

DOI: 10.15690/pf.v15i2.1869

Т.В. Бушуева¹, Т.Э. Боровик^{1, 2}, Н.Н. Семёнова¹, В.А. Скворцова¹, Н.Г. Звонкова^{1, 2}, И.М. Гусева¹, Е.А. Рославцева¹, Т.Н. Степанова¹, О.Л. Лукоянова¹, А.К. Геворкян¹, С.Т. Быкова³, Т.Г. Калинина³

¹ Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва, Российская Федерация

² Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет), Москва, Российская Федерация

³ Всероссийский научно-исследовательский институт крахмалопродуктов, Московская область, Российская Федерация

Использование низкобелковых обогащенных крахмаломучных продуктов в диетотерапии больных фенилкетонурией детей в возрасте старше 1 года

Контактная информация:

Бушуева Татьяна Владимировна, доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник лаборатории питания здорового и больного ребенка НИИ педиатрии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский пр-т, д. 2, стр. 1, тел.: +7 (499) 132-26-00, e-mail: bushueva@nczd.ru

Статья поступила: 01.03.2018 г., принята к печати: 30.04.2018 г.

129

Обоснование. В питании детей с фенилкетонурией широко используют специализированные продукты на основе крахмалов, ассортимент которых постоянно расширяется. **Цель исследования** — изучить безопасность состава хлопьев крахмаломучных, обогащенных комплексом жирорастворимых витаминов, натуральными плодовыми и ягодными добавками, используемых в пище детей с фенилкетонурией. **Методы.** В исследование включали детей в возрасте до 14 лет, комплаентных к ранее проводимой гипофенилаланиновой диете, без острых инфекционных, тяжелых соматических или неврологических заболеваний. Исследуемые продукты — крахмалоржаные, пшеничные и пшеничные плодово-ягодные хлопья с комплексом провитамина А и витамина Е — назначали взамен применявшихся ранее низкобелковых кондитерских изделий в количестве 20–25 г/сут детям младше 6 лет, по 30–40 г — детям, достигших возраста или старше 6 лет. Продукты выдавали с рекомендацией использовать поочередно, продолжительностью не менее 10 сут, всего на 30 сут исследования. Безопасность продуктов оценивали по концентрации фенилаланина в крови (определяли флюориметрическим методом). Дополнительно оценивали органолептические качества продуктов и динамику физического развития детей. **Результаты.** В исследование включили 15 детей, средний возраст 4,4±1,9 года. Исходная концентрация фенилаланина в крови варьировала от 1,6 до 3,9 мг%, медиана — 2,2 мг% (2,0; 2,8). Через 30 сут после включения в рацион крахмаломучных хлопьев содержание фенилаланина в крови не изменилось и составило 2,5 мг% (2,2; 2,7); $p=0,859$. Органолептические свойства продуктов были оценены на «отлично» всеми пациентами и их родителями (у детей в возрасте до 6 лет — только согласно оценке родителей). Показатели физического развития не изменились. Нежелательные явления (аллергические реакции, диспепсии, отказ от приема продуктов) не зафиксированы. **Заключение.** Введение в рацион детей с фенилкетонурией новых функциональных продуктов — хлопьев крахмаломучных низкобелковых, обогащенных витаминным комплексом и натуральными плодовыми и ягодными добавками, позволяет сохранять уровень фенилаланина в крови на уровне референсных значений.

Ключевые слова: дети, фенилкетонурия, фенилаланин, диетотерапия, низкобелковые продукты.

(Для цитирования: Бушуева Т.В., Боровик Т.Э., Семёнова Н.Н., Скворцова В.А., Геворкян А.К., Звонкова Н.Г., Гусева И.М., Рославцева Е.А., Степанова Т.Н., Лукоянова О.Л., Быкова С.Т., Калинина Т.Г. Использование низкобелковых обогащенных крахмаломучных продуктов в диетотерапии больных фенилкетонурией детей в возрасте старше 1 года. *Педиатрическая фармакология*. 2018; 15 (2): 129–134. doi: 10.15690/pf.v15i2.1869)

ОБОСНОВАНИЕ

Фенилкетонурия — наиболее часто встречающееся наследственное нарушение аминокислотного обмена, обусловленное дефектом фермента фенилаланин-гидроксилазы, преобразующего аминокислоту фенилаланин в тирозин. Согласно данным последних лет,

частота фенилкетонурии в России остается относительно постоянной и составляет в среднем 1 случай на 7000 новорожденных детей [1, 2].

Основным патогенетическим методом лечения фенилкетонурии является диетотерапия. В ее основе — ограничение натурального пищевого белка путем

исключения из рациона высокобелковых продуктов с целью снижения поступления в организм ребенка определенной аминокислоты. Квота белка натуральных продуктов лимитируется минимально допустимым количеством аминокислоты, метаболизм которой нарушен, например фенилаланина при фенилкетонурии [3]. Дефицит общего белка в пищевом лечебном рационе, возникающий при значительном ограничении натуральных продуктов, компенсируется за счет специализированных продуктов на основе аминокислот, состав которых должен соответствовать возрастным потребностям больных детей [4, 5].

Большинство аминокислотных смесей, предназначенных для детей старше 1 года, не содержат жиры и углеводы, что повышает риск развития энергетической недостаточности у больных этого возраста [3] и требует введения в рацион низкобелковых энергоемких продуктов. Натуральные низкобелковые продукты растительного происхождения (овощи, фрукты, ягоды) не могут в полной мере удовлетворить потребность детского организма в энергии. В связи с этим для восполнения недостатка калорийности суточных лечебных рационов используют не только натуральные жиры (растительные масла) и углеводы (глюкоза, фруктоза, сахароза и др.),

но и специализированные функциональные продукты на основе крахмалов (низкобелковые макароны, хлеб, кондитерские изделия). В последних содержание белка не превышает 1 г на 100 г продукта [5, 6]. Указанные продукты производятся из кукурузного крахмала, содержат минимальное количество белка, обогащены пищевыми волокнами и эссенциальными микронутриентами, что способствует повышению их пищевых и функциональных качеств [6, 7]. Пищевые волокна, включенные в состав продуктов на основе крахмала, с одной стороны, обладают структурирующими свойствами (т.е. придают готовому продукту определенную консистенцию), а с другой — являются функциональными ингредиентами, которые оказывают положительное влияние на моторику желудочно-кишечного тракта и состав кишечной микрофлоры [6, 8]. Однако, немаловажным требованием для применения специализированных продуктов питания у детей с фенилкетонурией является отсутствие повышения в крови содержания фенилаланина, что будет способствовать ухудшению течения болезни.

Цель исследования — изучить безопасность применения хлопьев крахмаломучных, обогащенных комплексом жирорастворимых витаминов, натуральными плодовыми и ягодными добавками, у детей с фенилкетонурией.

Tatiana V. Bushueva¹, Tatiana E. Borovik^{1, 2}, Natalya N. Semyonova¹, Vera A. Skvortsova¹, Natalia G. Zvonkova^{1, 2}, Irina M. Guseva¹, Elena A. Roslavtseva¹, Tatyana N. Stepanova¹, Olga L. Lukoyanova¹, Anait K. Gevorkyan¹, Svetlana T. Bykova³, Tamara G. Kalinina³

¹ National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Russian Federation

² I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russian Federation

³ All-Russian Research Institute for Starch Products, Moscow region, Russian Federation

Use of Low-Protein Enriched Starch Products in Diet Therapy of Children With Phenylketonuria Aged Over One Year

Background. The nutrition of children with phenylketonuria includes specialized starch-based products, the range of which is constantly expanding. **Our aim** was to study the safety of the composition of starchy flakes enriched with a complex of fat-soluble vitamins, natural fruit and berry additives used in the food of children with phenylketonuria. **Methods.** The study included children under the age of 14 years who were compliant with the previously conducted hypophenylalanine diet, without acute infectious, severe somatic or neurological diseases. The investigated products (starch-rye, wheat, and wheat fruit flakes with a complex of provitamin A and vitamin E) were prescribed instead of previously used low-protein confectionery products in the amount of 20–25 g/day for children under 6 years, 30–40 g — for children aged 6 years and over. The products were given with the recommendation to use alternately, with a duration of at least 10 days, totally for 30 days of the study. The safety of the products was assessed by phenylalanine concentration in the blood (determined by the fluorimetric method). In addition, we assessed the organoleptic qualities of the products and the dynamics of physical development of children. **Results.** The study included 15 children, mean age 4.4 ± 1.9 years. The initial concentration of phenylalanine in the blood varied from 1.6 to 3.9 mg%, the median — 2.2 mg% (2.0; 2.8). In 30 days after inclusion of starchy flakes in the diet, the content of phenylalanine in the blood did not change and was 2.5 mg% (2.2; 2.7); $p = 0.859$. The organoleptic properties of the products were rated «excellent» by all patients and their parents (in children under 6 years, only according to the parents' assessment). The indicators of physical development did not change. There was no adverse events (allergic reactions, dyspepsia, refusal to take food). **Conclusion.** Introduction of new functional products — low-protein starchy flakes enriched with a vitamin complex and natural fruit and berry additives — in the diet of children with phenylketonuria allows to maintain the level of phenylalanine in the blood at the level of reference values.

Key words: children, phenylketonuria, phenylalanine, diet therapy, low-protein foods.

(For citation: Bushueva Tatiana V., Borovik Tatiana E., Semyonova Natalya N., Skvortsova Vera A., Gevorkyan Anait K., Zvonkova Natalia G., Guseva Irina M., Roslavtseva Elena A., Stepanova Tatyana N., Lukoyanova Olga L., Bykova Svetlana T., Kalinina Tamara G. Use of Low-Protein Enriched Starch Products in Diet Therapy of Children With Phenylketonuria Aged Over One Year. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2018; 15 (2): 129–134. doi: 10.15690/pf.v15i2.1869)

МЕТОДЫ

Дизайн исследования

Проведено проспективное одноцентровое неконтролируемое исследование с анализом «до-после».

Критерии соответствия

Критерии включения:

- дети обоего пола в возрасте от 1 до 14 лет с подтвержденной* классической фенилкетонурией;
- комплаентность ранее назначенной гипофенилаланиновой диете;
- получение письменного информированного согласия родителя/законного представителя ребенка на его участие в исследовании.

* Диагностические критерии

Диагноз фенилкетонурии устанавливали на основании данных неонатального скрининга при повышенной (>2 мг%) концентрации фенилаланина в крови. Комплаентными считали детей, у которых в течение последнего года содержание фенилаланина в крови не превышало допустимых значений для больных с фенилкетонурией раннего и дошкольного возраста, находящихся на гипофенилаланиновой диете (не более 6 мг%).

Критерии не включения:

- острое инфекционное заболевание;
- тяжелая хроническая соматическая и/или неврологическая патология.

Критерии исключения:

- отказ ребенка от приема исследуемого продукта;
- возникновение серьезного нежелательного явления, связанного с приемом исследуемого продукта

(аллергические реакции, диспепсические явления — диарея, рвота, изжога, боли в животе).

Условия проведения

Клиническое исследование низкобелковых продуктов проводилось на базе Консультативно-диагностического центра и отделения питания здорового и больного ребенка ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России (ранее Научный центр здоровья детей). Лабораторные исследования проводились в медико-генетической лаборатории ГБУЗ «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского» (некоммерческий договор о научном сотрудничестве № 22-02/13 от 22 февраля 2013 г.). Лаборатория имеет свидетельство об участии в программе межлабораторных сличительных испытаний «ФСВОК» (Федеральная система внешней оценки качества клинических лабораторных исследований) № 12 665/16.

Продолжительность исследования

Исследование выполнено в период с 1 мая по 31 декабря 2016 г.

Описание медицинского вмешательства

В настоящем исследовании применялись готовые крахмаломучные низкобелковые продукты, в производстве которых были использованы натуральные добавки из сухих плодово-ягодных порошков, а также комплекс провитамина А (бета-каротин) и витамина Е. Ингредиентный состав, пищевая и энергетическая ценность хлопьев низкобелковых крахмаломучных обогащенных представлены в табл. 1 и 2. Серийное изготовление продуктов выполняется опытным производством

Таблица 1. Ингредиентный состав исследуемых продуктов

Table 1. Ingredient composition of the investigated products

Продукт	Состав
Хлопья крахмалоржаные (Хлебцы)	Крахмал кукурузный, мука ржаная 6%
Хлопья крахмалопшеничные (Снежок)	Крахмал кукурузный, мука пшеничная 3,5%, витаминный комплекс (бета-каротин, витамин Е) 0,002%
Хлопья крахмалопшеничные плодово-ягодные (Ассорти)	Крахмал кукурузный, мука пшеничная 3,5%, витаминный комплекс (бета-каротин, витамин Е) 0,002%, порошки из плодов и ягод («вишня», «клубника», «черная смородина», «черника», «клюква», «яблоко») 2%

Примечание. Источник информации: ТУ 1062 11-133-00334735-2016. Продукты не содержат каких-либо добавок и/или красителей.

Note. Information source: TU 1062 11-133-00334735-2016. The products do not contain any additives and/or dyes.

Таблица 2. Пищевая и энергетическая ценность хлопьев крахмаломучных низкобелковых обогащенных для диетического лечебного питания детей старше 1 года

Table 2. Food and energy value of enriched low-protein starchy flakes for dietary nutrition of children over 1 year

Продукт	Пищевая ценность				Энергетическая ценность, ккал/кДж	
	Пищевые волокна, г	Углеводы, г	Жир, г	Белок, г		
				Всего		ФАН*, мг
Хлебцы	1,76	84,4	0,04	0,58	29,0	340/425
Снежок	2,33	83,6	0,12	0,65	32,5	338/415
Ассорти	1,92	85,6	0,04	0,68	34,0	345/443

Примечание. * — пищевой фенилаланин (ФАН).

Note. * — food phenylalanine (PAN).

Федерального государственного научного учреждения «Всероссийский научно-исследовательский институт крахмалопродуктов» Федерального агентства научных организаций (Московская обл.).

До начала исследования ребенок и его родители (законные представители) имели возможность оценить внешний вид и органолептические качества продуктов и после этого дать согласие на участие в исследовании и использовании хлопьев в лечебном рационе. Исследуемые низкобелковые продукты на весь период исследования выдавали во время первого визита ребенка и назначали в качестве дополнения к завтраку и на полдник в количестве 20–25 г/сут детям младше 6 лет, от 30 до 40 г — детям старше 6 лет. При этом ранее используемые низкобелковые кондитерские изделия (низкобелковое печенье, вафли, выпечка) исключали из меню. Для сохранения разнообразия рациона рекомендовали использовать продукты поочередно, чтобы продолжительность приема каждого продукта составляла не менее 10 сут. Таким образом, весь период наблюдения составил не менее 30 сут.

Рекомендованный способ приготовления: сухие хлопья перед употреблением рекомендовалось заливать безбелковым молоком, соком, компотом или употреблять в сухом виде с любыми напитками, в том числе и с аминокислотной смесью без фенилаланина.

Исходы исследования

Основной исход

Динамика концентрации фенилаланина в крови, сохранение концентрации в пределах референсных значений.

Дополнительные исходы

Органолептические качества исследуемых продуктов, их переносимость, динамика физического развития детей.

Методы регистрации исходов

В ходе исследования осуществлялось по 2 обязательных визита к врачу (в начале и через 30 сут наблюдения), а также 3 телефонных контакта (1 раз/нед).

Определение концентрации фенилаланина в крови

Образцы крови брали из пальца утром натощак во время первого и последнего визитов (до начала и на 30-е сут исследования). Взятие крови осуществляли после прокола одноразовым скарификатором. Первая капля крови снималась стерильным сухим тампоном, вторая капля крови наносилась на тест-бланк, пропитываемый кровью полностью и насквозь в указанных местах (кружки). Бланк с кровью высушивали в горизонтальном положении на чистой обезжиренной поверхности в течение 3 ч при комнатной температуре (15–22 °С). Определение уровня фенилаланина в сухих образцах крови проводилось флуориметрическим методом на приборе Multitable Counter 1420 Victor² (Perkin Elmer Vallac, Финляндия). Референсным интервалом концентрации фенилаланина в крови считали диапазон значений 2–6 мг% для детей в возрасте до 12 лет и 2–10 мг% для детей ≥12 лет [1].

Оценка органолептических свойств и переносимости продуктов

На первом визите родители больных детей и пациенты ≥6 лет оценивали по 5-балльной шкале следующие показатели: внешний вид, вкус, консистенция, запах, где

1 балл — это неудовлетворительная оценка, 5 баллов — отличная оценка. У детей младше 6 лет органолептические свойства продуктов оценивали по их отношению к продукту — «ест» или «не ест», что считали эквивалентным оценкам «5» или «1» соответственно. Переносимость продуктов (состояние кожи и видимых слизистых оболочек, частота и консистенция стула, изменения аппетита) оценивали 1 раз/нед.

Оценка физического развития

Массу тела и длину (рост) измеряли с помощью стандартизированных весов и ростомера во время первого и последнего (через 30 сут) визитов к врачу. Оценка физического развития детей осуществлялась по центильным таблицам Всемирной организации здравоохранения (World Health Organization, WHO) с определением коэффициента Z-score (программа WHO Anthro plus, 2009). Для показателей Z-score для массы тела по возрасту и длины тела по возрасту нормальными считались значения в пределах ± 2 SD, для индекса массы тела по возрасту — в интервале от -2 SD до $+1$ SD.

Этическая экспертиза

Проведение исследования одобрено на заседании Локального независимого этического комитета при ФГАУ «Научный центр здоровья детей» (протокол от 15.04.2016).

Статистический анализ

Предварительное определение размера выборки не проводилось. Анализ полученных данных выполнен с использованием пакета статистических программ Statistica 6.0 (StatSoft Inc., США). Описание возраста детей, включенных в исследование, выполнено с указанием среднего арифметического значения и стандартного отклонения, количественных показателей, по которым оценивали исходы исследования, с указанием медианы (25-й; 75-й процентиля). Сравнение количественных показателей в зависимых (парных) выборках выполнено с помощью критерия Вилкоксона. Статистически значимыми считались различия при $p < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Участники исследования

В исследование были включены 15 детей (7 девочек) с классической фенилкетонурией в возрасте от 1,6 до 7,7 лет, средний возраст $4,4 \pm 1,9$ года. На момент включения в исследование все дети получали гипофенилаланиновую диету.

Основные результаты исследования

Динамика концентрации фенилаланина в крови

Исходная концентрация фенилаланина у всех пациентов была в пределах референсных значений и составляли 2,2 (2,0; 2,8) мг%, варьируя от 1,6 до 3,9 мг%. Содержание фенилаланина крови у больных фенилкетонурией на фоне приема новых исследуемых продуктов колебалось в пределах 2–3 мг% и составило 2,5 (2,2; 2,7) мг% (в сравнении с исходным значением $p = 0,859$).

Дополнительные исходы исследования

Органолептические свойства продуктов

Дегустация исследуемых продуктов показала, что все дети в возрасте ≥6 лет и родители оценили вкусовые качества продуктов в 5 баллов по всем изученным параметрам (внешний вид, вкус, консистенция, запах). Ни один ребенок в возрасте до 6 лет не отказался от приема исследуемых продуктов.

Таблица 3. Изменение показателей физического развития детей ($n=15$) в ходе исследования

Table 3. Changes in the indicators of physical development of children ($n = 15$) during the study

Показатели	Исходно	Через 30 сут	<i>p</i>
Масса тела, кг	18,8 (17; 23)	19,0 (17; 23)	1,000
Рост, см	110,5 (98; 119)	110,5 (98; 119)	1,000
ИМТ/возраст (Z-score)	1,08 (0,27; 1,99)	1,08 (0,27; 1,99)	1,000
Масса тела/возраст (Z-score)	1,0 (0,06; 1,96)	1,0 (0,06; 1,96)	1,000
Рост/возраст (Z-score)	0,86 (0,3;1,3)	0,86 (0,3;1,3)	1,000

Примечание. Нормальными значениями Z-score для индекса массы тела (ИМТ) по возрасту считались значения в интервале от -2 SD до +1 SD, для массы тела по возрасту и длины тела по возрасту — в пределах ± 2 SD.

Note. The normal Z-score values for the body mass index (BMI) according to age were considered values in the range from -2 SD to +1 SD, for the body weight according to age and the body length according to age — within ± 2 SD.

Переносимость исследуемых продуктов

Оценка переносимости продуктов показала, что у всех детей за время наблюдения отсутствовали какие-либо нежелательные явления. Не зафиксировано отказов от еды, рвоты, аллергических реакций в виде кожной сыпи, изменений частоты и характера стула.

Динамика физического развития

В начале исследования у 13 (87%) детей антропометрические показатели имели средневозрастные значения, у 2 (13%) больных старше 5 лет отмечалась тенденция к избыточной массе тела. За время наблюдения антропометрические данные всех детей оставались стабильными. Абсолютные показатели массы тела, роста и значения Z-score до и на фоне использования низкобелковых продуктов, их динамика на фоне использования исследуемых продуктов представлены в табл. 3.

ОБСУЖДЕНИЕ

Резюме основного результата исследования

Включение в гипофенилаланиновую диету детей с классической фенилкетонурией новых функциональных продуктов — хлопьев крахмаломучных низкобелковых, обогащенных комплексом витаминов, плодовыми и ягодными добавками, не повлияло на концентрацию фенилаланина в крови, которая во всех случаях оставалась в пределах референсных значений. Показаны хорошие органолептические свойства и переносимость изученных продуктов, отсутствие диспепсических проявлений и аллергических реакций при их применении.

Обсуждение основных результатов исследования

Для поддержания удовлетворительной комплаентности и повышения качества жизни больных фенилкетонурией чрезвычайно важно разнообразить их рацион без риска повышения концентрации фенилаланина крови. Это возможно при наличии широкого и постоянно пополняющегося ассортимента специализированных низкобелковых продуктов. Современные технологии позволяют создавать низкобелковые продукты, обогащенные функциональными компонентами. В нашем исследовании использовались низкобелковые хлопья крахмаломучные, обогащенные сухими плодово-ягодными порошками, которые являлись источником пищевых волокон и микроэлементов, комплексом витаминов А и Е, обладающим выраженными антиоксидантными свойствами, необходимыми для больных фенилкетонурией, у которых на фоне метаболической декомпенсации формируется хронический оксидативный стресс [9].

Применение низкобелковых продуктов с функциональными свойствами в диетотерапии детей с наследственными нарушениями аминокислотного обмена, в частности с фенилкетонурией, позволяет расширить лечебный рацион и повысить его энергетическую ценность [5, 6]. Важным условием успешного применения таких продуктов являются удобство использования, отсутствие отличий их внешнего вида от аналогичных изделий, приготовленных из высокобелкового цельного зерна или других белковых натуральных компонентов [1, 4, 8]. Появление возможности использования новых низкобелковых продуктов не только в домашних условиях, но также в детских учреждениях, при посещении спортивных секций, творческих дополнительных занятий становится ступенью к повышению качества жизни пациентов с фенилкетонурией [10].

В настоящем исследовании приняли участие дети, своевременно приступившие к патогенетическому лечению, имевшие удовлетворительные показатели физического и психического развития, строго соблюдавшие диету, что дало возможность родителям больных детей и пациентам в возрасте старше 6 лет оценить органолептические качества новых продуктов. В примечаниях были отмечены нейтральный запах, приятные внешний вид и вкус, удобство их использования. Важно отметить, что на фоне применения в лечебных рационах новых крахмаломучных низкобелковых хлопьев обогащенных не было зафиксировано отказов от их приема, нежелательных явлений со стороны желудочно-кишечного тракта или кожных аллергических реакций, что свидетельствовало о высоких качествах продукта.

Одним из главных критериев оценки эффективности лечения фенилкетонурии является содержание фенилаланина в крови. В проведенном исследовании исходный уровень данного показателя у всех больных фенилкетонурией находился в пределах терапевтического диапазона, что также свидетельствует о высокой клинической эффективности применяемых низкобелковых продуктов, способствующих обеспечению адекватной энергетической ценности рациона. Полученные данные согласуются с результатами ранее проведенных исследований, указывающих на возможность постоянного обновления и расширения ассортимента низкобелковых продуктов в составе лечебных диет для больных фенилкетонурией [6].

Ограничения исследования

Малый объем выборки и короткий период наблюдения не позволяют в полной мере экстраполировать полученные данные на всех детей с фенилкетонурией.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Клинико-лабораторная оценка новых функциональных продуктов — хлопьев крахмаломучных низкобелковых, обогащенных антиоксидантным витаминным комплексом и натуральными плодовыми и ягодными добавками, позволяет сделать вывод об их безопасности и положительной клинической эффективности при использовании в качестве низкобелкового компонента в составе гипофенилаланиновой диеты больных классической формой фенилкетонурии. Применение новых низкобелковых продуктов позволяет оптимизировать и разнообразить лечебный рацион, что в целом может повышать качество жизни больных детей.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Работа выполнена при поддержке гранта Федерального государственного научного учреждения «Всероссийский научно-исследовательский институт крахмалопродуктов» Федерального агентства научных организаций (Московская область). Для целей исследования использовались продукты, безвозмездно предоставленные производителем (опытное производство ФГНУ «ВНИИК» ФАНО).

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Т.Э. Боровик, Н.Н. Семёнова, О.Л. Лукоянова, Н.Г. Звонкова, Т.В. Бушуева, Т.Н. Степанова, В.А. Скворцова — проведение научно-исследовательских работ при поддержке компаний Heinz, Sempers, Хипрока Нутрицион Ист Лимитед.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Фенилкетонурия и нарушения обмена тетрагидриоптерина у детей. Клинические рекомендации. — М.: Союз педиатров России, Ассоциация медицинских генетиков; 2017. [*Fenilketonuriya i narusheniya obmena tetragidrobiopterina u detei*. Klinicheskie rekomendatsii. Moscow: Soyuz pediatrov Rossii, Assotsiatsiya meditsinskikh genetikov; 2017. (In Russ).] Доступно по: <http://pediatr-russia.ru/news/recomend> Ссылка активна на 13.02.2018.
2. Новиков П.В. Неонатальный скрининг наследственных болезней обмена веществ и его перспективы в Российской Федерации // *Справочник заведующего КДЛ*. — 2014. — №2 — С. 24–36. [Novikov PV. Neonatal'nyi skринing nasledstvennykh boleznei obmena veshchestv i ego perspektivy v Rossiiskoi Federatsii. *Spravochnik zaveduyushchego KDL*. 2014;(2):24–36. (In Russ).]
3. Диетотерапия при наследственных болезнях аминокислотного обмена. Методическое письмо. — М.: 2013. — 97 с. [*Dietoterapiya pri nasledstvennykh boleznyakh aminokislotochnogo obmena*. Metodicheskoe pis'mo. Moscow: 2013; 97 p. (In Russ).]
4. Методические рекомендации МР 2.3.1.2432-08 «Нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации» (утв. Главным государственным санитарным врачом РФ 18 декабря 2008 г.). [Methodical recommendations МР 2.3.1.2432-08 «Normy fiziologicheskikh potrebnosti v energii i pishchevykh veshchestvakh dlya razlichnykh grupp naseleniya Rossiiskoi Federatsii» (utv. Glavnym gosudarstvennym sanitarnym vrachom RF 18 dekabrya 2008). (In Russ).]
5. Специализированные продукты лечебного питания для детей с фенилкетонурией. (Методическое письмо). 3-е изд., перераб. и допол. — М.; 2012. — 85 с. [*Spetsializirovannye produkty lechebnogo pitaniya dlya detei s fenilketonuriyey*. (Metodicheskoe pis'mo). 3 rd ed, updated and revised. Moscow; 2012. 85 p. (In Russ).]

И.М. Гусева, Е.А. Рославцева, А.К. Геворкян, С.Т. Быкова, Т.Г. Калинина, С.Г. Калининкова подтвердили отсутствие конфликта интересов.

ВЫРАЖЕНИЕ ПРИЗНАТЕЛЬНОСТИ

Выражаем благодарность к.м.н. С.Г. Калининковой (Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского) за участие в выполнении лабораторной части данного исследования.

ORCID

Т.В. Бушуева

<http://orcid.org/0000-0001-9893-9291>

Т.Э. Боровик

<http://orcid.org/0000-0002-0603-3394>

И.М. Гусева

<http://orcid.org/0000-0002-7896-6361>

Н.Г. Звонкова

<http://orcid.org/0000-0002-0709-1115>

О.Л. Лукоянова

<http://orcid.org/0000-0002-5876-691X>

Е.А. Рославцева

<http://orcid.org/0000-0002-3993-1246>

Н.Н. Семёнова

<http://orcid.org/0000-0002-1747-3096>

В.А. Скворцова

<http://orcid.org/0000-0002-6521-0936>

Т.Н. Степанова

<http://orcid.org/0000-0002-7992-0410>

6. Быкова С.Т., Буравлёва Т.Н., Калинина Т.Г., и др. Использование инулина в диетических продуктах детского питания // *Пищевая промышленность*. — 2014. — №2 — С. 32–33. [Bykova ST, Buravleva TN, Kalinina TG, et al. Use of inulin in dietary baby nutrition. *Food processing industry*. 2014;(2):32–33. (In Russ).]
7. Быкова С.Т., Буравлёва Т.Н., Калинина Т.Г., и др. Пищевая композиция для приготовления продуктов детского питания // *Пищевая промышленность*. — 2013. — №12 — С. 11–14. [Bykova ST, Buravleva TN, Kalinina TG, et al. Nutritional composition for baby food preparation. *Food processing industry*. 2013;(12):11–14. (In Russ).]
8. Боровик Т.Э., Бушуева Т.В., Вознесенская Т.С., и др. *Клиническая диетология*. Руководство для врачей. 2-е изд., перераб. и дополн. — М.: МИА; 2015. — 720 с. [Borovik TE, Bushueva TV, Voznesenskaya TS, et al. *Klinicheskaya dietologiya*. Rukovodstvo dlya vrachei. 2nd ed, updated and revised. Moscow: MIA; 2015. 720 p. (In Russ).]
9. Бушуева Т.В., Фрейдлин Е.В., Кузенкова Л.М., и др. Особенности иммунного статуса лимфоцитов периферической крови у больных фенилкетонурией // *Российский иммунологический журнал*. — 2015. — Т.9. — №2 — С. 136–138. [Bushueva TV, Freidlin EV, Kuzenkova LM, et al. Osobennosti immunnogo statusa limfotsitov perifericheskoi krovi u bol'nykh fenilketonuriei. *Russ J Immunol*. 2015;9(2):136–138. (In Russ).]
10. Бушуева Т.В., Винярская И.В., Черников В.В., и др. Оценка качества жизни детей, больных фенилкетонурией // *Вестник Российской академии медицинских наук*. — 2014. — Т.69. — №11–12 — С. 39–45. [Bushueva TV, Vinyarskaya IV, Chernikov VV, et al. Assessment of the life quality in children with phenylketonuria. *Annals of the Russian academy of medical sciences*. 2014;69(11–12):39–45. (In Russ).] doi: 10.15690/vramn.v69i11-12.1181.