

Союз
педиатров
России

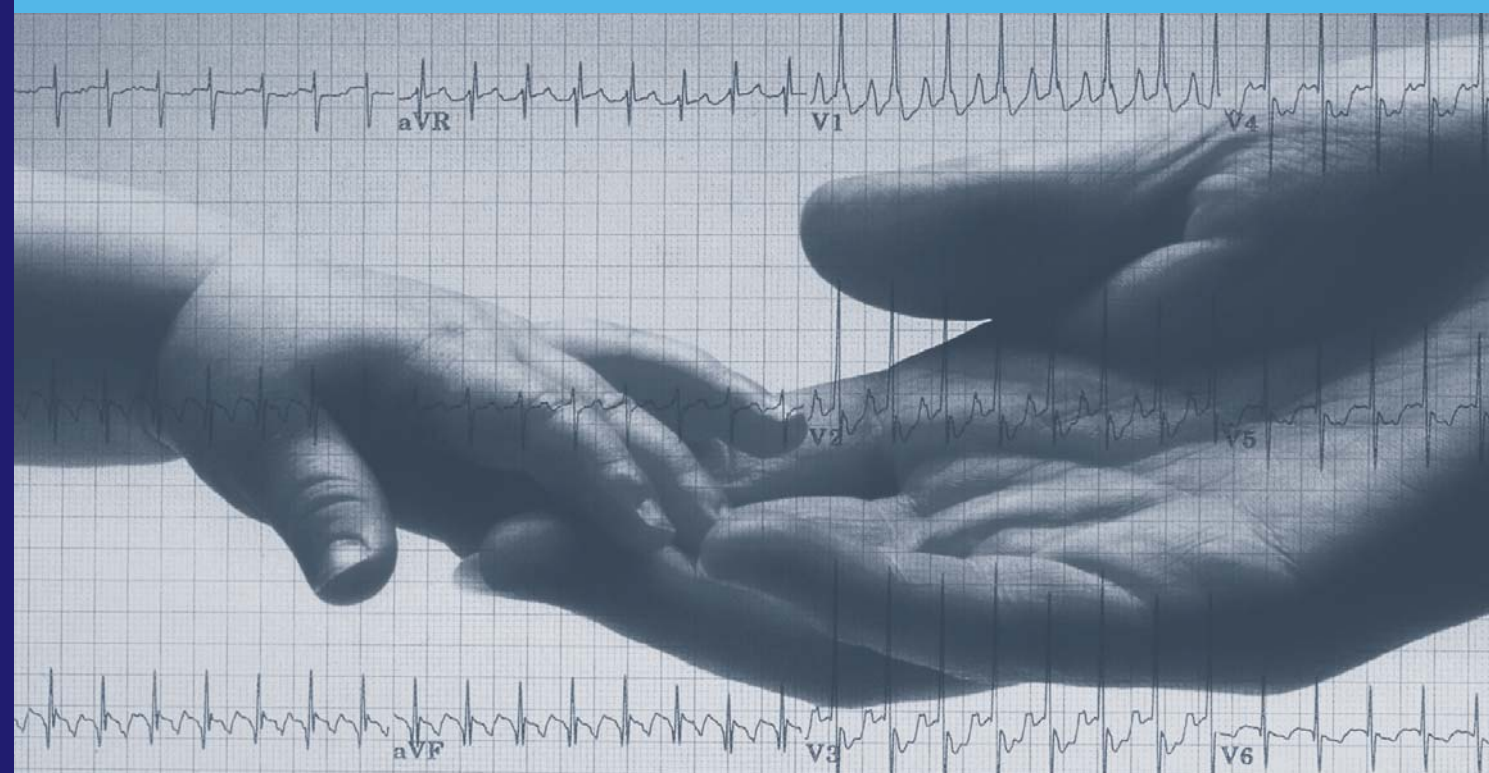
Научно-практический журнал Союза педиатров России

Вопросы современной педиатрии

2010 / том 9 / № 2

Т.В. Бушуева, Т.Э. Боровик

Современные принципы организации лечебного питания у детей разного возраста с фенилкетонурией (репринт)



Широкий выбор современного специализированного питания при фенилкетонурии

и других наследственных

болезнях обмена*



* информация представлена для врачей, перед применением консультация врача обязательна.
** На фото изображены упаковки зарегистрированных в РФ специализированных продуктов лечебного питания: ХР Аналог LCP, П-АМ 1, П-АМ 2, П-АМ 3, П-АМ материнский, Изифен, ХР Максамейд с нейтральным и апельсиновым вкусом, ХР Максамум с нейтральным и апельсиновым вкусом, Ликвиджен, Масло Лоренцо, Тирозидон, Глутаридон, Хомидон, Гистидон, MSUD Максамейд и Максамум, ХМТВИ Максамейд и Максамум, Лопрофины (Молочный напиток, Заменитель муки, Рис, Заменитель яиц, Спагетти, Крекеры, Спиральки).

Подробная информация на сайте www.nutricia-medical.ru

На правах рекламы, товар сертифицирован

Он-Line версия журнала
www.pediatr-russia.ru www.spr-journal.ru

Т.В. Бушуева, Т.Э. Боровик

Научный центр здоровья детей РАМН, Москва

Современные принципы организации лечебного питания у детей разного возраста с фенилкетонурией

Контактная информация:

Бушуева Татьяна Владимировна, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отделения питания здорового и больного ребенка

Научного центра здоровья детей РАМН

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, тел.: (499) 132-26-00

Статья поступила: 02.03.2010 г., принята к печати: 05.04.2010 г.

Освещены вопросы организации диетотерапии при фенилкетонурии у детей разного возраста с использованием современных специализированных продуктов. Приведены примеры расчета лечебного рациона на основании новых норм потребности в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации, даны рекомендации по оптимизации питания больных фенилкетонурией школьного возраста.

Ключевые слова: дети, школьники, фенилкетонурия, фенилаланин, диетотерапия.

Многолетний мировой опыт лечения больных классической фенилкетонурией (ФКУ) показывает, что элементная диета с ограничением фенилаланина по-прежнему остается ведущим и наиболее эффективным методом терапии этого заболевания, позволяющим предупредить патологические изменения в центральной нервной системе (ЦНС).

Накопление фенилаланина и продуктов его аномального метаболизма при ФКУ является ключевым звеном в патогенезе поражения ЦНС. Основными условиями успешного лечения больных и профилактики задержки умственного развития детей является раннее выявление ФКУ у новорожденных, своевременная и правильная организация диетического лечения с первых дней жизни.

Организация лечебного питания больного ребенка во многом зависит от наличия в рационе специализированных продуктов, соответствующих по составу и питательной ценности возрастным потребностям пациента. Поэтому одной из важнейших задач является совершенствование диетотерапии детей с ФКУ за счет расширения ассортимента специализированных продуктов: смесей аминокислот без фенилаланина, а также малобелковых продуктов на основе крахмала, которые необходимы для обеспечения адекватной энергоценности рациона.

В России накоплен большой опыт по организации лечебного питания больных ФКУ: разработаны основные принципы диетотерапии, в практику внедряются новые специализированные продукты, позволяющие обеспечить

Таблица 6. Расчет питания для ребенка с ФКУ (возраст — 10 лет, масса тела — 30 кг) с использованием комбинации продуктов П-АМ 2 и Изифен

Показатель	Расчет	Примечание
Общее количество белка	60 г/сут	
Общее допустимое суточное количество фенилаланина	$15 \times 30 = 450$ мг	Допустимое суточное количество фенилаланина на 1 кг массы тела — 15 мг
Допустимое количество белка за счет естественных продуктов	$450 : 50 = 9$ г	1 г белка содержит 50 мг фенилаланина
Количество белка за счет специализированных продуктов	$60 - 9 = 51$ г	
Количество белка за счет 1 упаковки Изифена	16,8 г	Одна упаковка (250 мл) содержит 16,8 г белка
Количество белка за счет специализированного сухого продукта П-АМ 2	$51 - 16,8 = 34,2$ г	Количество Изифена за 1 сутки — 1 пак (16,8 г белка)
Суточное количество сухого специализированного продукта	$(34,2 \times 100) : 75 = 46$ г	100 г сухой смеси содержит 75 г белка
Распределение белка специализированных продуктов в течение суток при трехразовом использовании	$17,1$ г + $16,8$ г + $17,1$ г	П-АМ 2 — 2 раза в сут Изифен — 1 раз в сут

вышеперечисленным требованиям. Это первый в России готовый к употреблению жидкий продукт, расфасованный в тетрапаки по 250 мл (в одной упаковке содержится 16,8 г белкового эквивалента). Продукт предназначен для больных фенилкетонурией в возрасте от 8 лет и старше, обогащен длинноцепочечными полиненасыщенными жирными кислотами, что очень важно для оптимизации метаболизма и функционирования иммунной системы подростков, соблюдающих элементную низкофенилаланиновую диету. Удобная дозировка и упаковка смеси, хорошие органолептические качества продукта, который имеет различные варианты вкусовых композиций (лесные ягоды, тропические фрукты и др.), расширяют возможности социальной адаптации больных ФКУ старшего возраста, позволяя им без ущерба для здоровья и психологических стрессов соблюдать диету вне дома. На основании положительного клинического опыта и рекомендаций

Минздравсоцразвития РФ Изифен был включен в перечень продуктов для детей с ФКУ [7] со специальным комментарием: «...для детей школьного возраста».

Изифен может сочетаться с другими аминокислотными смесями без фенилаланина (П-АМ 2, П-АМ 3, П-АМ универсальный), что позволяет больным ФКУ и их родителям организовать адекватную диетотерапию, сохранять активный образ жизни и чувство психологической защищенности. Примерный расчет питания больному с ФКУ 10 лет, получающему Изифен и П-АМ 3, представлен в табл. 6.

Таким образом, правильно организованное лечебное питание с использованием современных аминокислотных смесей без фенилаланина дает возможность обеспечить ребенку с ФКУ полноценное питание. Это будет способствовать улучшению его социальной адаптации, повышению качества жизни ребенка и всей семьи.

T.V. Bushuyeva, T.E. Borovik

Scientific Center of Children's Health, Russian Academy of Medical Sciences, Moscow

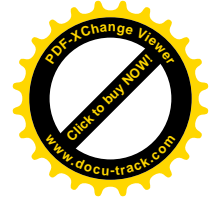
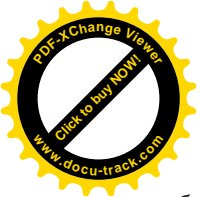
Modern principles of diet organization in children in different age with phenylketonuria

The article reports questions of diet organization in children with phenylketonuria in different age with the use of modern specialized food. Authors give examples of calculation of diet based on new norms of needs in energy and food for different groups of population in Russian Federation, and present recommendations on optimization of nutrition in schoolchildren with phenylketonuria.

Key words: children, schoolchildren, phenylketonuria, phenylalanine, dietotherapy.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Баранов А.А., Боровик Т.Э., Ладодо К.С. и соавт. Новые специализированные лечебные продукты для питания детей, больных фенилкетонурией (пособие для врачей). М.: МЗСР РФ, 2005. 88 с.
2. Клиническая диетология. Руководство для врачей / под ред. Т.Э. Боровик и К.С. Ладодо. М.: Медицинское информационное агентство, 2008. 608 с.
3. Диетотерапия детей, больных ФКУ. Инструктивно-методические рекомендации. М.: МЗ РФ, 1997. 37 с.
4. Нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации. Методические указания МР 2.3.1.2432-08 2008 г.
5. Бушуева Т.В. Современный взгляд на проблему фенилкетонурии у детей: диагностика, клиника, лечение // Вопросы современной педиатрии. 2010. 9 (1). С. 157–162.
6. Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации. М., 2010. С. 63–64.
7. Приказ МЗ № 1 от 09.01.2007 «Об утверждении перечня изделий медицинского назначения и специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи».



потребности детей в основных пищевых ингредиентах, минеральных веществах, витаминах, повысить качество жизни больного ребенка [1].

Главная цель диетотерапии — обойти блок метаболической цепи с участием фермента фенилаланингидроксилазы путем ограничения поступления фенилаланина с пищей. Из питания исключают продукты с высоким содержанием белка и фенилаланина. В первую очередь, это продукты животного происхождения (мясо и мясопродукты, рыба и рыбопродукты, творог, молочные продукты, яйца и др.), а также некоторые растительные продукты с высоким содержанием белка (орехи, бобовые и др.).

Фенилаланин относится к группе незаменимых аминокислот, которые не синтезируются в организме человека. Эту аминокислоту, необходимую для роста и развития, ребенок должен получать с натуральными продуктами питания (женское молоко, детские молочные смеси, овощи, фрукты, ягоды и др.). Их вводят в рацион в соответствии с минимально допустимым количеством фенилаланина. Для удобства расчета условно считают, что 1 г натурального белка содержит 50 мг фенилаланина [2].

В большинстве стран пользуются так называемым «пищевым светофором» больного ФКУ. Натуральные продукты делят на 3 группы с учетом содержания в них белка и фенилаланина. В красный список входят продукты с высоким содержанием белка и, следовательно, фенилаланина, они полностью исключаются из рациона больных ФКУ. Оранжевый список составляют продукты, которые содержат умеренное количество белка и поэтому должны использоваться с осторожностью, в небольших количествах и под систематическим контролем уровня фенилаланина крови. Такие продукты должны равномерно распределяться в течение дня. В зеленом списке представлены продукты, содержащие незначительное количество фенилаланина, им отдают предпочтение при составлении лечебной диеты.

Основным критерием адекватности назначенной диеты является уровень фенилаланина в сыворотке крови, который при соблюдении строгой диеты колеблется в пределах от 120 до 360 мкмоль/л. Повышение этого показателя на фоне стресса, острых инфекционных и других заболеваний отражает напряженность метаболических процессов в организме больного ФКУ.

При организации диетотерапии учитывают:

- возрастные потребности в основных пищевых веществах, в первую очередь, в белке и энергии;
- клиническую форму заболевания (классическая, умеренная, гиперфенилаланинемия и др.);
- толерантность ребенка к фенилаланину, которая выявляется в течение первых дней/недель диетотерапии и в дальнейшем определяет допустимое количество фенилаланина (соответственно, количество белка натуральных продуктов), а также состав лечебного рациона для каждого больного;
- режим питания, пищевые привычки, психологические и другие индивидуальные особенности ребенка.

Приступая к расчету питания для больного ФКУ, в первую очередь определяют суточную потребность ребенка в белке. Ранее для детей первого года жизни применялись рекомендуемые нормы потребностей в основных пищевых веществах и энергии, а для детей старше года допускалось снижение содержания белка в рационе на 10–25% ниже указанных норм [3]. В 2008 г. в России были утверждены новые нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для разных групп населения Российской Федерации, в том числе и для детей [4]. Среднесуточные нормы белка для детей первого года жизни остались прежними (табл. 1), а для детей старше года снизились, по сравнению с предыдущими рекомендациями, в среднем на 25% (табл. 2).

При расчете питания больным ФКУ на протяжении первого года жизни используют среднесуточные потребности в белке для здоровых детей, равные 2,5 г/кг массы тела; у детей более старшего возраста ориентируются на новые рекомендуемые нормы и на толерантность больного к белку.

Количество натурального белка определяют в соответствии с минимально допустимым количеством фенилаланина в сутки (табл. 3), которое зависит от возраста ребенка и в дальнейшем корректируется в соответствии с толерантностью к фенилаланину.

Организация диетотерапии для больных ФКУ разного возраста имеет свои особенности. Сегодня в нашей стране используется широкий ассортимент специализированных смесей на основе L-аминокислот без фенилаланина: Афенилак, Тетрафен 30, Тетрафен 40, Тетрафен 70 (Нутритек, Россия), Аналог-XP LCP, Максамейд XP,

Таблица 1. Среднесуточные нормы потребностей в основных пищевых веществах и энергии для здоровых детей первого года жизни*

Возраст, мес	Энергия, ккал	Белки, г		Жиры, г	Углеводы, г
		всего	в том числе животные		
0–3	115	2,2	2,2	6,5	13
4–6	115	2,6	2,5	6,0	13
7–12	110	2,9	2,3	5,5	13

Примечание.

* Здесь и в табл. 2 приведены нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации (Методические указания МР 2.3.1.2432–08 2008 г.).

Таблица 2. Среднесуточные нормы потребностей в основных пищевых веществах и энергии для здоровых детей старше 1 года

Возраст, годы	Энергия, ккал/сут	Белки, г/сут		Жиры, г/сут	Углеводы, г/сут	
		всего	в том числе животные, %			
1–2	1200	36	70	40	174	
2–3	1400	42	70	47	203	
3–7	1800	54	65	60	261	
7–11	2100	63	60	70	305	
11–14	Мальчики	2500		69	83	363
	Девочки	2300		75	77	334
14–18	Юноши	2900		87	97	421
	Девушки	2500		75	83	363

Таблица 3. Допустимое количество фенилаланина в питании детей, больных ФКУ

Возраст	Количество фенилаланина, мг/кг в сут
0–2 мес	90–60
3–6 мес	55–45
7–12 мес	40–35
1–3 года	35–25
4–6 лет	25–20
Старше 7 лет	20–10

Таблица 4. Примерные сроки введения прикорма детям первого года жизни с фенилкетонурией

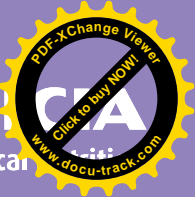
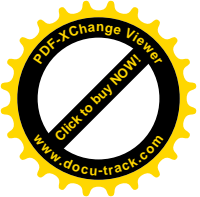
Продукты и блюда	Возраст, мес
Сок фруктовый	4
Фруктовое пюре	4,5
Овощное пюре	5
Каши низкобелковые	5,5
Кисель низкобелковый	6
Вермишель низкобелковая	7
Хлеб низкобелковый	8
Каши молочные	–
Творог	–
Яйцо	–
Мясо	–
Кефир	–
Сухари, печенье	–
Растительное масло	5
Сливочное масло	5

Максамум ХР, П-АМ универсальный, П-АМ 1, П-АМ 2, П-АМ 3, Изифен (SHS Нутриция, Великобритания), МД мил ФКУ 0, МД мил ФКУ 1, МД мил ФКУ 2, МД мил ФКУ 3 (HERO, Испания) [5]. В последнее время в России появились смеси аминокислот П-АМ 1, П-АМ 2, П-АМ 3, которые сохраняют все ключевые характеристики П-АМ универсального (белковый эквивалент), но представляют собой новые формулы, сбалансированные по составу аминокислот, витаминов, минералов в соответствии с потребностями различных возрастных групп детей, больных ФКУ.

Первый год жизни наиболее важный для роста и развития ребенка, поэтому основным продуктом питания в этом возрасте должно быть материнское молоко. Грудное молоко служит источником многих эссенциальных факторов питания, в том числе длинноцепочечных жирных кислот семейства ω -6 и ω -3, которые играют важную роль в формировании и функционировании ЦНС и зрительного анализатора ребенка. Характер диеты при ФКУ позволяет дозировать использовать материнское молоко наряду со специализированной аминокислотной смесью, сбалансированной по всем пищевым компонентам, но лишенной фенилаланина. Предпочтение отдают лечебным смесям с содержанием белкового эквивалента 13 г на 100 г сухого продукта без фенилаланина, а также максимально приближенным по составу к грудному молоку и обогащенному эссенциальными факторами питания. К таким современным смесям **для детей первого года жизни** относится продукт Аналог LCP, в состав которого входят длинноцепочечные жирные кислоты (докозагексаеновая и арахидоновая).

Специализированные продукты на основе смеси аминокислот рекомендуется вводить в рацион постепенно, в течение 7–10 дней, начальная доза составляет 1/5–1/10 от суточной потребности. Постепенное медленное введение лечебного продукта способствует адаптации ребенка к новому питанию и не вызывает диспепсических и аллергических реакций.

На первом году жизни ребенка смесь на основе аминокислот без фенилаланина добавляют при каждом приеме пищи, соблюдая правило равномерного распределения



нагрузки белком и фенилаланином в течение суток. До назначения прикорма специализированный продукт смешивают со сцеженным женским молоком или детской молочной смесью, содержание белка в которых не должно превышать 10–12 г на 100 г сухой смеси. В некоторых случаях, когда уровень фенилаланина в крови очень высок и его необходимо быстро снизить, можно в течение 2–3 дней кормить ребенка только аминокислотной смесью, а затем ввести необходимое количество грудного молока или адаптированной молочной смеси.

После 4 мес жизни рацион больного ФКУ расширяют за счет введения прикорма. В табл. 4 приведена схема назначения прикорма в соответствии с Национальной программой оптимизации вскармливания детей первого года жизни [6]. За период с 4 до 6 мес жизни последовательно и постепенно вводят фруктовые пюре и соки, овощные пюре и низкобелковые каши из саго, а также каши промышленного производства, в которых содержание белка не превышает 0,5 г в готовой порции. Порядок введения блюд прикорма зависит от нутритивного статуса ребенка; он подбирается индивидуально.

Некоторым детям при негативном отношении к большому объему лечебной смеси во втором полугодии жизни можно вводить в рацион определенное количество специализированного продукта П-АМ 1, что позволит уменьшить суточный объем лечебного питания (например, смеси Аналог LCP), сохраняя возрастную обеспеченность ребенка белком и другими пищевыми веществами. П-АМ 1 представляет собой смесь аминокислот без фенилаланина с белковым эквивалентом 75 г белка на 100 г сухого продукта, имеет адаптированный для детей раннего возраста аминокислотный состав, обогащен витаминно-минеральным комплексом и разрешен к использованию с 5 мес жизни до 4 лет. В табл. 5 представлен расчет питания для ребенка 5 мес с массой тела 7000 г: 1-й вариант — с использованием смеси Аналог LCP и 2-й вариант — комбинация продуктов Аналог LCP + П-АМ 1.

Допустимое количество фенилаланина у **больных старше года** постепенно снижается, однако с учетом массы тела ребенка суточное количество натурального белка увеличивается. Это позволяет разнообразить питание детей, больных ФКУ, за счет использования различных вегетарианских блюд и специализированных низкобелковых продуктов на основе крахмалов (например, «Лопрофины», SHS Нутриция, Великобритания).

Основная часть белка восполняется за счет одного из специализированных продуктов на основе аминокислот, соответствующих возрасту ребенка: П-АМ 2 (для детей 4–12 лет), П-АМ 3 (с 12 лет), П-АМ универсальный (для детей старше года, взрослых и беременных женщин, больных ФКУ), Изифен (с 8 лет).

Белковый эквивалент продуктов П-АМ 2, П-АМ 3, П-АМ универсальный составляет 75 г на 100 сухого продукта, углеводы и жиры в них отсутствуют, что позволяет разнообразить рацион за счет натуральных и специализированных низкобелковых продуктов (овощей, фруктов, растительных масел, «Лопрофины»), аминокислотный и витаминно-минеральный состав соответствует возрастным потребностям больных ФКУ.

Отказ от ряда натуральных продуктов, в том числе крупяных, макаронных, хлебобулочных изделий, связанный



Разнообразие в строгой низкобелковой диете



На правах рекламы, товар сертифицирован

* Информация представлена для врачей, перед применением консультация врача обязательна

** На фото изображены упаковки зарегистрированных в РФ специализированных низкобелковых продуктов (Лопрофины): молочный напиток, заменитель муки, рис, заменитель яиц, спагетти, крекеры, спиральки.

Подробная информация на сайте www.nutricia-medical.ru

Таблица 5. Расчет питания для ребенка с ФКУ в возрасте 5 мес и массой тела 7000 г

Показатель	Расчет	Примечание
Общее суточное количество белка в соответствии с рекомендуемыми возрастными нормами	$2,5 \times 7 = 17,5$ г	
Общее суточное количество фенилаланина, исходя из допустимых количеств фенилаланина для больных детей	$45 \times 7 = 315$ мг	
Допустимое количество белка за счет естественных продуктов (грудного молока, низкобелковой каши, фруктовых пюре и сока)	$315 : 50 = 6,3$ г	1 г белка содержит 50 мг фенилаланина
Количество белка за счет фруктового пюре и сока	0,22 г	
Количество белка за счет низкобелковой каши «Корнфлор»	0,4 г	
Количество белка за счет грудного молока 1-й (Аналог LCP) и 2-й (Аналог LCP + П-АМ 1) варианты	$6,3 - 0,1 - 0,4 - 0,12 = 5,7$ г	
Суточное количество грудного молока	$(5,7 \times 100) : 1,2 = 475$ мл	100 мл грудного молока содержит в среднем 1,2 г белка
Количество белка за счет специализированного продукта Аналог LCP	$17,5 - 6,3 = 11,2$ г	
Суточное количество сухого специализированного продукта 1-й вариант (Аналог LCP — 72,5 г) 2-й вариант (Аналог LCP — 48,5 г + П-АМ 1 — 5 г)	$(11,2 \times 100) : 15,5 = 72,5$ г $(7,5 \times 100) : 15,5 = 48,5$ г $(3,7 \times 100) : 75 = 5$ г (в каждое кормление по 1 г П-АМ 1)	100 г сухой смеси Аналог LCP содержит 15,5 г белка 100 г сухой смеси П-АМ1 содержит 75 г белка
Допустимое суточное количество жира в рационе	$6 \times 4 = 42$ г	
Допустимое суточное количество углеводов в рационе	$13 \times 7 = 91$ г	
Количество воды для разведения 1-й вариант (Аналог LCP) 2-й вариант (Аналог LCP + П-АМ 1)	450 мл 400–425 мл	Из расчета, что суточный объем питания составляет 900–950 мл

с лимитом фенилаланина, обедняет рационы больных детей, не дает возможности обеспечить достаточный объем блюд и необходимую энергоценность рациона. Поэтому целесообразно использовать специальные малобелковые продукты на основе набухающих экструзионного и амилопектинового крахмалов: макаронные изделия, полуфабрикаты для приготовления низкобелковых хлеба и кондитерских изделий (кексов и др.). Для быстрого приготовления различных блюд удобно использовать специальные низкобелковые полуфабрикаты «Лопрофины», которые предназначены для больных ФКУ старше года. Для увеличения квоты жира в блюда лечебного рациона добавляют растительные, сливочное топленое масла, разрешается использовать сметану 30% жирности в объеме не более 5–10 г/сут. В качестве натуральных источников углеводов допускаются мед, варенье, джем, сахар и сладости, не содержащие аспартам. С учетом особенностей лечебной диеты большое значение придается качеству приготовления блюд для больных детей. Пища должна быть максимально разнообразной, вкусно приготовленной, иметь привлекательный внешний вид. Все это имеет большое значение для сохранения аппетита и лучшего усвоения пищи ребенком. Важно отметить, что для детей дошкольного и школьного возраста сохраняется принцип равномерного рас-

пределения белка в течение дня. Нежелательно, чтобы кратность приема специализированной аминокислотной смеси была меньше 2 раз в день. Особое внимание уделяется детям школьного возраста, у которых в связи с увеличивающейся умственной и физической нагрузкой значительно повышаются энерготраты, а основной обмен смещается в сторону гиперметаболизма. Поэтому школьники, посещающие спортивные секции, музыкальную школу, другие факультативные занятия, нуждаются в полноценном питании. Длительно находясь вне дома, дети не имеют возможности правильно и вовремя разводить лечебную аминокислотную смесь, принимать ее с соблюдением всех санитарных норм. В результате нарушается кратность и периодичность приема аминокислотной смеси, что приводит к заметным колебаниям фенилаланина в крови и отрицательно сказывается на умственной деятельности, вызывает психолого-педагогические проблемы, а иногда может спровоцировать судорожный приступ. Во избежание нежелательных явлений лечебное питание школьников с ФКУ должно не только отвечать стандартам качества, но и обладать хорошими органолептическими свойствами, иметь удобную для употребления форму, гигиеничную упаковку. Лечебное питание Изифен (SHS Нутриция, Великобритания) отвечает всем