

УДК 642.58: 641.05
[https://doi.org/10.47612/2073-4794-2022-15-3\(57\)-32-39](https://doi.org/10.47612/2073-4794-2022-15-3(57)-32-39)

Н.В. Сычевская

*Учреждение образования «Гродненский государственный университет имени Янки Купалы»,
г. Гродно, Республика Беларусь, nv.chugai@mail.ru*

СОСТОЯНИЕ И ОСОБЕННОСТИ ОРГАНИЗАЦИИ ПИТАНИЯ ДЕТСКОГО НАСЕЛЕНИЯ С ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ В УЧРЕЖДЕНИЯХ ОБРАЗОВАНИЯ

Аннотация. Генетически обусловленная патология фенилкетонурия характеризуется нарушением гидроксилирования фенилаланина, накоплением аминокислоты и ее метаболитов в физиологических жидкостях и тканях с последующим тяжелым поражением центральной нервной системы. Клиническая картина заболевания развивается лишь при поступлении фенилаланина в организм ребенка, поэтому для лечения назначается специальная диета. Целью исследования является качественное и количественное исследование проблем и особенностей организации питания детского населения с фенилкетонурией в некоторых учреждениях образования Республики Беларусь. В качестве объекта исследования рассмотрены рационы питания детей с фенилкетонурией, а для оценки разнообразия рационов был использован коэффициент разнообразия по обеденным блюдам. На основании анализа дневных рационов питания, предоставляемых в Брестской области (г. Брест), Витебской области (г. Витебск), Гомельской области, Гродненской области (Слонимский район, Ошмянский район), Могилевской области (г. Могилев) были сформулированы основные проблемы организации питания, определено содержание макро- и микронутриентов в дневных рационах питания детей с фенилкетонурией, предоставляемых в учреждениях образования Брестской, Витебской, Гомельской, Гродненской и Могилевской областей. Также были выявлены слабые стороны и недостатки предлагаемого питания, а также определены способы его совершенствования.

Ключевые слова: фенилкетонурия, фенилаланин, рационы питания, учреждения образования, пищевая ценность.

N. V. Sycheuskaya

*Institution of Higher Education «Yanka Kupala State University of Grodno», Grodno,
Republic of Belarus*

STATE AND FEATURES OF NUTRITION ORGANIZATION FOR CHILDREN WITH PHENYLKETONURIA IN EDUCATIONAL INSTITUTIONS

Abstract. Phenylketonuria is a genetically determined pathology characterized by impaired hydroxylation of phenylalanine, accumulation of amino acids and its metabolites in physiological fluids and tissues, followed by severe damage to the central nervous system. The clinical picture of the disease develops only when phenylalanine enters the child's body, so a special diet is prescribed for treatment. The aim of the research is qualitative and quantitative study of the problems and peculiarities of the organization of nutrition of children with phenylketonuria in educational institutions of the Republic of Belarus. The diets of children with phenylketonuria were considered as the object of the study, and the coefficient of diversity for lunch dishes was used to assess the diversity of diets. Based on the analysis of daily food rations provided in the Brest region (Brest), Vitebsk region (Vitebsk), Gomel region, Grodno region (Slonim district, Oshman district), Mogilev region (Mogilev), the main problems of nutrition organization were formulated, the content of macro- and micronutrients in daily diets of children with phenylketonuria provided in educational institutions of Brest, Vitebsk, Gomel, Grodno and Mogilev regions were determined. Weaknesses and shortcomings of the proposed nutrition were also identified, as well as ways to improve it.

Key words: phenylketonuria, phenylalanine, nutrition, educational institutions, nutritional value.

Введение. Фенилкетонурия — наследственная аминокислотопатия, связанная с нарушением метаболизма фенилаланина, в результате мутационной блокады ферментов, приводящая к стойкой хронической интоксикации и поражению центральной нервной системы с выраженным снижением интеллекта и неврологическим дефицитом [1, 2]. В странах постсоветского пространства, по данным неонатального скрининга наибольшая частота заболевания (1:5578) отмечена в Республике Беларусь [3] и Украине (1:5750) [4]. В Беларуси выявлена более высокая частота заболевания в Брестской (1:3954) и Гродненской (1:3901) областях, более низкая в Могилевской (1:8772) и Минской (1:7596) областях [3].

Согласно классическим представлениям, у детей с фенилкетонурией светлая кожа, голубые глаза, рыжие волосы. Не смотря на это, часто фенилкетонурия диагностируется и у темно-волосых детей с карими глазами, однако кожа и цвет глаз этих детей всегда светлее их родителей и здоровых братьев и сестер. Помимо задержки психического развития у детей с фенилкетонурией наблюдаются неврологические нарушения: повышенный мышечный тонус, высокие рефлексы, появление патологических рефлексов, клонусы, мелкий тремор, постоянные непроизвольные движения пальцев, вращательные движения рук или раскачивание тела из стороны в сторону и микроцефалия (68–94 % случаев). Дети с фенилкетонурией, как правило, рождаются в срок с нормальной массой и клинических отклонений у новорожденных не наблюдается [5]. Клиническая картина заболевания развивается лишь при поступлении фенилаланина в организм ребенка с пищей, поэтому для лечения ФКУ назначается специальная диета [6].

Лечебное питание — это эффективный метод лечения классической фенилкетонурии, позволяющий предупредить тяжелое поражение центральной нервной системы и социально адаптировать пациентов с этим заболеванием [7-8]. Для больных фенилкетонурией, независимо от возраста, сохраняется запрет на продукты наиболее богатые фенилаланином, такие как мясо, рыба и изделия из них, творог, твердые сыры, бобовые, куриные яйца и орехи. В рацион пациентов старшего возраста с учетом толерантности к фенилаланину в ограниченном количестве могут входить молоко, сметана не менее 25%, йогурт (белок не более 2,8 г/100 мл), молоко сгущенное с сахаром, рис отварной, кукурузная крупа [9-11].

Если не проводить диетотерапию, то развитие детей с фенилкетонурией будет несколько замедлено, но в первые месяцы жизни оно рассматривается как норма, и лишь к 6–8 месяцам задержка психомоторного развития становится очевидной. В дальнейшем в наибольшей степени страдает развитие речи, а также помимо задержки психомоторного развития выявляются симптомы повышенной возбудимости и рвоты. Примерно у 1/3 детей, не соблюдающих безбелковую диету, развивается экзема, сохраняющаяся до 3–4 лет, а также типичен своеобразный «мышинный» запах от пеленок, связанный с наличием в моче фенилуксусной кислоты, имеющей неприятный запах [6].

Объект исследования — рационы питания детей с фенилкетонурией, предоставляемых в Брестской области (г. Брест), Витебской области (г. Витебск), Гомельской области, Гродненской области (Слонимский район, Ошмянский район), Могилевской области (г. Могилев). Целью исследования является качественное и количественное исследование проблем и особенностей организации питания детского населения с фенилкетонурией в некоторых учреждениях образования Республики Беларусь.

Основное требование к питанию детей с фенилкетонурией — это отсутствие фенилаланина (незаменимой аминокислоты) в пищевых продуктах. Этого можно добиться обеспечив соблюдение низкобелковой или безбелковой диеты, что, несомненно, является действенным инструментом [10].

Безбелковое питание предполагает более низкое потребление продуктов, являющихся источником насыщенных и полиненасыщенных жиров, холестерина, железа, цинка, селена, кальция, витаминов А, С, D, E и B₂, B₆, B₉, B₁₂. Также данное питание характеризуется более высоким количеством потребляемых углеводов, чем у здоровых детей. Таким образом, пациенты с фенилкетонурией нуждаются в долгосрочном диетическом консультировании и ежедневном добавлении питательных микроэлементов [13].

Следует отметить некоторые преимущества данного безбелкового питания. Питание при фенилкетонурии способствует профилактике сердечно-сосудистых заболеваний, в частности, насыщенные жиры могут составлять лишь менее 7%, а полиненасыщенные — более 5% от общей энергии при поступлении менее 50 мг холестерина в день [13]. У детей с фенилкетонурией наблюдается более низкий уровень холестерина в плазме по сравнению со здоровыми детьми [14].

Результаты исследований и их обсуждение. Согласно данным научно-методического учреждения «Национальный институт образования» Министерства образования Республики Бела-

рус, среди обучающихся учреждений дошкольного и общего среднего образования Республики Беларусь зарегистрирован 191 ребенок с фенилкетонурией в возрасте от 1 года до 18 лет [15]. Сведения об обучающихся, нуждающихся в диетпитании представлены в табл. 1

Таблица 1. Сведения об обучающихся с фенилкетонурией, нуждающихся в диетпитании по состоянию на 1 марта 2022 г. [15]

Table 1. Information about students with phenylketonuria who need a diet as of March 1, 2022 [15]

Регион	Возраст, лет					
	1-3	3-6	6-10	11-13	14-17	18
Брестская область	1	6	10	6	3	0
Витебская область	3	6	14	2	5	0
Гомельская область	0	7	14	7	4	0
Гродненская область	2	5	11	10	7	0
Минская область	0	9	10	5	7	0
Могилевская область	0	5	5	3	0	0
г. Минск	3	13	8	0	0	0
ИТОГО:	9	51	72	33	26	0

Для детей с фенилкетонурией в учреждениях образования организуется диетическое (лечебное и профилактическое) питание, предоставляемое с учетом возраста детей и длительности их пребывания. К безбелковым рационам предъявляются те же требования что и для стандартного рациона — оптимальное соотношение пищевых веществ: белков, жиров и углеводов как 1:1:4 или в процентном отношении от калорийности суточного рациона как 10–15%, 30–32% и 55–60% соответственно. Суточные потребности в белках, жирах и углеводах, а также энергии установлены Постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь №180 от 20.11.2012 «Об утверждении Санитарных норм и правил «Требования к питанию населения: нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Республики Беларусь» [16].

Распределение общей калорийности суточного рациона по приемам пищи в учреждениях образования с 2–3-разового питания завтрак должен составлять 20–25%, обед — 30–35%, полдник — 10% от калорийности суточного рациона. При 4-разовом питании (12-часовой режим пребывания) на завтрак приходится 20–25% от общей калорийности суточного рациона, обед — 30–35 %, полдник — 10–15 %, ужин — 20–25 %, домашний ужин — 15 %. При организации питания детей с фенилкетонурией нормы питания не установлены, ввиду большего количества ограничений, которые необходимо соблюдать. В учреждениях дошкольного образования при 3-разовом питании (9–10,5-часовой режим пребывания) полдник должен составлять 20–25 % от суточной физиологической потребности ребенка в энергии. В учреждениях общего среднего, специального образования детям, которые не находятся в группе продленного дня, должен предоставляться второй горячий завтрак или обед. При этом калорийность второго горячего завтрака должна составлять не менее 20–25% от суточной физиологической потребности ребенка в энергии.

Организация питания детей с фенилкетонурией в учреждениях образования осуществляется в соответствии с Инструкцией об организации питания детей с фенилкетонурией, утвержденной приказом Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 14.07.2017 №793 «О некоторых вопросах организации питания детей с фенилкетонурией» [9], в которой также определены перечень продуктов для питания и двухнедельный примерный рацион (меню) для детей в возрасте 3–6 лет, на основании которого составляются дневные рационы.

Для оценки разнообразия рационов был использован коэффициент разнообразия по обеденным блюдам в связи с тем, что некоторые из рассматриваемых рационов представлены трех- и двухразовым питанием. Коэффициент разнообразия определяется как отношение количества наименований обеденных блюд и напитков и произведения количества дней, на которые разработан рацион и количества блюд и напитков в одном приеме пищи. Рацион питания, утвержденный приказом Министерства здравоохранения Республики Беларусь от №793 от 14.07.2017 [9], представляет собой рацион на 10 дней и имеет схему классического четырехразового питания: завтрак, обед, полдник и ужин. Коэффициент разнообразия блюд данного рациона составляет 52%. Основной недостаток данного двухнедельного рациона в том, что рацион разработан лишь для детей 3-6 лет. Для того, чтобы

использовать данный рацион для детей других возрастных групп, требуется провести пересчет по увеличенному выходу блюд, чтобы повысить пищевую и энергетическую ценность блюд, однако это может привести к повышению содержания фенилаланина, который ограничен суточной нормой.

При анализе питания детей с фенилкетонурией также использовались дневные рационы, предоставляемые в Брестской области (г. Брест), Витебской области (г. Витебск), Гомельской области, Гродненской области (Слонимский район, Ошмянский район), Могилевской области (г. Могилев). Коэффициенты разнообразия блюд данных рационов представлены на рис. 1.

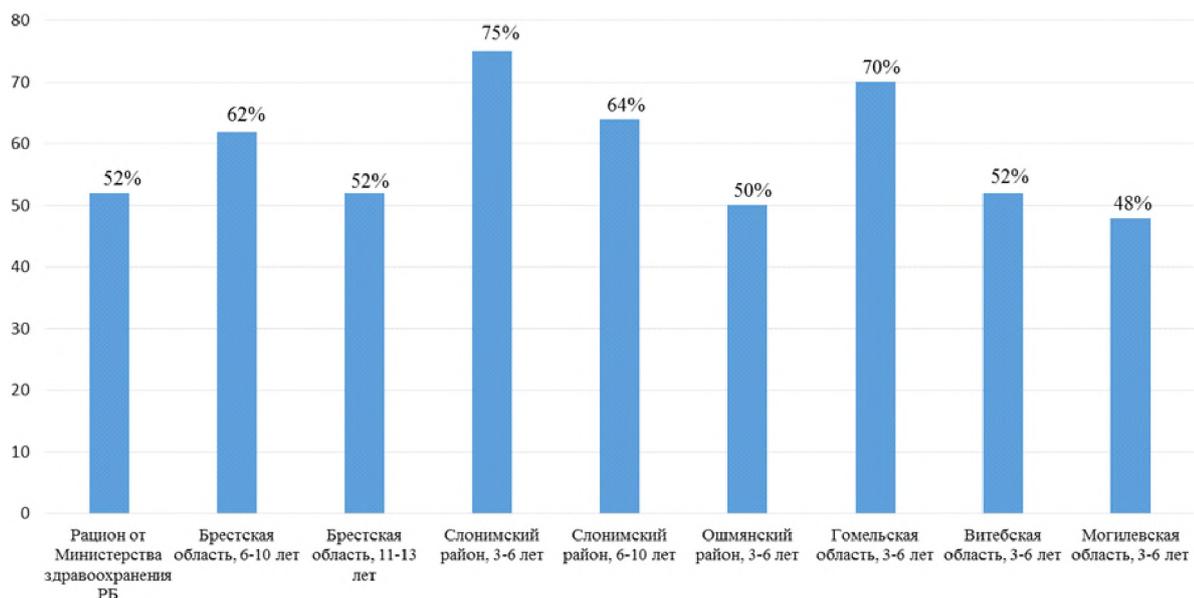


Рис. 1. Коэффициенты разнообразия блюд
Fig. 1. Coefficients of variety of dishes

В ходе изучения питания детей с фенилкетонурией, предоставляемого в Брестской области (г. Брест), были проанализированы дневные рационы двух возрастных групп — 6-10 лет и 11-13 лет. Предоставляемое питание включает один прием пищи — второй горячий завтрак (обед), калорийность которого должна составлять не менее 20–25% от суточной физиологической потребности ребенка в энергии.

Питание детей с фенилкетонурией в Гродненской области было представлено дневными рационами Слонимского (для детей 3-6 лет и 6-10 лет) и Ошмянского района. Предоставляемое питание в Слонимском районе включает три приема пищи — завтрак, обед и полдник, при этом калорийность данного рациона должна составлять не менее 70% от суточной физиологической потребности ребенка в энергии.

Семидневный дневной рацион для учреждений образования Ошмянского района Гродненской области был разработан Ошмянской центральной районной больницей для детей 3-6 лет. В Гомельской и Витебской областях питание детей с фенилкетонурией представлено только для возрастной группы 3-6 лет, при этом в Витебске питание осуществляется в соответствии с двухнедельным примерным рационом, утвержденным приказом Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 14.07.2017 №793 [9]. Предоставляемое питание в Ошмянском районе, Гомельской и Витебской областях включает четыре приема пищи — завтрак, обед, полдник и ужин, при этом калорийность данного рациона должна составлять не менее 85% от суточной физиологической потребности ребенка в энергии.

В ходе изучения питания детей с фенилкетонурией, предоставляемого в Могилевской области (г. Могилев), был проанализирован дневной рацион для возрастной группы 3-6 лет. Предоставляемое питание включает три приема пищи — завтрак, обед и полдник, при этом калорийность данного рациона должна составлять не менее 70% от суточной физиологической потребности ребенка в энергии. Содержание макро- и микронутриентов в питании детей с фенилкетонурией, предоставляемого в различных областях и районах представлено в табл. 2.

Приняв средний вес ребенка в возрасте 3-6 лет — 17,2 кг, в возрасте 7-11 лет — 27 кг, в возрасте 11-14 лет — 42 кг, в возрасте 14-18 лет — 55 кг и норму фенилаланина (по нижним границам для возможности распространения результатов на большее количество детей) 15 мг/кг, 10 мг/кг, 10 мг/кг, 10 мг/кг, соответственно, получаем, что содержание фенилаланина должно составлять не более 258, 270, 420 и 550 мг соответственно. Также следует учесть, что с возрастом потребность в белке возрастает, при этом количество допустимого содержания фенилаланина на 1 кг веса ребенка снижается и к 13 годам уменьшается с 35 до 5-15 мг на 1 кг веса в сутки [17-20], в зависимости от толерантности организма к фенилаланину. Также при анализе следует учитывать, что помимо питания учреждений образования дети, также питаются дома (завтрак или ужин).

Т а б л и ц а 2. Содержание макро- и микронутриентов в питании детей, больных фенилкетонурией
Table 2. Content of macro- and micronutrients in nutrition of children with phenylketonuria

Наименование нутриента	Рацион МЗ РБ	Брестская область, 6-10 лет	Брестская область, 11-13 лет	Слонимский район, 3-6 лет	Слонимский район, 6-10 лет	Ошмянский район, 3-6 лет	Гомельская область, 3-6 лет	Могилевская область, 3-6 лет	Витебская область, 3-6 лет
Белки, г	8,755	2,505	2,88	5,91	5,69	5,25	8,905	7,87	8,755
Жиры, г	42,96	9,74	11,825	26,565	24,105	19,22	42,975	22,27	42,96
Углеводы, г	239,37	88,7	100,72	184,31	158,425	138,27	262,025	157,645	239,37
Калорийность, ккал	1354	447,685	501,675	1107,8	946,805	739,74	1445,7	881,815	1354
Фенилаланин, мг	289,34	62,335	62,065	271,015	228,535	178,13	274,13	392,04	289,345
К, мг	2030,2	617,62	669,9	1267,7	1093,05	856,14	2040,5	1315,5	2030,25
Ca, мг	221,22	65,58	79,5	126,24	91,29	215,46	209,105	168,565	221,225
Mg, мг	148,13	57,965	79,56	140,43	117,145	84,11	184,585	115,675	148,135
P, мг	281,00	96,19	125,275	249,59	222,405	157,5	346,25	240,985	281,005
Fe, мг	9,345	4,705	5,465	4,85	4,025	16,83	9,69	6,905	9,345
Витамин А, мг	2,865	0,09	0,215	0,03	0,015	2,92	2,15	3,345	2,865
β-каротин, мг	4,665	0,98	2,585	1,835	1,675	1,48	3,995	1,98	4,665
Витамин В ₁ , мг	0,31	0,08	0,09	0,225	0,19	0,55	0,31	0,23	0,31
Витамин В ₂ , мг	0,32	0,095	0,115	0,19	0,16	0,19	0,3	0,255	0,32
Витамин РР, мг	3,755	1,075	1,1	2,165	2,48	1,98	4,1	3,35	3,755
Витамин С, мг	96,235	31,065	28,215	60,525	43,505	26,21	75,675	100,73	96,235
Витамин Д, мкг	0,035	0,055	0,055	0,035	0,005	2,1	0,095	0,125	0,035
Витамин Е, мг	5,545	1,335	1,24	3,065	3,38	1,95	6,035	3,985	5,545
Витамин К, мкг	3,24	7,9	1,715	0,6	0,23	1,35	1,18	0,28	3,24

На основании полученных данных выявлено, что содержание фенилаланина в питании не превышает приблизительной суточной нормы во всех рационах, кроме Могилевской области, в рационах которой содержание фенилаланина превышает суточную норму на 48% в течении первой недели и 55% — в течении второй. Также для всех рационов характерен значительный недостаток Ca, P, витаминов В₁, В₂, РР, жирорастворимых витаминов, особенно витаминов Д и К, а для некоторых рационов и витамина А (Брестская область и Слонимский район). Содержание калия превышено во всех исследованных рационах: почти в 2 раза в рационах Слонимского района (для детей 6-10 лет) и Ошмянского района; в 3 раза в рационах Слонимского района (для детей 3-6 лет) и Могилевской области; в 4 раза в рационах Гомельской и Витебской областях.

В питании детей с фенилкетонурией 6-10 лет и 11-13 лет в Брестской области содержание углеводов и энергетическая ценность рационов соответствуют нормам, при этом наблюдается недостаток жиров. Несмотря на то, что в данных рационах представлен только один прием пищи, можно предположить возможный недостаток в питании Ca, P, витаминов В₁, В₂, РР и жирорастворимых витаминов Д и К.

В питании детей с фенилкетонурией 3-6 лет Слонимского района содержание углеводов и энергетическая ценность рационов соответствует нормам, при этом наблюдается недостаток жиров — 30%. В питании детей с фенилкетонурией 6-10 лет этого же района содержание углеводов в рационе соответствует нормам с учетом допустимых отклонений, при этом наблюдается значительный недостаток жиров и энергетической ценности — 53%

и 33% соответственно. Полученные результаты анализа дневных рационов Слонимского района могут быть обусловлены принципами составления дневных рационов на основе лишь предельно допустимого значения содержания белка. Однако следует отметить, что данный подход не является оптимальным, так как белки продуктов содержат в своем составе различное количество фенилаланина и соответственно, может быть включено большее количество продуктов для повышения энергетической ценности и содержания жиров в рационе.

В питании детей с фенилкетонурией 3-6 лет Ошмянского района содержание углеводов в рационе практически соответствует нормам, при этом наблюдается значительный недостаток жиров и энергетической ценности — 55% и 42% соответственно.

В питании детей с фенилкетонурией 3-6 лет в Могилевской области содержание углеводов в рационе соответствует нормам с учетом допустимых отклонений, при этом наблюдается недостаток жиров и энергетической ценности — 40% и 16% соответственно.

В питании детей с фенилкетонурией 3-6 лет в Гомельской и Витебской областях содержание основных макронутриентов (жиров, углеводов) и энергетическая ценность в рационе соответствует нормам с учетом допустимых отклонений.

Заключение. Проанализированные рационы различаются как по возрастным группам обучающихся, так и по количеству приемов пищи (в зависимости от времени пребывания в учреждении образования). Также следует отметить, что изученные рационы не имеют единого подхода к нормированию содержания фенилаланина в питании, поскольку в Республике Беларусь отсутствует национальная методика определения норм фенилаланина для различных возрастных групп. Нормирование потребности в белке и допустимого содержания фенилаланина осложнено индивидуальными особенностями каждого организма, а именно уровня толерантности организма к фенилаланину, который определяется в ходе лабораторных исследований крови.

Необходимо учитывать, что помимо питания в учреждениях образования, дети также питаются дома (завтрак и/или ужин), поэтому при составлении дневных рационов необходимо стремиться к максимальному снижению содержания фенилаланина в питании, но не в ущерб разнообразию блюд.

Таким образом, можно утверждать о необходимости разработки отдельных рационов для всех возрастных групп детского населения и использовании специальных программ и сервисов для составления более индивидуализированных дневных меню в учреждениях образования. Также немаловажными являются предложения по использованию более широкого ассортимента перечня блюд, особенно мучных кондитерских изделий, для предотвращения нарушения безбелковой/низкобелковой диеты детским населением с фенилкетонурией.

Список использованных источников

1. *Sumaily, Khalid M.* Phenylketonuria: A new look at an old topic, advances in laboratory diagnosis, and therapeutic strategies / Khalid M. Sumaily, Ahmed H. Mujamammi // *Int J Health Sci (Qassim)*. — 2017. — No. 11(5). — P. 63–70.
2. Bone health in phenylketonuria: a systematic review and meta-analysis [Electronic resource] / S. Demirdas [et al.] // *Orphanet J Rare Dis*. — 2015. — No. 17. — Mode of access: <https://orjrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-015-0232-y#citeas>. — Date of access: 30.06.2022.
3. Опыт массовой диагностики наследственных нарушений обмена веществ в Белорусской ССР // Профилактика наследственных болезней / Г.Л. Цукерман [и др.] под общ. ред. Н.Г. Бочкова. — М., 1987. — С. 67–87.
4. *Galagan, V.* Phenylketonuria among newborns in Kiev: diagnostics and treatment / V. Galagan, O. Timchenk, N. Olhovich [et al.] // 5 “Meeting of the Intern. Society for Neonatal Screening “Neonatal screening from the spot to diagnosis and treatment”. — Genova. — 2002. — P.61.
5. *Бушуева, Т. В.* Современный взгляд на проблему фенилкетонурии у детей: диагностика, клиника, лечение / Т.В. Бушуева // *Вопросы современной педиатрии*. — 2010. — №9 (1). — С. 157–162.
6. *Троцкая, Т. П.* Детское питание при фенилкетонурии: актуальность проблемы / Т.П. Троцкая, Н.В. Чугай // *Наука, питание и здоровье : материалы II Международного конгресса, Минск, 03–04 октября 2019 г. / РУП «Научно-Практический Центр Национальной Академии Наук Беларуси по продовольствию»*. — Минск: ИВЦ Минфина, 2019. — С. 147–150.

7. *Горячко, А. Н.* Современные подходы к лечению фенилкетонурии и лейциноза (болезни кленового сиропа) : учеб.-метод. пособие / А.Н. Горячко. — Минск : БГМУ, 2011. — 26 с.
8. *Бушуева, Т. В.* Современные принципы организации лечебного питания у детей разного возраста с фенилкетонурией / Т.В. Бушуева, Т.Э. Боровик // Вопросы современной педиатрии. — 2010. — №9 (2). — С. 124–129.
9. О некоторых вопросах организации питания детей с фенилкетонурией [Электронный ресурс] : приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь, 14 июля 2017 г., №793 // КонсультантПлюс. Беларусь / ООО «ЮрСпектр», Нац. центр правовой информ. Респ. Беларусь. — Минск, 2022.
10. *Баранов, А. А.* Новые специализированные лечебные продукты для питания детей, больных фенилкетонурией (пособие для врачей) / А.А. Баранов, Т.Э. Боровик, К.С. Ладодо. — М. : МЗСР РФ, 2005. — 88 с.
11. Специализированные продукты лечебного питания для детей с фенилкетонурией: метод. письмо. — Москва : ФГБУ «Научный Центр Здоровья Детей» Российской Академии Медицинских Наук, 2012. — 84 с.
12. Nutrition in phenylketonuria / A. MacDonald [et al.] // *Molecular Genetics and Metabolism*. — 2011. — No.104. — P.10-18.
13. EFSA Panel on Dietetic Products, Nutrition, and Allergies (NDA): Scientific Opinion on Dietary Reference Values for fats, including saturated fatty acids, polyunsaturated fatty acids, monounsaturated fatty acids, trans fatty acids, and cholesterol / Carlo Agostoni [et al.] // *EFSA Journal*. — 2010. — No. 8(3):1461. — P. 107.
14. Apolipoprotein B gene polymorphism and plasma lipid levels in phenylketonuric children / E. Verduci [et al.] // *Prostaglandins Leukot Essent Fatty Acids*. — 2004. — No. 71. — P.117-120.
15. *Сычевская, Н. В.* Особенности организации питания детского населения в соответствии с ТНПА в учреждениях образования Республики Беларусь / Н.В. Сычевская, Н.З. Башун, Л.Ч. Михальчук // Международный опыт и законодательство в обеспечении безопасности пищевой продукции : материалы междунар. науч.-практ. конф., Пятигорск, 27-28 апреля 2021 г. / Пятигорский институт (филиал) СКФУ ; под. ред.: Т.А. Шебзуховой, А.А. Вартумяна. — Пятигорск: Издательство ПИ (филиал) СКФУ, 2021. — С. 76-80.
16. Об утверждении Санитарных норм и правил «Требования к питанию населения: нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Республики Беларусь» [Электронный ресурс] : постановление Министерства здравоохранения Респ. Беларусь, 20 нояб. 2012 г., №180 // ЭТАЛОН. Законодательство Республики Беларусь / Нац. центр правовой информ. Респ. Беларусь. — Минск, 2013.
17. Phenylketonuria / N. Blau [et al.] // *Lancet*. — 2010. — No. 376. — P.1417–1427.
18. Лечебное питание при наследственных нарушениях обмена // Клиническая диетология детского возраста / Под ред. Т.Э. Боровик, К.С. Ладодо. — М.: «МИА», 2008. — С. 330–383.
19. Advances and challenges in phenylketonuria / C.O. Harding [et al.] // *J. Inherit. Metab. Dis*. — 2010. — No. 33. — P.645–648.
20. Implications of resolving the diagnosis of PKU for parents and children / B. Lord [et al.] // *J. Pediatr. Psychol.* — 2008. — No. 33. — P.855–866.
21. *Краснопольская, К. Д.* Наследственные болезни обмена веществ / К. Д. Краснопольская. — М.: Медицина, 2005. — 364 с.
22. Результаты клинической апробации новых отечественных продуктов для лечения больных фенилкетонурией / К.С. Ладодо [и др.] // *Педиатрия*. — 1999. — №6. — С. 51–55.
23. Об утверждении некоторых клинических протоколов [Электронный ресурс] : постановление Министерства здравоохранения Респ. Беларусь, 7 авг. 2009 г., №781 // ЭТАЛОН. Законодательство Республики Беларусь / Нац. центр правовой информ. Респ. Беларусь. — Минск, 2010.
24. *Рыбакова, Е. П.* Специализированные продукты для больных фенилкетонурией / Е.П. Рыбакова // Вопросы питания. — 1993. — №2. — С. 58–61.
25. *Серегин, В. В.* Продукты питания : справ. для производителей, потребителей, врачей-диетологов, товароведов / В.В. Серегин. — Минск : Беларусь, 2002. — 573 с.
26. Наследственные нарушения нервно-психического развития детей : рук. для врачей / под ред. П. А. Теминой, Л. З. Казанцевой. — М. : Медицина, 2001. — 432 с.
27. Справочник участкового педиатра / И. Н. Усов [и др.] — Минск : Беларусь, 1991. — С. 234–236.
28. Up to date knowledge on different treatment strategies for phenylketonuria / A. Вйлангер-Quintana [et al.] // *Mol Genet Metab*. — 2011. Vol. 104(Suppl). — P. 19–25.

29. Nutrient intakes and physical growth of children with phenylketonuria undergoing nutrition therapy / P.B Acosta [et al.] // *J Am Diet Assoc.* — 2003. — Vol. 103, №11 — P. 67–73.
30. Micronutrient status in phenylketonuria / M. Robert [et al.] // *Mol Genet Metab.* — 2013. — Vol. 110 (Suppl). — P. 6–17.
31. *Cockburn, F.* Recommendations for protein and amino acid intake in phenylketonuric patients / F. Cockburn, B. Clark // *Eur J Rediatr.* — 1996. — Vol. 155. — P. 125-129.

Информация об авторах

Сычевская Наталия Валентиновна — магистр биологических наук, старший преподаватель кафедры технологии, физиологии и гигиены питания, учреждение образования «Гродненский государственный университет имени Янки Купалы» (ул. Ожешко, 22, 230023, г. Гродно, Республика Беларусь).
E-mail: nv.chugai@mail.ru

Information about authors

Sycheuskaya Natallia Valentinovna — Master of Biological sciences. Educational Institution “Yanka Kupala State University of Grodno” (22 Ozheshko st., Grodno 230023, Republic of Belarus).
E-mail: nv.chugai@mail.ru