

фенилкетонурией (ФКУ), при которой нарушается преобразование фенилаланина в тирозин, патогенетической терапией является пожизненная диета с исключением высокобелковых продуктов и заменой их специализированными продуктами лечебного питания на основе аминокислот без фенилаланина, но с повышенным содержанием тирозина. Главными критериями эффективности и адекватности лечения ФКУ являются оптимальные концентрации фенилаланина (Фа) и тирозина (Тир) в крови больных. **Цель:** определить изменения пищевого статуса у больных ФКУ разного возраста.

Материалы и методы. Обследовали 61 больного с ФКУ, находящихся на диете. Больные были распределены по возрасту на 2 группы. Первую группу составили 33 больных в возрасте 9–11 лет, 2-ю группу составили 28 больных в возрасте 12–17 лет. У всех больных определяли антропометрические индексы Z-scores ИМТ/возраст (BAZ) и рост/возраст (HAZ) с помощью программы «WHO Anthro Plus 2011», анализ содержания Фа и Тир в крови проводили методом тандемной масс-спектрометрии. Статистическая обработка проведена с помощью программы «Excel Microsoft 2021».

Результаты. У больных ФКУ младшего возраста колебания BAZ составили $-2,54-2,3$ SD, среднее значение $0,22 \pm 1,3$ SD, при этом избыток массы тела отмечался у 3 детей, а недостаточность питания — у 4. У больных ФКУ старшего возраста эти показатели составили $2,44-2,8$ SD и $0,16 \pm 1,22$ SD, избыток массы тела был выявлен у 7 подростков, а недостаточность питания — у 2 больных. Колебания индекса HAZ у больных 1-й группы составили $0,98-2,25$ SD, среднее значение $0,28 \pm 1,13$ SD, высокорослость была выявлена у 5 детей. У больных 2-й группы этот показатель варьировал в пределах от $-0,89$ до $2,13$ SD, среднее значение составило $0,31 \pm 1,10$ SD, высокорослость была определена у 4 больных. Средние концентрации Фа в крови больных 1-й группы составили $4,3 \pm 2,2$ мкмоль/л, при этом у 6 больных содержание Фа в крови было выше нормы. Содержание Тир в крови больных ФКУ находилось в референсных пределах и в среднем составляло $43 \pm 8,0$ мкмоль/л. У больных 2-й группы средние значения концентраций Фа в крови были на верхней допустимой границе для данного возраста — $9,23 \pm 5,09$ мкмоль/л, при этом у 12 подростков уровень Фа в крови её превышал ($p < 0,05$). Средние концентрации Тир в крови составляли $33 \pm 3,44$ мкмоль/л, снижение его уровня было отмечено только у 1 больного.

Заключение. У подростков с ФКУ чаще отмечаются нарушения пищевого статуса в виде избыточной массы тела, повышения содержания Фа и тенденции к снижению уровней Тир в крови, что может негативно сказываться на состоянии их физического и психического здоровья. У больных ФКУ для сохранения концентраций Фа и Тир в крови в терапевтическом диапазоне и поддержания индекса массы тела в пределах нормы необходимо регулярно осуществлять контроль пищевого статуса. Следует мотивировать больных ФКУ и их родителей на ведение пищевого дневника и систематический мониторинг показателей Фа и Тир в крови.

* * *

КОНТРОЛЬ ПИЩЕВОГО СТАТУСА БОЛЬНЫХ ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ. ПОЧЕМУ ЭТО ВАЖНО?

Соколова А.В.¹, Бушуева Т.В.^{1,2}, Винярская И.В.¹

¹Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия;

²Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; фенилкетонурия; пищевой статус; диагностика; лечение

Актуальность. Пищевой статус определяет состояние здоровья и физического развития детей и характеризуется зависимыми от возраста клиническими, антропометрическими и лабораторными показателями. Для больных с классической

* * *