

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПИЩЕВОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ БОЛЬНЫХ ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ

Соколова А.В.

Научные руководители: доктор мед. наук

Т.В. Бушуева, доктор мед. наук, проф.

И.В. Винярская

Национальный медицинский исследовательский центр
здравоохранения детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; фенилкетонурия; пищевой
статус; диагностика

Актуальность. Классическая фенилкетонурия (ФКУ) — наследственное заболевание, характеризующееся нарушением преобразования фенилаланина (ФА) в тирозин. Основа патогенетической терапии ФКУ — пожизненная диета с исключением из питания высокобелковых продуктов и заменой их специализированными смесями без фенилаланина, но с повышенным содержанием тирозина. Задача диетотерапии — предотвратить грубые психомоторные и когнитивные нарушения за счёт снижения уровня ФА, а также обеспечить нормальное физическое развитие больного. **Цель:** определить изменения физического развития и компонентный состав тела у детей с ФКУ, длительно соблюдающих диетотерапию.

Материалы и методы. Обследовано 36 больных (19 мальчиков и 17 девочек) в возрасте 9–18 лет, находившихся на гипофенилаланиновой диете. Для анализа пищевого статуса определяли уровень ФА в крови, антропометрические индексы ИМТ/возраст (BAZ) и рост/возраст (HAZ), рассчитанные по программе AnthroPlus, а также показатели компонентного состава тела Z-scores жировой массы (ЖМ), активной клеточной массы (АКМ) и тощей массы (ТМ) с использованием компьютерной программы ABC 01-0362.

Результаты. У больных ФКУ, длительно соблюдающих диетотерапию, Ме BAZ составила 0,02 [−0,55; 0,67], что соответствовало средневозрастным показателям физического развития, избыточная масса тела была выявлена у 4 детей; Ме HAZ была в пределах нормы 0,28 [−0,532; 0,595], при этом низкорослость определена у 1 ребёнка и высокорослость у 1 ребёнка. Показатели ЖМ, мышечной и АКМ тела больных ФКУ соответствовали средневозрастным величинам: Z-score ЖМ 0,534 [−1,446; 0,198], Z-score ТМ 0,82 [0,489; 1,204], Z-score АКМ 1,14 [0,625; 1,382] соответственно, что косвенно указывает на достаточное потребление и усвоение пищевого белка у больных ФКУ, соблюдающих специализированную диету с ограничением ФА. Содержание ФА в сыворотке крови как главного критерия адекватности диетотерапии было в пределах возрастных значений и составляло 5,5 [3,8; 9,7] мг/дл.

Заключение. Больные ФКУ, строго соблюдающие гипофенилаланиновую диету с исключением высокобелковых и ограничением натуральных продуктов питания и использованием специализированных смесей на основе аминокислот без ФА, на момент обследования имели нормальные концентрации ФА в крови, показатели физического развития и компонентного состава тела, что указывает на адекватность и эффективность диетотерапии.