

УДК 642.58

Поступила в редакцию 11.11.2019
Received 11.11.2019**Т.П. Троцкая¹, Н.В. Чугай²***¹РУП «Научно-практический центр Национальной академии наук Беларуси по продовольствию», г. Минск, Республика Беларусь**²Учреждение образования «Гродненский государственный университет имени Янки Купалы», г. Гродно, Республика Беларусь***ОРГАНИЗАЦИЯ ШКОЛЬНОГО ПИТАНИЯ ДЛЯ ДЕТЕЙ,
СТРАДАЮЩИХ ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ**

Аннотация. Во введении приведено описание наследственного заболевания, связанного с нарушением обменных процессов – фенилкетонурии, а также частота заболевания и прочие статистические данные. В качестве объекта исследования рассмотрены питание и ассортимент блюд школьного питания для детей, страдающих фенилкетонурией. При несоблюдении низкобелковой диеты наблюдается накопление фенилаланина и его токсических продуктов, что приводит к тяжёлому поражению ЦНС, проявляющемуся, в частности, в виде нарушения умственного развития (фенилпировиноградной олигофрении). Целью исследования является изучение особенностей организации школьного питания для таких детей в Республике Беларусь. На основании нормативной документации и научной литературы определены особенности организации школьного питания в Республике Беларусь, а также сформулированы основные проблемы организации школьного питания. Проведен анализ школьного питания, предоставляемого детям, страдающим фенилкетонурией, на примере комбината школьного питания Октябрьского района города Гродно. Выявлены слабые стороны и недостатки предлагаемого питания. А также определены способы совершенствования школьного питания.

Ключевые слова: фенилкетонурия, фенилаланин, школьное питание, анализ питания, комбинат школьного питания

T.P. Trotskaya¹, N.V. Chuhai²*¹The Scientific And Practical Centre For Foodstuffs Of The National Academy Of Sciences Of Belarus, Minsk, Republic of Belarus**²Yanka Kupala State University of Grodno, Grodno, Republic of Belarus***ORGANIZATION OF SCHOOL MEALS FOR CHILDREN SUFFERING FROM
PHENYLKETONURIA**

Abstract. Hereditary phenylketonuria disease associated with metabolic disorders and requires dietary therapy. If the low-protein diet is not observed, it is accompanied by the accumulation of phenylalanine with its toxic products, which leads to a severe defeat of the CNS in the form of a violation of mental development. The article provides statistical data on the incidence of the disease. As the object of the study the food and assortment of school meals for children suffering from phenylketonuria are considered. As the object of the study, the food and assortment of school meals for children suffering from phenylketonuria are considered. The Purpose of the study is a qualitative study of the problems and features of the organization of school meals for such children in the Republic of Belarus. The main features of the organization of school meals in the Republic of Belarus are determined and the main problems of organizing school meals are formulated on the basis of documentation and scientific literature in the main part. The analysis of school nutrition provided to children suffering from phenylketonuria was carried out on the example of the school feeding plant of the Oktyabrsky district of Grodno. Weaknesses and shortcomings of the proposed nutrition have been identified. The conclusion defines ways to improve school nutrition.

Keywords: phenylketonuria, phenylalanine, school nutrition, nutrition analysis, school nutrition combine

Введение. Нарушения белкового обмена являются наиболее распространенными заболеваниями среди обнаруженных наследственных нарушений обмена веществ [1, 2]. Фенилкетонурия (ФКУ)

является первым нарушением обмена веществ, которое, как было установлено, вызывает умственную отсталость [3, 4].

Фенилкетонурия представляет собой наследственное заболевание, связанное с нарушением метаболизма аминокислот, главным образом фенилаланина (ФА), вызванным дефицитом фенилаланин-гидроксилазы. Как следствие, незаменимая аминокислота фенилаланин не может быть преобразована в тирозин и накапливается в крови [1, 5]. Фенилаланин является незаменимой аминокислотой, необходимой для адекватного развития. Установлено, что чем младше ребенок, тем в большем количестве фенилаланина он нуждается, так как, в отличие от взрослых, 40 % пищевого фенилаланина у детей первого года жизни расходуется на синтез собственных белков [2].

Во всем мире средний уровень заболеваемости составляет около 1 случая на 10 000 новорожденных. Частота заболевания в большинстве стран мира, в которых еще не введена программа скрининга новорожденных, неизвестна.

Среди республик постсоветского пространства, по данным неонатального скрининга, наибольшая частота заболевания (1:5578) отмечена в Республике Беларусь [6] и Украине (1:5 750) [7]. В России заболевание встречается с частотой 1:7 122 [8]. В Эстонии фенилкетонурия диагностируется у 1 из 8 090 новорожденных [9], в Литве – у 1 из 11 786 [10]. В Латвии (частота 1:20 000) [11] заболевание встречается в 2,5 раза реже, чем в Эстонии и в 1,7 раза реже по сравнению с Литвой.

В 1985 г. была определена мутация гена ФАГ, обуславливающая классическую фенилкетонурию. В настоящее время известно более 460 таких мутаций, распространенность которых имеет существенные межпопуляционные и этнические особенности и различия [12]. Наиболее распространенная на востоке Европы, в частности, в Беларуси и России, мутация R408W не была обнаружена в Японии и Китае, что подтверждает гипотезу о балто-славянском начале для этой мутации.

В настоящее время в Республике Беларусь это заболевание встречается в среднем с частотой 1:5 578 новорожденных. В год выявляется примерно 15–20 новорожденных с такой патологией [2]. Согласно данным научно-методического учреждения «Национальный институт образования» Министерства образования Республики Беларусь, всего в республике зарегистрировано 306 детей с фенилкетонурией в возрасте от 0 до 18 лет. Из них учреждения дошкольного и общего среднего образования посещают 113 человек. Школьный возраст является периодом основного развития ребенка и формирования образа жизни. Школы представляют собой жизненно важную среду, используя которую можно оказывать влияние на процесс питания. Качество питания в детском возрасте во многом определяет здоровье и развитие человека в будущем, поэтому питание именно этой возрастной группы детей, играет важную роль и является предметом исследования.

Объект исследования – питание и ассортимент блюд школьного питания.

Целью исследования является изучение особенностей организации школьного питания в Республике Беларусь.

Основная часть. Наиболее эффективным методом лечения классической формы фенилкетонурии является диетотерапия, построенная по принципу резкого ограничения фенилаланина в диете больных детей. В 1954–1956 гг. в литературе появилось несколько сообщений о благоприятном действии на детей, больных фенилкетонурией, препаратов белка с низким содержанием фенилаланина. Широко применять диетическое лечение больных ФКУ с использованием белковых продуктов, содержащих ограниченное количество фенилаланина, начали с 1957 г. [13].

Применяемые при ФКУ специализированные лечебные рационы сбалансированы по основным пищевым веществам с учетом возрастных особенностей организма. В настоящее время для лечения больных ФКУ выпускается широкий набор специализированных лечебных продуктов, частично или полностью лишенных фенилаланина. Для их производства используются различные виды белка: казеин, сыворотка крови крупного рогатого скота, лактальбумин, свободные аминокислоты [14]. Для диетотерапии новорожденных и грудных детей разработаны лечебные продукты, приближенные по составу к грудному молоку. Эти смеси сбалансированы по всем основным компонентам, обогащены микроэлементами, витаминами, минеральными веществами, таурином и L-карнитином. Для детей дошкольного возраста, школьников и взрослых, больных ФКУ, выпускаются различные виды лечебных продуктов, состав которых адаптирован для каждой возрастной группы [15]. Однако ряд научных исследований свидетельствует о недостатке микроэлементов и дисбалансе минеральных веществ в элементной диете для больных ФКУ [16–19], нарушении свертываемости крови в связи с низким потреблением витамина К [20].

При организации диеты учитывают:

- ♦ возрастные потребности в основных пищевых веществах, в первую очередь в белке и энергии. В период интенсивного роста и развития ребенка поступление белка в организм должно быть достаточным [21]. Дефицит его незамедлительно отразится на процессе формирования всех органов и систем. Поэтому нельзя полностью исключить из рациона новорожденного материнское молоко;
- ♦ 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 [14].

Питание больным ФКУ назначают в зависимости от возраста и массы тела ребенка. При определении необходимого химического состава суточного рациона ребенка ориентируются на физиологические возрастные потребности детей в пищевых ингредиентах.

Если лечение начато до появления клинических нарушений, то правильно подобранная диета обеспечивает нормальное развитие ребенка.

Диетическое лечение больных ФКУ детей проводят при строгом контроле содержания фенилаланина в сыворотке крови. Этот показатель является главным критерием оценки эффективности лечения и должен находиться в средних пределах, равных 2–6 мг % [22]. У детей старше 10 лет уровень фенилаланина не должен превышать 8 мг %, у взрослых – 12 мг % [21]. В тех случаях, когда уровень фенилаланина в сыворотке крови падает ниже 2 мг % или превышает допустимую возрастную норму, необходимо проводить соответствующую коррекцию белка в рационе больного.

Для больных ФКУ, независимо от возраста, сохраняется запрет на продукты, наиболее богатые фенилаланином, такие как мясо, рыба и изделия из них, творог, твердые сыры, бобовые, куриные яйца, орехи. В ограниченном количестве в рацион пациентов старшего возраста с учетом толерантности к фенилаланину могут входить молоко, сметана не менее 25 %, йогурт (белок не более 2,8 г/100 мл), молоко сгущенное с сахаром, рис отварной, кукурузная крупа.

Для детей первого года жизни, страдающих фенилкетонурией, источником белка являются специализированная аминокислотная смесь без фенилаланина и женское молоко, а при его отсутствии – детская молочная смесь. Специализированные смеси представляют собой адаптированные смеси по белкам, жирам и углеводам. Белковый компонент представлен набором 17 аминокислот и не содержит ФА. Повышено содержание аминокислоты тирозина, дефицит которой выражен при ФКУ. Жиры состоят из смеси кукурузного, соевого и кокосового растительных масел, с которыми организм получает ненасыщенные жирные кислоты. Углеводы представлены мальтодекстрином. Минеральный и витаминный состав подобран в соответствии с возрастом ребенка [2].

Для детей старше года организация диетотерапии имеет свои особенности. В диете больных используют продукты на основе смесей аминокислот без фенилаланина с большим содержанием белка, чем в продуктах для детей первого года жизни. Также следует помнить, что рацион питания детей от года и старше должен полностью исключить богатые белками продукты: мясо и мясные изделия (баранину, говядину, свинину, птицу, колбасные изделия, паштеты, субпродукты), рыбу и рыбные продукты (рыбу свежую, охлажденную и мороженную, рыбные консервы, икру, нерыбные продукты моря), бульоны, яйца, творог и творожные массы, сыр (сыры твердые, мягкие, плавленые и рассольные), хлеб, хлебобулочные и мучные изделия из пшеничной, ржаной, овсяной и гречневой муки, каши из круп (гречневой, манной, ячневой, овсяной, пшено и толокно), продукты из сои, орехи.

В рацион включают фрукты, овощи, крахмальные изделия, жиры со строгим учетом содержания в них ФА. При указанной диете белок за счет естественных продуктов составляет 20–22 % от возрастной физиологической нормы белка. Недостающее количество белка восполняется за счет смесей аминокислот, соответствующих возрасту. Аминокислотные смеси для детей до 7 лет могут быть представлены в виде напитка, добавки к кашам, пюре и т.д. В качестве источников жиров для больных ФКУ используются растительное, сливочное и топленое масла. Углеводный компонент диеты состоит из различных овощей, фруктов, соков, сахара и крахмалсодержащих продуктов. Из сладостей, кроме сахара, допускается мед, варенье, джем.

В Республике Беларусь дети с фенилкетонурией относятся к категории детей-инвалидов. В учреждениях образования им должно предоставляться бесплатное питание (двух- или трехразовое в зависимости от времени пребывания в учреждении образования) и детям до 18 лет, а также беременным женщинам предоставляется бесплатное лечебное питание.

Остается открытым вопрос о продолжительности диетотерапии. Большинство авторов считают нецелесообразным прекращение диетотерапии ранее 10 лет [23–26].

В США и Канаде 111 центров наблюдают 6950 больных с фенилкетонурией, большинство из них рекомендует пожизненный контроль вводимого с диетой фенилаланина [27].

Таким образом, до настоящего времени не решен вопрос о продолжительности проводимого лечения и возможных сроках его окончания.

Основное требование к питанию детей с фенилкетонурией – это отсутствие фенилаланина в пищевых продуктах, которое обеспечивается соблюдением низкобелковой или безбелковой диеты.

Организация питания детей с фенилкетонурией осуществляется с учетом длительности их пребывания в учреждении дошкольного образования (от 3,5 ч до 12 ч) и в соответствии с Инструкцией об

организации питания детей с фенилкетонурией, которой определены перечень продуктов для питания и примерный рацион (меню) для детей в возрасте 3–6 лет, рекомендуемые нормы выхода готовых блюд. Примерный рацион (меню) для питания детей с фенилкетонурией в учреждении образования составляется с учетом получения ребенком необходимого количества лечебной смеси. Примерный рацион (меню) для питания детей с фенилкетонурией в общеобразовательных школах отсутствует и разрабатывается комбинатами школьного питания на основе Инструкции об организации питания детей с фенилкетонурией в возрасте 3–6 лет.

Детям до 18 лет и беременным женщинам, больным фенилкетонурией, предоставляется бесплатное лечебное питание. Плата за питание в учреждениях дошкольного образования не взимается с родителей (законных представителей) детей-инвалидов, к которым относятся и дети с фенилкетонурией.

Алгоритм приобретения учреждениями образования продуктов питания определен следующими нормативными правовыми актами:

- ♦ Указами Президента Республики Беларусь от 17.11.2008 № 618 «О государственных закупках в Республике Беларусь», от 31.12.2013 № 590 «О некоторых вопросах государственных закупок товаров (работ, услуг)»,

- ♦ постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 20.12.2008 № 1987 «О некоторых вопросах осуществления государственных закупок», от 22.07.2014 № 703 «Об утверждении Правил продажи отдельных видов товаров и осуществления общественного питания и Положения о порядке разработки и утверждения ассортиментного перечня товаров, ассортиментного перечня продукции общественного питания» и другими.

В настоящее время нормативными правовыми актами регламентированы следующие варианты организации питания детей с фенилкетонурией в учреждениях образования:

- 1) с использованием продуктов, приобретенных учреждениями образования,
- 2) с использованием продуктов, приобретенных учреждениями образования, и отдельных специализированных безбелковых (низкобелковых) пищевых продуктов, приобретенных родителями (законными представителями) воспитанников.

Приобретаемые учреждением дошкольного образования специализированные пищевые продукты должны иметь свидетельство о государственной регистрации. Маркировка отдельных видов специализированной пищевой продукции согласно техническим регламентам Таможенного союза ТР ТС 027/2012 «О безопасности отдельных видов специализированной пищевой продукции, в том числе диетического лечебного и диетического профилактического питания» и ТР ТС 022/2011 «Пищевая продукция в части ее маркировки» должна содержать на потребительской упаковке сведения о производителе, дате изготовления и сроке годности, условиях хранения, назначении продукции, пищевой и энергетической ценности, рекомендуемых дозировках, способах приготовления (при необходимости).

К приему и использованию в питании воспитанников не допускаются пищевые продукты с истекшими сроками годности и признаками недоброкачества, особо скоропортящиеся и скоропортящиеся пищевые продукты на истечении срока годности.

При организации питания детей с фенилкетонурией требование сотрудниками учреждений образования у родителей (законных представителей) воспитанников доплаты за организацию питания детей с фенилкетонурией, дополнительных документов на принесенные ими специализированные безбелковые (низкобелковые) пищевые продукты, отдельной посуды, весов и пр. не допустимо.

Кроме того, с целью организации качественного питания детей с фенилкетонурией в учреждениях образования Министерством образования приняты следующие меры:

1. Подготовлены информационные материалы по организации питания детей с фенилкетонурией для включения в раздел «Организация питания воспитанников в учреждениях дошкольного образования» инструктивно-методического письма Министерства образования «Приоритетные направления деятельности системы дошкольного образования в 2018/2019 учебном году».

2. Направлено письмо в Министерство здравоохранения от 05.04.2018 № 02-02-16/2994/дс о необходимости разработки норм питания для детей с фенилкетонурией с целью внесения изменений (дополнений) в постановление № 317 в части повышения денежных норм расходов на питание обучающихся, в том числе больных фенилкетонурией.

Диеты для таких пациентов предполагали пожизненное питание, содержащее низкие концентрации ФА, при этом тяжелую умственную отсталость можно эффективно предотвратить [28]. Тем не менее, этот подход также связан с риском дефицита питательных веществ и обнаружением вторичных проблем [29]. Впервые о вторичных проблемах сообщалось в 1962 г. Одним из осложнений, наблюдаемых у пациентов, получавших лечение с раннего возраста, являлся аномальный статус кости [30], а именно низкая минеральная плотность кости. Замедление роста и ранний остеопороз могут быть вызваны недостатком минералов и витаминов, в диете с ограниченным содержанием ФА [31–33]. Также характерен дефицит витаминов и минеральных веществ в организме, который вклю-

чает также недостаток селена и витамина В₁₂, низкий уровень ферритина, железа и концентрации цинка в плазме, нарушение антиоксидантного статуса. Подтвержден низкий уровень концентрации цепных полиненасыщенных жирных кислот омега-3.

Дефицит витаминов и минеральных веществ возникает из-за:

- ♦ нехватки белковых, витаминных и минеральных заменителей, содержащих специфические микроэлементы, например, селен;
- ♦ низкой биодоступности микроэлементов в добавках;
- ♦ неупотребления белковых заменителей с минеральными или витаминными добавками или же витаминов и минеральных добавок отдельно.

Некоторые данные подтверждают более высокую степень распространения ожирения у взрослых пациентов с фенилкетонурией в отношении к общему населению.

Для определения основных проблем организации школьного питания детей, страдающих фенилкетонурией, проведен анализ предоставляемого питания (на примере комбината школьного питания Октябрьского района г. Гродно).

Анализ питания проводился путем расчета биологической ценности рациона двухнедельного меню. При расчетах использовались данные из справочника Таблиц химического состава и калорийности российских продуктов питания, под редакцией Скурихина И.М., а также базы данных Министерства сельского хозяйства США (USDA SR 23), в которой скомпилированы данные из разных источников – опубликованных и неопубликованных. Первыми являются научные литературные источники. Вторые – взяты напрямую от индустриальных пищевых производителей, прочих правительственных агентств и исследований по контракту Службы сельскохозяйственных исследований (USDA).

На основании расчетов биологической ценности рационов представлены были получены следующие данные, представленные в табл. Нормы потребностей установлены в соответствии с постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 20 ноября 2012 г. № 180 «Об утверждении Санитарных норм и правил «Требования к питанию населения: нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Республики Беларусь».

Таблица 1. Содержание нутриентов в рационах питания
Table 1. Table of nutrients in diets

Наименование нутриентов	Нормы потребностей	Среднее содержание нутриентов за день		Содержание от нормы, %	
		1–3 неделя	2–4 неделя	1–3 неделя	2–4 неделя
Кальций, мг	1200	68,96	32,80	5,75	2,73
Фосфор, мг	1200	95,52	60,11	7,96	5,01
Магний, мг	300	51,00	29,75	17,00	9,92
Калий, мг	1500	902,82	518,73	60,19	34,58
Железо, мг	15	5,85	3,14	38,99	20,96
Цинк, мг	12	0,85	0,49	7,11	4,11
Йод, мг	0,15	0,17	0,15	112,47	97,35
Медь, мг	0,8	0,42	0,24	52,35	29,48
Селен, мг	0,04	0,0003	0,0003	0,95	0,69
Хром, мг	0,03	0,01	0,004	33,84	15,06
Фтор, мг	4	0,03	0,01	0,83	0,32
Витамин А, мкг	800	25,52	15,63	3,19	1,95
Витамин В ₁ , мг	1,3	0,15	0,1	11,26	7,41
Витамин В ₂ , мг	1,5	0,11	0,06	7,25	3,67
Витамин В ₃ , мг	3,5	0,57	0,41	16,28	11,85
Витамин В ₆ , мг	1,6	0,33	0,22	20,40	14,02
Витамин В ₁₂ , мг	3	0,01	0,01	0,32	0,20
Витамин РР (ниацин), мг	18	1,61	1,1	8,96	6,11
Витамин С, мг	70	32,65	10,99	46,64	15,70
Витамин Е, мг	12	1,13	0,55	9,41	4,59
Витамин D, мкг	10	0	0	0	0
Фенилаланин, мг	10 мг/кг	160	130		

Примечание – источник: собственная разработка

Анализ показал недостаточное поступление кальция, фосфора, цинка, витамина B₁₂ и витамина А, а также практически полное отсутствие селена, фтора и витамина Д. Содержание фенилаланина в рационе находится в районе верхних границ нормы допустимой суточной нормы для детей.

Заключение. Полученные результаты подтверждают представленные выше данные о вторичных проблемах и осложнениях, наблюдаемых у пациентов, получавших лечение с раннего возраста, что объясняется вызванным недостатком минералов и витаминов, в диете с ограниченным содержанием ФА. Это вызвано, прежде всего, ограниченным перечнем продуктов, рекомендуемых для питания. Данная диета содержит критически низкое содержание кальция, что и является следствием возникновения в дальнейшем проблем, связанных с аномальным статусом кости. Обобщая данные анализа меню, в качестве объекта исследования для расширения ассортимента продукции могут быть выбраны продукты на основе растительного сырья, которые для повышения биологической ценности дополнительно обогащены кальцием и витамином Д. Это позволит не только разнообразить рацион питания, но и частично решить проблему дефицита макро- и микронутриентов, а также витаминов в рационе.

Список использованных источников

1. Sumaily, K.M. Phenylketonuria: A new look at an old topic, advances in laboratory diagnosis, and therapeutic strategies / K.M. Sumaily, A.H. Mujamammi // *Int J Health Sci (Qassim)*. – 2017. – No. 11, № 5. – P. 63–70.
2. Горячко, А.Н. Наследственные болезни обмена веществ у новорожденных детей : учеб.- метод. пособие / А.Н. Горячко, Г.Ф. Елиневская, В.Л. Бутыгина. – Минск : БГМУ, 2009. – 32 с.
3. Bélanger-Quintana, A. Up to date knowledge on different treatment strategies for phenylketonuria / A. Bélanger-Quintana, A. Burlina, C.O. Harding, A.C. Muntau // *Mol Genet Metab.* – 2011. – No. 104. – P. 19–25. Блюмина, М.Г. Интеллектуальный дефект при фенилкетонурии, его динамика и структура. / М.Г. Блюмина // *Невропатология и психиатрия*. – 1972. – № 2. – С. 72–280.
4. Demirdas, S. Bone health in phenylketonuria: a systematic review and meta-analysis. / S. Demirdas, K.E. Coakley, P.H. Bisschop, C.E.M. Hollak, A.M. Bosch, R.H. Singh // *Orphanet J Rare Dis*. – 2015. – No. 10. – P. 17.
5. Цукерман, Г.Л. Опыт массовой диагностики наследственных нарушений обмена веществ в Белорусской ССР / Г.Л. Цукерман, А.Л. Кучинский, С.А. Васюк, Н.Б. Гусина // *Профилактика наследственных болезней* ; Под ред. Н. Бочкова. – М., 1987. – С. 67–87.
6. Galagan, V. Phenylketonuria among newborns in Kiev: diagnostics and treatment / V. Galagan, O. Timchenk, N. Olhovich // *Meeting of the Intern. Society for Neonatal Screening “Neonatal screening from the spot to diagnosis and treatment”*. – 2002. – P.61.
7. Новиков, П.В. Состояние медико-генетической помощи детям и основные задачи ее дальнейшего развития и совершенствования в Российской Федерации / П.В. Новиков // *Бюллетень Рос. общества мед. генетиков*. – №2(9). – М., 1999. – С. 6.
8. Ounap, K. Development of the phenylketonuria screening programmer in Estonia. / K. Ounap, H. Lillevali, A. Metspalu, M. Lipping-Sitska // *J. Med. Screen*. – 1998. – No 5, №1. – P. 22–23.
9. Юргелявичус, В.В. Частота и геногеография фенилкетонурии в Литовской ССР / В.В. Юргелявичус // *Пятый съезд Всесоюз. общ. генет. и селекционеров им.Н.Н.Вавилова: Тез. докл.* – Москва. – 1987. – Т.2. – С. 126–127.
10. Мартинсон А.Э. Разработка программы наследственных дефектов обмена и ее использование для оценки распространенности наследственных дефектов обмена в Латвийской ССР : автореф. дисс. канд. биол. наук / А.Э. Мартинсон. – М., 1978. – 17 с.
11. Scriver, C.R. PANDb 2003: what a locus- specific knowledgebase can do. / C.R. Scriver, M. Hurtubise, D. Konecki // *Hum. Mutat*. – 2003. – V. 21. – P. 333–344.
12. Bickel, H. Influence of phenylalanin intake on phenylketonuria. / H. Bickel // *Lancet*. – 1953. – No. 2. – P. 812.
13. Бушуева, Т.В. Современные принципы организации лечебного питания у детей разного возраста с фенилкетонурией. / Т.В. Бушуева, Т.Э. Боровик // *Вопросы современной педиатрии*. – 2010.
14. Бушуева, Т.В. Сравнительная оценка использования специализированных продуктов «Гетрафен» и «Фенил-фри» в диетотерапии детей, больных фенилкетонурией / Т.В. Бушуева, О.А. Вшесинская, В.М. Коденцова // *Вопр. питан.* – 1998. – № 2. – С. 14–18.
15. Calomme, M. Effects of selenium supplementation on thyroid hormone metabolism in phenylketonuria subjects on a phenylalanine restricted diet. / M. Calomme, J. Vanderpas, B. Francois // *Biol. Trace. Elem. Res*. – 1995. – No. 47, № 1–3. – P. 349–353.

16. Hillman, L. Decreased bone mineralization in children with phenylketonuria under treatment. / L. Hillman, M. Calomme, J. Vanderpas, B. Francois // *Eur. J. Pediatr.* – 1996. – No. 155. – P. 148–152.
17. Об утверждении Санитарных норм и правил «Требования к питанию населения: нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Республики Беларусь»: постановление Министерства Здравоохранения Республики Беларусь 20 ноября 2012 г. № 180. – Введ. 01.07.13. – Минск : Министерство Здравоохранения Республики Беларусь, 2012. – 34 с.
18. Jochum, F. Effects of a low selenium state in patients with phenylketonuria. / F. Jochum, K. Terwolbeck, H. Meinhold // *Acta-Paediatr.* – 1997. – No. 86, №7. – P. 775–777.
19. Schulpis, K.H. Haemostatic variables in phenylketonuric children under dietary treatment. / K.H. Schulpis, M. Platokouki, E.D. Papakonstantinou // *J. Inherit. Metab. Dis.* – 1996. – No. 19, № 5. – P. 603–609.
20. Cockburn, P. Recommendations for protein and amino acid intake in phenylketonuric patients. / P. Cockburn, B.J. Clark // *Eur. j. Pediatr.* – 1996. – No. 155. – P. 125.
21. Лебедев Б.В., Блюмина М.Г. Фенилкетонурия у детей / Б.В. Лебедев, М.Г. Блюмина. – М. : Медицина, 1972. – 160 с.
22. Potocnik, U. Long-term follow-up of children with classical phenylketonuria after diet discontinuation: a review. / U. Potocnik, K. Widhalm // *J. Am. Coll. Nutr.* – 1994. – No. 13, №3. – P. 232–236.
23. Azen, C. Summary of findings from the United States Collaborative Study of children treated for phenylketonuria. / C. Azen, R. Koch, E. Friedman // *Eur. J. Pediatr.* – 1996. – No. 155. – P. 29–32.
24. Burgar, P. Neuropsychologic functions of early treated patients with phenylketonuria, on and off diet: results of a cross-national and cross-sectional study. / P. Burgar, P. Rey, A. Rupp // *Pediatr. Res.* – 1997. – No. 41, № 3. – P. 368–374.
25. Griffiths, P. Neuropsychological outcome of experimental manipulation of phenylalanine intake in treated phenylketonuria. / P. Griffiths, N. Ward, A. Harvie, F. Cockburn // *J. Inherit. Metab. Dis.* – 1998. – No. 21, № 1. – P. 29–38.
26. Fisch, R.O. Phenylketonuria: current dietary treatment practices in the United States and Canada. / R.O. Fisch, R. Matalon, S. Weisberg, K. Michals // *J. Am. Col I. Nutr.* – 1997. – No. 16, № 2. – P. 147–151.
27. Hudson, F.P. The termination of dietari treatment. / F.P. Hudson // *Phenylketonuria and same other inborn errors of amino acicl. metabolism, Stittgart.* – 1971. – P. 273–277.
28. Enns, G.M. Suboptimal outcomes in patients with PKU treated early with diet alone: Revisiting the evidence. / G.M. Enns, R. Koch, V. Brumm, E. Blakely, R. Suter, E. Jurecki // *Mol Genet Metab.* – 2010. – No. 101. – P. 99–109.
29. Feinberg, S.B. Roentgenologic findings in growing long bones in phenylketonuria. / S.B. Feinberg, R.O. Fisch // *Preliminary study. Radiology.* – 1962. – No.78. – P. 394.
30. Arnold, G.L. Protein insufficiency and linear growth restriction in phenylketonuria. / G.L. Arnold, C.J. Vladutiu, R.S. Kirby, E.M. Blakely, J.M. Deluca. // *J Pediatr.* – 2002. – No. 141. – P.243.
31. Barat, P. The impact of the control of serum phenylalanine levels on osteopenia in patients with phenylketonuria. / Barat P, Barthe N, Redonnet-Vernhet I, Parrot F. // *Eur J Pediatr.* – 2002.
32. Acosta, P.B. Nutrient intakes and physical growth of children with phenylketonuria undergoing nutrition therapy. / P.B. Acosta, S. Yannicelli, R. Singh, S. Mofidi, R. Steiner, E. DeVincentis // *J Am Diet Assoc.* – 2003.
33. О нормах питания и денежных нормах расходов на питание обучающихся, а также участников образовательных мероприятий из числа лиц, обучающихся в учреждениях образования: постановление Совета Министров Республики Беларусь от 27 апреля 2013 г. № 317 с изменениями и дополнениями от 22 ноября 2017 г. (постановление Совета Министров Республики Беларусь № 879). – Введ. 30.04.13. – Минск : Совет Министров Республики Беларусь, 2013. – 51 с.

References

1. Sumaily K.M., Mujamammi A.H. Phenylketonuria: A new look at an old topic, advances in laboratory diagnosis, and therapeutic strategies. *Int J Health Sci (Qassim)*, 2017, no. 11(5), pp. 63–70.
2. Goryachko A.N. Nasledstvennye bolezni obmena veshchestv u novorozhdennyh detej [*The Hereditary diseases of metabolism in newborns*]. Minsk, BGMU, 2009, 32 p. (in Russian).
3. Bйlanger-Quintana A., Burlina A., Harding C.O., Muntau A.C. Up to date knowledge on different treatment strategies for phenylketonuria. *Mol Genet Metab*, 2011, no. 104, pp. 19–25.
4. Blumina M. G. Intellektual'nyj defekt pri fenilketonurii, ego dinamika i struktura [*Intellectual defect in phenylketonuria, its dynamics and structure*]. *Neuropathology and psychiatry*, 1972, no. 2, pp. 72–280 (in Russian).
5. Demirdas S., Coakley K.E., Bisschop P.H., Hollak C.E., Bosch A.M., Singh R.H. Bone health in phenylketonuria: a systematic review and meta-analysis. *Orphanet J Rare Dis*, 2015, no. 10, p. 17.

6. Tsukerman G.L., Kuchinsky A.L., Vasyuk S.A., Gusina N.B. Opyt massovoy diagnostiki nasledstvennyh narushenij obmena veshchestv v Belorusskoj SSR [*Experience of mass diagnostics of hereditary metabolic disorders in the BSSR*], Profilaktika nasledstvennyh boleznej [*Prevention of hereditary diseases*], Moscow, 1987, pp. 67–87 (in Russian).
7. Galagan V., Timchenko O., Olhovich N. Phenylketonuria among newborns in Kiev: diagnostics and treatment. Meeting of the Intern. Society for Neonatal Screening “Neonatal screening from the spot to diagnosis and treatment”, 2002, p. 61.
8. Novikov P.V. Sostoyanie mediko-geneticheskoy pomoshchi detyam i osnovnye zadachi ee dal'nejshego razvitiya i sovershenstvovaniya v Rossijskoj Federacii [*The state of medical-genetic assistance to children and the main tasks of its further development and improvement in the Russian Federation*], Byulleten' Rossijskogo obshchestva medicinskih genetikov [*Bulletin of the Russian Society of Medical Genetics*], Moscow, 1999, no. 2 (9), p. 6 (in Russian).
9. Ounap K., Lillevali H., Metspalu A., Lipping-Sitska M. Development of the phenylketonuria screening programme in Estonia. *J. Med. Screen*, 1998, no 5(1), pp. 22–23.
10. Jurgeliavichus V.V. CHastota i genogeografiya fenilketonurii v Litovskoj SSR [*Frequency and genogeography of phenylketonuria in the Lithuanian SSR*], Tezisy dokladov 5 s'ezda Vsesoyuznogo obshchestva genetikov i selekcionerov imeni N.N.Vavilova: [*5th Congress of All-Union General and breeders named after N.N.Vavilov*], Moscow, 1987, no. 2, pp. 126–127 (in Russian).
11. Martinson A.E. Razrabotka programmy nasledstvennyh defektov obmena i ee ispol'zovanie dlya ocenki rasprostranennosti nasledstvennyh defektov obmena v Latvijskoj SSR: Avtoreferat Diss. kand. biol. nauk [*Development of the program of hereditary exchange defects and its use for estimation of prevalence of hereditary exchange defects in the Latvian SSR. Abstract of the thesis of the candidate of Biol. sciences*]. Moscow, 1978. 17 p. (in Russian).
12. Scriver C.R., Hurtubise M., Konecki D. PAHdb 2003: what a locus-specific knowledgebase can do. *Hum. Mutat*, 2003, V. 21, pp. 333–344.
13. Bickel H. Influence of phenylalanine intake on phenylketonuria. *Lancet*, 1953, no. 2, pp. 812.
14. Bushueva T.V., Borovik T.E. Sovremennye principy organizacii lechebnogo pitaniya u detej raznogo vozrasta s fenilketonuriej [*Modern principles of the organization of therapeutic nutrition in children of different ages with phenylketonuria*]. Questions of modern pediatrics, 2010 (in Russian).
15. Bushueva T.V., Vshesinskaya O.A., Kodentsova V.M. Sravnitel'naya ocenka ispol'zovaniya specializirovannyh produktov “Getrafen” i “Fenil-fri” v dietoterapii detej, bol'nyh fenilketonuriej [*Comparative evaluation of the use of specialized products “Getrafen” and “Phenyl-free” in the diet therapy of children with phenylketonuria*]. Nutritional issues, 1998, no. 2, pp. 14–18 (in Russian).
16. Calomme M., Vanderpas J., Francois B. Effects of selenium supplementation on thyroid hormone metabolism in phenylketonuria subjects on a phenylalanine restricted diet. *Biol. Trace. Elem. Res.*, 1995, no. 47(1–3), pp. 349–353.
17. Hillman L., Schlotzhauer C., Lee D. Decreased bone mineralization in children with phenylketonuria under treatment. *Eur. J. Pediatr*, 1996, no. 155, pp. 148–152.
18. Postanovlenie Ministerstva Zdravookhraneniia Respubliki Belarus № 180. Ob utverzhdenii Sanitarnykh norm i pravil. Trebovaniia k pitaniunaselenuia: normy fiziologicheskikh potrebnosti v energii i pishchevykh veshchestvakh dlia razlichnykh grupp naseleniia Respubliki Belarus'» [*Resolution of the Ministry Of Health of the Republic of Belarus on November 20, 2012 No. 180. About the approval of Sanitary standards and rules “Requirements to population food: standards of physiological needs for energy and feedstuffs for various groups of the population of Republic of Belarus*]. Minsk, Ministry Of Health of the Republic of Belarus, 2012, 34 p. (in Russian).
19. Jochum F., Terwolbeck K., Meinhold H. Effects of a low selenium state in patients with phenylketonuria. *Acta-Paediatr*, 1997, no. 86(7), pp. 775–777.
20. Schulpis K.H., Platokouki M., Papakonstantinou E.D. Haemostatic variables in phenylketonuric children under dietary treatment. *J. Inherit. Metab. Dis.*, 1996, no. 19(5), pp. 603–609.
21. Cockburn P., Clark B.J. Recommendations for protein and amino acid intake in phenylketonuric patients. *Eur. j. Pediatr*, 1996, no. 155, p. 125.
22. Lebedev B.V., Blumina M.G. Fenilketonuriya u detej [*Phenylketonuria in children*]. Moscow, Publ. Medicine, 1972, 160 p. (in Russian).
23. Potocnik U., Widhalm K. Long-term follow-up of children with classical phenylketonuria after diet discontinuation: a review. *J. Am. Coll. Nutr*, 1994, no. 13(3), pp. 232–236.
24. Azen C., Koch R., Friedman E. Summary of findings from the United States Collaborative Study of children treated for phenylketonuria. *Eur. J. Pediatr*, 1996, no. 155, pp. 29–32.
25. Burgar P., Rey P., Rupp A. Neuropsychologic functions of early treated patients with phenylketonuria, on and off diet: results of a cross-national and cross-sectional study. *Pediatr. Res*, 1997, no. 41(3), pp. 368–374.
26. Griffiths P., Ward N., Harvie A., Cockburn F. Neuropsychological outcome of experimental manipulation of phenylalanine intake in treated phenylketonuria. *J. Inherit. Metab. Dis*, 1998, no. 21(1), pp. 29–38.

27. Fisch R.O., Matalon R., Weisberg S., Michals K. Phenylketonuria: current dietary treatment practices in the United States and Canada. *J. Am. Col. I. Nutr.* 1997, no. 16(2), pp. 147–151.
28. Hudson F.P. The termination of dietari treatment: Phenylketonuria and same other inborn errors of amino acicl. metabolism. Stittgart, 1971, pp. 273–277.
29. Enns GM, Koch R, Brumm V, Blakely E, Suter R, Jurecki E. Suboptimal outcomes in patients with PKU treated early with diet alone: Revisiting the evidence. *Mol Genet Metab*, 2010, no. 101, pp. 99–109.
30. Feinberg SB, Fisch RO. Roentgenologic findings in growing long bones in phenylketonuria. Preliminary study: *Radiology*. 1962, no.78, p. 394.
31. Arnold G.L, Vladutiu C.J, Kirby R.S, Blakely E.M, Deluca J.M. Protein insufficiency and linear growth restriction in phenylketonuria. *J Pediatr*, 2002, no. 141, p.2 43.
32. Barat P, Barthe N, Redonnet-Vernhet I, Parrot F. The impact of the control of serum phenylalanine levels on osteopenia in patients with phenylketonuria. *Eur J Pediatr*, 2002.
33. Acosta P.B, Yannicelli S, Singh R, Mofidi S, Steiner R, DeVincentis E. Nutrient intakes and physical growth of children with phenylketonuria undergoing nutrition therapy. *J Am Diet Assoc*. 2003.
34. Postanovlenie Soveta Ministrov Respubliki Belarus № 317 ot 27 aprelya 2013 g. O normakh pitaniia i denezhnykh normakh raskhodov na pitanie obuchaiushchikhsia, a takzhe uchastnikov obrazovatel'nykh meropriatii iz chisla lits, obuchaiushchikhsia v uchrezhdeniiakh obrazovaniia [*Resolution of the Council Of Ministers of the Republic of Belarus no. 317 of April 27, 2013. About norms of food and monetary norms of expenses on food of students and also participants of educational actions from among the persons studying in institutions of education*]. Minsk, Council Of Ministers of the Republic of Belarus, 2013, 51 p. (in Russian).

Информация об авторах

Троцкая Таисия Павловна – доктор технических наук, профессор, главный научный сотрудник отдела питания РУП «Научно-практический центр Национальной академии наук Беларуси по продовольствию» (ул. Козлова, 29, 220037, г. Минск, Республика Беларусь). E-mail: trotskayataya@mail.ru

Чугай Наталия Валентиновна – старший преподаватель кафедры технологии, физиологии и гигиены питания учреждения образования «Гродненский государственный университет имени Янки Купалы» (ул. БЛК 50, кааб. 403, 230009, г. Гродно, Республика Беларусь). E-mail: mailnv.chugai@mail.ru

Information about authors

Trotskaya Taisia P. – Doctor of technical sciences, professor, chief researcher of the nutrition department of RUE «Scientific and practical center of the National Academy of Sciences of Belarus for food» (29 Kozlova str., 220037, Minsk, Republic of Belarus). E-mail: trotskayataya@mail.ru

Chuhai Natallia V. – Senior teacher, Department of technology, physiology and hygiene of food, YankaKupala State University of Grodno (50 BLK, room 403, 230009, Grodno, Republic of Belarus). E-mail: mailnv.chugai@mail.ru