0.006

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 85594/03-12-2012

8. Διαταραχές κύκλου ουρίας

Οι **διαταραχές του κύκλου ουρίας** είναι μια ομάδα γενετικών καταστάσεων που χαρακτηρίζονται από την ανεπάρκεια των ενζύμων του κύκλου της ουρίας. Το αποτέλεσμα είναι μια μεγάλη συσσώρευση αζώτου με τη μορφή αμμωνίου και γλουταμίνης, τόσο νευροτοξικών που μπορούν να προκαλέσουν σοβαρές εγκεφαλοπάθειες.

Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι να περιοριστούν οι πρωτεΐνες τροφίμων μέσω μιας διαίτας χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες. Η απαίτηση πρωτεΐνης επιτυγχάνεται με την ενσωμάτωση στην διαίτα ενός μίγματος βασικών αμινοξέων ή / και συγκεκριμένων αμινοξέων όπως η αργινίνη και η κιτρολίνη ανάλογα με το συγκεκριμένο ελάττωμα στον κύκλο ουρίας. Μια σημαντική πτυχή της διαιτητικής διαχείρισης είναι η διατροφή να είναι υψηλής θερμιδικής αξίας.

Σε συνδυασμό με τη διατροφή, χρησιμοποιούνται βενζοϊκό νάτριο και φαινυλόβουτυρικό για να διευκολύνουν την απομάκρυνση του αζώτου.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
UCD	Milupa UCD 1	0-1	450g
	Milupa UCD 2 Secunda	≥8	500g
	ΜΙΓΜΑ ΕΛΕΓΧΘΕΡΩΝ ΑΜΙΝΟΞΕΩΝ	Από τη γέννηση	200g
	Dialamine	Από τη γέννηση	400g
	L-Arginine	Από τη γέννηση	100g

Milupa UCD 1



Περιγραφή

Μίγμα απαραίτητων L-αμινοξέων, εμπλουτισμένο με L-κυστίνη και L-τυροσίνη, υδατάνθρακες, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση των διαταραχών του κύκλου της ουρίας δηλαδή κίτρουλιναιμία, υπεραμιμωαιμία, υπερονθιναιμία. Κατάλληλο σε βρέφη έως ενός έτους.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 mL νερό που δίνουν 100 ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. βρεφική φόρμουλα, βρεφικές τροφές ή κρέμα, στερεά τρόφιμα). Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10 g σε 100 ml. Διαπτες με Milupa UCD 1 πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και πρωτεΐνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις του ασθενούς.

Υσκευασία

Μεταλλικό κουτί 450g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1138	113.8
	kcal	272	27
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	50	5
Υδατάνθρακες	g	19.9	1.99
Σάκχαρο	g	0.69	0.07
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξώδημες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	1051	105.1
Κάλιο	mg	3381	338.1
Χλώριο	mg	2101	210.1
Ασβέστιο	mg	2892	289
Φώσφορος	mg	1721	172.1
Μαγνήσιο	mg	360	36
Σίδηρος	mg	52.6	5.26
Ψευδάργυρος	mg	24.8	2.48
Χαλκός	mg	2.7	0.27
Μαγγάνιο	mg	0.4	0.04
Φθόριο	mg	0.75	0.08
Μόλυβδος	µg	150	15
Σελήνιο	µg	90	9
Χρόμιο	µg	120	12
Ιώδιο	µg	450	45
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	µg	2850	285
Βιταμίνη D	µg	63.8	6.38
Βιταμίνη E	mg	32.5	3.25
Βιταμίνη Κ	µg	52.5	2.4
Θειαμίνη	mg	3	0.3
Ριβοφλαβίνη	mg	3.4	0.34
Νιασίνη	mg	33.8	3.38
Πανθοθενικό οξύ	mg	22.5	2.25
Βιταμίνη Β6	mg	2.63	0.263
Φυλλικό οξύ	µg	375	37.5
Βιταμίνη Β12	µg	6.38	0.638
Βιοτίνη	µg	75	7.5
Βιταμίνη C	mg	150	15
Άλλα			
Χολίνη	mg	1050	105
Ινοσιτόλη	mg	675	67.5
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	-	-
L-Αργινίνη	g	-	-
L-Ασπαρτικό οξύ	g	-	-
L-Κυστίνη	g	2.6	0.26
Γλυκίνη	g	-	-
L-Γλουταμίνη	g	-	-
L-Ιστιδίνη	g	2.6	0.26
L-Ισολευκίνη	g	6.45	0.645
L-Λευκίνη	g	10.7	1.07
L-Λυσίνη	g	7.6	0.76
L-Μεθειονίνη	g	2.6	0.26
L-Φαινυλαλανίνη	g	4.45	0.445
L-Προλίνη	g	-	-
L-Σερίνη	g	-	-
L-Θρεονίνη	g	5.05	0.505
L-Τρυπτοφάνη	g	1.85	0.185
L-Τυροσίνη	g	5.45	0.545
L-Βαλίνη	g	7.6	0.76
L-Καρνιτίνη	mg	113	11.3
Ταυρίνη	mg	353	35.3

Αρ. Γνωστοί ΕΟΦ: 39771/2704-2017

UCD 2 Secunda



Περιγραφή

Μίγμα των απαραίτητων L-αμινοξέων, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση των διαταραχών του κύκλου της ουρίας δηλαδή κίτρουλιναιμία, υπεραμινοαιμία, υπερορινθιναιμία σε παιδιά άνω των 8 ετών, εφήβους και ενήλικες.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100 ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτητικό τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. στερεά τρόφιμα). Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10 g σε 100 ml. Δίαιτες με Milupa UCD 2 Secunda πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και πρωτεΐνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500g



Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια		
	kJ	1246
	kcal	293
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	60
Υδατάνθρακες	g	13.3
Σάκχαρα	g	0.3
Λακτόζη	g	-
Λίπη	g	-
κορεσμένα	g	-
μονοακόρεστα	g	-
πολυακόρεστα	g	-
DHA	g	-
Εξόδιμες ίνες	g	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία		
Νάτριο	mg	<20
Κάλιο	mg	1800
Χλώριο	mg	<20
Ασβέστιο	mg	2340
Φώσφορος	mg	1396
Μαγνήσιο	mg	504
Σίδηρος	mg	28.8
Ψευδάργυρος	mg	25.7
Χολικός	mg	2.35
Μαγνήσιο	mg	3.6
Φόβριο	μg	1410
Μόλυβδος	μg	116
Σελήνιο	μg	90
Χρόμιο	μg	125
Ιώδιο	μg	370
Βιταμίνες		
Βιταμίνη A	μg RE	1800
Βιταμίνη D	μg	45
Βιταμίνη E	mg-a-TE	19
Βιταμίνη K	μg	72
Θειαμίνη	mg	3.15
Ριβοφλαβίνη	mg	2.83
Νιασίνη	mg	32.4
Παντοθενικό οξύ	mg	11.7
Βιταμίνη B6	mg	3.21
Φολλικό οξύ	μg	325
Βιταμίνη B12	μg	5.4
Βιοτίνη	μg	90
Βιταμίνη C	mg	135

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα		
Χολίνη	mg	810
Ινοσόλη	mg	405
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-
	mOsm/kg νερού	-
Προφίλ αμινοξέων		
L-Αλανίνη	g	-
L-Αργινίνη	g	-
L-Ασπαρτικό οξύ	g	-
L-Κυστίνη	g	-
Γλυκίνη	g	-
L-Γλουταμίνη	g	-
L-Ιστιδίνη	g	3.05
L-Ισολευκίνη	g	7.65
L-Λευκίνη	g	13.01
L-Λυσίνη	g	9.15
L-Μεθειονίνη	g	6.1
L-Φανυλαλανίνη	g	12.1
L-Προλίνη	g	-
L-Σερίνη	g	-
L-Θρεονίνη	g	6.1
L-Τρυπτοφάνη	g	2.4
L-Υροσίνη	g	-
L-Βαλίνη	g	9.15
L-Καρνιτίνη	mg	135
Ταυρίνη	mg	-

Αρ. Γνωστοί ΕΟΦ: 39768/27-04-2017

Μίγμα Ελευθέρων Αμινοξέων



Περιγραφή

Μίγμα απαραίτητων αμινοξέων σε μορφή σκόνης.

Ενδείξεις

Κατάλληλο ως συμπληρωματική πηγή πρωτεΐνης, όπου απαιτούνται μόνο βασικά αμινοξέα και όχι ολόκληρη πρωτεΐνη ή πεπτίδια. Δηλαδή σε σοβαρή δυσαπορρόφηση και αλλεργία, οξεία ηπατική ανεπάρκεια όπου υπάρχει η υποψία εγγενούς μεταβολικής ανωμαλίας σχετιζόμενης με το ήπαρ όπως η γαλακτοζαμία ή δυσλιειτουργία στην οξείδωση των λιπαρών οξέων. Μπορεί να χρησιμοποιηθεί από ασθενείς που ακολουθούν δίαιτες χαμηλές σε πρωτεΐνη και που απαιτούν συμπλήρωση με βασικά αμινοξέα καθώς και στη διαιτητική διαχείριση ορισμένων διαταραχών του κύκλου της ουρίας και της έλλειψης αργινάσης. Κατάλληλο για βρέφη, παιδιά και ενήλικες.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 1 προς 20, δηλαδή 5g σκόνης σε 100 ml νερό. Αν καταλωθεί ως κρέμα, θα πρέπει να καταλώνονται ταυτόχρονα νερό ή αραιωμένα ροφήματα. Δίαιτες με Μίγμα Ελευθέρων Αμινοξέων πρέπει να περιέχουν ποσότητες ενέργειας, απαραίτων λιπαρών οξέων και πρωτεΐνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις του ασθενούς.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 200g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (αραίωση 1 προς 20)
Ενέργεια			
	kJ	1343	67.2
	kcal	316	15.8
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	79	4
Υδατάνθρακες	g	-	-
Σάκχαρα	g	-	-
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξόδημα ινές	g	-	-
Μέταλλα & Ιχθυοστοχεία			
Νάτριο	mg	-	-
Κάλιο	mg	-	-
Χλώριο	mg	-	-
Ασβέστιο	mg	-	-
Φώσφορος	mg	-	-
Μαγνήσιο	mg	-	-
Σίδηρος	mg	-	-
Ψευδάργυρος	mg	-	-
Χαλκός	mg	-	-
Μαγνήσιο	μg	-	-
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	-	-
Σελήνιο	μg	-	-
Χρόμιο	μg	-	-
Ιώδιο	μg	-	-
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg RE	-	-
Βιταμίνη D	μg	-	-
Βιταμίνη E	mg-α-TE	-	-
Βιταμίνη K	μg	-	-
Θεαμίνη	mg	-	-
Ριβοφλαβίνη	mg	-	-
Νιασίνη	mg	-	-
Παντοθενικό οξύ	mg	-	-
Βιταμίνη B6	mg	-	-
Φυλλικό οξύ	μg	-	-
Βιταμίνη B12	μg	-	-
Βιοτίνη	μg	-	-
Βιταμίνη C	mg	-	-
Άλλα			
Χολίνη	mg	-	-
Ινοσιτόλη	mg	-	-
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-	360
	mOsm/kg νερού		
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	-	-
L-Αργινίνη	g	-	-
L-Ασπαρτικό οξύ	g	-	-
L-Κυστίνη	g	3.78	0.19
Γλυκίνη	g	-	-
L-Γλουταμίνη	g	-	-
L-Ιστιδίνη	g	3.78	0.19
L-Ισολευκίνη	g	10.4	0.52
L-Λευκίνη	g	16.17	0.81
L-Λυσίνη	g	13.25	0.66
L-Μεθειονίνη	g	3.78	0.19
L-Φαινυλαλανίνη	g	5.67	0.28
L-Προλίνη	g	-	-
L-Σερίνη	g	-	-
L-Θρεονίνη	g	11.35	0.57
L-Τρυπτοφάνη	g	2.36	0.12
L-Τυροσίνη	g	9.46	0.47
L-Θαυρίνη	g	14.56	0.73
L-Καρνιτίνη	mg	-	-
Ταυρίνη	mg	-	-

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 25429/23-03-2017

Dialamine



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε μορφή σκόνης χρώματος ανοιχτό πορτοκαλί που περιέχει υδατάνθρακες, απαραίτητα αμινοξέα και εγγενώς χαμηλά επίπεδα μετάλλων.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για χρήση σε περιπτώσεις όπου απαιτείται συμπλήρωμα βασικών αμινοξέων όπως στην προχωρημένη χρόνια νεφρική ανεπάρκεια και σε ορισμένες διαταραχές του κύκλου της ουρίας. Ακατάλληλο για βρέφη μικρότερα των 6 μηνών.

Δοσολογία και διαχείριση

Η προτεινόμενη αραίωση είναι 1 προς 5 δηλαδή 20 g σκόνης με 100 ml νερό δίνοντας τελικό όγκο 116 ml. Το Dialamine μπορεί να καταναλωθεί ως ρόφημα ή κρέμα. Αν ληφθεί ως κρέμα, θα πρέπει να ληφθούν ταυτόχρονα νερό ή αραιωμένα ποτά. Δίαιτα με Dialamine πρέπει να περιέχουν ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και πρωτεΐνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις του ασθενούς.

Υσσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1530	264
	kcal	360	62.1
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	25	4.3
Υδατάνθρακες	g	65	11.2
Σάκχαρα	g	59	10.2
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξόδες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχθυοστοχεία			
Νάτριο	mg	<20	<3.4
Κάλιο	mg	<20	<3.4
Χλώριο	mg	<20	<3.4
Ασβέστιο	mg	<20	<3.4
Φώσφορος	mg	<20	<3.4
Μαγνήσιο	mg	<20	<3.4
Σίδηρος	mg	-	-
Ψευδάργυρος	mg	-	-
Χαλκός	mg	-	-
Μαγνήσιο	mg	-	-
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	-	-
Σελήνιο	μg	-	-
Χρόμιο	μg	-	-
Ιώδιο	μg	-	-
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μg RE	-	-
Βιταμίνη D	μg	-	-
Βιταμίνη E	mg-α-TE	-	-
Βιταμίνη K	μg	-	-
Θιαμίνη	mg	-	-
Ριβοφλαβίνη	mg	-	-
Νιασίνη	mg	-	-
Παντοθενικό οξύ	mg	-	-
Βιταμίνη B6	mg	-	-
Φυλλικό οξύ	μg	-	-
Βιταμίνη B12	μg	-	-
Βιοτίνη	μg	-	-
Βιταμίνη C	mg	125	21.6
Άλλα			
Χολίνη	mg	-	-
Ινοσιτόλη	mg	-	-
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-	-
	mOsm/kg νερού	-	900 mosm/kg
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	-	-
L-Αργινίνη	g	-	-
L-Ασπαρτικό οξύ	g	-	-
L-Κυστίνη	g	1.2	0.2
Γλυκίνη	g	-	-
L-Γλουταμίνη	g	-	-
L-Ιστιδίνη	g	1.2	0.2
L-Ισολευκίνη	g	3.3	0.57
L-Λευκίνη	g	5.13	0.89
L-Λυσίνη	g	4.2	0.72
L-Μεθειονίνη	g	1.2	0.2
L-Φαινυλαλανίνη	g	1.8	0.31
L-Προλίνη	g	-	-
L-Σερίνη	g	-	-
L-Θρεονίνη	g	3.6	0.62
L-Τρυπτοφάνη	g	0.75	0.13
L-Τυροσίνη	g	3	0.52
L-Βαλίνη	g	4.62	0.8
L-Καρνιτίνη	mg	-	-
Ταυρίνη	mg	-	-

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 85596/03-12-2012

L-Arginine



Περιγραφή

Προϊόν σε μορφή λευκής κρυσταλλικής σκόνης αποτελούμενο από το αμινοξύ L-Αργινίνη.

Ενδείξεις

Κατάλληλο ως συμπλήρωμα για τη διαιτητική διαχείριση διαταραχών του κύκλου της ουρίας και άλλων καταστάσεων που απαιτούν επιπρόσθετη L-Αργινίνη.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη δόση εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενή και πρέπει να καθορίζεται από ιατρό ή διαιτολόγο μόνο. Μπορεί να αναμιχθεί σε άλλα ροφήματα ή να ληφθεί με τη μορφή σκόνης.

Συσκευασία

Πλαστικός περιέκτης 100g



Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης
Ενέργεια		Άλλα	
	kJ	Χολίνη	mg
	kcal	Ινοσιτόλη	mg
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	Προφίλ αμινοξέων	
Υδατάνθρακες	g	L-Αλανίνη	g
Σάκχαρα	g	L-Αργινίνη	g
Λίπη	g	L-Ασπαρτικό οξύ	g
κορεσμένα	g	L-Κυστίνη	g
μονοακόρεστα	g	Γλυκίνη	g
πολυακόρεστα	g	L-Γλουταμίνη	g
DHA	g	L-Ιστιδίνη	g
Εξόδημες ίνες	g	L-Ισολευκίνη	g
Μέταλλα & Ιχθυοστοχεία		L-Λευκίνη	g
Νάτριο	mg	L-Λυσίνη	g
Κάλιο	mg	L-Μεθειονίνη	g
Χλώριο	mg	L-Φαινυλαλανίνη	g
Ασβέστιο	mg	L-Προλίνη	g
Φώσφορος	mg	L-Ιερίνη	g
Μαγνήσιο	mg	L-Θρεονίνη	g
Σίδηρος	mg	L-Τρυπτοφάνη	g
Ψευδάργυρος	mg	L-Τυροσίνη	g
Χαλκός	μg	L-Βαλίνη	g
Μαγνήσιο	mg	L-Καρνίτη	mg
Φθόριο	mg	Ταυρίνη	mg
Μόλυβδος	μg		
Σελήνιο	μg		
Χρόμιο	μg		
Ιώδιο	μg		
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μg RE		
Βιταμίνη D	μg		
Βιταμίνη E	mg-α-TE		
Βιταμίνη K	μg		
Θειαμίνη	mg		
Ριβοφλαβίνη	mg		
Νιασίνη	mg		
Παντοθενικό οξύ	mg		
Βιταμίνη B6	mg		
Φυλλικό οξύ	μg		
Βιταμίνη B12	μg		
Βιοτίνη	μg		
Βιταμίνη C	mg		

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 85589/03-12-2012

9. Υπερλυσιναιμία

Η **υπερλυσιναιμία** είναι μια σπάνια εγγενής διαταραχή του μεταβολισμού της λυσίνης που έχει ως αποτέλεσμα νευρολογικές βλάβες και διανοητική υστέρηση. Η διαιτητική διαχείριση γίνεται με δίαιτα χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες σε συνδυασμό με ένα μίγμα αμινοξέων χωρίς λυσίνη. Σε αρκετές περιπτώσεις είναι καλοήθης και μπορεί να μην απαιτείται καμία θεραπεία.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
ΗLYS	IVA Anamix Junior	1-10	400g

IVA Anamix Junior



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων ελεύθερο λευκίνης. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λιπώδη συμπυκνωμένο του δοκοσαεξανικού οξέως (DHA), βιταμίνες μέταλλα, ιχνοστοιχεία και εσώδιμες ίνες.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών 1-10 ετών με ισοβαρερική οξυαιμία ή άλλων διαταραχών στο μεταβολισμό της λευκίνης. Δεν ενδείκνυται για βρέφη κάτω του 1 έτους.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 28,6% βάρους κατ' όγκο. Αυτό επιτυγχάνεται αναμειγνύοντας 4 μεζούρες IVA Anamix Junior (36g) σε 100 ml νερό και ανακινούμε καλά μέχρι να διαλυθεί η σκόνη. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, τρόφιμα). Δίαιτες με IVA Anamix Junior πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και λευκίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g



Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1538	440
	kcal	367	105
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	28	8
Υδατάνθρακες	g	30	8,6
Σάκχαρα	g	3,1	0,89
Λακτόζη	g		
Λιπώδη	g	12,5	3,6
κορεσμένα	g	2	0,6
μονοακόρεστα	g	8,2	2,3
πολυακόρεστα	g	1,8	0,5
DHA	mg	187	56,1
MCT	%	4,5	4,5
Εσώδιμες ίνες	g	11,2	3,2
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	385	110,1
Κάλιο	mg	613	175,3
Χλώριο	mg	560	160,2
Ασβέστιο	mg	1348	385,5
Φώσφορος	mg	885	253,1
Μαγνήσιο	mg	154	44,0
Σίδηρος	mg	13,6	3,9
Ψευδάργυρος	mg	6,6	1,9
Χαλκός	mg	0,78	0,2
Μαγγάνιο	mg	1,3	0,4
Φθόριο	mg		
Μόλυβδος	μg	35	10,0
Σελήνιο	μg	38,5	11,0
Χρόμιο	μg	14	4,0
Ιώδιο	μg	174	49,8
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg RE	525	150,2
Βιταμίνη D	μg	26,3	7,5
Βιταμίνη Ε	mg-α-TE	10,5	3,0
Βιταμίνη Κ	μg	17,5	5,0
Θεαμίνη	mg	0,91	0,3
Ριβοφλαβίνη	mg	0,91	0,3
Νιασίνη	mg	2,5	0,7
Πανθοθενικό οξύ	mg	5,3	1,5
Βιταμίνη Β6	mg	0,91	0,3
Φυλλικό οξύ	μg	263	75,2
Βιταμίνη Β12	μg	1,6	0,5
Βιοτίνη	μg	14	4,0
Βιταμίνη C	mg	52,5	15,0
Άλλα			
Χολίνη	mg	280	80,1
Ινοσιτόλη	mg	70	20,0
Οσμωτικότητα	mOsm/L		970
	mOsm/kg νερού		1220
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	1,35	0,39
L-Αργινίνη	g	2,35	0,67
L-Ασπαρτικό οξύ	g	2	0,57
L-Κυστίνη	g	0,94	0,27
Γλυκίνη	g	4,6	1,32
L-Γλουταμίνη	g	3,16	0,90
L-Ιστιδίνη	g	1,4	0,40
L-Ισολευκίνη	g	0,92	0,26
L-Λευκίνη	g	-	-
L-Λυσίνη	g	2,2	0,63
L-Μεθειονίνη	g	0,64	0,18
L-Φαινυλαλανίνη	g	1,7	0,49
L-Προλίνη	g	4,1	1,17
L-Σερίνη	g	1,45	0,41
L-Θρεονίνη	g	1,5	0,43
L-Τρυπτοφάνη	g	0,58	0,17
L-Τυροσίνη	g	1,7	0,49
L-Βαλίνη	g	1,04	0,30
L-Καρνιτίνη	g	0,02	0,01
Ταυρίνη	g	0,06	0,02

10. Ανεπάρκεια GLUT-1 & Ανεπάρκεια σύνθεσης Πυροσταφυλικής Αφυδρογονάσης

Το **σύνδρομο ανεπάρκειας GLUT-1** είναι μια κληρονομική κατάσταση που επηρεάζει το νευρικό σύστημα. Το σύνδρομο ανεπάρκειας GLUT1 προκαλείται από μεταβολές (μεταλλάξεις) στο γονίδιο SLC2A1 και κληρονομείται με αυτοσωμικό κυρίαρχο τρόπο. Παρόλο που δεν υπάρχει σήμερα θεραπεία για σύνδρομο ανεπάρκειας GLUT-1, μια ειδική διαίτα (κετογονική) μπορεί να βοηθήσει στην αντιμετώπιση των συμπτωμάτων

Η **ανεπάρκεια σύνθεσης πυροσταφυλικής αφυδρογονάσης (PDC)** είναι ένας τύπος μεταβολικής νόσου. Αυτό σημαίνει ότι ο οργανισμός δεν είναι σε θέση να διασπάσει αποτελεσματικά τα θρεπτικά συστατικά στα τρόφιμα που χρησιμοποιούνται για την ενέργεια. Τα συμπτώματα της έλλειψης PDC περιλαμβάνουν ενδείξεις μεταβολικής δυσλειτουργίας όπως λήθαργος, κακή διατροφή και ταχύνιοια. Άλλα συμπτώματα μπορεί να περιλαμβάνουν σημεία νευρολογικής δυσλειτουργίας όπως καθυστέρηση ανάπτυξης, περιόδους αταξίας, υποτονία, μη φυσιολογικές κινήσεις των ματιών και επιληπτικές κρίσεις. Τα συμπτώματα μπορεί να είναι ιδιαίτερα εμφανή σε περιόδους ασθένειας, στρες ή μετά από γεύματα με υψηλές ποσότητες υδανθράκων. Η θεραπεία για ανεπάρκεια PDC περιλαμβάνει την χρήση κετογόνου διαίτας ή τη διατροφική συμπλήρωση με καρντίνη, θειαμίνη και λιποϊκό οξύ.

Νόσος	Προϊόν	Ηλιακό φάσμα	Συσκευασία
GLUT 1 - PDC	Ketocal 4:1	>1 έτους	300g

Ketocal 4:1



Περιγραφή

Θρεπτικό σκεύασμα σε μορφή σκόνης, με πολύ υψηλή περιεκτικότητα σε λίπος και χαμηλή περιεκτικότητα σε υδατάνθρακες. Εμπλουτισμένο με φυτικές ίνες και μακράς αλυσού λιπαρά οξέα (LCPs).

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση ασθενών που ακολουθούν κλασική κετογονική διαίτα. Κατάλληλο και ως αποκλειστική πηγή σίτισης για παιδιά 1-10 ετών ή συμπληρωματικής σίτισης άνω των 10 ετών.

Δοσολογία και διαχείριση

Η προτεινόμενη δοσολογία πρέπει να καθορίζεται από τον ιατρό ή τον διατολόγο και εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, και την ιατρική κατάσταση του ασθενούς. Η προτεινόμενη αραίωση είναι 1 προς 5.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 300g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση		Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια							
	kJ	2906	413				
	kcal	704	100	Βιταμίνες			
Πρωτεΐνη	g	14,3	2	Βιταμίνη Α	µg RE	320	52,6
Υδατάνθρακες	g	2,8	0,40	Βιταμίνη D	µg	10,5	1,5
Σάκχαρα	g	0,68	0,10	Βιταμίνη Ε	mg-α-TE	11,7	1,66
Λακτόζη	g	0,17	0,024	Βιταμίνη Κ	µg	51,4	7,3
Λίπη	g	69,2	9,8	Θειαμίνη	mg	0,7	0,1
Κορεσμένα	g	26,1	3,7	Ριβοφλαβίνη	mg	0,87	0,12
Μονοακόρεστα	g	22,7	3,2	Νιασίνη	mg NE	4,9	0,69
Πολυακόρεστα	g	20,4	2,9	Παντοθενικό οξύ	mg	2,9	0,41
DHA	mg	110	15,6	Βιταμίνη Β6	mg	0,87	0,12
Εξωόμιες ίνες	g	5,4	0,77	Φυλλικό οξύ	µg	116	16,5
Μέταλλα και ιχνοστοιχεία				Βιταμίνη Β12	µg	1,3	0,18
Νάτριο	mg	529	75,2	Βιοτίνη	µg	19,1	2,7
Κάλιο	mg	855	121	Βιταμίνη C	mg	60	8,52
Χλώριο	mg	800	114	Άλλα			
Ασβέστιο	mg	780	111	Χολίνη	mg	324	46
Φώσφορος	mg	462	65,7	Ινοσιτόλη	mg	22,1	150
Μαγνήσιο	mg	107	15,2	Λ-Καρνιτίνη	mg	45	6,39
Σίδηρος	mg	8	1,1	Τουρίνη	mg	33	4,69
Ψευδάργυρος	mg	4,40	0,62	Ωσμωτικότητα	mOsm/L		150
Χαλκός	µg	0,55	0,08	mOsm/kg νερού			170
Μαγγάνιο	mg	0,44	0,062				
Φθόριο	mg	-	-				
Μολυβδαίνιο	µg	31,7	4,5				
Σελήνιο	µg	30	4,3				
Χρόμιο	µg	15,7	2,23				
Ιώδιο	µg	86,2	12,2				

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 66317/30-08-2013

11. Αδρενολευκοδυστροφία

Η **X-συνδεδεμένη αδρενολευκοδυστροφία** είναι σοβαρή προοδευτική διαταραχή που συγχρονίζει τον φλοιό των επινεφριδίων και τη μυελίνη του νευρικού συστήματος. Εξελίσσεται σε νεφρική ανεπάρκεια και προοδευτική απομυελίνωση του κεντρικού νευρικού συστήματος και τελικά στο θάνατο. Το βιοχημικό ελάττωμα είναι μια μειωμένη ικανότητα οξείδωσης των πολύ μακρίας αλυσίδας λιπαρά οξέα (VLCFA) προκαλώντας τη συσσώρευση VLCFA στις μεμβράνες και τους ιστούς. Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι να περιορίσει την πρόσληψη λίπους ενώ η ενσωμάτωση με το Lorenzo's Oil παρέχει επιπλέον θερμίδες και αναστέλλει τη σύνθεση του VLCFA.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικιακό φάσμα	Συσκευασία
ALD	Lorenzo's oil	Από τη γέννηση	500ml

Lorenzo's oil



Περιγραφή

Μίγμα τριελαικής γλυκερόλης (GTO) και τριακυλικής γλυκερόλης (GTE) με λόγο 4:1 (GTO:GTE).

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση ασθενών με αδρενολευκοδυστροφία (ALD) και αδρενομυελονευροπάθεια (AMN). Λόγω της περιορισμένης πρόσληψης λίπους, ίσως είναι απαραίτητη η συμπλήρωση του διαιτολογίου με βασικά λιπαρά οξέα.

Δοσολογία και διαχείριση

Η ποσότητα του Lorenzo's oil πρέπει να καθορίζεται από ιατρό ή διαιτολόγο μόνο, και εξαρτάται από την ηλικία, το βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενή. Το Lorenzo's oil συνήθως δίνεται σε συνδυασμό με μια χαμηλή σε λίπος δίαιτα περιορισμένη σε C26:0 και καλό είναι να καταναλώνεται μόνο του ή σε συνδυασμό με επιπρόσθετες τροφές.

Συσκευασία

Πλαστική φιάλη 500 mL

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100ml προϊόντος		Μονάδα μέτρησης	Ανά 100ml προϊόντος
Ενέργεια					
	kJ	3319	Άλλα		
	kcal	807	Χολίνη	mg	-
Πρωτεΐνη	g	-	Ινοσιτόλη	mg	-
Υδατάνθρακες	g	-	Προφίλ αμινοξέων		
Σάκχαρα	g	-	L-Αλανίνη	g	-
Λακτόζη	g	-	L-Αργινίνη	g	-
Λίπη	g	89.7	L-Ασπαρτικό οξύ	g	-
κορεσμένα	g	3.2	L-Κυστίνη	g	-
μονοακόρεστα	g	83.5	Γλυκίνη	g	-
πολυακόρεστα	g	3.1	L-Γλουταμίνη	g	-
DHA	g	-	L-Ιστιδίνη	g	-
Εξώδιμες ίνες	g	-	L-Ισολευκίνη	g	-
Μέταλλα & Ιχνοστοχεία			L-Λευκίνη	g	-
Νάτριο	mg	-	L-Λυσίνη	g	-
Κάλιο	mg	-	L-Μεθειονίνη	g	-
Χλώριο	mg	-	L-Φαινυλαλανίνη	g	-
Ασβέστιο	mg	-	L-Προλίνη	g	-
Φώσφορος	mg	-	L-Σερίνη	g	-
Μαγνήσιο	mg	-	L-Θρεονίνη	g	-
Σίδηρος	mg	-	L-Τρυπτοφάνη	g	-
Ψευδάργυρος	mg	-	L-Τυροσίνη	g	-
Χαλκός	μg	-	L-Βαλίνη	g	-
Μαγνήσιο	mg	-	L-Καρνίτη	mg	-
Φθόριο	mg	-	Ταυρίνη	mg	-
Μόλυβδος	μg	-			
Σελήνιο	μg	-			
Χρόμιο	μg	-			
Ιώδιο	μg	-			
Βιταμίνες					
Βιταμίνη A	μg RE	-			
Βιταμίνη D	μg	-			
Βιταμίνη E	mg-α-IE	-			
Βιταμίνη K	μg	-			
Θειαμίνη	mg	-			
Ριβοφλαβίνη	mg	-			
Νιασίνη	mg	-			
Παντοθενικό οξύ	mg	-			
Βιταμίνη B6	mg	-			
Φυλλικό οξύ	μg	-			
Βιταμίνη B12	μg	-			
Βιοτίνη	μg	-			
Βιταμίνη C	mg	-			

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 71/782/29-07-2014

12.

Δυσανεξία Γλυκόζης Γαλακτόζης

Η **δυσανεξία στη γλυκόζη-γαλακτόζη** είναι μια σπάνια εγγενής διαταραχή που προκύπτει από ένα ελάττωμα του συστήματος συσσώματωσης γλυκόζης / νατρίου. Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης περιλαμβάνει τη χρήση διαίτας χαμηλής περιεκτικότητας σε γλυκόζη και λακτόζη.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
GAL	Galactomin 19	Από τη γέννηση	400g

Galactomin 19



Περιγραφή

Βρεφική φόρμουλα διατροφικά πλήρης, με πρωτεΐνη γάλακτος αγελάδος, υδατάνθρακες (φρουκτόζη), λιπαρά, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία και ίχνη σε λακτόζη, γαλακτόζη και γλυκόζη.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση δυσανεξίας στη γλυκόζη-γαλακτόζη είτε ως πρωτογενής νόσος ή ως δευτερογενής νόσος σε βρέφη ως αποκλειστική σίτιση ή για συμπληρωματική σίτιση σε παιδιά Κατάλληλο ως αποκλειστική σίτιση.

Δοσολογία και διαχείριση

Η προτεινόμενη δοσολογία και η αραίωση πρέπει να καθορίζεται από τον Ιατρό ή το διαιτολόγο και εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενούς.

Κάθε μεζούρα (4,3g) του Galactomin 19 απαιτεί 30ml νερό για να αποκτήσει τη συνιστώμενη αραίωση 12,9% βάρους κατ' όγκο.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδες μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Ενέργεια	kJ	2255	291
	kcal	540	70
Πρωτεΐνη	g	14,6	1,9
Υδατάνθρακες	g	49,7	6,4
Σάκχαρα	g	49	6,4
Λιπαρά	g	31,5	4
Μέταλλα και Ιχνοστοιχεία			
Na	mg	169	21,7
K	mg	540	69,7
Cl	mg	405	52,2
Ca	mg	430	55,5
I	µg	101	13,1
P	mg	279	35,9
Mg	mg	48	6,19
Fe	mg	3,94	0,52
Zn	mg	3,39	0,44
Cu	µg	380	49
Mn	mg	0,081	0,01
Mo	µg	18,9	2,44
Se	µg	20,2	2,61
Cr	µg	8,18	1,06
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	µg	581	75
Βιταμίνη D	µg	13	1,67
Βιταμίνη Ε	mg	8,22	1,06
Βιταμίνη Κ	µg	39,9	5,14
Θειαμίνη	mg	0,34	0,04
Ριβοφλαβίνη	mg	0,81	0,1
Νιασίνη	mg	4,54	0,59
Πανθοθενικό Οξύ	mg	3,32	0,43
Βιταμίνη Β6	mg	0,32	0,04
Φυλλικό Οξύ	µg	79,8	10,3
Βιταμίνη Β12	µg	1,62	0,21
Βιοτίνη	µg	11,9	1,54
Βιταμίνη C	mg	63	8,13
Ωσμωτικότητα	mOsm/kg νερού		407
Άλλα			
Χολίνη	mg	169	21,8
Ινσοπτόλη	mg	27	3,48
Ταυρίνη	mg	31	4
L-Καρνιτίνη	mg	8,09	1,04

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 85592/03-12-2012

14. Διαταραχή Οξειδωσης Λιπαρών οξέων μακράς αλύσου

Η **έλλειψη 3-υδροξυακυλο-CoA αφυδρογονάσης λιπαρών οξέων μακράς αλύσου (LCHAD)** είναι μια σπάνια κατάσταση που εμποδίζει το σώμα να μετατρέπει ορισμένα λιπώδη σε ενέργεια, ιδιαίτερα κατά τη διάρκεια περιόδων νηστείας. Τα συμπτώματα της ανεπάρκειας της LCHAD εμφανίζονται συνήθως κατά τη διάρκεια της βρεφικής ηλικίας ή της πρώιμης παιδικής ηλικίας και μπορεί να περιλαμβάνουν δυσχέρειες στη σίτιση, λήθαργο, υπογλυκαιμία, υποσιτία, προβλήματα στο ήπαρ και ανωμαλίες στον αμφιβληστροειδή. Αργότερα στην παιδική ηλικία, μπορεί να παρουσιάσουν μυϊκοί πόνοι, καταστροφή μυϊκού ιστού και περιφερική νευροπάθεια. Άτομα με ανεπάρκεια LCHAD διατρέχουν επίσης κίνδυνο σοβαρών καρδιακών προβλημάτων, αναπνευστικών δυσκολιών, κώματος και αιφνίδιου θανάτου. Προβλήματα που σχετίζονται με την ανεπάρκεια LCHAD μπορούν να ενεργοποιηθούν όταν το σώμα είναι υπό άγχος, για παράδειγμα κατά τη διάρκεια περιόδων νηστείας, ασθενειών όπως ιογενείς λοιμώξεις ή ακραίες καιρικές συνθήκες. Ο ρόλος της διαιτητικής διαχείρισης είναι η αποφυγή των μακράς αλύσου λιπαρών οξέων και η υποκατάσταση τους με μεσαίας ή κοντής αλύσου λιπαρά οξέα.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
LCHAD	Monogen	Από τη γέννηση	400g

Monogen



Περιγραφή

Διατροφικά πλήρες προϊόν, σε μορφή σκόνης, με πρωτεΐνη ορού γάλακτος, υδατάνθρακες, λίπος (χαμηλό σε τριγλυκερίδια μακράς αλύσου, (LCTs), και υψηλό σε τριγλυκερίδια μέσης αλύσου (MCTs), βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοχεία.

Ενδείξεις

Το Monogen συστήνεται για χρήση σε βρέφη ως αποκλειστική σίτιση ή ως συμπληρωματική σίτιση για παιδιά για τη διατηρητική διαχείριση των ακόλουθων καταστάσεων:

1. Σε περιπτώσεις δυσλειτουργίας οξειδώσεως των πολυακόρεστων λιπαρών οξέων μακράς αλύσου
2. Υπερλιποπρωτεϊναιμία τύπου 1
3. Εντερική λεμφαγγεκτασία
4. Χυλαθώρακας (ορισμένοι ασθενείς ίσως χρειάζονται χαμηλότερη πρόσληψη λιπαρών οξέων μακράς αλύσου)
5. Δυσασπορόφησης με στεατόρροια. Κατάλληλο ως αποκλειστική σίτιση μόνο για βρέφη. Κατάλληλο για παιδιά και ενήλικες ως μέρος μιας μικτής διαίτας. Τα επίπεδα των απαραίτητων λιπαρών οξέων πρέπει να ελέγχονται και να δίνεται πρόσθετο συμπλήρωμα εφόσον απαιτείται.

Δοσολογία και διαχείριση

Η προτεινόμενη δοσολογία και αραιώση πρέπει να καθορίζεται από τον ιατρό ή το διαπολόγο και εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενούς. Η συνιστώμενη αραιώση είναι 17,5% βάρος κατ' όγκο. Κάθε μεζούρα 5g Monogen απαιτεί 25ml νερό για να αποκτήσει τη συνιστώμενη συγκέντρωση 17,5%.

Υσσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση		Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια							
	kJ	1859	312				
	kcal	441	74				
Πρωτεΐνη	g	12.8	2.2	Βιταμίνες			
Υδατάνθρακες	g	68.6	11.5	A	µg	386	64.9
Σάκχαρα	g	4.8	2	D	µg	11.9	2
Λιπαρά	g	12.9	2.2	E	mg	6.64	1.12
μονοακόρεστα	g	11.3	1.9	K	µg	17.9	3.01
πολυακόρεστα	g	0.34	0.06	Θεαμίνη	mg	0.36	0.06
DHA	mg	60	10.4	Ριβοφλαβίνη	mg	0.52	0.09
ARA	mg	60	10.4	Νιασίνη	mg	3	0.5
Εξόδιμες Ίνες	g	-	-	Παντοθενικό οξύ	mg	2.21	0.37
Μέταλλα και Ιχνοστοχεία				B6	mg	0.44	0.07
Na	mg	210	35.3	Φυλλικό Οξύ	µg	70.2	11.8
K	mg	397	66.7	B12	µg	0.63	0.11
Cl	mg	301	50.6	Βιοτίνη	µg	15.5	2.61
Ca	mg	365	61.4	C	mg	59.9	10.1
P	mg	220	36.9	Ωσμωτικότητα	mOsm/kg νερού		280
Mg	mg	44	7.39	Άλλα	mg		
Fe	mg	6.63	1.11	Χολίνη	mg	101	17
Zn	mg	4.56	0.77	Ινσοπώλη	mg	87.4	14.7
Cu	mg	0.36	0.06	Τουρίνη	mg	29.9	5.03
Mn	mg	0.031	0.005	L-Καυτίλη	mg	10.7	1.79
F	mg	-	-				
Mo	µg	24	4.03				
Se	µg	17.4	2.92				
Cr	µg	9.93	1.67				
I	µg	88.5	14.9				

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 11031/14-02-2007

15. Συνδρομο Smith-Lemli-Opitz

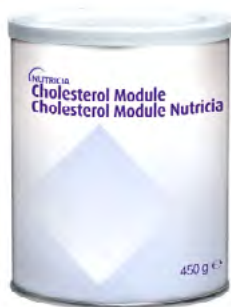
Το **σύνδρομο Smith-Lemli-Opitz** είναι μια αναπτυξιακή διαταραχή που επηρεάζει πολλά μέρη του σώματος. Χαρακτηρίζεται από διακριτά χαρακτηριστικά του προσώπου, μικροκεφαλία, νοητική υστέρηση ή μαθησιακά προβλήματα και προβλήματα συμπεριφοράς. Τα βρέφη με σύνδρομο Smith-Lemli-Opitz έχουν ασθενές μυϊκό τόνο, αντιμετωπίζουν δυσκολίες στη σίτιση και τείνουν να αναπτύσσονται πιο αργά από άλλα βρέφη.

Τα συμπτώματα του συνδρόμου Smith-Lemli-Opitz ποικίλλουν σε μεγάλο βαθμό. Τα άτομα με ελαφρά συμπτωματολογία μπορεί να έχουν μόνο μικρές φυσικές ανωμαλίες με προβλήματα μάθησης και συμπεριφοράς. Οι σοβαρές περιπτώσεις μπορεί να είναι απειλητικές για τη ζωή και περιλαμβάνουν σοβαρή νοητική υστέρηση και σημαντικές φυσικές ανωμαλίες.

Ο ρόλος της διαιτητικής διαχείρισης είναι να παρέχει μία εξωγενή πηγή χοληστερόλης στους ασθενείς, βασισμένη στις εξατομικευμένες τους ανάγκες.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
SLO	Cholesterol Module	Από τη γέννηση	450g

Cholesterol Module



Περιγραφή

Προϊόν σε μορφή σκόνης που περιέχει χοληστερόλη και υδατάνθρακες.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση ιατρικών καταστάσεων που απαιτείται πηγή εξωγενούς χοληστερόλης π.χ. στο σύνδρομο Smith-Lemli Opitz.

Δοσολογία και διαχείριση

Η προτεινόμενη δοσολογία πρέπει να καθορίζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο με βάση τα επίπεδα χοληστερόλης του πλάσματος και των μεταβολιτών της και εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενούς. Τα περισσότερα θεραπευτικά πρωτόκολλα προτείνουν ως θεραπευτική δόση τα 100mg/kg σωματικού βάρους/ημέρα.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 450g

Διατροφικός Πίνακας

Σύσταση	Μονάδες μέτρησης	Ανά 100g σκόνης
Ενέργεια	kJ	1678
	kcal	395
Πρωτεΐνη	g	-
Υδατάνθρακες	g	94
Σάκχαρα	g	32
Λιπαρά	g	2,15
Χοληστερόλη	mg	2129
Μέταλλα		
Na	mg	<20
K	mg	-
Cl	mg	-
Ca	mg	-
P	mg	-
Mg	mg	-
Ωσμωτικότητα	mOsm / kg(10g προϊόντος σε 100ml νερό)	180

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 85593/03-12-2012

16. Βιταμίνες

Κατά τη διαιτητική διαχείριση των μεταβολικών ασθενειών, η πρόσληψη ανόργανων αλάτων και βιταμινών είναι συχνά ανεπαρκής, καθιστώντας επομένως απαραίτητο για να εξασφαλιστεί ένα ιδανικό επίπεδο μικροθρεπτικών συστατικών, αλλά και πλήρης κάλυψη των καθημερινών αναγκών αναλόγως της ηλικίας του ασθενούς την προσθήκη μιγμάτων βιταμινών ειδικά σχεδιασμένα για ασθενείς με μεταβολικά νοσήματα.

	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
Βιταμίνες	Seravit	Από τη γέννηση	200g
	Seravit Flavoured	>6 μηνών	200g

Seravit



Περιγραφή

Προϊόν σε σκόνη με μίγμα υδατανθράκων με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία και περιέχει μόνο τις απαραίτητες ποσότητες σε νάτριο, κάλιο και χλώριο.

Ενδείξεις

Για τη διαιτητική διαχείριση βρεφών και παιδιών σε θεραπευτική διαίτα αποκλεισμού όπου απαιτείται συμπλήρωση της διατροφής με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία. Κατάλληλο από τη γέννηση.

Δοσολογία και διαχείριση

Η προτεινόμενη δοσολογία είναι:

Ετών	g / HMEPA
0-6 μηνών	10
6-12 μηνών	15
1-3 ετών	15
4-10 ετών	25
11-18 ετών	35-50

Αν η σίτιση, είναι 3 φορές την ημέρα, χωρίζετε το Seravit σε 3 ισοδύναμες μερίδες και το προσθέτετε σε κάθε γεύμα. Μπορεί να καταναλωθεί είτε σε ρόφημα είτε σε κρεμώδη υφή για βρέφη ηλικίας άνω των 6 μηνών.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 200g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδες μέτρησης	Ανά 100g σκόνης
Ενέργεια	kJ	1246
	kcal	293
Πρωτεΐνη	g	-
Υδατάνθρακες	g	75
Λιπαρά	g	-
Εξωόξιμες Ίνες	g	-
Μέταλλα και Ιχνοστοιχεία		
Na	mg	<40
K	mg	<30
Cl	mg	<30
Ca	mg	2750
P	mg	1850
Mg	mg	500
Fe	mg	50
Zn	mg	36
Cu	mg	4,2
Mn	mg	1,6
F	mg	-
Mo	µg	108
Se	µg	137
Cr	µg	90
I	µg	820
Βιταμίνες		
Βιταμίνη Α	µg	3200
Βιταμίνη D	µg	100
Βιταμίνη E	mg	40
Βιταμίνη K	µg	108
Θεομίνη	mg	3,2
Ρ-βιοφλαβίνη	mg	4,4
Νιασίνη	mg	41
Πανθοθενικό οξύ	mg	24
Βιταμίνη Β6	mg	3,6
Φυλλικό Οξύ	µg	600
Βιταμίνη Β12	µg	9
Βιταμίνη Β12	µg	120
Βιταμίνη C	mg	400
Άλλα συστατικά		
Χολίνη	mg	1250
Ινσοπόλη	mg	700
Ωσμωτικότητα	mOsm/L	450
	mOsm/kg νερού	510

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 36657/01-07-2004

Από τον
6
μήνα

Seravit Flavoured



Περιγραφή

Προϊόν σε μορφή σκόνης με γεύση ανανά. Περιέχει μίγμα υδατανθράκων με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία και μόνο τις απαραίτητες ποσότητες σε νάτριο, κάλιο, χλώριο.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση βρεφών και παιδιών σε θεραπευτική δίαιτα αποκλεισμού όπου απαιτείται συμπλήρωση της διατροφής με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Δεν προορίζεται για αποκλειστική πηγή σίτισης. Ακατάλληλο για παιδιά κάτω των 6 μηνών.

Δοσολογία και διαχείριση

Η προτεινόμενη δοσολογία είναι

Ετών	-g / ΗΜΕΡΑ
6-12 μηνών	17
1-7 μηνών	17-25
7-14 ετών	25-35

Αν η σίτιση, είναι 3 φορές την ημέρα, χωρίζετε το Seravit Paed σε 3 ισοδύναμες μερίδες και το προσθέτετε σε κάθε γεύμα.

Μπορεί να καταναλωθεί είτε σε ρόφημα είτε σε κρεμάδη υφή για βρέφη ηλικίας άνω των 6 μηνών.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 200g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδες μέτρησης	Ανά 100g σκόνης
Ενέργεια		
	kJ	1251
	kcal	294
Πρωτεΐνη	g	-
Υδατάνθρακες	g	75
Σάκχαρα	g	31.4
Λιπαρά	g	-
Εξώδημες Ίνες	g	-
Μέταλλα και Ιχνοστοιχεία		
Na	mg	<50
K	mg	<50
Cl	mg	<30
Ca	mg	2750
P	mg	1850
Mg	mg	500
Fe	mg	50
Zn	mg	36
Cu	mg	4.2
Mn	mg	1.6
F	mg	-
Mo	μg	108
Se	μg	137
Cr	μg	90
I	μg	820
Βιταμίνες		
Βιταμίνη A	μg	3200
Βιταμίνη D	μg	100
Βιταμίνη E	mg	40
Βιταμίνη K	μg	108
Θειαμίνη	mg	3.2
Ριβοφλαβίνη	mg	4.4
Νιασίνη	mg	41
Παντοθενικό οξύ	mg	24
Βιταμίνη Β6	mg	3.6
Φυλλικό Οξύ	μg	600
Βιταμίνη Β12	μg	9
Βιοτίνη	μg	120
C	mg	400
Άλλα συστατικά		
Χολίνη	mg	1250
Ινσοπόλη	mg	700
Ωσμωτικότητα	mOsm/L	580
	mOsm/kg νερού	650

Αρ. Γνωστοπ ΕΟΦ: 36657/01-07-2004



Γραμμή Επικοινωνίας

Από σταθερό τηλέφωνο χωρίς χρέωση

800 11 068600

από κινητό τηλέφωνο

210 6248547

www.nutriciaprofessionals.gr