

Давай
поговорим
о тирозинемии



Тирозинемия: от рождения до 8 лет

◀ Все о вашем
ребенке
от рождения
до начала
школьной жизни ▶

Здравствуйте и добро пожаловать!

Книга «Тирозинемия: от рождения до 8 лет» предназначена для родителей детей, страдающих наследственной тирозинемией 1 типа, или HT1 (будем называть ее просто тирозинемией)

Мы знаем, каким потрясением может стать сообщение, что у вашего ребенка редкое заболевание и вас ожидает много проблем – сейчас и в будущем.

Здесь, в нашем втором руководстве по уходу за ребенком с тирозинемией, мы приводим информацию, которая потребуется вам в процессе воспитания детей от раннего возраста до 8 лет.

Мы надеемся, что вы сочтете брошюру полезной.

Сумейра Малик, врач-психолог

В этой книге

- 3 **От 1 до 6 месяцев –** специалисты и родители делятся информацией и дают советы
- 19 **От 6 до 12 месяцев –** как сделать введение прикорма приятным для вас и вашего ребенка
- 33 **От 1 года до 3 лет –** возраст первых шагов и подготовка к детскому саду
- 49 **От 4 до 5 лет –** простые шаги в подготовке вашего ребенка к школе
- 61 **От 6 до 8 лет –** как научить вашего ребенка самостоятельности

Познакомьтесь с группой наших родителей

Вы не один – наша родительская команда знает, что такое ухаживать за детьми с тирозинемией. Вы можете узнать о них больше и получить их советы в каждой из наших книг «**Давай поговорим о тирозинемии**». Здесь они делятся всем самым позитивным, чему научили своего ребенка с тирозинемией.

Фазилат Иссат – мать Закийи, 3 лет, тирозинемия у которой была диагностирована в возрасте двух с половиной месяцев.

«Когда мы впервые обсуждали заболевание Заки, консультант мне сказал замечательные слова: «Не меняйте своих надежд на нее». В будущем это в самом деле помогло. Нужно только помнить, что тирозинемия лечится.»

Лаура Чессис – мать Грейс, 5 лет, тирозинемия у которой была выявлена в возрасте пяти с половиной месяцев.

«Когда Грейс был поставлен диагноз, нужно было запомнить множество вещей – лекарственные препараты, добавки, диета. Удивительно, как быстро я смогла все усвоить. Теперь это всего лишь часть нашей обычной жизни.»

Сара и Брайан Тейлор – родители Грейс, 11 лет, тирозинемия у которой была обнаружена в возрасте трех недель.

«Мы не позволили этому заболеванию определять жизнь Грейс или что-то в ней ограничивать. Мы не обращаемся с ней как с больной. Она живет полной жизнью, совершенно так же, как другие одиннадцатилетние дети.»

Энни Уолш – мать Сэма, 12 лет, диагноз тирозинемии поставлен ему в три месяца.

«Я думаю, что специальная диета Сэма помогла всей семье перейти на более здоровую пищу. Мы едим много овощей, и моя 14-летняя дочь Сира привыкла есть в качестве закуски морковные палочки или фрукты.»

Сара Флауэрс – мать Джейка, 16 лет, тирозинемия у которого диагностирована в возрасте пяти месяцев.

«Вначале мы проводили целую вечность, читая этикетки продуктов, выясняя их состав, планируя меню и решая, что может съесть Джейк, когда нас нет дома. Сейчас все очень просто, и это факт.»



Сообщайте о побочных эффектах

Это руководство содержит информацию о лечении вашего ребенка препаратом Орфадин®. Если у вашего ребенка возникли какие-либо побочные эффекты, сообщите об этом своему лечащему врачу. Речь идет о любых возможных побочных эффектах, даже не указанных в инструкции по медицинскому применению препарата Орфадин®. Сообщив о побочных эффектах, вы можете дать дополнительную информацию о безопасности этого препарата.

ОТ **1** МЕСЯЦА ДО **6** МЕСЯЦЕВ



Как мы справились: советы родителей	5
Что я могу ожидать?	6
Разговор с друзьями и семьей	9
Как растет и меняется ваш ребенок	12
Питание вашего ребенка	14
Разговор об уходе за детьми	16
Наши главные советы	18

1–6 месяцев

Рождение ребенка – волнующее событие для всей семьи. Но когда становится известно, что у него редкое заболевание, такое как наследственная тирозинемия, нужно подумать о некоторых серьезных вещах. Наверное, вы испытаете множество эмоций – от облегчения, узнав о возможности сохранения здоровья ребенка правильным лечением, до беспокойства о влиянии тирозинемии на ребенка по мере его взросления. Хорошая новость заключается в том, что заболеванием можно управлять, и, когда вы почувствуете, что лечение под контролем, вам станет гораздо спокойнее. В этой главе родители детей с тирозинемией дают множество практических советов. Кроме того, наши эксперты объяснят вам, как план лечения ребенка поможет поддерживать его здоровье, и дадут рекомендации по питанию. Наконец, вы узнаете, как объяснить друзьям и семье, что такое тирозинемия, и как вам подготовиться к возвращению на работу

Сумейра Малик, врач-психолог



Как мы справились

Наша команда родителей делится опытом – что им помогло, когда дети были совсем маленькими

Лаура Чессис, мать 5-летней Грейс:

Много чему нужно научиться, если вашему ребенку поставлен диагноз «тирозинемия». Чтобы создать правильный распорядок в лечении Грейс, я вела дневник и записывала туда время приема лекарств, питания и результаты анализов крови. Это помогло мне чувствовать, что все под контролем.

Фазилат Иссат, мать 3-летней Закийи:

Запомните, что лекарство и диета дают вашему ребенку возможность вырасти нормальным. Я сначала очень беспокоилась, когда Закийи был поставлен диагноз, но сейчас я знаю, что ничего не должно случиться, если мы следуем советам врача.

Сара и Брайан Тейлор, родители 11-летней Грейс:

Когда вы будете разговаривать со своим врачом, не переживайте, что ваши вопросы могут показаться слишком незначительными или глупыми. Вы можете спрашивать что угодно. Задавайте вопросов побольше.

Энни Уолш, мать 12-летнего Сэма:

Постарайтесь не искать информацию о тирозинемии в Интернете. Не вся информация там правильна, а какая-то даже может показаться страшной. Лучше слушайте то, что вам говорят врачи и другие семьи, в которых есть дети с тирозинемией.

Сара Флауэрс, мать 16-летнего Джейка:

Попробуйте через врачей или группу поддержки установить контакт с другими семьями, где есть дети с тирозинемией. Они действительно могут вам помочь информацией и поддержкой.



Что я могу ожидать?

За дополнительной информацией о питании вашего ребенка обратитесь к странице 14

Когда вы узнали, что у вашего ребенка редкое заболевание, то наверняка вначале вы были сильно обеспокоены



СМОЖЕТ ЛИ МОЙ РЕБЕНОК РАЗВИВАТЬСЯ НОРМАЛЬНО?

Рошни Вара, педиатр-консультант по наследственным нарушениям метаболизма: «Большинство детей, которым диагноз поставлен в раннем возрасте и сразу начато лечение, растут и развиваются так же, как любой другой ребенок. Возможности ходить, говорить и питаться не нарушаются. Однако у некоторых детей могут быть проблемы с поведением или концентрацией внимания».



УСПЕЛА ЛИ ТИРОЗИНЕМИЯ НАНЕСТИ ВРЕД МОЕМУ РЕБЕНКУ ДО МОМЕНТА ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА?

Рошни: «Если лечение тирозинемии начато в течение первых нескольких месяцев жизни

вашего ребенка, то риск повреждения его печени низок, а любые уже случившиеся повреждения можно восстановить. Тем не менее вашему ребенку будут регулярно проводить анализы крови и сканирование печени для проверки ее сохранности. Наблюдающий ребенка врач сообщит вам, если обследование выявит какие-то проблемы».



МОГУ ЛИ Я КОРМИТЬ РЕБЕНКА ГРУДЬЮ?

Анна Дали, диетолог: «Нет никаких причин для отказа от кормления вашего ребенка грудью. Хотя избыток белка вреден, небольшое его количество необходимо для нормального роста и развития. Ребенок получает необходимый белок из грудного молока. Ваш доктор также назначит специальную молочную смесь без тирозина. Обычно рекомендуется сначала давать ребенку эту смесь, а затем докармливать его грудью до необходимого объема, но более конкретные советы вы получите от своего врача. Если вы кормите своего ребенка молочной смесью, то можно дополнительно давать ему обычное молоко, но только совсем немного, чтобы не возникло избытка белка. В каждое кормление ребенку нужно будет давать еще и смесь без тирозина. Опять же, ваш врач даст точную информацию о требуемом объеме каждой смеси для ребенка».



КАК МОЙ РЕБЕНОК ПОЛУЧИТ ПРАВИЛЬНОЕ ПИТАНИЕ?

Анна: «Ваш ребенок получит необходимое ему питание из двух источников: из грудного молока или обычной молочной смеси, а также из специальной смеси без тирозина. Грудное молоко или молочная смесь содержат достаточно белка для нормального роста и развития. Но, поскольку ребенку можно только небольшое количество такого питания, дополнительно необходима молочная смесь без тирозина. Таким образом, ребенок получит все ему необходимое, кроме тирозина и фенилаланина (еще одной аминокислоты). Когда малыш станет старше, врач изменит допустимое соотношение натурального молока и молока без тирозина, что позволит контролировать поступление этой аминокислоты в организм».



КАК ЧАСТО БУДЕТ НУЖНО КОНТАКТИРОВАТЬ С НАШИМ МЕДИЦИНСКИМ СПЕЦИАЛИСТОМ?

Рошни: «Каждые два-три месяца в течение первого года. После этого, если ваш ребенок

Что делать, если у меня появились вопросы к доктору между визитами?

О. Ники: «Врач, наблюдающий ребенка, может часто беседовать с вами по телефону. Если возникают вопросы или беспокойства, то записывайте их, чтобы не забыть. Вам должны дать номер телефона, по которому вы можете звонить при необходимости что-то обсудить или задать безотлагательные вопросы. Помните, что метаболическая группа существует для помощи вам и все ваши вопросы являются важными. Не пытайтесь отвечать на них самостоятельно»

нормально растет и развивается, – один раз в шесть месяцев. Эти визиты нужны для контроля веса, роста и развития вашего ребенка, проведения анализа крови и сканирования печени. Наблюдающие ребенка медицинские специалисты сообщат вам всю необходимую информацию и ответят на любые интересующие вопросы, например, как отлучить ребенка от груди и перевести его на твердую пищу».



ЗАЧЕМ ТАК МНОГО АНАЛИЗОВ КРОВИ?

Ники Мамфорд, клиническая медицинская сестра: «Вам нужна регулярная проверка уровня тирозина в крови ребенка, ее берут на дому из пятки малыша. Вас может тревожить, что это причиняет ребенку боль, но процедура проводится очень быстро и большинство детей легко успокаиваются. Результаты анализов позволяют вашему лечащему врачу менять рацион вашего малыша в зависимости от уровня тирозина. Обычно вначале вашему ребенку потребуются частые анализы крови, к этому бывает трудно привыкнуть. Постарайтесь думать о том, насколько важен анализ для его здоровья. Большинство родителей считают, что со временем справиться становится довольно просто, а медицинские специалисты будут помогать вам до тех пор, пока вы не обретете достаточную уверенность и не начнете делать анализ самостоятельно».



КАК Я СМОГУ ПОНЯТЬ, ЧТО ЛЕЧЕНИЕ ЭФФЕКТИВНО?

Рошни: «Маловероятно, что вы сможете определить эффективность лечения, просто глядя на своего ребенка. Для этого важны регулярные анализы крови и встречи со специалистами. Эти анализы и обследования помогут вашему лечащему врачу гарантировать, что лечение идет правильно».



ЧТО, ЕСЛИ МОЙ РЕБЕНОК ЗАБОЛЕЛ?

Фазилат Иссат, мать Закийи, 3 лет: «Все дети иногда болеют, но большинство болезней никак не влияет на тирозинемии. Если вы беспокоитесь, то поговорите со своим доктором. Он поможет вам успокоиться или подскажет, что делать, если, по его мнению, что-то идет не так».



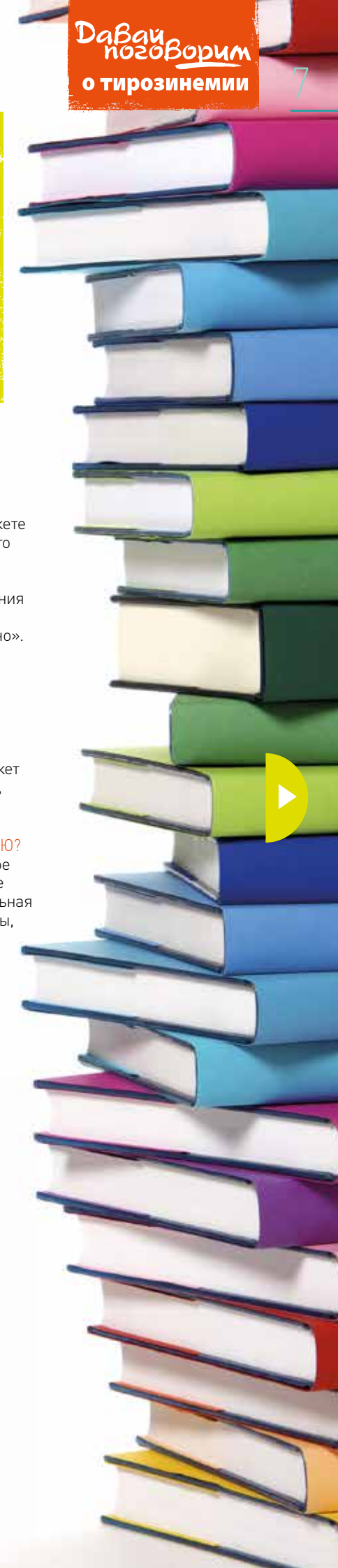
МОЖНО ЛИ ИЗЛЕЧИТЬ ТИРОЗИНЕМИЮ?

Рошни: «Тирозинемия – пожизненное наследственное заболевание, оно не может быть излечено полностью. Специальная диета, добавки и лекарственные препараты, наряду с регулярным наблюдением, будут нужны всю жизнь».



БУДЕТ ЛИ КОРОЧЕ ЖИЗНЬ МОЕГО РЕБЕНКА?

Рошни: «Лечение тирозинемии очень эффективно. Если оно началось рано и план лечения будет соблюдаться, то ребенок, скорее всего, вырастет нормальным и проживет жизнь обычной продолжительности».



Как мне давать лекарство своему ребенку?

- 1 Прежде всего тщательно вымойте свои руки водой с мылом и вытрите их.
- 2 Откройте рекомендованное количество капсул Орфадина® (нитизинона) и смешайте в чистой посуде порошок с небольшим количеством смеси, которой вскармливается ребенок.
- 3 Медленно наберите жидкость в чистый оральный шприц. Убедитесь, что в шприц попало все лекарство.
- 4 Посадите ребенка вертикально на свои колени, аккуратно поддерживайте его голову.
- 5 Вложите кончик шприца в рот ребенка, направляя его к внутренней стороне щеки.
- 6 Медленно надавливайте на поршень шприца, давая своему ребенку возможность глотать. Не слишком надавливайте на поршень шприца, поскольку быстро вводимое лекарство ребенку трудно проглотить. Если ребенок начинает кашлять, срыгивать или лекарство вытекает изо рта, то нужно замедлить введение.
- 7 Промойте шприц водой с мылом, несколько раз передвигая поршень вперед и назад. Ополосните его в чистой воде и оставьте сушиться.



Если у вас есть вопросы в отношении лечения препаратом Орфадин®, обсудите их со своим врачом.

Разговор с друзьями и семьей

Долгосрочная проблема со здоровьем ребенка затрагивает всех окружающих вас людей – бабушек и дедушек, других членов семьи, ваших друзей. Тирозинемия – редкое состояние, и понять его бывает трудно. Но семья и друзья могут оказать вам большую помощь и поддержку, поэтому совершенно правильно обсудить с ними потребности вашего ребенка.

Вот некоторые темы для обсуждения...



★ ЧТО СЛУЧИЛОСЬ С ВАШИМ РЕБЕНКОМ?

«Диагностировали редкое заболевание, называемое тирозинемией. По всему миру им страдает только один из каждых 100 000 детей, хотя этот показатель выше в некоторых регионах и популяциях».

«Тирозин содержится в белке. Он поступает в организм, когда мы едим пищу, содержащую белок. В организме нашего ребенка тирозин не может расщепляться правильно. Это ведет к накоплению вредных веществ в его организме. Они могут повредить печень и почки, это может иметь серьезные последствия».

★ ПОЧЕМУ БОЛЕЗНЬ ВОЗНИКЛА У РЕБЕНКА?

«Наш ребенок получил ген от обоих родителей и его организм теперь не может справиться с тирозином. Другие люди не могут заразиться от него».

★ КАК ЕГО МОЖНО ЛЕЧИТЬ?

«Наш ребенок должен принимать лекарство Орфадин® (нитизинон). Орфадин® останавливает расщепление тирозина в организме. Это позволяет прекратить накопление вредных веществ, которые могут серьезно повредить печень и почки. Лекарство принимается через рот».

«Наш ребенок начал принимать Орфадин® сразу после постановки диагноза тирозинемии».

«Малышу также придется соблюдать специальную диету с низким содержанием белка. Это позволит контролировать уровень тирозина в его организме. Если уровень будет слишком высоким, то очень вероятно возникновение осложнений, таких как патология глаз и трудности с обучением в школе».



★ ЧТО ВАШ РЕБЕНОК МОЖЕТ ЕСТЬ?

«Примерно до шести месяцев наш ребенок будет питаться либо грудным молоком, либо тщательно дозируемой молочной смесью, а также специальным молоком без тирозина. Оно похоже на обычную детскую молочную смесь и производится подобным образом. Грудное молоко или обычная молочная смесь обеспечивают ребенка необходимыми для роста и развития тирозином и фенилаланином, но во избежание проблем для здоровья их количество ограничено. Баланс между грудным молоком или обычной молочной смесью и специальной молочной смесью без тирозина гарантирует, что наш ребенок получит все необходимые для правильного роста и развития питательные вещества».

«Поскольку ребенок развивается, ему нужна диета с низким содержанием белка. Продукты, богатые белком, такие как мясо, рыба, сыр, яйца и даже обычные хлеб, макаронные изделия и печенье, содержат слишком много белка. Есть много альтернативных продуктов: хлеб с низким содержанием белка, макаронные изделия, печенье и натуральные безбелковые продукты, такие как большинство фруктов и овощей».

«Очень важно, чтобы ребенок употреблял только безопасные для него продукты. Люди всегда должны спросить нас прежде, чем они собираются угостить его. Если кто-нибудь еще ухаживает за нашим ребенком, мы дадим ему все необходимые продукты и молоко».

«Если ребенок съел что-то противопоказанное, то болезнь проявится не сразу, но мы должны посоветоваться с доктором, поскольку правильное питание очень важно»

★ ЭТО ИЗЛЕЧИМО?

«Орфадин® не излечивает тирозинемии. Однако это лекарство помогает ее контролировать, пока наш ребенок привыкает к специальному рациону».

★ ЧТО ПРОИЗОЙДЕТ, ЕСЛИ ВЫ НЕ БУДЕТЕ СОБЛЮДАТЬ ПЛАН ЛЕЧЕНИЯ?

«Врач сообщил, что наш ребенок должен непрерывно получать лекарство. Без применения лекарства или специальной диеты он не сразу станет плохо себя чувствовать. Однако возникнет риск развития серьезных проблем в будущем. Отсутствие лекарства может привести к серьезным нарушениям здоровья ребенка с такими симптомами, как боль в желудке и проблемы дыхания. Может возникнуть большая опасность повреждения печени и почек».

«Вариант лечения при повреждении печени – это ее трансплантация, что является серьезной и рискованной операцией».

«Если ребенку не обеспечить специальную диету, появляется риск возникновения проблем с глазами, а также проблем с поведением и обучением в школе. Также важно использовать специализированное питание без тирозина. Без этого ребенок не сможет получить все необходимое для роста».

Как тирозинемия повлияет на вашего ребенка в будущем?

«Ему нужно будет всю жизнь принимать лекарство и соблюдать специальную диету. При этом условии он будет защищен от повреждения печени и почек. Он будет нормально расти и развиваться, подобно другим детям научится ходить, говорить, посещать школу и колледж, а когда-нибудь в будущем у него появятся собственные дети»



Как растет и меняется ваш ребенок

Здесь вы можете узнать, как ваш ребенок растет и развивается с рождения до полутора лет и какая помощь требуется от вас



В первые два года жизни дети быстро растут и развиваются, наблюдение за ними в этот период волнует и приносит много радости. Прием лекарства, специальной смеси и соблюдение диеты с низким содержанием белка дает вашему ребенку отличную возможность для нормального развития. Однако нужно помнить, что каждый новый навык появляется у ребенка в разное время.

Вы беспокоитесь?

У вашего ребенка редкое заболевание, и совершенно естественно, что вы беспокоитесь о его развитии. Также нормально проявить беспокойство, если вам кажется, что ребенок не все делает так же быстро, как другие дети. Но важно помнить, что все дети разные. У одних навыки появляются раньше, у других – позже, и тирозинемия здесь ни при чем. Если вы чувствуете беспокойство, то важно поговорить об этом с врачом – это снимет вашу напряженность.

ПОКАЗАТЕЛЬ РАЗВИТИЯ	ЧТО ПРОИСХОДИТ?	СРЕДНИЙ ВОЗРАСТ	ЕСТЬ ПРОБЛЕМА?	КАК ВЫ МОЖЕТЕ ПОМОЧЬ
ИЗДАЕТ ЗВУКИ	Дети начинают произносить разные звуки, включая повторяющиеся слоги, такие как «ба».	4-6 месяцев	Посоветуйтесь с лечащим врачом, если к шести месяцам ваш ребенок не смотрит на вас, когда вы обращаетесь к нему, не улыбается или не проявляет к вам интереса при обращении к нему.	Копируйте звуки своего ребенка. Когда вы говорите с ребенком, держите его ближе к себе, чтобы он мог хорошо видеть вас. Читайте ребенку книги, играйте с ним.
ПЕРЕХОД НА ТВЕРДУЮ ПИЩУ	Дети готовы к переходу на твердую пищу (введение прикорма), когда они могут сидеть, брать пищу, класть ее себе в рот и глотать.	6 месяцев	Начиная введение прикорма, помните о необходимости специальной диеты с низким содержанием белка. Ваш медицинский специалист предоставит всю необходимую информацию по данному вопросу.	Пусть ваш ребенок трогает еду и пытается есть ее самостоятельно. Когда вы подносите ребенку ложку с пищей, подождите, пока он откроет рот. Никогда не принуждайте своего ребенка к еде – лучше подождите и попробуйте еще раз.
СИДЕНИЕ	Дети начинают сидеть сами, без поддержки.	6-8 месяцев	Спросите совета лечащего врача, если ребенок не сидит к девяти месяцам.	Иногда выкладывайте своего ребенка на живот, чтобы развивались мышцы спины и шеи. Лягте перед ребенком и разговаривайте с ним, чтобы доставить малышу радость.
ПОЛЗАНИЕ	Дети начинают больше двигаться, переворачиваются и ползают.	6-9 месяцев	Одни дети перемещаются движениями своей нижней части туловища вместо того, чтобы ползать. Другие начинают ходить в соответствии с возрастными нормами, минуя этап ползания.	Предоставьте вашему ребенку достаточно времени, когда он будет лежать и свободно двигать ногами. Побуждайте ребенка тянуться за игрушкой, перемещаться вокруг нее. Дайте своему ребенку достаточно пространства для безопасного ползания.
ХОДЬБА	Дети учатся вставать и делать свои первые шаги.	10-18 месяцев	Посоветуйтесь с медицинским специалистом, если ваш ребенок не ходит к 18 месяцам.	Дайте своему ребенку пространство, которое можно безопасно исследовать. Оставайтесь рядом с малышом, чтобы обеспечить ему защиту от опасностей – например, закройте вход на лестницу и поместите решетку на камин. Позвольте ему больше ходить – вместо использования коляски. Позвольте ребенку играть на улице.
ПЕРВЫЕ СЛОВА	Большинство детей могут сказать несколько слов и понять простые просьбы, такие как «Дай мне эту игрушку».	12-18 месяцев	Если ваш ребенок не произносит звуки в 12-15 месяцев или не говорит первые слова к 18 месяцам, посоветуйтесь с лечащим врачом.	Рассказывайте своему ребенку о том, что вы делаете, например: «Мама одевается». Пойте детские песенки, играйте с ним в игры. Если ваш ребенок пытается сказать слово, повторите его еще раз правильно.
ПРИУЧЕНИЕ К ГОРШКУ	Дети начинают понимать, когда им нужно в туалет.	18 месяцев – 4 года	Обсудите со своим лечащим врачом, если ваш ребенок не приучился к детскому горшку к четырем годам.	Поставьте в разных частях дома несколько детских горшков, чтобы помочь своему ребенку к ним привыкнуть. Пусть какое-то время ребенок находится без подгузников, это побуждает его использовать горшок. Если ребенок не использовал горшок по назначению – оставайтесь спокойными и не ругайте его, но если он сходил в горшок, то его необходимо обязательно похвалить.



Питание вашего ребенка



Ваш ребенок принимает лекарство, но ему также нужна специальная диета, чтобы контролировать уровень тирозина в организме и тем самым сохранять его здоровье. Это означает контроль количества тирозина и фенилаланина (другая аминокислота, которая в организме превращается в тирозин) в потребляемых продуктах. Вот основная информация, которую вам нужно знать прямо сейчас.

1 ГРУДНОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ

Грудное молоко содержит белок, но нет необходимости прекращать грудное вскармливание, если вашему малышу поставлен диагноз тирозинемии. «Вашему ребенку необходимо небольшое количество тирозина и фенилаланина для нормального роста и развития, – объясняет диетолог Анна Дали. – Грудное молоко может безопасно обеспечить малыша всем необходимым». Чтобы ограничить поступление в организм тирозина и фенилаланина, ребенку можно давать только небольшое количество грудного молока, поэтому дополнительно нужна специальная молочная смесь без тирозина и фенилаланина. Эта специальная формула гарантирует поступление в организм малыша всех витаминов, минералов и безопасного белка, что позволит ему правильно расти и развиваться. «Количество пищи, которое вы даете своему ребенку, должно тщательно контролироваться и изменяться по мере его роста», – говорит Анна.

Ваш лечащий врач расскажет, как правильно дозировать грудное молоко и молочную смесь. «Обычно сначала ребенку предлагают молоко без тирозина – он должен быть достаточно голодным, чтобы выпить необходимый объем, а затем дается грудь матери, – объясняет клиническая медицинская сестра Ники Мамфорд. – Диетологи научат вас безопасному вскармливанию».

Трудно точно измерить, сколько грудного молока получает ваш ребенок и, следовательно, сколько белка он потребляет при этом. Именно поэтому очень важны регулярные анализы крови. «Если уровень тирозина будет слишком высоким или слишком низким, то потребуются сделать коррекцию питания», – говорит Анна. Естественно беспокоиться о том, сколько белка ваш ребенок получает с грудным молоком. «Было сложно понять, сколько именно грудного молока высасывала моя дочь, но помогли анализы крови, – говорит Фазилат Иссат, мать Закийи, 3 лет. – Я продолжала кормить грудью Закийю до четырех с половиной месяцев, и это помогло нам стать ближе».



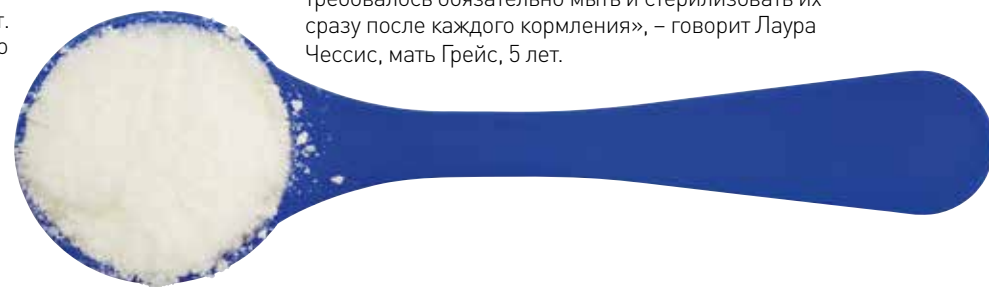
2 ВСКАРМЛИВАНИЕ СМЕСЬЮ

Если вы кормите своего ребенка молочной смесью, нужна осторожность в ее дозировании. «Обычная молочная смесь содержит белок, но ваш ребенок может получать только небольшое его количество, – объясняет Коллетт Стейнфорт, клиническая медицинская сестра. – Ваш лечащий врач расскажет, какое количество смеси можно давать ребенку. Это зависит от его возраста, веса и

уровня тирозина в крови».

Поскольку ваш ребенок может получать только небольшое количество молочной смеси, также будет необходимо использовать молоко без тирозина для удовлетворения всех его потребностей в пищевых ингредиентах. «Оно похоже на обычную молочную смесь и имеет такой же цвет», – говорит Коллетт.

«Не нужно менять тип обычной молочной смеси, которую вы даете своему ребенку, – говорит Анна. – Вы будете давать ее в начале кормления, чтобы обеспечить потребность малыша в необходимом ему небольшом количестве белка. Затем докармливайте его молоком без тирозина. Молока без тирозина можно дать ребенку в том количестве, которое требуется для полного его насыщения». Вашему ребенку потребуются две отдельные бутылочки для каждого кормления, и это поможет вам наладить хорошую практику. «Я купила 12 бутылочек и два стерилизатора. Поэтому у меня всегда были чистые бутылочки и мне не требовалось обязательно мыть и стерилизовать их сразу после каждого кормления», – говорит Лаура Чессис, мать Грейс, 5 лет.



Узнайте больше
о безбелковых
продуктах
на странице 38

3 ВВЕДЕНИЕ ПРИКОРМА

Большинство малышей готовы к переходу на твердую пищу примерно в шесть месяцев. Ребенок готов к этому, если он может самостоятельно вертикально сидеть с поддержкой, может брать пищу, класть ее в рот и глотать, а не выталкивать языком. «Примерно в четыре месяца ваш врач проведет беседу о введении прикорма, чтобы подготовить вас к этому», – говорит Ники.

Детям с тирозинемией нужна диета с низким содержанием белка, поэтому некоторые высокобелковые продукты должны быть исключены из рациона. «Это мясо, рыба, яйца, сыр, обычный хлеб и макаронные изделия», – говорит Анна. «Когда ваш ребенок готов питаться твердой пищей, овощное и фруктовое пюре или сухари с низким содержанием белка – идеальны для введения прикорма», – добавляет она. Вы можете найти списки нужных продуктов в первой книге этой серии «Жизнь с тирозинемией».

Как только ваш ребенок начинает есть разную еду, вам нужно будет давать ему пищу, которая содержит точно известное количество белка, например картофель и рис. «Поскольку тирозин и фенилаланин нужны для нормального развития, вы не можете убрать их из рациона своего ребенка полностью, но потребляемое количество их должно тщательно контролироваться, – объясняет Анна. – Это небольшое количество называют белковым замещением, которое дополнит стандартную молочную смесь или грудное молоко. Ваш лечащий врач расскажет о потребности вашего ребенка в белковом замещении в зависимости от веса малыша, его возраста и уровня тирозина».

Вас могут смутить такие требования к питанию ребенка, но нужно помнить, что вы не одиноки. «Большую помощь окажет работающий с вами медицинский специалист, например, обучив вас разбираться в составе продуктов и готовить ребенку пищу с низким содержанием белка, – говорит Анна. – Также есть специальные продукты с низким содержанием белка – например, хлеб, макаронные изделия и печенье».

«Хотя изучение рациона может показаться сложным, важно кормить ребенка разнообразно, – говорит Брайан Тейлор, отец Грейс, 11 лет. – Это разнообразие гарантирует, что диета не наскучит ребенку в будущем».



Разговор об уходе за детьми

Обратитесь к странице 9
для большей информации
о разговорах
с друзьями и семьей

→ **Естественно, что вы обеспокоены тем, что должны оставить своего ребенка и выйти на работу. Обеспечение правильного ухода за ребенком важно и для него, и для вас.**

«Посещение ребенком детского сада, общение с няней или с другими членами семьи дает вашему ребенку возможность получить новые впечатления и развиваться, – говорит врач-психолог Сумейра Малик. – И для вас возвращение к работе будет правильным. Это дает вам возможность реализовать профессиональные навыки, общаться с коллегами, а также получить отдых от ухода за ребенком».


РАССКАЗЫВАЕМ О ТИРОЗИНЕМИИ

Не важно, будет ли ребенок посещать детский сад, останется ли он с кем-то из членов семьи или с няней, – в любом случае ухаживающие за ним люди должны иметь представление о его потребностях, чтобы обеспечить надлежащую заботу. Вот ключевые факты, которые нужно им объяснить:



- 1 Тирозинемия – состояние, при котором в организме ребенка не расщепляется аминокислота тирозин. Она содержится в белковых продуктах. Это заболевание может привести к некоторым серьезным проблемам со здоровьем, включая заболевания печени и почек.
- 2 Тирозинемия – наследственное заболевание. Другие люди не могут заразиться ею от вашего ребенка.
- 3 Ваш ребенок принимает лекарство Орфадин®. Оно должно применяться строго по рекомендации врача, поскольку без правильного лечения тирозинемия приводит к серьезным осложнениям.
- 4 Вашему ребенку нужна специальная диета с низким содержанием белка. Одни продукты ребенок не должен есть вообще, другие продукты можно есть в ограниченном количестве, специальные низкобелковые продукты можно употреблять в пищу по потребности, сколько нужно. Ребенку также нужно принимать специальную молочную смесь. Вам нужно будет очень тщательно объяснить все это няне или персоналу детского сада.
- 5 Вашему ребенку нужна специальная молочная смесь без тирозина, чтобы он мог получить все необходимые нутриенты. Вы должны объяснить это всем, кто помогает ухаживать за вашим ребенком. Оставьте им эту информацию в письменной форме, чтобы они могли в любой момент ею воспользоваться.

Лекарство и молоко для вашего ребенка

 Ухаживающий за вашим ребенком человек должен иметь четкое представление о том, как правильно дать ребенку лекарство и молочную смесь без тирозина. Важно дать ему подробные инструкции, как, когда и в каком количестве малыш должен получить лекарство и смесь. Ухаживающие за ребенком люди должны записать эти инструкции. Им также нужно ваше разрешение в письменной форме, чтобы давать ребенку лекарства и вести запись того, что они дали.

Советы родителей

«Она ела из тарелок и чашек, цвет которых отличался от цвета посуды других детей, и сразу становилось понятно, если она ела что-то не рекомендованное. Кроме того, во время еды за столом всегда присутствовала няня»

Брайан Тейлор, отец Грейс, 11 лет

«Несмотря на все тревоги насчет посещения ребенком детского сада, это может оказаться приятным открытием и для вас, и для вашего малыша. Посещение Грейс детского сада помогло мне научиться доверять другим ухаживающим за ней людям, а самой ей нравилось быть с другими детьми»

Сара Тейлор, мать Грейс, 11 лет



Наши главные советы

☺ Не бойтесь говорить с друзьями и семьей о тирозинемии и позвольте им помочь вам по возможности. «Новоиспечённым» родителям трудно в любом случае, но такой разговор действительно поможет вам справиться со своими тревогами ☺

Фазилат Иссат, мать Закийи, 3 лет

☺ Попробуйте вести дневник. Когда вам впервые скажут о том, что у вашего ребенка тирозинемия, вы ощутите подавленность, сомнения в своей способности справиться с этой болезнью, но, записывая некоторые вещи в дневник, вы поймете, что этим можно управлять. Когда ребенок подрастает, приятно оглянуться и увидеть, как много вы прошли ☺

Лаура Чессис, мать Грейс, 5 лет

☺ Наблюдайте за своим ребенком каждый день, и вы увидите, как он растет и меняется. Нетрудно сосредоточиться на своих тревогах, но попытайтесь жить именно здесь и сейчас и быть счастливым от улыбки и смеха своего ребенка. Жизнь больше, чем тирозинемия ☺

Сара Тейлор, мать Грейс, 11 лет



от **6** до **12**
МЕСЯЦЕВ МЕСЯЦЕВ



Наша родительская группа дает советы	21
Преодолевая тревоги	22
Когда ребенок говорит «нет!»	24
5 причин придерживаться плана	26
Делаем кормление радостным!	27
Таблица ухода за вашим ребенком	30
Наши главные советы	32

6–12 месяцев

Ваш ребенок растет, и вполне естественно ваше беспокойство о том, как вы справитесь с его меняющимися потребностями. Однако нужно помнить о лечении, которое способно сохранить здоровье ребенка сейчас и в будущем. Продолжение приема рекомендованного лекарственного препарата, соблюдение специальной диеты и регулярные медицинские обследования дают ему шанс для здоровой и счастливой жизни, поэтому очень важно выполнять план лечения. В этой главе мы приводим несколько экспертных мнений, которые помогут вам лучше справиться с тирозинемией у растущего ребенка. Давайте посмотрим, как сделать легким введение прикорма. Наша родительская группа поделится своими советами, которые помогут справиться с проблемами в этом возрасте, с отказом ребенка от еды и с волнением относительно развития вашего ребенка. Мы надеемся, что вы сочтете нашу информацию и рекомендации полезными

Сумейра Малик, врач-психолог



Что мы сочли полезным

Наша группа родителей знает, как именно ухаживать за детьми с тирозинемией, – вот их советы для решения возникающих проблем

Фазилат Иссат, мать Закийи, 3 лет:

Чтобы сохранить четкую организацию приема лекарственных препаратов и добавок, составьте список – что и когда нужно давать вашему малышу. Составление распорядка дня позволит вам более уверенно контролировать ситуацию

Лаура Чессис, мать Грейс, 5 лет:

Убедитесь в понимании близкими вам людьми информации о тирозинемии. Будьте терпеливы и готовы объяснять снова и снова – это настолько редкое состояние, что может потребоваться время для усвоения информации

Энни Уолш, мать Сэма, 12 лет:

Когда вы вводите прикорм, постарайтесь найти максимально возможное количество видов продуктов с низким содержанием белка. Это поможет вашему ребенку к ним привыкнуть и получать от них удовольствие долгое время

Сара Флауэрс, мать Джейка, 16 лет:

В период введения прикорма вам необходимо посоветоваться с врачом. Он ответит на ваши вопросы о диете ребенка и поможет справиться с любыми проблемами



Наши лучшие советы для вас

Ваш ребенок растет, у вас появляются вопросы и беспокойство о его развитии и о дальнейшем плане лечения. Группа наших родителей рассказывает, что волновало их в тот период и как они преодолели свои тревоги

? Я БЕСПОКОИЛАСЬ О ТОМ... ЧТО СМОЖЕТ ЕСТЬ МОЙ МАЛЫШ

«Когда началось введение прикорма, я стала беспокоиться, что дам ребенку неправильные продукты и нанесу ему вред,» – говорит Лаура Чессис, мать Грейс, 5 лет.

Я РЕШИЛА ЭТУ ПРОБЛЕМУ С ПОМОЩЬЮ...

«Бесед с группой медицинских специалистов, которые подсказали мне, какие продукты безопасны, а каких нужно избегать. Они рекомендовали поваренную книгу по безбелковым продуктам, и это дало мне уверенность в безопасности еды, которую я готовлю малышу. Кроме того, я стала покупать баночки детского питания – на их этикетках точно указано содержание белка, и мне не нужно было гадать об этом».

? Я БЕСПОКОИЛАСЬ О ТОМ... КАК СОБЛЮДАТЬ ПЛАН ЛЕЧЕНИЯ

«Мне показалось, что нужно очень много всего запомнить о лекарстве, добавках, молоке и продуктах. Я беспокоилась, что забуду что-нибудь важное», – говорит Фазилат Иссат, мать Закийи, 3 лет.



Я РЕШИЛА ЭТУ ПРОБЛЕМУ С ПОМОЩЬЮ...

«Разделения ответственности с моим мужем. Мы написали список всего, что нам необходимо делать, например, получение лекарства, и попытались равномерно разделить это между нами.

Если вы пытаетесь взять на себя все, то почувствуете, что это слишком много».

? Я БЕСПОКОИЛАСЬ О ТОМ... ПРАВИЛЬНО ЛИ РАЗВИВАЕТСЯ МОЯ МАЛЫШКА

«Когда моей дочке поставили диагноз, мне было тяжело думать о ее будущем.

Я беспокоилась, как это состояние повлияет на ее рост и развитие. Я хотела знать, научится ли она ходить и говорить, сможет ли пойти в школу и колледж», – говорит Сара Тейлор, мать Грейс, 11 лет.

Я РЕШИЛА ЭТУ ПРОБЛЕМУ С ПОМОЩЬЮ...

«Получения всей доступной информации о тирозинемии и ее лечении. Чтобы ничего не забыть, перед визитом в клинику я записывала все вопросы, которые нужно задать. Во время встреч с доктором я также делала записи, чтобы запомнить все сказанное. Я постоянно напоминала себе, что применение лекарства и добавок, соблюдение низкобелковой диеты дает ей шанс расти счастливой и здоровой. Сейчас ей 11 лет, она хорошо учится в школе и является капитаном футбольной команды».

Прочитайте больше о том, как избежать излишних переживаний, в разделе «Развейте ваши тревоги» книги «Управляем тирозинемией»

? Я БЕСПОКОИЛАСЬ ОБ... АНАЛИЗАХ КРОВИ МОЕГО РЕБЕНКА

«Вначале меня расстраивала необходимость проведения анализов крови моей дочери. Я ненавидела мысли об этом, тряслась и плакала, когда мне приходилось это делать», – говорит Лаура.

Я РЕШИЛА ЭТУ ПРОБЛЕМУ С ПОМОЩЬЮ...

«Поддержки группы медицинских специалистов. Они помогли мне понять необходимость анализов крови для контроля уровня тирозина в организме дочери, поскольку от этого зависит правильная дозировка лекарства и белка, что, в конечном итоге, может спасти ее жизнь. Делать анализы крови стало легче – сейчас они всего лишь часть нашего распорядка».

? Я БЕСПОКОИЛАСЬ О ТОМ... ДЕЙСТВУЕТ ЛИ ЛЕКАРСТВЕННЫЙ ПРЕПАРАТ

«Когда моя дочь чувствовала себя нездоровой, я связывала это с тирозинемией и тревожилась, что лекарство перестало действовать», – говорит Фазилат.

Я РЕШИЛА ЭТУ ПРОБЛЕМУ С ПОМОЩЬЮ...

«Напоминания себе, что соблюдение плана лечения сохраняет здоровье моей дочери. Регулярные анализы крови помогли мне понять, что все хорошо и она растет нормально. Также я наблюдала за признаками болезни и, если меня что-либо беспокоило, звонила врачу и просила совета».

? Я БЕСПОКОИЛАСЬ О ТОМ... ЧТО ДРУГИЕ ЛЮДИ БУДУТ УХАЖИВАТЬ ЗА МОИМ РЕБЕНКОМ

«Я вернулась на работу, когда Грейс было шесть месяцев, поэтому ей пришлось идти в детский сад. Я очень тревожилась, будут ли достаточно строго соблюдаться необходимые для ее здоровья диетические ограничения», – говорит Сара Тейлор, мать Грейс, 11 лет.

Я РЕШИЛА ЭТУ ПРОБЛЕМУ С ПОМОЩЬЮ...

«Работников детского сада, которым я смогла доверять. Когда ваш ребенок имеет особенное состояние здоровья, то выбор детского сада диктуется не столько его близостью к дому, сколько возможностью обеспечить надлежащий уход за ребенком, удовлетворить его особые потребности. Я принесла в детский сад все необходимые для дочери продукты и напитки и убедилась,

что питание ребенка контролируется. Персоналу детского сада я предоставляла всю новую информацию о состоянии Грейс и ее лечении. Например, если количество молочной смеси для Грейс изменялось, я сразу сообщала об этом персоналу детского сада»

? Я БЕСПОКОИЛАСЬ О... ПРАВИЛЬНОМ ПОНИМАНИИ МНОЙ БЕЛКОВОГО ВОЗМЕЩЕНИЯ

Во-первых, мне показалось, что принципы белкового возмещения и количество белка, которое должен получать мой сын, сложны для понимания. Диета казалась очень непростой», – говорит Сара Флауэрс, мать Джейка, 16 лет.

Я РЕШИЛА ЭТУ ПРОБЛЕМУ С ПОМОЩЬЮ...

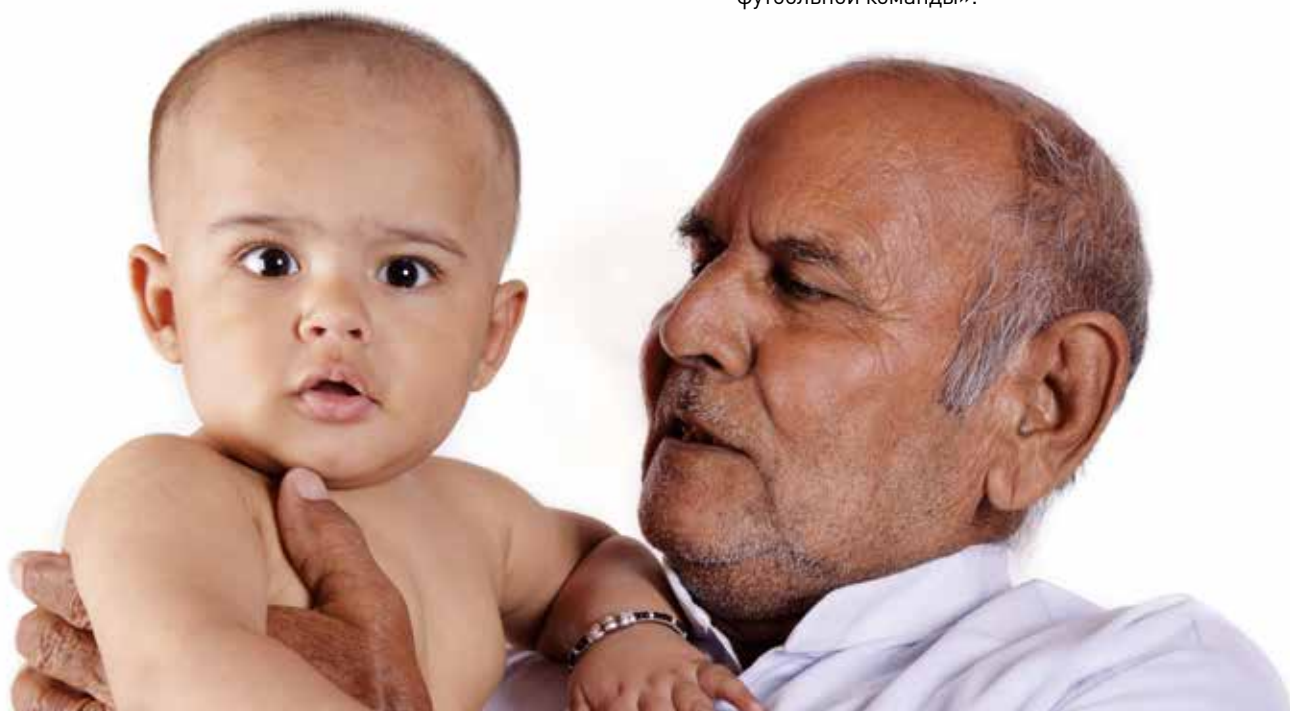
«Таблиц, используя которые я узнавала содержание белка в тех или иных продуктах и рассчитывала белковое возмещение. Наш медицинский специалист предоставил много информации, в том числе списки бесплатного питания и низкобелковых продуктов, продающихся в разных супермаркетах. Мы все взвешивали, чтобы убедиться в точности количества белка, которое получает Джейк».

? Я БЕСПОКОИЛАСЬ О... ДОСТУПНОСТИ НЕБЕЗОПАСНЫХ ПРОДУКТОВ ДЛЯ МОЕГО РЕБЕНКА

«Как только Сэм начал самостоятельно передвигаться, стало сложно ограждать его от небезопасных продуктов», – говорит Энни Уолш, мать Сэма, 12 лет.

Я РЕШИЛА ЭТУ ПРОБЛЕМУ С ПОМОЩЬЮ...

«Хранения небезопасных продуктов в недоступном месте. Во время еды я следила, чтобы и Сэм, и его сестра Сира ели одинаковые продукты, например морковные палочки или изюм. В этом случае, если даже Сира что-то уронит, а Сэм возьмет и съест, вреда для него не будет. Когда мы шли куда-нибудь, я брала с собой продукты для Сэма и мне не приходилось беспокоиться, что его нечем покормить».



Когда ваш ребенок говорит «нет!»

Чтобы помочь ребенку радоваться пище, обратитесь к нашим главным идеям в разделе «Делаем кормление радостным!» на странице 27



«Личность вашего ребенка развивается, день ото дня он становится все более независимым, и когда-нибудь малыш может ответить «нет!» в ответ на предложение ему какой-то еды», – говорит врач-психолог Сумейра Малик. – Для большинства детей это совершенно нормально, но, когда у вашего ребенка тирозинемия, такая ситуация может привести к проблемам со здоровьем». Давайте попробуем справиться с этой трудностью.

★ БРОСАЕТСЯ ПРОДУКТАМИ

«Многие дети проходят этап отталкивания или бросания предлагаемой им еды. Возможно, таким образом малыш хочет привлечь к себе ваше внимание – посидите с ним рядом во время еды, сосредоточьтесь на нем и не обращайтесь внимания на отбрасывание им еды. Если вы будете подбирать выброшенную ребенком пищу, то он может решить, что вы с ним играете, поэтому оставьте разбросанные продукты на полу до конца кормления. Дети часто отталкивают свою еду, когда они уже не голодны. Если так будет продолжаться, спокойно уберите тарелку ребенка со стола».

Анна Дали, диетолог

★ ПЛАЧЕТ ВО ВРЕМЯ ЕДЫ

«Постарайтесь во время кормления ребенка сохранять спокойствие. Бывает полезным отвлечь его внимание от еды. Если кормление малыша становится для вас стрессом, попросите своего партнера или родственника на какое-то время взять это на себя».

Шона Кирни, клинический психолог

★ ПЛЮЕТСЯ ПИЩЕЙ

«Возможно, малышу больше нравится текстура еды, чем ее вкус, – попробуйте изменить способ приготовления блюд. Он может выплевывать низкобелковые макароны,

которые приготовлены в виде пюре, но ему понравятся макароны, отваренные целиком, которые можно взять рукой, можно жевать. Ребенок иногда выплевывает пищу, когда он уже сыт, – постарайтесь правильно понять этот знак и прекратите кормление, когда малыш уже ничего больше не хочет».

Анна Дали

★ МУЧАЮСЬ С АНАЛИЗАМИ КРОВИ

«Пусть в процедуре участвует кто-то еще. Дождитесь, пока с вами будет ваш партнер или родственник, пусть он посадит ребенка к себе на колени, крепко держит его и отвлекает с помощью разговора или телевизора, а вы, тем временем, быстро сделайте тест. Убедитесь, что конечности ребенка теплые – тогда кровь будет вытекать легче. Большинство родителей берет образец крови после ванны».

Ники Мамфорд, клиническая медсестра



модель кормления, чтобы ребенок выпивал нужный ему объем полностью».

Анна Дали

★ ГОВОРIT «НЕТ» ДОБАВКАМ

«Всегда давайте ребенку добавки или заменитель белка в начале кормления – проще решить эту проблему, когда ребенок голоден. Не давайте ему никакой еды, пока он не примет добавку. Если это не удастся, то необходимо связаться с лечащим врачом: возможно, потребуется переход на другую добавку».

Фазилат Иссад, мать Закийи, 3 лет

★ ОТВОРАЧИВАЕТСЯ ОТ ЛОЖКИ

«Не заставляйте своего ребенка есть, если он отворачивается. Покажите малышу, что вы сами кушаете из его тарелки, объясните, какая вкусная его еда: вы – лучший пример для своего ребенка. Обязательно посмотрите на него, улыбнитесь и похвалите, когда он что-то съест».

Шона Кирни

★ ПРИВЕРЕДЛИВ В ЕДЕ

«Сохраняйте спокойствие, продолжайте предлагать ребенку разную еду, даже если вам сначала показалось, что она ему не нравится. Я поняла, что ребенок может попробовать еду до 15 раз прежде, чем решит, нравится она ему или нет».

Сара Тейлор, мать Грейс, 11 лет

★ НЕ ПЬЕТ МОЛОКО

«Если ваш ребенок отказывается от молока или не выпивает его полностью, позвоните своим медицинским специалистам и спросите совета. Важно, чтобы ребенок получал правильное количество белка. Возможно, требуется изменить



5 причин придерживаться плана

План лечения вашего ребенка важен для сохранения его здоровья сейчас и в будущем

- 1 Правильный план лечения помогает сохранить здоровой печень ребенка.** Он помогает предотвратить печеночную недостаточность у 90% детей, а также снижает риск рака печени у вашего ребенка и увеличивает его шансы на долгую нормальную жизнь.
- 2 Он поможет вашему ребенку сохранить правильные привычки и в более старшем возрасте.** Чем раньше ребенок приобретет правильные привычки, тем легче ему будет придерживаться плана лечения, когда он станет старше и независимее.
- 3 Снижается вероятность необходимости хирургического лечения ребенка.** Без правильного лечения многим детям с тирозинемией уже в раннем возрасте требуется трансплантация печени. Лечение Орфадином® снижает риск развития заболевания печени и тем самым уменьшает вероятность необходимости ее трансплантации.
- 4 Предотвращаются клинические проявления заболевания.** Если ребенок перестанет получать лекарственный препарат, то его самочувствие может серьезно ухудшиться, появятся боль и затруднение дыхания. Эти симптомы тяжелы, но они не возникают сразу после пропуска одной или нескольких доз препарата. Возникновение таких симптомов огорчит вас и вашего ребенка, хотя при правильном продолжении лечения они могут носить временный характер. Однако длительное отсутствие лечения приведет к тому, что эти осложнения станут более выраженными и даже могут представлять опасность для жизни. Соблюдение медицинских рекомендаций по лечению сделает появление таких симптомов у ребенка маловероятным.
- 5 Ваши медицинские специалисты всегда готовы помочь вам.** У вас будут регулярные встречи с медицинскими специалистами, которые помогут вам понять состояние ребенка и его лечение. Они будут контролировать эффективность проводимой терапии. Если в соблюдении плана лечения у вас возникают вопросы, то всегда нужно обсудить это с вашим лечащим врачом, который поможет вам решить появившиеся проблемы.



Делаем кормление приятным!

Для любой семьи важно, чтобы ребенок еще в детстве приобрел правильные привычки в питании. Но это не должно показаться сложным – просто следуйте нашим советам, а при возникновении проблем всегда советуйтесь с медицинским специалистом



«Период введения прикорма – всегда увлекательное занятие, но при наличии у вашего малыша тирозинемии этот этап может оказаться для вас довольно тревожным, – говорит врач-психолог Сумейра Малик. – Вполне естественно переживать насчет того, как вы сможете обеспечить ребенка всеми необходимыми ему питательными веществами. В этом вопросе важно быть позитивным. Если с самого начала сделать кормление радостным и спокойным, гораздо более вероятно, что ваш ребенок по мере взросления сохранит хорошие привычки в питании и здоровое отношение к еде».

Когда вы вводите прикорм, вам нужно обеспечить сохранение в рационе ребенка рекомендованных пропорций грудного молока или детской молочной смеси, а также смеси без тирозина и фенилаланина. «Важно контролировать уровень тирозина и давать ребенку все необходимые витамины и минералы, – объясняет диетолог Анна Дали. – Использование разнообразной диеты с широким выбором допустимых обычных и низкобелковых продуктов является ключом к успешному переходу на прикорм. Вам меньше придется переживать о правильном росте и развитии ребенка, если он еще в раннем возрасте получает возможность привыкнуть к разнообразию



вкусов, и это гарантирует введение в организм всех необходимых питательных веществ». Прочитайте наши главные советы, чтобы помочь вашему ребенку получать радость от еды».

СОЗДАЙТЕ ЧЕТКИЙ РАСПОРЯДОК ДНЯ

Регулярный прием пищи и белковых заменителей поможет вашему ребенку в период введения прикорма. «Если время кормления всегда будет одним и тем же, ребенок быстрее перейдет от молочной диеты на твердую пищу и от специальной молочной смеси без тирозина и фенилаланина к белковому заменителю второй степени. Распорядок дня помогает ребенку чувствовать уверенность, а вам все держать под контролем», – говорит Анна. Не спешите – переход от первого прикорма до трехразового питания может занять примерно месяц.

СОХРАНЯЙТЕ СПОКОЙСТВИЕ

«Ваше настроение влияет на отношение ребенка к еде, поэтому сделайте кормление приятным, без напряжения, – говорит Анна. – Улыбайтесь и разговаривайте с малышом, чтобы он почувствовал себя счастливым и спокойным. Дайте достаточно времени для кормления своего ребенка – не спешите. Если ребенок уже сыт, не заставляйте его есть больше. Принуждение может вызвать отрицательные эмоции и сделать ребенка привередливым в еде».

ИЗБАВЬТЕСЬ ОТ ВСЕГО ЛИШНЕГО

«Время приема еды должно быть спокойным и приятным для вашего ребенка, помогите ему сосредоточиться на еде, не отвлекайте его, –



«Обеспечение большого разнообразия продуктов с низким содержанием белка в рационе ребенка – одно из лучшего, что вы можете для него сделать»

- ★ Тогда спойте песенку – это поможет создать непринужденную, и позитивную атмосферу.
- ★ Дайте ребенку ложку, и пусть он съест свое блюдо, а потом «покормит» мишку или куклу.

НЕ ВОЛНУЙТЕСЬ О БЕСПОРЯДКЕ

Питание очень важно для правильного развития вашего ребенка, так что не обращайтесь внимания на упавшую на пол, пролитую и разбросанную еду. Используйте нагрудник с длинными рукавами, чтобы сохранить в чистоте одежду ребенка, а под стульчиком ребенка для защиты пола расстелите пластиковый лист или газеты.

ЕШЬТЕ ВМЕСТЕ С РЕБЕНКОМ

Сядьте с ребенком и ешьте вместе с ним, пусть он чаще ест вместе со всей семьей. Дети учатся, копируя поведение других людей, поэтому ребенку

советует Анна. – Выключите телевизор или радио, уберите игрушки. Посидите со своим ребенком, когда он ест. Постарайтесь отдать ему все свое внимание».

РАДУЙТЕСЬ ЧЕМУ-НИБУДЬ

Важно сделать кормление приятным, тогда ребенок будет ждать это время, у него сформируется позитивное отношение к еде. Попробуйте использовать эти идеи:

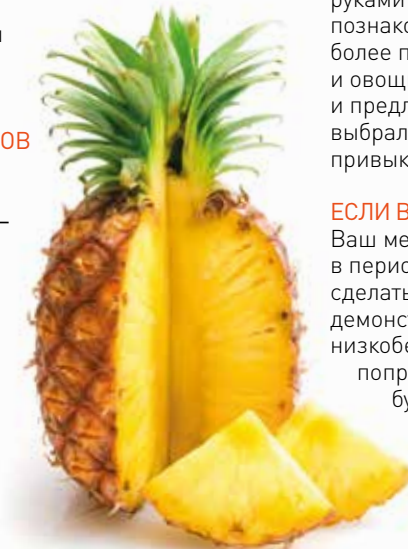
- ★ Поиграйте в поезд, самолет, автобус: ложка — это транспортное средство, мчащееся к «туннелю» (рту ребенка). Не нравится?



нужно видеть вас и членов семьи, есть вместе со всеми, получать навыки, которые пригодятся ему в жизни. Глядя на то, как вы получаете удовольствие от здоровой пищи, ребенок формирует свое отношение к ней.

ПОЗНАКОМЬТЕ С РАЗНООБРАЗИЕМ ВКУСОВ

«Вы многое сделаете для своего ребенка, если познакомите его с большим разнообразием низкобелковых продуктов, – говорит Анна. – Впоследствии это поможет не волноваться о сбалансированности диеты и обеспеченности необходимой энергией для роста. Старайтесь готовить много разной еды с низким содержанием белка, продолжайте предлагать ребенку новые блюда, даже если сначала они ему не понравились: детям часто нужно несколько раз попробовать новую пищу, чтобы к ней привыкнуть».



ПРИУЧАЙТЕ РЕБЕНКА К САМООБСЛУЖИВАНИЮ

Если ваш ребенок самостоятельно сидит и держит прямо голову, он уже может брать руками пищу и есть ее. Так он поближе познакомится с разной пищей и питание станет более приятным. Разрежьте продольно фрукты и овощи, чтобы ребенку было удобно их держать, и предложите ему несколько разных, чтобы он выбрал сам. Когда ребенок ест руками, он привыкает питаться самостоятельно.

ЕСЛИ ВАМ НУЖНА ПОМОЩЬ – ПОПРОСИТЕ О НЕЙ

Ваш медицинский специалист поможет вам в период введения прикорма. «Он многое может сделать для вас – от выписки рецептов до демонстрации приготовления еды из низкобелковых продуктов – вам нужно только попросить о помощи, – говорит Анна. – Если вы будете чувствовать себя спокойно и уверенно по поводу питания своего ребенка, он тоже почувствует себя спокойным и уверенным».



ПУДИНГ ИЗ ЯБЛОК И ГРУШ

Время приготовления: 30 минут/ 5 порций

Вам потребуются

- ★ 3 больших яблока
- ★ 3 спелые груши

Как приготовить

1. Почистите яблоки и груши, удалите сердцевину и порежьте их на небольшие кусочки
2. Положите фрукты в кастрюлю, добавьте 3 столовые ложки воды и накройте крышкой
3. Кипятите их на медленном огне 10-15 минут или до размягчения фруктов
4. Остудите, потом разомните или приготовьте пюре



ПЮРЕ ИЗ БРОККОЛИ И ЦВЕТНОЙ КАПУСТЫ

Время приготовления: 15 минут/ 2 порции

Вам потребуются

- ★ 3-4 соцветия брокколи
- ★ 3-4 соцветия цветной капусты
- ★ низкобелковое молоко

Как приготовить

1. Помойте брокколи и цветную капусту, порежьте на небольшие кусочки
2. Положите в кастрюлю, залейте водой и поставьте кипятиться
3. После закипания уменьшите огонь и на медленном огне кипятите 10 минут или до размягчения овощей
4. Слейте воду, приготовьте пюре и добавьте немного низкобелкового молока

ПЮРЕ ИЗ МОРКОВИ И ЯБЛОК

Время приготовления: 20 минут/ 4 порции

Вам потребуются

- ★ 2 моркови среднего размера
- ★ 1 яблоко
- ★ 4 столовые ложки безбелковой молочной формулы

Как приготовить

1. Очистите и нарежьте морковь и яблоки
2. Отварите морковь в кастрюле с небольшим количеством воды в течение 10 минут
3. Добавьте яблоко и кипятите на медленном огне, пока вся морковь и яблоки не станут мягкими. Слейте воду
4. Разомните или приготовьте пюре из моркови и яблок с молоком



Контрольная таблица ухода за вашим ребенком



Используйте эти страницы, чтобы объяснить состояние вашего ребенка и план его лечения людям, которые ухаживают за ним. Сделайте фотокопии этих страниц и передайте их в детский сад своего ребенка, няне, друзьям и членам своей семьи, которые ухаживают за малышом



Имя моего ребенка

О ТИРОЗИНЕМИИ

У моего ребенка редкое наследственное заболевание, которое называется тирозинемией. Это означает, что в организме ребенка не расщепляется аминокислота тирозин, которая содержится в белковых продуктах. Это ведет к накоплению в организме вредных веществ.

КАК ЛЕЧИТСЯ ЭТО ЗАБОЛЕВАНИЕ?

Заболевание моего ребенка лечится лекарством Орфадин® (нитизинон), которое препятствует накоплению вредных веществ в организме. Без лекарственного препарата тирозинемия может

привести к печеночной недостаточности, раку печени и быть опасной для жизни.

Также моему ребенку необходима специальная низкобелковая диета, препятствующая накоплению тирозина в организме. Моему ребенку важно всегда соблюдать эту диету, иначе могут возникнуть осложнения, например проблемы с глазами. Кроме того, ему требуется специальный белковый заменитель или добавка, которые помогают контролировать безопасный уровень тирозина в организме и обеспечивают наличие в рационе всех питательных веществ, необходимых для роста и развития.

ЕСЛИ ВОЗНИКАЮТ ПРОБЛЕМЫ

Очень важно, чтобы мой ребенок правильно принимал лекарственный препарат и заменитель белка, соблюдал специальную диету. Если ребенок случайно съел что-то из нерекомендованных ему продуктов или, наоборот, не принял заменитель белка, то симптомы болезни у него сразу не появятся, так что паниковать нет необходимости. Но в таком случае, пожалуйста, сообщите мне об этом, когда я вернусь, и я займусь этим вопросом.

Ежедневный распорядок дня моего ребенка

Ниже приведены детали распорядка дня моего ребенка, чтобы помочь вам соблюдать его план лечения – прием лекарственного препарата, добавки и время кормления.

Время	Действие	Отметка о выполнении
Например, 8 часов утра	Дать заменитель белка	✓

Продукты «да» и «нет»



Допустимые продукты

- ★ Большинство фруктов
- ★ Большинство овощей
- ★ Специальные низкобелковые продукты (такие, как хлеб с низким содержанием белка, макаронные изделия, рис и т. д.)
- ★ Смесь без тирозина и фенилаланина



Запрещенные продукты

- ★ Мясо и птица
- ★ Рыба
- ★ Яйца
- ★ Молочные продукты (такие, как молоко, сыр, йогурт, мягкий сыр)
- ★ Бобы и бобовые (такие, как тушеные бобы, бобовая крупа, соя)
- ★ Орехи и арахисовое масло

Пищевой дневник моего ребенка

Заполните этот дневник, пожалуйста, чтобы мы могли знать, что наш ребенок съел в течение дня.

Продукт питания	Что съел/выпил ребенок
Завтрак	
Обед	
Ужин	
Перекусы	
Напитки	

Заметки

Мы будем использовать это пространство для записи любой информации, которую полезно знать о ребенке. Вы также можете использовать этот раздел, чтобы передавать нам ваши сообщения.

Помогите понять вашей семье

Нужно уделить время для объяснения особенностей тирозинемии семье и друзьям. «Они могут быть прекрасным источником поддержки, им важно понять основную информацию о состоянии вашего ребенка, – говорит врач-психолог Сумейра Малик. – Это поможет вам быть спокойнее и увереннее, когда вы с кем-то оставляете ребенка, не волнуясь о том, что его «угостят» продуктами, способными навредить». За советами о такой беседе обратитесь к странице 20 в книге «Управляем тирозинемией»

Мои контактные данные

Здесь записаны наши контактные данные – сообщите нам, если появятся какие-либо вопросы или проблемы.

Имя _____

Основной контакт _____

Дополнительный контакт _____

Наши главные советы

☺☺ Постарайтесь не беспокоиться о развитии своего ребенка – просто принимайте каждый наступивший день таким, какой он есть. Беспокоиться несложно, но надо помнить, что все дети разные и их навыки могут появляться в разное время» ☺☺

Лаура Чессис, мать Грейс, 5 лет

☺☺ Когда у вас есть ребенок, особенно с редким заболеванием, вы часто пренебрегаете своей общественной жизнью. Найдите хорошую няню, которая понимает состояние и лечение вашего ребенка, сделайте все возможное, чтобы жить нормальной жизнью. Важно иметь время для себя и для супруга ☺☺

Коллетт Стейнфорт, клиническая медицинская сестра

☺☺ Всегда будьте непредвзятыми во время визита в клинику. Хорошая идея – записать заранее все вопросы, которые вы желаете выяснить, но также важно записать полученные ответы, чтобы обдумать их после визита к доктору ☺☺

Брайан Тейлор, отец Грейс, 11 лет



Сообщайте о побочных эффектах

Если у вашего ребенка возникли какие-либо побочные эффекты, сообщите об этом своему лечащему врачу. Это касается любых побочных эффектов, даже которые не перечислены в инструкции по применению препарата Орфадин®.

от **1** ГОДА до **3** ЛЕТ



Наша родительская группа дает советы 35

Что ждать и как справиться 36

Объяснение особенностей тирозинемии вашему ребенку 40

Справляемся с анализом крови 42

Предупреждение пищевых опасностей 44

Игры с друзьями и прием гостей 46

Наши главные советы 48

1–3 года

◀◀ Когда вашему ребенку от года до трех лет, кажется, что он меняется ежедневно. Период, когда ребенок с тирозинемией начинает ходить, для большинства семей может стать довольно трудным – ведь очень многое нужно держать под контролем. Можно столкнуться с сомнениями родителей в необходимости дальше придерживаться специальной диеты в питании ребенка или даже с отказами от приема лекарства и заменителей белка. Также могут возникнуть вопросы, почему их ребенок отличается от других детей, как кажется родителям.

«Малыш быстро меняется, становится все более самостоятельным, и родителям бывает трудно ответить на его вопросы, обеспечить регулярный прием лекарства и соблюдение диеты. Мы включили в эту главу важные советы родителей и специалистов, чтобы сделать для вас проще ранний возраст ребенка. Здесь вы найдете рекомендации, как облегчить кормление малыша и провести анализ крови, советы для успешной поездки в отпуск или в любое другое путешествие вместе с ребенком ▶▶

Сумейра Малик, врач-психолог



Знакомьтесь с группой родителей

Наши родители делятся своим опытом по всем вопросам – от посещения ребенком детского сада до способов контролировать свою тревогу

Фазилат Иссат, мать Закийи, 3 лет:

◀◀ Если ваш малыш идет в детский сад, попросите своего врача встретиться с персоналом детского сада для беседы о заболевании ребенка и о его специальной диете. Мне это помогло быть уверенной в том, что персонал детского сада достаточно знает о тирозинемии и что моя дочь будет в безопасности ▶▶

Лаура Чессис, мать Грейс, 5 лет:

◀◀ Возможно, вы порой испытываете чувство вины, что не можете дать своему ребенку еду, которую едят другие дети, но именно в этот момент важно помнить, почему малышу нужна особая диета. Когда я испытываю подобные чувства, я смотрю на своего здорового, счастливого ребенка и понимаю, почему мы должны строго придерживаться плана лечения ▶▶

Брайан Тэйлор, отец Грейс, 11 лет:

◀◀ Доверяйте своей родительской интуиции. Вы лучше всех знаете своего ребенка и все сделаете для него правильно – не бойтесь спросить своего врача, если вас что-то беспокоит ▶▶

Энни Уолш, мать Сэма, 12 лет:

◀◀ Попробуйте найти время и для себя. Когда вы полностью погружены в семейную жизнь, то личные потребности отходят на второй план. Позвольте друзьям и членам семьи помочь вам отвлечься от заботы о ребенке, и тогда вы сможете немного расслабиться ▶▶



Что ждать и как справиться



Когда у вашего ребенка тирозинемия, вполне естественно беспокоиться о том, как само заболевание и его лечение отразятся на развитии малыша. Наши эксперты и родители – участники обсуждения отвечают на частые вопросы и дают вам советы по преодолению трудностей раннего возраста.

★ УЧИМСЯ ХОДИТЬ

МОЖЕТ ЛИ СОСТОЯНИЕ МОЕГО РЕБЕНКА СТАТЬ ПРИЧИНОЙ ТОГО, ЧТО ОН НАЧНЕТ ПОЗЖЕ ХОДИТЬ?

«Если вы регулярно даете своему ребенку лекарство, придерживаетесь низкобелковой диеты, то тирозинемия не должна влиять на его физическое развитие, – говорит Ники Мамфорд, клиническая медицинская сестра. – Неправильное

лечение детей повышает риск возникновения у них рахита, который вызывает костные деформации и боли. При этом у детей может отсутствовать желание ходить – вот почему так важно следовать плану лечения ребенка, это обеспечит его нормальное развитие».

КАК Я МОГУ СТИМУЛИРОВАТЬ У СВОЕГО РЕБЕНКА ЖЕЛАНИЕ ХОДИТЬ?

Как и в случае с любым другим ребенком, побуждайте своего малыша ходить, давайте ему больше возможностей для развития этого навыка. Например, собираясь куда-нибудь, возьмите с собой ребенка – пусть он идет, держа вас за руку, а не едет в коляске. «Я провела много времени, играя на полу с Грейс, побуждая ее двигаться и поощряя достигнутые успехи. Вы можете использовать для побуждения ребенка к ходьбе те же игрушки, с помощью которых учили его ползать, – например, хорошо подходят для этого игрушки, которые можно катать по полу, – говорит Сара Тейлор, мать Грейс, 11 лет. – Некоторые дети начинают ходить позднее других. Это вполне нормально и не обязательно вызвано тирозинемией, но если ваш ребенок не ходит до 18 месяцев, то обратитесь к врачу».

★ УЧИМСЯ ГОВОРИТЬ

МОЙ РЕБЕНОК ЕЩЕ НЕ ГОВОРИТ. МОЖЕТ ЛИ ПРИЧИНОЙ ЭТОГО БЫТЬ ТИРОЗИНЕМИЯ?

Большинство детей говорят свои первые слова примерно к 12 месяцам, а к 18 месяцам они могут сказать от 6 до 20 слов. Ничего страшного, если некоторые дети начинают говорить позднее других, но иногда именно тирозинемия может стать причиной задержки речи и проблем с обучением. «Если у вас есть какие-либо проблемы, сообщите о них во время визита к доктору, но старайтесь не волноваться: все дети разные», – говорит клиническая медицинская сестра Коллетт Стейнфорт.

КАК Я МОГУ ПОМОЧЬ МОЕМУ РЕБЕНКУ НАЧАТЬ ГОВОРИТЬ?

Вы можете помочь своему ребенку научиться говорить, читая ему детские стихи и напевая песенки. «Я все время разговаривала со своей дочерью, она всегда слышала речь рядом с собой, и если Грейс что-то говорила неправильно, я ее поправляла, чтобы она научилась говорить правильно», – говорит Лаура Чессис, мать Грейс, 5 лет.

Как относиться к изменениям в ребенке раннего возраста

Конечно же, вы испытываете дополнительное беспокойство о развитии и поведении ребенка, если у него тирозинемия. «Легко пытаться объяснить любые отклонения заболеванием ребенка, – объясняет Сумейра. – Но важно помнить, что ранний детский возраст сложен для всех, а не только для родителей детей с тирозинемией».

«Есть много объяснений трудностям в поведении детей в этом возрасте, – продолжает Сумейра. – Возможно, они реагируют таким образом на изменения в привычном укладе жизни, например на начало посещения детского сада или на переезд в новую квартиру. Они могут капризничать, чтобы привлечь к себе внимание, или потому, что они устали, голодны или неважно себя чувствуют. Если вы встревожены или расстроены, это передается ребенку, и он подхватывает ваши эмоции».

Если вы обеспокоены отклонениями в поведении или развитии своего ребенка, не можете справиться с проблемами, то поговорите со своим врачом.

★ ДЕТСКИЕ КАПРИЗЫ

ПОЧЕМУ МОЙ РЕБЕНОК КАПРИЗНИЧАЕТ?

Практически все дети время от времени капризничают, это нормально для растущего ребенка, и вы здесь не виноваты», – говорит врач-психолог Сумейра Малик. Ребенок капризничает, когда он раздражен и не может иначе выразить свои чувства. Некоторые дети с тирозинемией испытывают трудности в самовыражении и капризничают, чтобы обратить на себя внимание. Если вы обеспокоены поведением своего ребенка, обратитесь за советом к врачу.

КАК ЛУЧШЕ СПРАВИТЬСЯ С КАПРИЗАМИ РЕБЕНКА?

«Когда ребенок капризничает, постарайтесь оставаться спокойными», – советует Шона Кирни, клинический психолог. – Попытайтесь отвлечь его или увести в безопасное, тихое место, пока он не успокоится, но будьте последовательны и настойчивы, чтобы не сбивать ребенка с толку». После того как он успокоится, ласково поговорите с ним о его поведении, расскажите, что не нужно так себя вести.

МОЙ РЕБЕНОК СИЛЬНО КАПРИЗНИЧАЕТ, ТРЕБУЯ ЕДУ, КОТОРУЮ ЕСТ ЕГО БРАТ. ЧТО МНЕ ДЕЛАТЬ?

Ваш ребенок должен понять, что существуют продукты, которые он не может есть. «Когда ребенок находится в трудном раннем возрасте, попробуйте всей семьей есть ту еду, которая для него допустима, например низкобелковую пиццу. Это будет временем, когда вся семья сможет наслаждаться натуральной низкобелковой пищей, а в другое время можно питаться обычным образом. Ребенок вскоре будет знать, что ему нельзя есть мясо или рыбу, но у него есть вкусные альтернативы», – говорит диетолог Анна Дали. Если ваш ребенок капризничает – не уступайте ему, насколько бы трудным это ни показалось, – через некоторое время он поймет, что «нет» – значит «нет».

★ ПРИВЫКАЕМ К ДЕТСКОМУ ГОРШКУ

ОСЛОЖНИТ ЛИ ТИРОЗИНЕМИЯ ПРОЦЕСС ПРИУЧЕНИЯ МОЕГО РЕБЕНКА К ГОРШКУ?

Если ребенок дает вам знать, что ему нужно в туалет, то это ключевой признак готовности приучения его к горшку. «Нет никаких оснований полагать, что болезнь ребенка, его лекарство или диета затруднит процесс приучения к горшку, – говорит Коллетт. – Обычный возраст для этого – 2-3 года, и я поощряю попытки родителей в этот период научить ребенка пользоваться горшком. Если у вас есть проблемы с приучением к горшку, обратитесь за помощью к своему врачу».

КАК ЛУЧШЕ ВСЕГО ПРИУЧАТЬ РЕБЕНКА К ГОРШКУ?

«Наблюдайте за ребенком: приучение к горшку пройдет гораздо проще, если он уже сам готов сделать это, поэтому ждите, когда ребенок проявит интерес, – говорит Фазилат Иссад, мать Закийи, 3 лет. – Расставьте по дому детские горшки и рассказывайте ребенку о том, как вы пользуетесь туалетом. Мы также читали истории о приучении к горшку и давали ребенку бонусы за использование горшка».



★ СОПРОТИВЛЕНИЕ И ОТКАЗ

? ЧТО НУЖНО ДЕЛАТЬ, ЕСЛИ МОЙ РЕБЕНОК СКАЖЕТ «НЕТ» И ОТКАЖЕТСЯ ЕСТЬ ЗАМЕНИТЕЛИ БЕЛКА?

Необходимо проявить твердость: заменитель белка является важной частью лечения, обеспечивающей нормальный рост и развитие. «Если моя дочь отказывается от заменителя, я убираю все развлечения и тихо сижу, пока она не съест его, – говорит Лаура. – Она знает, что не будет ничего интересного и веселого, пока она не примет заменитель. Скоро ей становится скучно, и она соглашается».

? МОЙ РЕБЕНОК КРИЧИТ, КОГДА МЫ СДАЕМ КРОВЬ НА АНАЛИЗ. ЧТО Я МОГУ СДЕЛАТЬ?

Контроль уровня тирозина в крови необходим, поэтому важность регулярных анализов крови велика. «Сделайте так, чтобы ребенок не видел ваши приготовления к забору крови, найдите, чем его отвлечь – например, любимым мультфильмом, попросите кого-то одержать ребенка, пока вы берете кровь, – предлагает Ники. – Если что-то не получается, то попросите совета у врача».



★ СОЦИАЛИЗАЦИЯ

? ЧТО НУЖНО ОТВЕТИТЬ РЕБЕНКУ НА ВОПРОС, ПОЧЕМУ ОН НЕ МОЖЕТ ЕСТЬ ТО ЖЕ, ЧТО И ДРУГИЕ ДЕТИ?

«Вы можете сказать своему ребенку, что у него особенный животик и он будет болеть от употребления неправильных продуктов, – говорит Ники. – Напомните ему о чем-то вкусном, что он может съесть, например о низкобелковом печенье и разноцветных фруктах, таких как клубника и виноград». Если у вас есть знакомые дети с пищевой аллергией или на специальной диете, покажите их своему ребенку: это поможет ему понять, что он не один такой.

? МОЙ РЕБЕНОК НЕ ХОЧЕТ ИДТИ В ДЕТСКИЙ САД. КАК Я МОГУ ПОМОЧЬ ЕМУ ПРИВЫКНУТЬ?

Попробуйте построить распорядок его дня так же, как в детском саду, чтобы ребенок привык к этому. Спокойно оставьте малыша персоналу детского сада и уходите, даже если он плачет: большинство детей привыкают быстро. «Даже если вы обеспокоены, покажите ребенку свое позитивное отношение, иначе ребенок почувствует ваше состояние и тоже будет волноваться», – говорит Сумейра.



? ЧТО ДЕЛАТЬ, ЕСЛИ РЕБЕНОК ПРИВЕРЕДЛИВ В ЕДЕ?

Ваше беспокойство по поводу того, что ребенок очень привередлив в еде, вполне обосновано, особенно если у него тирозинемия. «Продолжайте попытки вводить новые продукты. Возможно, вам придется предлагать одну и ту же еду несколько раз, прежде чем ваш ребенок примет ее, – говорит Ники. – Чтобы держать под контролем правильное количество белка, дайте ему ту еду, которая нравится. Если для вас это трудно, всегда обращайтесь за советом к своему метаболическому диетологу». Сделайте время кормления непринужденным и не делайте слишком много «перекусов» между приемами пищи.

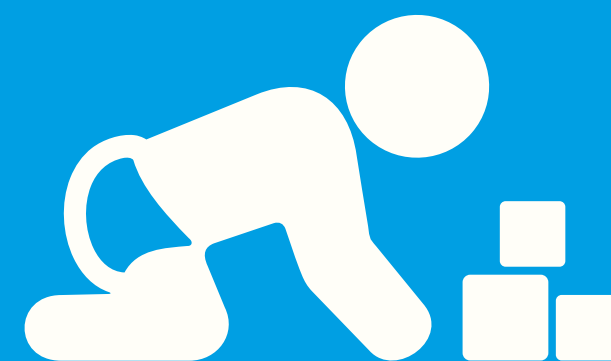
Напомните ребенку о чем-то вкусном, что он может съесть, например о низкобелковом печенье и разноцветных фруктах, таких как клубника и виноград

Ники Мамфорд, клиническая медицинская сестра

За дополнительной информацией по развитию обратитесь к главе 2 «Как растет и развивается ваш ребенок»

Нормально ли развивается мой ребенок?

Совершенно нормально беспокоиться о том, влияет ли тирозинемия на развитие ребенка, но работающие с вами врачи будут внимательно следить за прогрессом в его развитии. На регулярных осмотрах вы можете обсуждать любые свои тревоги. Если потребуется, то наблюдающий ребенка доктор договорится о консультации специалиста, например психолога



Объяснение особенностей тирозинемии вашему ребенку



Важно с самого раннего возраста рассказывать ребенку о его состоянии. Почему? Потому что при этом условии ребенок будет расти с пониманием, почему ему необходимы лекарство, заменители белка и специальная диета и что произойдет, если он не будет лечиться. Для такого разговора необходимо найти нужные слова, доступные для понимания в его возрасте, чтобы ребенок не испугался и не почувствовал себя ущербным среди других детей.

«Руководствуйтесь возрастом ребенка, способностью понимания им ваших слов, – советует врач-психолог Сумейра Малик. – Если ребенок начинает задавать вопросы о своем лечении или комментирует его, вам нужно правильно выбрать время для объяснения его состояния».

Здесь Сумейра и родители – участники нашего обсуждения обмениваются опытом и советами, как облегчить такой разговор.



РАННЕЕ ОБЪЯСНЕНИЕ

Инстинктивно защищая своего малыша, вы можете пока не упоминать о тирозинемии, но в этом вопросе лучше быть открытым. Без ваших объяснений ребенка может озадачить необходимость постоянного приема лекарства, он начинает беспокоиться по поводу того, что с ним что-то не в порядке. «Чем дольше вы откладываете разговор о тирозинемии, тем сильнее он захочет получить информацию, – говорит Сумейра. – Беседа в раннем возрасте поможет ему почувствовать себя увереннее и снизит интерес к проблеме».

БУДЬТЕ ПРОЩЕ

«Попробуйте дать ребенку информацию о его состоянии на понятном для него языке. Мы сказали Грейс, что в ее животе есть сломанный «кусочек» и, чтобы он заработал, ей нужно принимать лекарство», – говорит Сара Тейлор, мать Грейс, 11 лет

ИСПОЛЬЗУЙТЕ ПРАВИЛЬНЫЕ СЛОВА

Не бойтесь называть правильными словами состояние ребенка с его раннего возраста. «В разговорах с Грейс я употребляла слово «тирозинемия» с самого начала, оно всегда было знакомо дочери», – говорит Лаура Чессис, мать Грейс, 5 лет

ОБЪЯСНЕНИЕ СУЩНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ

«Разговаривая с ребенком о лекарстве, заменителях белка и анализах крови, вы помогаете ему понять важность всего этого, – говорит Сумейра. – Укрепляйте доверие малыша и снимайте его тревогу, говоря обо всем этом позитивно. Например, можно сказать так: «Врачу нужно проверить твою кровь, чтобы посмотреть, что ты стал большой и сильный»

РАССКАЖИТЕ О РАЗЛИЧИЯХ МЕЖДУ ЛЮДЬМИ

Ребенок не будет чувствовать свое отличие от других и не ощутит себя изолированным, если вы расскажете ему об уникальности каждого человека. «У многих людей есть проблемы со здоровьем, такие как астма или аллергия, и многие должны придерживаться различных диет, – говорит Фазилат Иссат, мать Закийи, 3 лет. – Я рассказываю дочери о наших знакомых, которые принимают лекарства или вынуждены ограничивать себя в каких-то продуктах, – так она не чувствует своего отличия от других»

ИСТОРИИ И КАРТИНКИ

Маленькие дети проще понимают суть вещей, когда они могут видеть их, – говорит Сумейра. – Простая книжка-игрушка об организме человека поможет ребенку увидеть, на что именно влияет тирозинемия. Можно также читать ему книги о визитах в больницу, и он сможет комфортнее чувствовать себя при всевозможных медицинских рекомендациях и обследованиях»

РАЗГОВОРЫ О ПИТАНИИ

«Ребенку важно знать о необходимости соблюдения специальной диеты, но в раннем возрасте вряд ли получится достичь полного понимания того, почему некоторые продукты вредны для него, – говорит Сумейра. – Давайте простые объяснения, например: «Если съесть вредную еду, то твоему животу будет плохо. Спроси маму или папу, когда ты не уверен, можно ли что-то съесть»

Справляемся с анализом крови



→ «Анализ крови является важной частью лечения ребенка, так как позволяет врачам контролировать уровень тирозина в организме и эффективность лечения, – объясняет

клинический психолог Шона Кирни. – Это может показаться трудным для вас и вашего ребенка, но есть множество способов легче решать эту проблему. Большинство детей быстро привыкают к анализам крови, и для вас со временем эта процедура станет проще».

ОБЪЯСНЕНИЕ РЕБЕНКУ АНАЛИЗОВ КРОВИ

Нужно найти простые слова. «Попробуйте сказать что-то вроде: «Нам нужно сделать анализ, чтобы доктор убедился в правильной работе твоего организма», – предлагает Шона. – Если ребенок еще не очень знаком с процедурой забора крови, будьте с ним честными – не говорите, что не будет больно, лучше скажите малышу, что все очень быстро закончится».

ПОДГОТОВЬТЕ РЕБЕНКА

Помогите ребенку подготовиться к забору крови с помощью ролевой игры. «Вместе с ребенком «возьмите кровь» у его игрушечного мишки, – советует Шона. – Это познакомит малыша с процедурой, и он будет меньше тревожиться. Чтение историй о детях, которым делают инъекции или у которых берут кровь, также подготовит ребенка: спросите совета у своей медицинской сестры».



КОГДА НАСТУПИЛО ВРЕМЯ ДЛЯ АНАЛИЗА КРОВИ

«Убедитесь, что ребенок знает о необходимости анализа крови, – это не должно происходить внезапно, и не делайте вид, что вы не будете брать кровь. Такое ваше поведение смутит ребенка и создаст дополнительный стресс, – советует Шона. – Подумайте, как можно отвлечь его внимание от процедуры. Пусть ребенок будет чем-то занят, пока вы будете брать у него кровь, – например, предложите ему пускать мыльные пузыри. Скажите малышу, что это все очень скоро закончится. Если ребенок очень боится анализа крови, вам должен помочь кто-то из близких – он будет удерживать малыша, отвлекать и успокаивать его».

ПОСЛЕ ЗАБОРА КРОВИ

«Как только вы взяли кровь, утешьте плачущего ребенка, обнимите его, – говорит Шона. – Похвалите малыша и скажите, что гордитесь им. Нужно вознаградить мужество и терпение ребенка чем-то интересным и приятным для него».

ЕСЛИ ВАМ СТРАШНО...

Возможно, вас самих тяготит необходимость брать кровь у ребенка или возить его в клинику на это обследование, особенно если ребенок очень негативно относится ко всему этому. «Постарайтесь думать о причине проведения анализа: только наблюдение за уровнем тирозина в организме ребенка позволяет контролировать заболевание и гарантировать, что малыш будет расти здоровым и счастливым, подобно всем другим детям», – объясняет Шона. «Если для вас все-таки очень трудно брать у ребенка кровь или возить его для этого в клинику, подумайте, может ли кто-то из ваших близких взять решение этой проблемы на себя, – продолжает Шона. – Дети копируют поведение своих родителей – если боитесь вы, то и ваш малыш будет встревожен. Вы всегда можете рассчитывать на совет и поддержку работающего с вами врача».

Чем поможет врач

«Наблюдающие вашего ребенка врачи помогут смягчить проблему взятия анализа крови, – говорит Шона. – Они объяснят на понятном ребенку языке важность обследования, найдут возможность как-то поощрить его правильное отношение к процедуре взятия крови».



Наши советы для проведения анализа крови

☺☺ Постарайтесь простыми словами объяснить ребенку необходимость проведения анализов крови. Мы говорили Грейс, что врачам нужно взять немного ее крови, чтобы сказать нам, сколько продуктов ей можно съесть на будущей неделе ☺☺

Сара Тейлор, мать Грейс, 11 лет

☺☺ Моей дочке нравится самой участвовать в процедуре, самостоятельно протирать место взятия крови на пятке антисептической салфеткой. Одновременно она «берет кровь» и у меня, так я помогаю ей не ощущать свое отличие от других ☺☺

Фазилат Иссат, мать Зекии, 3 лет

☺☺ Старайтесь брать кровь после ванны – это делает процедуру более быстрой и удобной ☺☺

Энни Уолш, мать Сэма, 12 лет

Как избежать употребления опасных продуктов

Не можете определить, что можно и что нельзя есть вашему ребенку? Обратитесь к разделу «Объяснение диеты с низким содержанием белка» в книге «Управляем тирозинемией»

➔ Ребенок уже может самостоятельно открывать дверцу холодильника или шкафа – теперь избежать употребления вредных для него продуктов становится труднее. Диетолог Анна Дали дает рекомендации по обращению с детьми, которые уже ходят самостоятельно.

● «Используйте «доску объявлений» для планирования необходимых покупок в ближайшую поездку за продуктами, читайте свои записи, когда собрались сходить за овощами или фруктами. Заранее составьте список рекомендованных низкобелковых продуктов, тогда вы сразу сможете заказать их, когда вам позвонят из службы доставки».

● Сразу убирайте со стола тарелки с остатками еды – ребенок не должен случайно что-то из них съесть. Обязательно объясните всем членам семьи, что оставлять продукты в доступных для ребенка местах недопустимо».

● «Попросите у врача рекомендовать какие-нибудь поваренные книги о низкобелковой пище. Здесь вы получите много информации о приготовлении вкусных и безопасных блюд для вашего ребенка – это снизит вероятность того, что малыш соблазнится чем-то вредным для него».

● «Возможно потребуется держать эту дверь на замке. Это достаточно распространено в домах, где есть дети раннего возраста».

Запрещенная еда и семья

Ваш ребенок узнает, что существуют продукты, которые ему нельзя есть. Всегда объясняйте ему причины этого и предлагайте низкобелковую еду в качестве альтернативы. Так он будет меньше ощущать свою изоляцию. «При этом не нужно, чтобы вся семья ограничивала свой рацион, исключая из питания запрещенные для ребенка продукты. По мере своего взросления ребенок поймет и признает различия в питании.

«Это обучение начинается дома, – говорит Анна. – Есть столько хороших низкобелковых альтернатив. Например, если вся семья будет есть цыпленка карри, вы можете предложить ребенку, овощи карри с рисом. В качестве лакомства не подходит шоколадное мороженое, и его нужно заменить – все могут с удовольствием съесть крем с низкобелковой крошкой. Ребенку легче принять диетические ограничения, если он получает все необходимые объяснения и не чувствует себя ущемленным в еде».



Игры с друзьями и прием гостей



Игры и прием гостей дают ребенку возможность познакомиться с другими детьми, с раннего возраста научиться дружить и в конечном итоге – стать более счастливым и уверенным в себе. Однако вас может беспокоить, что ребенок при этом может съесть или выпить что-то вредное для него. Как можно устранить возможные риски?

В ГОСТЯХ У ДРУГОГО РЕБЕНКА

★ Будьте открытыми

«Родители друга вашего малыша могут иметь определенные опасения, когда им приходится присматривать за ребенком с необычным состоянием здоровья, – говорит Шона Кирни, клинический психолог. – Лучше всего быть открытыми. Объясните им, что для вашего ребенка действительно важно придерживаться специальной диеты, но с его состоянием здоровья не произойдет ничего ужасного внезапно, если даже малыш съест что-то вредное для себя. При этом попросите родителей друга сообщить, если такое все-таки произойдет».

★ Привезите свое питание

Вы будете гораздо меньше волноваться, если передадите в принимающую вашего ребенка в гости семью разрешенные ему продукты, – советует диетолог Анна Дали. – Это также снимет напряжение с других родителей.

★ Подражайте меню

«Детям не нравится отличаться от сверстников, поэтому я стараюсь выяснить, какое меню будет предложено детям в гостях, чтобы приготовить что-то подобное и передать это для моей дочери», – говорит Фазилат Иссат, мать Закийи, 3 лет.

★ Возможен и другой план

«Иногда принимающие гостей родители очень хотят сами приготовить что-то подходящее для вашего малыша, – говорит Анна. – Если вы не уверены, что они точно понимают потребности вашего ребенка, спросите, что именно они собираются сварить и какие ингредиенты планируют использовать. После этого вы можете сами купить нужные продукты, передать им и объяснить, какой объем этих ингредиентов можно использовать».

СЕМЕЙНЫЕ ПРАЗДНИКИ

★ Вперед, к низким белкам!

«Если вы сами принимаете гостей, подумайте о приготовлении всех блюд для праздничного стола из низкобелковых продуктов, – предлагает Анна. – Убедитесь, что обычная еда позволит сделать вашему ребенку белковое возмещение и приготовьте все блюда из безбелковых или низкобелковых продуктов – тогда ваш малыш будет есть то же самое, что и остальные дети».

★ Внесите небольшие изменения

«Если я делаю бутерброды с вареньем для других детей, я сделаю один из низкобелкового хлеба для Грейс так, что он будет неотличим от других», – говорит Сара Тейлор, мать Грейс, 11 лет.

★ Не фокусируйтесь на еде

«Выходы в гости или семейные праздники не обязательно должны сводиться к еде, поэтому, если вы испытываете беспокойство по поводу доступности запрещенной еды или того, что ребенок почувствует себя одиноким, не концентрируйте свое внимание на приготовлении стола, – говорит врач-психолог Сумейра Малик. – Предложите своему ребенку играть с другими детьми или заняться еще чем-то – лишь бы всем было интересно и весело».

ПРАЗДНИКИ С ДРУГИМИ ДЕТЬМИ

★ Планируйте заранее

«Перед тем как отвести ребенка на такой праздник, выясните, какие блюда там будут и из каких продуктов они будут приготовлены, и определите, что сможет съесть ваш ребенок, – говорит Анна. – Тогда вы сможете приготовить заранее альтернативные низкобелковые продукты, например воздушные лепешки или пиццу».

★ Сделайте доступной «хорошую» еду

«Если вы обеспокоены доступностью для вашего ребенка блюд со «шведского стола», то попросите родителей других детей положить ближе к краю стола именно те блюда, которые можно есть вашему малышу и, наоборот, убрать подальше запрещенные ему блюда – то есть сделать их недоступными», – говорит Лаура.

★ Пусть вашего ребенка можно будет легко отличить

«Другие люди могут не понимать необходимости строгой диеты для вашего ребенка и недооценивать опасность другой еды для него, – говорит Сара. – Я сделала для своей дочери особый значок – «Мое имя Грейс, и у меня специальная диета», – чтобы все узнавали ее и не пытались чем-то накормить».

★ Осторожно наблюдайте за ребенком

«Пусть ваш ребенок будет в гостях вместе с другими детьми и чувствует себя в обществе, но сами исподволь наблюдайте за тем, чтобы его не накормили чем-то опасным для него, – говорит Лаура. – Заранее попросите его ничего не есть, если вы не сможете быть с ребенком с самого начала».

★ Попросите кого-нибудь присмотреть за вашим ребенком

Если ребенок остается в гостях один, то попросите кого-то, кому вы доверяете, внимательно присматривать за ним, – говорит Фазилат. – В этом случае у вас будет уверенность, что ваш ребенок будет огражден от вредной для него еды».

Прочитайте больше советов наших родителей о детских праздниках и походах в гости в разделе «Наши лучшие советы для семейных мероприятий» на странице 68 этой книги.



Создайте безопасные условия для вашего ребенка

Если за вашим ребенком ухаживает кто-нибудь еще, то им может быть полезно предоставить дополнительную информацию о тирозинемии и потребностях малыша. Вы можете показать им свой «**Контрольный список ухода за ребенком**» на странице 30 этой книги и воспользоваться советами для такой беседы на странице 22 книги «Управляем тирозинемией».

Наши главные советы

☺ Убедитесь, что вы и ваш партнер готовы обсуждать любые волнующие темы. Действительно, важно иметь возможность поделиться с кем-то и обсудить проблемы, особенно когда вы больше не знаете никого, кто находится в такой же ситуации ☺

Фазилат Иссат, мать Закийи, 3 лет

☺ Всем нужно какое-то личное время, чтобы чувствовать себя здоровыми, счастливыми и способными решать повседневные вопросы. Когда у вас большая занятость на работе или в семейной жизни, можно легко «сломаться» от таких нагрузок, так что попробуйте забронировать себе место в вечерней фитнес-группе, отправляйтесь на прогулку со своим партнером или просто примите расслабляющую ванну. Маленькие удовольствия имеют большое значение ☺

Сумейра Малик, врач-психолог

☺ Попросите своего врача познакомить вас с группой поддержки или с другими семьями с такой же проблемой. Знакомство с другими семьями, где есть тирозинемия или другие подобные состояния, позволит вам найти новых друзей, которые находятся в такой же ситуации, обмениваться советами и ощутить, что вы не одни ☺

Шона Кирни, клинический психолог



ОТ 4 ЛЕТ ДО 5 ЛЕТ



Советы от нашей родительской группы 51

Что ждать и как справиться 52

Подготовка ребенка к школе 54

Диета ребенка вне вашего контроля 58

Главные советы: будьте активны,
развлекайтесь! 60

4–5 лет

Если у вашего ребенка тирозинемия, то вас, конечно же, беспокоит приближение школы. Вы переживаете, будет ли он строго придерживаться рекомендованной диеты за пределами своего дома. Вы тревожитесь, действительно ли учителя понимают состояние ребенка. Вы хотите знать, как малыш справится с тем, что он отличается от своих друзей. Разговор о его школе на этом этапе очень важен, он поможет вам и вашему ребенку почувствовать себя увереннее.

В этой главе мы даем рекомендации по подготовке ребенка к школе – от беседы с ним о предстоящих изменениях до объяснения учителям особенностей состояния ребенка. Группа наших родителей делится опытом – как обеспечить выполнение плана лечения, когда ребенок не с вами, и как меньше беспокоиться о его пребывании в школе. Здесь вы найдете множество идей об общих делах, которыми ваш ребенок может с удовольствием заниматься вместе с друзьями и семьей.

«Мы надеемся, что информация из этой главы поможет вам легко преодолеть новый этап. Не забудьте, что вы всегда можете вернуться к предыдущим главам и вспомнить другие советы о том, как справляться с тирозинемией»

Сумейра Малик, врач-психолог



Что мы сочли полезным

Наша команда родителей делится своим опытом преодоления трудностей непростого периода начала обучения ребенка в школе

Лаура Чессис, мать 5-летней Грейс:

Когда ребенок идет в школу, вам важно чувствовать уверенность в том, что учителя понимают особенности состояния ребенка. Спросите, смогут ли врач или медсестра посетить школу, чтобы рассказать учителям о тирозинемии и специальной диете. Если это невозможно, то попросите их написать памятку, объясняющую это состояние

Фазилат Иссат, мать 3-летней Закийи:

Когда ребенок начинает посещать детский сад или школу, вам нужно убедиться в его максимальном понимании того, что можно и что нельзя есть. Я объяснила Закийи, что от некоторой еды у нее будет болеть живот и я надеюсь, что она не будет есть ничего, кроме продуктов и напитков, которые я даю с собой

Энни Уолш, мать 12-летнего Сэма:

Есть хорошие листовки-памятки о тирозинемии, которые помогут объяснить особенности состояния ребенка его новым учителям. Попросите медсестру или врача порекомендовать такие листовки для передачи их в школу

Сара Флауэрс, мать 16-летнего Джейка:

Работники школы должны знать, что они всегда имеют возможность позвонить вам, если появятся вопросы по особенностям состояния ребенка. Всегда лучше спросить совета, а не пытаться сделать что-то самостоятельно



Что ждать и как справиться

? Наши эксперты отвечают на ваши главные вопросы о начале обучения ребенка в школе, о получении максимальной пользы от визитов в клинику и о многом другом

? РАΝШЕ Я НИКОГДА НЕ РАССТАВАЛАСЬ СО СВОИМ РЕБЕНОМ. КАК ПОМОЧЬ ЕМУ ПОДГОТОВИТЬСЯ К ШКОЛЕ?

Коллетт Стейнфорт, клиническая медсестра: «Важно, чтобы ребенок понимал, чего ему ожидать, – сходите в школу вместе с ним и расскажите, что там делают. Объясните ему, как правильно питаться в школе и что без разрешения ответственного человека ребенок не должен ничего там есть. Помогите ему потренироваться с ответом на вопросы других детей об особенностях питания – на подобные вопросы можно ответить: «Если я съем то, что ешь ты, то заболею».

? КАК Я МОГУ ОБРЕСТИ УВЕРЕННОСТЬ В ЛЮДЯХ, КОТОРЫЕ БУДУТ ПРИСМАТРИВАТЬ ЗА МОИМ РЕБЕНОМ?

Сумейра Малик, врач-психолог: «Конечно же, вам хочется доверять тем людям, которые теперь будут рядом с вашим ребенком, и вы вполне естественно беспокоитесь, справятся ли они с его лечением и диетой. Объяснив этим людям особенности состояния вашего ребенка, вы почувствуете уверенность в их способности обеспечить ему благополучие и безопасность. Для лучшего понимания можно передать этим людям информационные буклеты или распечатки веб-сайтов о тирозинемии».

Потребуется ли моему ребенку дополнительная помощь, когда он пойдет в школу?

«У большинства детей с тирозинемией обычно не бывает больших проблем, но иногда это случается, – говорит Рошни Вара, педиатр-консультант по наследственным нарушениям обмена веществ. – Могут наблюдаться определенные сложности в обучении, концентрации внимания и поведении. Эти проблемы обычно не заметны до начала обучения ребенка в школе». Любое ваше беспокойство должно обсуждаться с доктором на регулярных встречах в клинике

? КАК Я МОГУ ПОМОЧЬ СВОЕМУ РЕБЕНКУ МЕНЬШЕ ОБРАЩАТЬ ВНИМАНИЕ НА ТО, ЧТО ЕГО РАЦИОН ТАК ОТЛИЧАЕТСЯ ОТ ПИТАНИЯ ОСТАЛЬНЫХ ЧЛЕНОВ СЕМЬИ?

Шона Кирни, клинический психолог:

«Когда ребенок начинает обращать внимание на свое отличие от других, он может обижаться и спрашивать, почему у него есть тирозинемия, а у других членов семьи ее нет. Важно убедиться в его понимании необходимости строгого соблюдения плана лечения. Вы поможете своему ребенку почувствовать себя полноценным членом семьи, если его пища будет максимально похожа на блюда для других ее членов. Один ужин в неделю можно делать низкобелковым для всех, чтобы вся семья ела то, что попросил приготовить ребенок».

? У ОБОИХ МОИХ ДЕТЕЙ ТИРОЗИНЕМИЯ, И ОНИ ПРЕДПОЧИТАЮТ ПОСТОЯННО БЫТЬ ВМЕСТЕ. КАК ПОМОЧЬ ИМ ЧУВСТВОВАТЬ СЕБЯ КОМФОРТНЕЕ С ДРУГИМИ ДЕТЬМИ?

Отвечает Сумейра: «Дети не любят отличаться от других, поэтому им так безопасно и удобно вместе. Но им нужно знакомиться и с другими детьми – это поможет им чувствовать себя более уверенными и независимыми. Можно начать с того, что пригласить к себе домой другого ребенка, тогда ваш малыш начнет привыкать проводить время с другими детьми в знакомой для него обстановке. Еще один хороший способ встретиться с другими детьми – посещение клуба, в котором дети могут заниматься спортом или каким-то хобби».

? КАК МОЖНО ПОВЫСИТЬ ЗАИНТЕРЕСОВАННОСТЬ РЕБЕНКА О ПОСЕЩЕНИИ КЛИНИКИ?

Отвечает Коллетт: «Курирующие вашего ребенка специалисты должны заинтересовать его беседами о лечении. Позвольте ребенку беседовать с ними и не переживайте о затратах времени: очень важно выстроить хорошие отношения. Подготовьте ребенка к такой встрече, выясняя, есть ли что-то такое, о чем он хочет поговорить. Если есть вопросы, то запишите их, чтобы можно было напомнить их в день встречи с врачом».

? МОЙ РЕБЕНОК БОИТСЯ ВИЗИТОВ В КЛИНИКУ. КАК ЕМУ МОЖНО ПОМОЧЬ?

Отвечает Ники: «Попробуйте выяснить, по поводу чего именно переживает ваш ребенок. Стесняется разговора с врачом или беспокоен анализом крови? Группа работающих с ребенком специалистов вполне способна помочь ему справиться с волнением. Ребенка можно успокоить чтением историй о визитах в клинику, играми, где вы выступаете в роли врача или медсестры».



Подготовка ребенка к школе



Начало школьного обучения является важным этапом для каждого ребенка, но при тирозинемии возникают дополнительные сложности, о которых нужно помнить. Чтобы точно знать о вашей с ребенком готовности к первому школьному дню, используйте этот удобный дневник для планирования.

Когда	Что сделать	Отметка о выполнении
За 12 недель до школы	Начинайте готовить ребенка, рассказывая ему о школе и читая книги о школьной жизни. Попросите своего врача выбрать время для посещения школы и объяснить там особенности состояния вашего ребенка. Если визит невозможен, попросите его написать памятку.	
За 8 недель до школы	Посетите учителя своего ребенка, чтобы рассказать о его медицинских потребностях, плане лечения и диете. Если есть возможность, сходите к доктору вместе с ребенком. Узнайте, согласны ли сотрудники школы давать вашему ребенку его лекарственный препарат или заменитель белка, если возникнет такая необходимость. Если требуется давать ребенку лекарственный препарат или заменитель белка в школе, то попросите курирующего доктора написать в школу памятку, в которой будут сообщены подробности дозирования, частота применения и т. д. Узнайте, кто именно будет давать ребенку в школе лекарственный препарат или заменители белка либо контролировать их прием, и подробно их проинструктируйте. Если этим людям нужно какое-либо дополнительное обучение, посоветуйтесь со своим врачом. Попросите, чтобы в школе был составлен специальный план по медицинскому наблюдению вашего ребенка. План должен содержать контактные данные вас и наблюдающего ребенка доктора, описание состояния ребенка, список разрешенных и запрещенных продуктов, особенности ухода за ребенком и все необходимые инструкции относительно того, как действовать в экстренной ситуации.	
За 6 недель до школы	Обучайте ребенка ключевым навыкам: отзывать на свое имя, одеваться, надевать обувь и пальто, самостоятельно пользоваться туалетом.	
За 2 недели до школы	Проверьте, достаточно ли у вас белкового заменителя и низкобелковых продуктов на первую неделю пребывания ребенка в школе. Если необходимо, то пополните их запасы. Приготовьте контейнеры, в которых ребенок будет брать с собой еду и напитки. Четко напишите на них имя и класс своего ребенка.	

Обратитесь к странице 58 для получения дополнительной информации о диете и лечении

Когда	Что сделать	Отметка о выполнении
За неделю до школы	Убедитесь в том, что ребенок знает, что ему можно есть, а что нельзя. Нужно, чтобы он понимал, что нельзя делиться своей едой и обмениваться ею с другими ребятами. Отнесите в школу список продуктов, которые ребенку можно и нельзя есть. Копии такого списка должны быть у всех, кто будет присматривать за вашим ребенком. Постарайтесь встретиться с людьми, которые будут контролировать школьное питание. Объясните им, почему для вашего ребенка важно употреблять продукты только из своего контейнера. Попросите их сложить обратно в контейнер остатки еды и пищевую упаковку – чтобы вы могли контролировать количество съеденной ребенком пищи.	
За день до школы	Подготовьте все к завтрашнему утру. Чтобы ребенок выспался, уложите его пораньше.	
В первый школьный день	Приготовьте упаковку с обедом для ребенка. Передайте учителям все необходимые вашему ребенку лекарства и белковые заменители. Проверьте, чтобы все было четко промаркировано. Спросите учителя, нет ли у него каких-то вопросов по уходу за вашим ребенком. Крепко обнимите своего малыша – начинается его новая жизнь!	



Как мы справились с началом школьного обучения

«Чтобы моей дочери понравилась упаковка с ее обедом, мы пошли за покупками и я предложила ей выбрать самый симпатичный ланч-бокс». **Лаура Чессис**, мать Грейс, 5 лет

«Когда Грейс пошла в школу, учителя собрали всех детей вместе и рассказали им о состоянии ее здоровья. Это помогло ей почувствовать свою значимость и уменьшило нашу тревогу, так как теперь мы знали, что все в школе, а не только ее учитель понимают необходимость соблюдения Грейс специальной диеты». **Сара Тейлор**, мать Грейс, 11 лет

«Пусть ребенок почувствует взволнованность началом школьной жизни, расскажите ему обо всех веселых занятиях, которые ждут его в школе. Мы рассказали Сэму, что он будет ходить в большую школу вместе со своей сестрой, которая помогла ему подготовиться к новому опыту». **Энни Уолш**, мать Сэма, 12 лет



Помогите ребенку ответить на вопросы

Начиная школьную жизнь, ребенок, возможно, столкнется с вопросами других детей и учителей о состоянии его здоровья. Вот некоторые предполагаемые ответы на общие вопросы. Научите ребенка отвечать на них правильно.

Они говорят... «С ТОБОЙ ЧТО-ТО НЕ ТАК?»

Ваш ребенок может сказать... «Я в порядке, но кое-что в моем организме работает неправильно, поэтому я должен ежедневно принимать лекарство, чтобы чувствовать себя хорошо».

Они говорят... «ПОЧЕМУ У ТЕБЯ ТАКАЯ СМЕШНАЯ ЕДА?»

Ваш ребенок может сказать... «Некоторые продукты делают меня больным. Я не могу есть продукты, которые едите вы, поэтому доктор дает мне специальные продукты, и я их ем».

Они говорят... «ЧТО ЗА СТРАННУЮ ЕРУНДУ ТЫ ПЬЕШЬ?»

Ваш ребенок может сказать... «Это специальный напиток с нужным веществом, которое поможет мне вырасти большим и сильным».

Они говорят... «ПОЧЕМУ БЫ ТЕБЕ НЕ ПОПРОБОВАТЬ МОЙ ТОРТ?»

Ваш ребенок может сказать... «Я не могу есть обычный торт, потому что от этого я заболел. Мама и папа делают для меня специальный торт».

Они говорят... «ПОЧЕМУ ТЕБЯ ВЧЕРА НЕ БЫЛО В ШКОЛЕ?»

Ваш ребенок может сказать... «Я ходил в больницу, чтобы врач мог проверить, правильно ли работает мое лекарство».

Они говорят... «ЧТО СЛУЧИТСЯ, ЕСЛИ ТЫ СЪЕШЬ ЭТО ПЕЧЕНЬЕ?»

Ваш ребенок может сказать... «Прямо сейчас ничего не случится, но, если я постоянно буду есть вредную для меня еду, я могу заболеть. Поэтому я ем только то, что приношу с собой».

Они говорят... «ЗАВТРА В ШКОЛЕ МЫ ДЕЛАЕМ ПИЦЦУ - ТЫ СМОЖЕШЬ К НАМ ПРИСОЕДИНИТЬСЯ?»

Ваш ребенок может сказать... «Да, я могу сделать пиццу из моих низкобелковых продуктов и добавить много начинки, которую мне можно есть. Это вкусно!»



Помогите ребенку ВОЙТИ В КОЛЛЕКТИВ



Каждый родитель хочет, чтобы его ребенок имел друзей, но многие дети – здоровые или с особыми состояниями – все время борются за свой авторитет среди сверстников. Вот подборка о решении некоторых трудных проблем.

★ «В ШКОЛЕ ГОВОРЯТ, ЧТО Я ТОЛСТЫЙ»

Конечно, это может услышать в свой адрес любой ребенок, независимо от того, есть у него тирозинемия или нет. Ваш ребенок обидится, если кто-то будет комментировать его вес, но вы можете обратить внимание на его прекрасные способности: возможно, он блестящий бегун или хорошо рисует. Лучше сосредоточиться на здоровье, а не на весе – поощряйте его больше двигаться и выбирать здоровые продукты, например фрукты вместо чипсов. Пусть другие дети присоединяются к вам, и физическая активность станет веселой, помогите своему ребенку влиться в компанию друзей во время развлечений, плавания, игр на детской площадке.



★ «ПОЧЕМУ МНЕ НЕЛЬЗЯ ЕСТЬ ШКОЛЬНЫЙ ОБЕД ВМЕСТЕ СО ВСЕМИ?»

Объясните ребенку, что он не может есть вместе с другими детьми, поскольку некоторые продукты вредны для его здоровья. Пусть ребенок сам предложит еду, которую он хочет взять с собой в школу, попросите учителей, чтобы ребенок во время обеда сидел вместе с другими детьми, даже если он не может есть то же самое, что они. Можно спросить совета у вашего врача – пусть он оценит школьное меню и выберет безопасные для ребенка блюда, чтобы он иногда мог есть их вместе с друзьями.

★ «ДЕТИ НЕ ХОТЯТ ИГРАТЬ СО МНОЙ, ПОТОМУ ЧТО БОЯТСЯ ЗАРАЗИТЬСЯ МОЕЙ БОЛЕЗНЬЮ»

Научите вашего ребенка в подобных ситуациях отвечать правильно. Например, можно сказать, что он родился с тирозинемией и не может ее никому передать. Помочь одноклассникам понять суть болезни могут объяснения учителя. Он также может попросить самого близкого друга вашего ребенка быть всегда вместе с ним, не оставлять его во время игр.

★ «МАЛЬЧИК НАЗВАЛ МЕНЯ СТРАННЫМ»

Объясните ребенку, что все люди разные и особенные по-своему. Например, у кого-то из одноклассников астма, кто-то носит очки. Спросите у врача, существует ли группа поддержки, в которой ребенок мог бы встретиться и общаться с другими детьми с подобными состоянием.

★ «МЕНЯ НЕ ПРИГЛАСИЛИ В ГОСТИ»

Если ваш ребенок не получил приглашение в гости, то нужно встретиться и поговорить с родителями его друзей. Объясните, что ребенок принесет свою еду с собой и не нужно будет готовить для него что-то особенное. Они должны понять, что даже если ваш ребенок съест что-то для него неподходящее, с его самочувствием в тот же момент ничего не произойдет. После ваших объяснений они станут меньше беспокоиться.



За пределами своего дома



Наша группа родителей отвечает на ваши вопросы о том, что делать, когда вы не можете контролировать питание вашего ребенка.

КАК МНЕ ОБЪЯСНИТЬ СОСТОЯНИЕ РЕБЕНКА ЕГО УЧИТЕЛЯМ?

★ «Если получится, попросите подключиться к этому вашего врача, – советует Фазилат Иссат, мать Закийи, 3 лет. – Когда моя дочь пошла в детский сад, ее доктор встретился с персоналом, объяснил суть заболевания и диету. После этого я была уверена, что они все поняли».

«В первый день придите в школу вашего ребенка во время обеда, – предлагает Лаура Чессис, мать Грейс, 5 лет. – Это хороший способ проверить, понимают ли учителя особенности состояния ребенка и его диеты, а также убедиться, что ваш ребенок знает, как правильно питаться».

ЧТО, ЕСЛИ КТО-ТО ИЗ ОДНОКЛАССНИКОВ МОЕГО РЕБЕНКА РАЗДАЕТ ДЕТЯМ СЛАДОСТИ?

★ «Учитель должен знать, что полученные от других детей угощения ваш ребенок должен взять домой, а не есть их в школе, – говорит Энни Уолш, мать Сэма, 12 лет. – Дома вы можете проверить содержание белка по составу продукта на упаковке. Если продукт не безопасен для ребенка, то всегда можно предложить что-то вкусное взамен полученного угощения».

КАК Я МОГУ УБЕДИТЬСЯ В ПОНИМАНИИ РЕБЕНКОМ ТОГО, ЧТО ЕМУ НЕЛЬЗЯ ЕСТЬ ОПРЕДЕЛЕННЫЕ ПРОДУКТЫ?

★ «Откровенно поговорите с ребенком, объясните ему причину необходимости соблюдения специальной диеты, – говорит Брайан Тейлор, отец Грейс, 11 лет. – Не нужно пугать малыша, но он должен знать факты. Мы объясняли Грейс, что если она съест что-то запрещенное, то ей может стать очень плохо и она долго будет лежать в больнице».

«Грейс сидит за столом вместе с другими детьми, но с ними всегда рядом кто-то из взрослых, –

рассказывает Лаура. – Она знает, что ей нельзя есть еду, которую едят другие дети, но полного понимания важности таких ограничений у нее нет. Мне спокойнее, когда я знаю, что за дочерью кто-то присматривает».

КАК МНЕ ПОПРОСИТЬ ДРУГИХ ЛЮДЕЙ СТРОГО СОБЛЮДАТЬ ПЛАН ЛЕЧЕНИЯ МОЕГО РЕБЕНКА?

★ «Другим людям иногда бывает сложно понять важность строгого соблюдения плана лечения вашего ребенка, поэтому нужно периодически напоминать им об этом, – говорит Энни. – Если Сэм приходит домой и я вижу, что он не съел заменитель белка, я звоню в школу и напоминаю учителю о необходимости ежедневно проверять его ланч-бокс и контролировать, чтобы мальчик съел его содержимое».



Управление лечением ребенка должно стать обычным делом

Для сохранения здоровья вашего ребенка необходимы лекарственный препарат и заменители белка, поэтому так важно сделать их прием обычной частью повседневной жизни. «Ваш ребенок обычно принимает аминокислотные добавки утром, в обед и вечером. Нужно соблюдать равные промежутки времени между приемами. Иногда прием добавок может показаться сложным, если ребенку неловко брать их с собой в школу. Для некоторых детей будет возможно принимать их дважды в день, – до и после школы. Этот вопрос нужно решить вместе с вашим диетологом», – говорит клиническая медсестра Ники Мамфорд.

Если вашему ребенку нужно принимать лекарственный препарат или заменители белка вне дома, необходимо убедиться, что учитель или

другой присматривающий за ним человек точно знает правила их применения.

Вам нужно будет рассказывать им:

★ Что и когда должен принимать ваш ребенок
★ Как давать ребенку лекарственный препарат или заменители белка

Полезно будет записать всю необходимую информацию. В школе кто-то должен будет контролировать вашего ребенка. Попросите его контролировать, чтобы ребенок принял всю дозу полностью. Для контроля за приемом лекарственного препарата или заменителя белка попросите ответственного взрослого убедиться, что ребенок унесет домой пустую упаковку. Многие школы ведут письменный учет принятых детьми препаратов, и вы можете попросить показать вам эти записи.

КАК Я МОГУ БЫТЬ УВЕРЕНА В КОНТРОЛЕ ПИТАНИЯ РЕБЕНКА ВНЕ НАШЕГО ДОМА?

★ «Нужно откровенно говорить об этом с людьми, которые присматривают за вашим ребенком, – говорит Сара Тейлор, мать Грейс, 11 лет. – Иногда они могут опасаться сказать вам, что ребенок съел что-то неподходящее. Нужно убедиться, что они понимают важность такого сообщения, ведь в этом случае вы сможете внести необходимую коррекцию в питание. Когда Грейс пошла в

школу, нам помог специальный ежедневник, в котором учителя записывали ее питание в течение дня».

«Больше информации о том, что ест ребенок вне дома, дают анализы крови, – добавляет Лаура. – Если уровень тирозина высок и вы знаете о строгом соблюдении диеты дома, то можно с уверенностью говорить о неправильном питании ребенка в школе».

КАК МОЖНО ПРОВЕРИТЬ, ПРИНЯЛ ЛИ МОЙ РЕБЕНОК ЗАМЕНИТЕЛЬ БЕЛКА?

★ «Лучший способ контроля заключается в объяснении ребенку необходимости приносить домой пустую упаковку от заменителя, – предлагает Энни. – Сэм знал, что все остатки упаковки и еды он должен класть обратно в свой ланч-бокс, тогда я смогу видеть, что именно и сколько он съел».

ЧТО ДЕЛАТЬ, ЕСЛИ МОЙ РЕБЕНОК ПРИГЛАШЕН В ДОМ ДРУГА И ТАМ ОН БУДЕТ ЕСТЬ?

★ «Лучше всего объяснить родителям друга, что ваш ребенок находится на специальной диете и не может есть много обычной пищи, – говорит Энни. – Я стараюсь утром встретиться с этими родителями, передать им продукты для Сэма и рассказать, сколько еды он должен съесть. Если я не уверена в понимании родителей, я говорю им, что Сэм придет к ним поиграть, но к обеду я его заберу».

Будьте активны – развлекайтесь!

ПОСЛЕ ШКОЛЫ: Поинтересуйтесь, есть ли в школе спортивные клубы, в которых мог бы заниматься ваш ребенок. «Грейс играет в нетбол и входит в футбольную команду. Это хорошее занятие, она любит заниматься спортом со своими друзьями», – говорит Брайан Тейлор, отец Грейс, 11 лет.

В ВЫХОДНЫЕ ДНИ: Плавание – замечательное занятие, которое помогает вашему ребенку быть активным и сбросить напряжение. «Мы часто всей семьей ходим плавать», – говорит Энни Уолш, мать Сэма, 12 лет.

ВСЕЙ СЕМЬЕЙ: Езда на велосипеде – отличное семейное развлечение, которое помогает поддерживать бодрость и здоровье. Так что купите или возьмите велосипеды напрокат и катайтесь всей семьей.

С ДРУЗЬЯМИ: Найдите площадку, где ваш ребенок может безопасно играть со своими друзьями. Это могут быть, например, местный парк, игровая площадка или сад возле дома друга. Пусть дети бегают и прыгают, расходуют свою энергию.

ПУСТЬ БУДЕТ ВЕСЕЛО: Скорее всего, вашему ребенку нравятся веселые и активные развлечения, такие игры с другими детьми помогают ему сблизиться и подружиться с ними», – говорит врач-психолог Сумейра Малик.



ОТ **6** ЛЕТ **ДО** **8** ЛЕТ



Советы от нашей родительской группы 63

Поговорите о лечении 64

«Позволь мне помочь!» 66

Советы для семейных мероприятий 68

Контакт ребенка и врача 69

Помните о своих потребностях 71

5 идей для развлечений 72

6–8 лет

В этом возрасте ваш ребенок уже гораздо больше может понять о тирозинемии и многое хочет делать самостоятельно. Важно активнее развивать его навыки самообслуживания. Например, во время визитов в клинику он сам может разговаривать с врачом, а дома – помогать вам готовить еду. Очень важна откровенность в общении с ребенком, тогда он лучше сможет справиться с тирозинемией и обеспечить соблюдение плана лечения. В отношениях с ребенком нужно установить взаимное доверие, он должен быть уверен в том, что вы всегда поможете ему решить любые проблемы.

В этой главе вы найдете много идей и советов о том, как поощрять ребенка к более активному участию в собственном лечении и как сделать беседы о его заболевании более открытыми. Наши родители – участники обсуждения делятся опытом, как проводить семейные праздники и организовать питание ребенка вне дома, также вы сможете получить наши советы о возможностях для удовлетворения собственных потребностей.

«Мы надеемся, что здесь вы найдете много полезной информации. Не забывайте о возможности обратиться к разделам книги «Управляем тирозинемией» и найти там дополнительные советы и подсказки»

Сумейра Малик, врач-психолог



Что мы сочли полезным

Читайте советы наших родителей – участников обсуждения о детях этой возрастной группы

Лаура Чессис, мать 5-летней Грейс:

Подумайте о разных чудесных удовольствиях для своего ребенка, которые не связаны с питанием. Грейс любит подолгу принимать ванну с пеной – в ней она чувствует себя особенной

Фазилат Иссат, мать 3-летней Закийи:

Нужно постоянно напоминать членам семьи и друзьям о необходимости придерживаться строгой низкобелковой диеты для ребенка. Если вы сами строго соблюдаете эти принципы, то и окружающие люди будут следовать вашему примеру

Сара Тэйлор, мать 11-летней Грейс:

Продукты с низким содержанием белка уже должны стать привычными, и вы можете получать их из разных источников. Покупки в разных магазинах дают возможность более широкого выбора продуктов для ребенка

Энни Уолш, мать 12-летнего Сэма:

Когда ваш ребенок становится самостоятельным, обратите внимание на то, не прячет ли он продукты. Если вы найдете упаковки от продуктов в его спальне или портфеле, попробуйте выяснить, учтены ли они в белковом возмещении

Сара Флауэрс, мать 16-летнего Джейка:

Чаще напоминайте себе, что с вашим ребенком все в порядке. Если у меня возникает тревога, что Джейк идет играть с друзьями без меня, я стараюсь думать о том, насколько здорово, что он живет нормальной жизнью



Расскажите о тирозинемии своему ребенку

Беседа с ребенком о его заболевании поможет ему лучше контролировать свое состояние. Почаще говорите с ним, выясните, что он знает о тирозинемии, отвечайте на его вопросы. Наши эксперты и родители – участники обсуждения делятся своими советами



«ЧТО ТАКОЕ ТИРОЗИНЕМИЯ?»

★ Ваш ребенок растет и уже готов получить более детальную информацию о своем состоянии. «На этом этапе ему можно сказать, что с его печенью есть проблемы и поэтому нельзя есть большое количество белка, – говорит Ники Мамфорд, клиническая медсестра. – Можно объяснить, что если он ест богатую белками пищу, то в организме накапливается химическое вещество, называемое тирозином, которое плохо влияет на мозг, печень и делает ребенка больным».



«ПОЧЕМУ У МЕНЯ ЕСТЬ ЭТА БОЛЕЗНЬ?»

★ Может оказаться довольно трудно объяснить, почему у вашего ребенка возникла тирозинемия. Вы можете ощущать

чувство вины, что он унаследовал заболевание от вас, но ваша открытость поможет ребенку легче понять свое состояние и справиться с ним. «Мы объяснили Грейс, что я и мой муж передали ей тирозинемия, но это была случайность – мы не сделали это намеренно», – говорит Сара Тейлор, мать Грейс, 11 лет.



«МНЕ ДЕЙСТВИТЕЛЬНО НУЖНО ПРИНИМАТЬ ЛЕКАРСТВО КАЖДЫЙ ДЕНЬ?»

★ Если ваш ребенок спрашивает, почему он должен принимать лекарство, сообщите, что это позволяет сохранить здоровье. «Нужно объяснить, что лекарство защищает его печень и поэтому он нормально развивается и может делать все то, что умеют его друзья, – советует Ники. – Всегда полезно подчеркнуть, что если ребенок не будет принимать лекарство, то он будет очень болеть. Это поможет ему понять всю важность лечения».



«МНЕ В САМОМ ДЕЛЕ БУДЕТ ПЛОХО, ЕСЛИ Я СЪЕМ ОДИН ГАМБУРГЕР?»

★ Не нужно пугать ребенка, но он должен знать о необходимости соблюдать специальную диету. «Мы говорим Сэму, что если он съест вредные для него продукты, то заболит и может попасть в больницу, – говорит Энни Уолш, мать Сэма, 12 лет. – Это помогает ему понять, что диета имеет большое значение, и он легко говорит «нет» запрещенной еде».



«Когда я вырасту, я выздоровею?»

★ Нужно честно объяснить ребенку, что тирозинемия у него будет всегда. Вы хотите уберечь ребенка, и, возможно, вам будет трудно сказать это, но лучше быть честным. Когда ребенок не знает, что его ждет в будущем, он чувствует тревогу. «Будьте открытыми, но убедительными в том, что при соблюдении плана лечения в будущем можно оставаться здоровым, несмотря на то, что заболевание сохранится у него на всю жизнь», – советует доктор Рошни Вара, педиатр-консультант по наследственным нарушениям обмена веществ



«ПОЧЕМУ У МОЕГО БРАТА НЕТ ТИРОЗИНЕМИИ?»

★ «Постарайтесь быть откровенными с ребенком, если ему трудно принять свое отличие от других членов семьи, – говорит Шона Кирни, клинический психолог. – Объясните, что передача тирозинемии в семье происходит случайно, поэтому у него есть заболевание, которого нет у других. Ребенок должен знать, что, несмотря ни на что, вы можете ему остаться здоровым и он может делать все, что хочет».



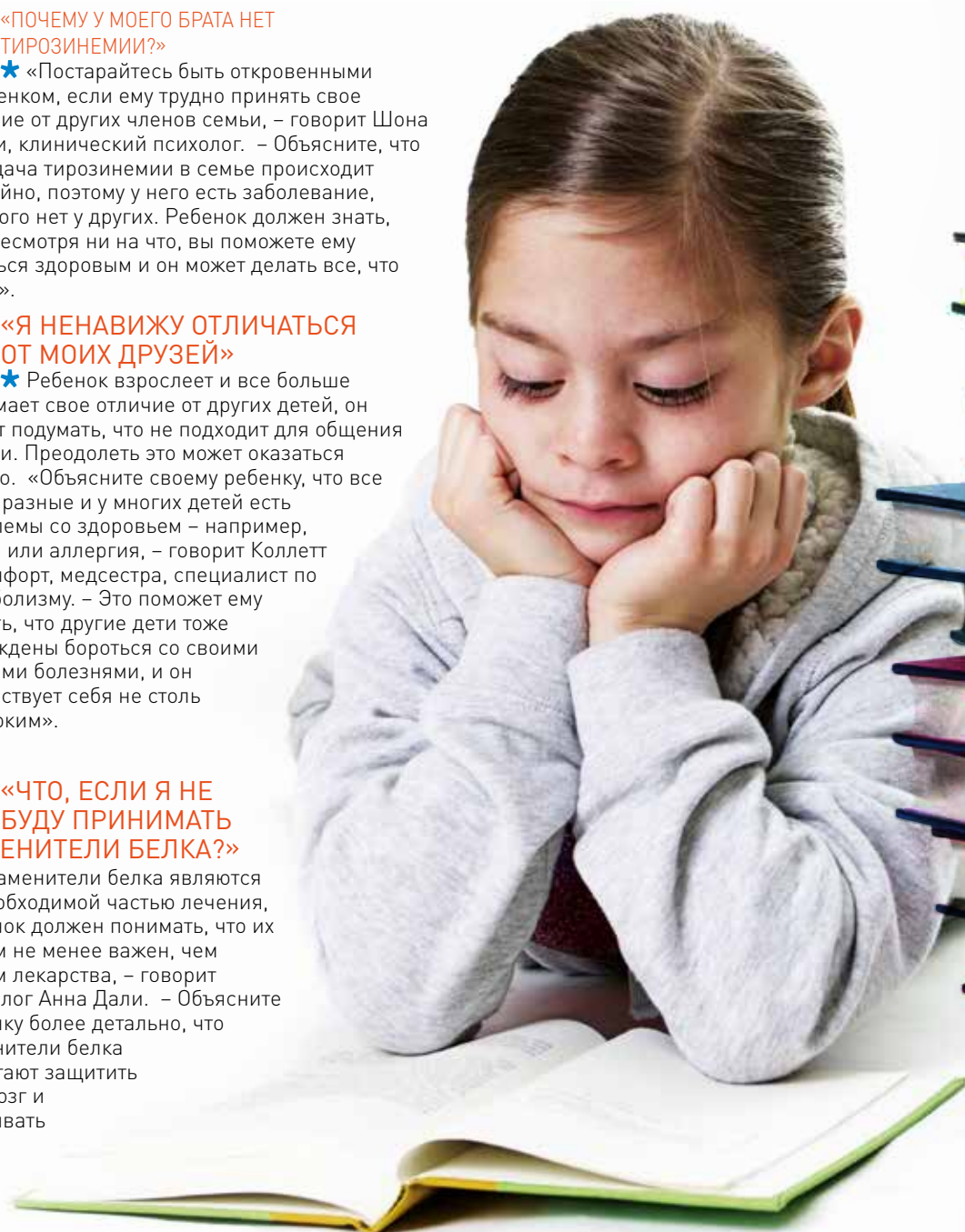
«Я ненавижу отличаться от моих друзей»

★ Ребенок взрослеет и все больше понимает свое отличие от других детей, он может подумать, что не подходит для общения с ними. Преодолеть это может оказаться трудно. «Объясните своему ребенку, что все люди разные и у многих детей есть проблемы со здоровьем – например, астма или аллергия, – говорит Коллетт Стейнфорт, медсестра, специалист по метаболизму. – Это поможет ему понять, что другие дети тоже вынуждены бороться со своими долгими болезнями, и он почувствует себя не столь одиноким».



«ЧТО, ЕСЛИ Я НЕ БУДУ ПРИНИМАТЬ ЗАМЕНИТЕЛИ БЕЛКА?»

★ «Заменители белка являются необходимой частью лечения, ребенок должен понимать, что их прием не менее важен, чем прием лекарства, – говорит диетолог Анна Дали. – Объясните ребенку более детально, что заменители белка помогают защитить его мозг и развивать



«Позволь мне помочь!»

Узнайте другие способы вовлечения своего ребенка в процесс лечения из раздела «Помогите своему ребенку установить контакт с врачами» (страницы 69-70)



Ваш ребенок становится старше, и ему нужно учиться самому справляться с лечением своей болезни. Это поможет ему обрести новые навыки, повысит уверенность в себе, даст новые знания о тирозинемии и ее лечении. Самооценка ребенка при этом также станет выше

НА КУХНЕ

★ Большинству детей нравится готовить, и помощь на кухне отлично демонстрирует, какая еда позволяет сохранить им здоровье. Вкусная еда, сделанная своими руками, – прекрасная награда за приложенные усилия. Превратите приготовление пищи в развлечение для ребенка, предложите ему что-то помешать, замесить тесто. Он также может попробовать взвешивать свои продукты для белкового возмещения, тогда ему будет понятно, как выглядит нужная ему порция. На кухне важно следить за ребенком, обеспечить безопасное использование им кухонного оборудования и не позволять есть запрещенные ему продукты. Спросите у своего врача, может ли он порекомендовать какие-либо специальные кулинарные занятия по приготовлению блюд из низкобелковых продуктов, которые мог бы посещать ваш ребенок. В этом возрасте хорошо привлекать ребенка к по-



дам в магазины за продуктами – здесь он сможет узнать, какую именно еду и где он может приобрести. Возможно, ребенку понравится составлять список покупок и включать в него свои любимые разрешенные ему продукты. Он уже подросток, и вам нужно научить его читать этикетки на упаковке с продуктами – так он научится выбирать еду с низким содержанием белка.

АНАЛИЗЫ, ЛЕКАРСТВО И ЗАМЕНИТЕЛИ БЕЛКА

★ Анализы крови остаются очень важными для контроля здоровья ребенка, наступило время ему самому попробовать участвовать в процедуре. Лучше всего здесь не спешить. Вначале ему может понравиться самому протереть свой палец перед взятием крови или наклеить стикер со своим именем на тестовую карту. Через какое-то время можно предложить ребенку сделать тест самостоятельно: ваш врач поможет научить этому ребенка. Сначала ребенок может испугаться все делать самостоятельно, однако ваше ободрение и похвалы помогут с этим справиться. Сейчас ребенок уже может проглатывать целиком капсулы препарата Орфадин, а не перемешивать их содержимое с водой или смесью. Пусть он наберет в рот воды, возьмет в рот капсулу и проглотит – вода как бы смывает капсулу внутрь. Возможно использование соломинки – ребенку может понравиться выбирать красиво окрашенную или изогнутую соломинку. Ему уже можно разрешать приготовить напиток с заменителем белка. Для приготовления добавки пусть ребенок всегда использует диаграмму с отметкой. Это поможет сделать процедуру рутинной и убедиться, что ни одна доза не пропущена. Всегда наблюдайте за ребенком, когда он принимает лекарство или добавку, чтобы быть уверенным в точности дозировок.

В КЛИНИКЕ

★ Во время визита в клинику ребенок должен почувствовать, что его слушают и относятся к нему с уважением, тогда он действительно ощутит свою вовлеченность в процесс, и можно будет рассчитывать на его открытость в общении с докторами. Перед визитом в клинику узнайте у ребенка, нет ли у него каких-то вопросов к врачу или медицинской сестре, помогите ему сформулировать то, что он хочет сказать. Так вы поможете ему обрести уверенность в себе перед встречей в клинике. Когда ребенок станет старше, он сможет заранее подготовить список вопросов и проблем, которые он захочет обсудить в клинике. Если у вашего ребенка возникли вопросы между встречами, то нужно помочь задать их доктору или медицинской сестре по телефону. Так вы сможете сформировать его вовлеченность в процесс лечения, и он станет более самостоятельным. На этом этапе вам нужно быть в курсе тех рекомендаций, которые получил ребенок, поэтому нужно поговорить с врачами после их встречи с ребенком.

ВОЗРАСТ ВАШЕГО РЕБЕНКА	ЧТО ОН МОЖЕТ ДЕЛАТЬ
6 лет	<p>Выбирает, что может съесть на обед.</p> <p>Задаёт вопросы во время визита в клинику.</p> <p>Сам употребляет напиток с заменителем белка в установленное время дня.</p> <p>Помогает в процедуре анализа крови, например протирает антисептической салфеткой палец или наклеивает в карту стикер со своим именем.</p>
7 лет	<p>В магазине помогает найти продукты с низким содержанием белка.</p> <p>Один раз в неделю готовит блюда с низким содержанием белка для всей семьи.</p> <p>Помогает в приготовлении низкобелковых блюд – тортов и т. д.</p>
8 лет	<p>Самостоятельно начинает прокалывать палец для взятия крови на анализ.</p> <p>Сам готовит свой обед для школы.</p> <p>Записывает вопросы перед визитом в клинику.</p> <p>В случае появления вопросов между визитами в клинику самостоятельно разговаривает по телефону с врачами.</p> <p>Взвешивает продукты для белкового возмещения.</p>





Наши лучшие советы для семейных мероприятий

Что нужно сделать, если вы приглашены в гости или хотите взять с собой ребенка за покупкой специальных продуктов? Наши родители – участники обсуждения и диетолог дают свои советы

ЗАРАНЕЕ УЗНАЙТЕ МЕНЮ

★ «Перед поездкой на семейный ужин в гости заранее поговорите с хозяевами и узнайте, что они собираются приготовить, – советует Сара Флауэрс, мать Джейка, 16 лет. – Тогда вы сможете взять с собой для ребенка продукт, который выглядит похожим на те блюда, которые будут есть все остальные»

БУДЬТЕ ОСТОРОЖНЫ, КОГДА БЛЮДА ГОТОВЯТСЯ ДРУГИМИ

★ «Иногда пригласившая вас в гости семья хочет самостоятельно что-то приготовить для вашего ребенка, – говорит Анна Дали, диетолог. – Нужно выяснить, что именно они собираются приготовить и какие продукты будут использовать. Так вы сможете гарантировать безопасное питание вашего ребенка. На всякий случай принесите что-то с собой, если вдруг окажется, что приготовленные блюда не подходят вашему ребенку»



УБЕДИТЕСЬ В ПОНИМАНИИ ДРУГИХ ЛЮДЕЙ

★ «Когда мы едим в гостях, я всегда прошу хозяев ничем не угощать Закийю без моей проверки, иначе она может серьезно заболеть, – говорит Фазилат Иссат, мать Закийи, 3 лет. – Свой хороший пример также важен. Ваша строгость в соблюдении диеты ребенка поможет окружающим осознать важность этого, и они будут следовать вашему примеру»

ПИТАНИЕ В РЕСТОРАНАХ

★ «Если мы планируем поехать вне дома, мы сначала звоним в ресторан и выясняем, есть ли в их меню что-то приемлемое для Грейс, – говорит Сара Тейлор, мать Грейс, 11 лет. – Хорошо удается воскресный обед вне дома – например, ей можно все овощи и немного картофеля, который учитывается при белковом возмещении. Она не ест только мясо»

ЗАПЛАНИРУЙТЕ ДРУГИЕ ЗАНЯТИЯ

★ «Запланируйте заранее, чем ваш ребенок будет заниматься в гостях с другими детьми, – советует Анна. – Это отвлекает внимание от продуктов и дает возможность чем-то поделиться с другими. Ребенок не почувствует себя в одиночестве, если он вместе с другими детьми займется яркими книжками или будет собирать пазлы»

ПОГОВОРИТЕ СО СВОИМ РЕБЕНКОМ

★ «Еще до того как отправиться в гости, напомните ребенку о необходимости спросить вашего разрешения прежде, чем он соберется что-то съесть, – рекомендует Лаура Чессис, мать Грейс, 5 лет. – Даже если ребенок обычно придерживается этого правила, лучше напомнить ему об осторожности»

Помогите своему ребенку установить контакт с врачами

Хорошие отношения с врачами помогут вашему ребенку лучше контролировать тирозинемия. Вот как помочь ему получать лучшие результаты от встреч со специалистами

ЧЕМ ПОМОГУТ ВРАЧИ БЕСЕДЫ НЕ ТОЛЬКО С ВАМИ, НО И С РЕБЕНКОМ

→ Для ребенка важно быть полноправным участником процесса лечения. Это поможет ему почувствовать, что его мнение слышат, лучше понять свое состояние и открыто обсуждать любые вопросы.

★ Пусть ребенок имеет возможность открыто говорить со специалистами и получать ответы на свои вопросы. Если он хочет, пусть встречается с доктором или медицинской сестрой без вашего присутствия.

★ «Если врач что-то спрашивает о Грейс у меня, я стараюсь, чтобы она сама ответила доктору о своем самочувствии, в конце концов это ведь ее состояние», – говорит Сара Тейлор, мать Грейс, 11 лет.

ПОМОГАЙТЕ И ПОДДЕРЖИВАЙТЕ
Некоторые больницы предлагают дополнительную поддержку для детей с тирозинемией,

что помогает им чувствовать себя более свободно в общении с врачами и лучше контролировать ситуацию.

★ «Поинтересуйтесь у ваших врачей, проводятся ли какие-то специальные мероприятия – например, кулинарные занятия или праздники для детей с тирозинемией», – предлагает Коллетт Стейнфорт, клиническая медицинская сестра.

★ «Они могут организовать посещение вашего ребенка на дому для обучения его навыкам приготовления пищи и для ответов на его вопросы», – говорит Анна Дали, диетолог.

ПОРАБОТАЙТЕ С ЕГО СТРАХАМИ

Иногда ребенок нуждается в дополнительной помощи для преодоления тревоги в связи с предстоящим визитом к докторам. Например, он может бояться анализов крови или расстраивается перед посещением клиники. Спросите у своего врача, как это преодолеть. Уже в клинике помогите



Помогите ребенку составить список вопросов, которые он хотел бы обсудить с врачом

ребенку через игру снять его тревогу и отвлечь от мыслей о встрече с докторами – например, пускайте мыльные пузыри или читайте ему книгу.

ЧТО МОЖЕТ СДЕЛАТЬ ВАШ РЕБЕНОК ПЛАНИРУЙТЕ ЕГО ВОПРОСЫ

Поскольку вы готовите ребенка к самостоятельной встрече с доктором, предложите ему серьезно спланировать этот визит.

★ «Помогите ребенку составить список главных проблем, которые ему хотелось бы обсудить с врачом. В идеале это должно быть два-три вопроса», – говорит врач-психолог Сумейра Малик.

★ «Если ребенку некомфортно разговаривать со специалистами в комнате, где много людей, он, безусловно, может попросить о встрече наедине с врачом, диетологом или медсестрой», – предлагает Рошни Вара, педиатр-консультант по наследственным нарушениям обмена веществ.

УЧАСТИЕ В АНАЛИЗАХ И ОБСЛЕДОВАНИИ

Когда ваш ребенок становится старше, его нужно привлекать к участию в своем обследовании. Это укрепит его уверенность в своих силах и будет готовить к полной самостоятельной ответственности за свое лечение, когда он вырастет.

★ «Ребенку может понравиться вести пищевой дневник. Регулярное ведение дневника позволит ему лучше понять диету и задать врачу возникающие на этот счет вопросы», – говорит Рошни.

★ «Пусть ребенок сам узнает по телефону результаты своего анализа крови и запишет их, – говорит Анна. – Так он сможет построить хорошие отношения с командой специалистов и начнет брать на себя ответственность за собственное лечение».



ЧТО МОЖЕТЕ СДЕЛАТЬ ВЫ ВСТРЕЧАЙТЕСЬ С ТЕМИ ЖЕ СПЕЦИАЛИСТАМИ

Старайтесь встречаться с одними и теми же врачами в одном и том же месте.

★ Исследования показывают, что дети чувствуют себя гораздо комфортнее, когда встречаются с одной и той же группой специалистов. Это также помогает придерживаться своего плана лечения и остаться здоровыми.

★ «Нам иногда предлагают встречи в нашей местной больнице, но мы всегда посещаем главную детскую клинику, несмотря на ее удаленность от нас, – делится опытом Сара Флауэрс. – Джейку много лет знакома эта команда специалистов, и он чувствует себя комфортнее».

ДОЛЖНЫ УЧАСТВОВАТЬ ОБА РОДИТЕЛЯ

Нужно, чтобы и вы, и ваш партнер (или другие близкие члены семьи или друзья) посещали клинику вместе с ребенком. Дети чувствуют себя гораздо более уверенными и счастливыми, когда в процесс вовлечены оба родителя.

★ Мы с мужем получаем на работе выходной для посещения клиники вместе с Джейком, – говорит Сара Флауэрс. – Поездка всей семьей становится хорошим опытом для него».

ХВАЛИТЕ И ПООЩРЯЙТЕ СВОЕГО РЕБЕНКА

Посещение ребенком клиники должно вознаграждаться развлечениями, такими как поход в кинотеатр или покупка новой игрушки – это повышает позитивное отношение и мотивированность к визитам в клинику.

★ «Поощрения работают лучше, если вы ставите своему ребенку цель, достижение которой будет вознаграждено – например, предложение самостоятельно отвечать на вопросы доктора стесняющемуся это делать ребенку», – говорит Сумейра.

★ «Визиты в клинику у нас являются частью особого дня, когда мы посещаем доктора, а потом покупаем Грейс новую игрушку», – говорит Сара Тейлор.



Помните о своих потребностях

«Когда у вас есть ребенок с тирозинемией, вам довольно трудно выделить время для себя, – говорит врач-психолог Сумейра Малик. – Но это важно для вашего здоровья, благополучия и отношений». Взгляните на эти советы:

1 ВЫДЕЛЯЙТЕ ВРЕМЯ ДЛЯ РАЗГОВОРА

Здоровые отношения предполагают взаимную открытость, поэтому найдите время поговорить со своим партнером, когда ничто не будет отвлекать вас от этого. Так вы лучше поймете чувства друг друга и сможете преодолеть трудности.

2 ИСПОЛЬЗУЙТЕ ПОДДЕРЖКУ ОКРУЖЕНИЯ

Ваши родители и другие члены семьи могут дать вам очень нужный перерыв в уходе за ребенком, поэтому не отказывайтесь от предлагаемой помощи. «Я переживала, когда нужно было позволить своей дочери провести время без меня, но она любит быть у своих бабушек и дедушек – всем нам хорошо в это время», – говорит Фазилат Иссат, мать Закийи, 3 лет.

3 ПЛАНИРУЙТЕ СВОЕ «ЛИЧНОЕ ВРЕМЯ»

«У вас должно быть свое личное время и не важно, чем вы его занимаете – чтением книг, садоводством, приготовлением пищи или просмотром фильма, – это необходимо для вашего благополучия, – говорит Сумейра. – Попробуйте планировать его в своем дневнике: благодаря этому может оказаться легче «выполнить план», когда жизнь становится очень загруженной разными делами».

4 ОТДЫХАЙТЕ С ДРУЗЬЯМИ

Прекрасно проведенное с другими людьми время жизненно важно для вашего благополучия. «Поездки с друзьями в магазин или в кафе позволяют мне не думать о тирозинемии», – говорит Лаура Чессис, мать Грейс, 5 лет.

5 ЗАЙМИТЕСЬ ФИЗИЧЕСКИМИ УПРАЖНЕНИЯМИ

Упражнения важны для физического и психического здоровья, поэтому попробуйте заняться плаванием, сходить на прогулку или записаться на регулярные занятия фитнесом: в идеале мы все должны иметь физическую нагрузку не менее 150 минут в неделю.

6 ПРИСОЕДИНИТЕСЬ К ГРУППЕ ПОДДЕРЖКИ

«Обмен опытом с другими родителями поможет вам понять, что вы не одиноки в своей проблеме, поэтому

попросите вашего врача связать вас с группой поддержки или с другими семьями, где есть дети с тирозинемией», – советует Сумейра.

7 ПОПРОБУЙТЕ НОВОЕ ХОББИ

Обучайтесь новым навыкам, которые сделают вас более позитивными, уверенными в себе, – например, займитесь фотографией, садоводством или танцами. Итак, почему бы не попробовать новое интересное занятие?



5 идей для развлечений

Взяв их «на вооружение», помогите своему ребенку стать активнее, укрепить отношения со своими друзьями и семьей

1 «У нашей дочери есть лошадь. Это делает ее активной и дает время для общения с друзьями. Уход за животными полезен для детей, это помогает им стать более ответственными».

Брайан Тейлор, отец Грейс, 11 лет

2 Научите ребенка ездить на велосипеде и катайтесь регулярно вместе с ним – этот навык пригодится на всю жизнь. Сделайте такие поездки увлекательным приключением, выбрав для велосипедной прогулки такие места, как игровая площадка или пляж.

3 «Многие дети любят готовить еду, и нет никаких причин препятствовать этому, даже если у вашего ребенка специальная диета. Помогая вам на кухне, ребенок больше узнает о своем питании, о приготовлении разных блюд, а если в приготовлении пищи вместе с ребенком участвуют его друзья, то диета может показаться им вполне нормальной».

Шона Кирни, клинический психолог

4 Плавание всей семьей помогает больше двигаться, чтобы оставаться здоровыми и бодрыми. Если заплывы в длину скучны, почему бы не попробовать водные игры вместе с ребенком? Поиграйте с ним в мяч, бросьте в воду предмет и отправьте ребенка плыть за ним или организуйте соревнование: кто быстрее переплывет через бассейн?

5 «Мы любим после школы погулять в парке. Там есть много места, чтобы Грейс могла бегать, лазить и прыгать вместе со своими друзьями».

Лаура Чессис, мать Грейс, 5 лет



Для заметок

Список литературы

1. <http://www.aicr.org>
2. <http://www.apa.org>
3. The ASIEM Low Protein Handbook for Tyrosinaemia (<http://www.hgsa.org.au/documents/item/49>. Chapter 2.9, page 32)
4. Bendadi F, de Koning TJ, Visser G et al. Impaired cognitive functioning in patients with tyrosinemia type 1 receiving nitisinone. *J Pediatr*. 2014 Feb;164(2):398-401
5. <http://www.cdc.gov>
6. <https://www.childwelfare.gov>
7. Contact a Family. Relationships and caring for a disabled child leaflet. (http://www.cafamily.org.uk/media/669849/relationships-current_updated_may_2013.pdf)
8. Contact a Family. Grandparents leaflet. (http://www.cafamily.org.uk/media/445582/grandparents_may_2012_final_low_res_for_web.pdf)
9. De Laet C et al. Recommendations for the management of tyrosinaemia type 1. *Orphanet J Rare Dis*. 2013;8:8
10. <http://www.eatright.org>
11. Freeman G, Hughes J. Continuity of care and the patient experience. The King's Fund 2010. (http://www.kingsfund.org.uk/sites/files/kf/field/field_document/continuity-care-patient-experience-gp-inquiry-research-paper-mar11.pdf)
12. <http://www.healthychildren.org>
13. <http://www.healthystart.nhs.uk>
14. Introduction to Tyrosinaemia Type 1 (<http://tyrosinemia-uk.net/Content/Documents/Tyrosinemia%20Booklet.pdf>)
15. Larochelle J, Alvaraz F, Bussieres JF et al. Effect of nitisinone (NTBC) treatment on the clinical course of hepatorenal tyrosinemia in Quebec. *Mol Genet Metab*. 2012 Sep;107(1-2):49-54
16. <http://www.letsmove.gov>
17. McKiernan P. Nitisinone in the treatment of hereditary tyrosinaemia type 1. *Drugs* 2006;66(6):743-750.
18. <http://www.medicinesforchildren.org.uk>
19. <http://mentalhealthamerica.net>
20. Metcalfe A, Plumridge G, Coad J et al. Parents' and children's communication about genetic risk: a qualitative study, learning from families' experiences. *Eur J Hum Genet*. 2001 June;19(6): 640-646.
21. National Day Nurseries Association. Parent Factsheet: Everyday activities to encourage the development of children 0-2. (<http://www.ndna.org.uk/Resources/NDNA/Parents/Everyday%20activities%20-%20parent%20FS.pdf>)
22. New Parents' Guide To Tyrosinemia Type 1 (http://depts.washington.edu/tyros/pdfs/New_Parents_Guide_to_Tyrosinemia.pdf)
23. <http://www.nhs.uk>
24. www.pkuconnect.co.uk
25. Orfadin Summary of Product Characteristics/ Patient Information Leaflet
26. <http://www.orpha.net>
27. Pierik LJ, van Spronsen FJ, Bijleveld CM et al. Renal function in tyrosinaemia type 1 after liver transplantation: a long-term follow-up. *J Inher Metab Dis*. 2005;28(6):871-876.
28. Play in hospital factsheet. Children's Play Information Service, NCB 2005. (http://www.ncb.org.uk/media/124842/no.6_play_in_hospital.pdf)
29. Pohorecka M, Biernacka M, Jakubowska-Winecka A et al. Behavioral and intellectual functioning in patients with tyrosinaemia type 1. *Pediatr Endocrinol Diabetes Metab*. 2012;18(3):96-100.
30. Save the Children report: Putting children at the centre, 2010. (http://www.savethechildren.org.uk/sites/default/files/docs/Putting_Children_at_the_Centre_final_%282%29_1.pdf)
31. Schunk D. Enhancing self-efficacy and achievement through rewards and goals: motivational and informational effects. *J Educ Res*. 1984;78(1): 29-34
32. Sniderman King L, Trahms C and Scott CR. 2011. Tyrosinemia Type 1, GeneReviews. (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1515/>)
33. Supporting pupils with medical needs. Department for Health/Department for Education booklet. (https://www.walthamforest.gov.uk/documents/medical_needs.pdf)
34. <http://www.talkingpoint.org.uk>
35. Theofanidis D. Chronic illness in childhood: psychosocial adaptation and nursing support for the child and family. *Health Science Journal*. 2007;1(2)
36. University of Washington Biochemical Genetics Clinic. Tyrosinaemia FAQs. (http://depts.washington.edu/tyros/docs/about_faq.do)
37. <http://womenshealth.gov>
38. 0-18 years: guidance for all doctors. General Medical Council booklet 2007. (http://www.gmc-uk.org/static/documents/content/0-18_0510.pdf)