

ÁngelesMartínez Ibeas, E. Cañedo Villarroya, C. Pedrón Giner. // Nutrition in clinical practice. – 2020. – Vol.35, – №1, – P.157–163.

4. HO Child Growth Standards: growth velocity based on weight, length and head circumference: methods and development. WHO. – 2009. – 262 pp.

5. Возможности использования показателя окружности средней трети плеча для скрининга недостаточности питания у детей / Звонкова Н.Г., Боровик Т.Э., Маслова Н.А., Фомина М.В. // Вопросы детской диетологии, – 2021, – Т. 19, №6, – С. 68–74.

### **Сведения об авторах**

С.Е. Савельева – студент

А.Ю. Силкина – студент

М.В. Замятина – студент

К.А. Шиханова – студент

М.С. Дегтянникова – студент

Л.В. Левчук – заведующий кафедрой, доктор медицинских наук, доцент.

### **Information about the authors**

S.E. Saveleva – student

A.Y. Silkina – student

M.V. Zamiatina – student

K.A. Shihanova – student

M.S. Degtyannikova – student

L.V. Levchuk – Doctor of Medical Sciences, Associate Professor

УДК:616-008.9

### **ОЦЕНКА ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ С ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ**

Ольга Антоновна Сагадеева<sup>1</sup>, Виктория Андреевна Скурихина<sup>2</sup>, Инга Альбертовна Плотникова<sup>3</sup>

<sup>1-3</sup>ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет»

Минздрава России, Екатеринбург, Россия

<sup>1</sup>sagaolya8@gmail.com

### **Аннотация**

**Введение.** В статье представлен анализ данных физического развития детей с фенилкетонурией. **Цель исследования** - оценка уровня показателей физического развития у детей с фенилкетонурией в различных возрастных группах, поиск взаимосвязей между показателями роста и уровня гиперфенилаланиемии. **Материалы и методы.** В исследование было включено 208 детей, стоящих на учете в ГБУЗ СО «Клинико-диагностический центр охраны здоровья матери и ребёнка» г. Екатеринбурга. В выделенных группах были проведена оценка показателей роста и веса в соответствии с центильными таблицами, для сравнения показателей использовался непараметрический критерий Манна-Уитни. **Результаты.** Большинство детей с различной концентрацией фенилаланина в крови, в каждой возрастной группе имеют средние показатели физического развития, при этом наибольший

процент средних показателей встречается у детей до года (77%). Максимум детей с физическим развитием, отстающим от возраста, наблюдается у детей от 1 года до 3 лет (17,4%). **Обсуждение.** Диетотерапия и контроль уровня фенилаланина способствует поддержанию физического развития детей на гармоничном уровне. **Выводы.** Расчет критерия Манна-Уитни свидетельствует об отсутствии статистически значимой связи между ценителями соотношения рост/возраст и уровнем фенилаланина. **Ключевые слова:** дети, фенилкетонурия, оценка физического развития.

## ASSESSMENT OF PHYSICAL DEVELOPMENT OF CHILDREN WITH PHENYLKETONURIA

Olga A. Sagadeeva<sup>1</sup>, Victoria A. Skurikhina<sup>2</sup>, Inga A. Plotnikova<sup>3</sup>  
<sup>1-3</sup>Ural State Medical University, Yekaterinburg, Russia  
<sup>1</sup>sagaolya8@gmail.com

### Abstract

**Introduction.** The article presents an analysis of data on the physical development of children with phenylketonuria. **The aim of the study** - to assess the level of physical development indicators in children with phenylketonuria in different age groups, to search for relationships between growth indicators and the level of hyperphenylalaninemia. **Materials and methods.** The study included 208 children registered with the Clinical Diagnostic Center for Maternal and Child Health in Yekaterinburg. In selected groups, growth and weight indicators were assessed in accordance with centile tables, and the nonparametric Mann-Whitney test was used to compare the indicators. **Results.** Most children with different concentrations of phenylalanine in the blood, in each age group, have average indicators of physical development, while the largest percentage of average indicators occurs in children under 1-years-old (77%). The maximum of children with physical development lagging behind the age is observed in children from 1 to 3 years old (17.4%). **Discussion.** Diet therapy and control of the level of phenylalanine helps to maintain the physical development of children at a harmonious level. **Conclusions.** Calculation of the Mann-Whitney test indicates the absence of a statistically significant relationship between connoisseurs of the height/age ratio and the level of phenylalanine.

**Keywords:** children, phenylketonuria, assessment of physical development.

### ВВЕДЕНИЕ

Среди обширной группы наследственных ферментопатий, приводящих к нарушениям метаболизма аминокислот (АК) большой опыт накоплен в диагностике и лечении фенилкетонурии (ФКУ). [1]. Частота ФКУ в европейских странах, в среднем 1 на 10 000 новорожденных [2].

В России, по данным неонатального скрининга, этот показатель составляет 1 на 7142 новорожденных, с вариациями в различных субъектах Российской Федерации от 1:3000 до 1:18 000 [3].

**Цель исследования** - оценка уровень физического развития у детей с

фенилкетонурией разной степени выраженности, выявить корреляцию показателей роста и уровня гиперфенилаланиемии.

### **МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ**

В исследование было включено 208 детей, стоящих на учете в ГБУЗ СО «Клинико-диагностический центр охраны здоровья матери и ребёнка» г. Екатеринбурга. Предмет исследования – анамнез заболевания, жизни, клинико-лабораторные и инструментальные данные у детей с фенилкетонурией, находящихся на диетотерапии. Критерии включения: возраст от 1 дня до 17 лет 11 месяцев, установленный диагноз “фенилкетонурия”. В выделенных возрастных группах были проведена оценка показателей роста и веса в соответствии с центильными таблицами. Показатель фенилаланина, используемый в исследовании - актуальный на момент последнего приема в медико-генетическом центре. Для сравнения показателей в группах использовался непараметрический критерий Манна-Уитни (U). Качественные показатели представлены в виде абсолютных чисел и доли (%) от общего числа, при проверке нулевой гипотезы различия считали статистически значимыми при  $p < 0,05$ .

### **РЕЗУЛЬТАТЫ**

Показатели индекса массы тела (ИМТ) и соотношение рост/возраст распределены в возрастных группах, выделенных дизайном исследования (до 1 года, 1 - 3 года, 3- 7 лет, 7-12 лет, 12-17 лет), в соответствии с центильными таблицами. Отражено распределение показателей ИМТ в процентном соотношении в своей группе с гармоничным физическим развитием (77,21; 73,91; 51,16; 64,01; 66,67%), отстающим (18,18; 13,05; 37,21; 21,88; 16,66%) и опережающим (5,55; 13,04; 11,63; 14,05; 16,67%). Отражено распределение показателей соотношения рост/возраст в процентном соотношении в каждой группе с гармоничным (9,52; 65,22; 62,79; 76,56; 57,14%), отстающим (9,52; 17,39; 4,65; 9,38; 11,9%) и опережающим физическим развитием (80,96; 17,39; 29,56; 14,06; 30,96%).

При расчёте критерия Манна-Уитни получены следующие данные: в группе детей до года  $U=25,5$ ; детей с возрастом 1-3 года  $U=23,5$ ; 3-7 лет -  $U=43,5$ ; 7-12 лет -  $U=147,5$ ; дети 12-17 лет -  $U=57$  ( $p < 0,05$ ). В каждом случае полученное значение критерия превышало  $U_{кр}$ .

### **ОБСУЖДЕНИЕ**

В каждой возрастной группе оценивался индекс массы тела в соответствии с региональными и центильными таблицами [4]. Большинство детей в каждой группе имеют средние показатели физического развития, при этом наибольший процент средних показателей встречается в возрастной группе детей до года (77%) [5]. Далее с увеличением возрастной группы его значение снижалось, до наименьшего значения у детей в возрасте от 3-х до 7-ми лет (51,2%), снова возрастая в группе детей от 12-ти до 17-ти лет (66,1%) [5].

По соотношению роста и возраста можно говорить о преобладании гармоничного физического развития во всех группах, за исключением детей до года, у которых преобладало опережение паспортного возраста по параметрам физического развития (66%), а также наблюдалась тенденция к увеличению

удельного веса детей со средним уровнем развития к 7-12 годам, далее сохраняясь на том же уровне (76,6%). Максимум детей с физическим развитием, отстающим от возраста, наблюдалось в возрастной группе от 1 года до 3 лет (17,4%)[7].

Анализ взаимосвязи показателей фенилаланина в крови, зафиксированных на крайнем приеме детей, во взаимосвязи с параметрами роста и возраста, проводился с использованием критерия Манна-Уитни (табл. 1.). По данным, полученным в результате расчета критерия, принимается нулевая гипотеза с вероятностью 95%, различия в уровнях выборок можно считать несущественными. Колебания уровня фенилаланина в крови и отнесение показателя роста ребенка к тому или иному центильному коридору, не выявили статистически значимой связи, чем больше возраст.

Таблица 1

Содержание фенилаланина в крови исследуемых на день крайнего приема.

Показатель/Возраст	Дети до 1 года	1-3 года	3-7 лет	7-12 лет	12-17 лет
Дети с допустимым содержанием ФА в крови, %	78,26	76	54,55	26	25,53
Дети с повышенным содержанием ФА в крови, %	21,74	24	45,45	74	74,47

Примечание: \* - различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ ).

### ВЫВОДЫ

1. Удельный вес детей с гармоничное физическое развитие имеет выше в группе детей до 1 года (77,27%), снижается в средней возрастной группе (51,16%), с дальнейшим увеличением у детей в старшем возрасте.

2. Процент детей с показателями физического развития выше среднего возрастает с увеличением их возраста.

3. опережение паспортного возраста по критерию длины тела чаще встречается у детей до 1 года (80,96%), отставание - в возрастной группе от 1 года до 3 лет, в остальных группах преобладающий показатель физического развития – средний.

4. По критерию Манна-Уитни не найдено существенной взаимосвязи между увеличением количества фенилаланина в крови и отклонениями показателей роста у детей.

5. Система динамического контроля за детьми с фенилкетонурией, включающая контроль диетотерапии и уровня фенилаланина крови, в целом, доказывает свою эффективность в разрезе оценки соматометрических показателей, однако требуется продолжение исследований для выявления причин отклоняющегося физического развития и гиперфенилаланинемии у части пациентов.

## СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Ho G., Christodoulou J. Phenylketonuria: translating research into novel therapies. *Transl Pediatr* 2014; 3 (2): 49-62. DOI: 10.3978/j.issn.2224-4336.2014.01.01
2. Guldberg P, Rey F., Zschocke J. et al. European multicenter study of phenylalanine hydroxylase deficiency classification of 105 mutations and a general system for genotype-based prediction of metabolic phenotype // *Am J Hum Genet.* 1998. 63 (4). P 1252- 1253.
3. Волгина, С.Я. Фенилкетонурия у детей: современные аспекты патогенеза, клинических проявлений, лечения. / С.Я. Волгина, С.Ш. Яфарова, Г.Р. Клетенкова // *Российский вестник перинатологии и педиатрии.* – 2017. – С. 111-118
4. Бородулина, Т. В. Основы здоровья детей и подростков: руководство для врачей. Часть I. Комплексная оценка здоровья детей и подростков / Т. В. Бородулина, Н. Е. Санникова, Л. В. Левчук. – Екатеринбург: УГМУ, 2017. – 126 с.
5. Robert M., Rocha J.C., van Rijn M. et al. Micronutrient status in phenylketonuria// *Mol Genet Metab.* 2013. V.110. Suppl: S6-17.
6. F.J. van Spronsen, A.M. van Wegberg, K. Ahring, A. Bélanger-Quintana, N. Blau, A.M. Bosch, et al., Key European guidelines for the diagnosis and management of patients with phenylketonuria, *Lancet Diabetes Endocrinol.* 5 (9) (2017 Jan 09) 743 – 756
7. Ладодо, К.С. Питание для детей, больных ФКУ / К.С. Ладодо, Е.П. Рыбакова, Т.Э. Боровик. – Москва: Пособие для врачей, 2003. – 51 с.

## Сведения об авторах

О.А. Сагадеева – студент ФГБОУ ВО «УГМУ», Екатеринбург, Россия  
В.А. Скурихина – студент ФГБОУ ВО «УГМУ», Екатеринбург, Россия  
И.А. Плотникова – доктор медицинских наук, доцент кафедры детских болезней лечебно-профилактического факультета ФГБОУ ВО «УГМУ», Екатеринбург, Россия

## Information about the authors

O.A. Sagadeeva - student of the USMU, Yekaterinburg, Russia  
V.A. Skurikhina - student of the USMU, Yekaterinburg, Russia  
I.A. Plotnikova - Doctor of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Children's Diseases of the Faculty of Treatment and Prevention, USMU, Yekaterinburg, Russia

УДК: 616-053.36

## СОДЕРЖАНИЕ ПОЛИНЕНАСЫЩЕННЫХ ЖИРНЫХ КИСЛОТ В МОЛОЧНЫХ СМЕСЯХ «МАЛЮТКА» И «SIMPLAS» 3,4

Виктория Сергеевна Самохина<sup>1</sup>, Елена Юрьевна Ермишина<sup>2</sup>

<sup>1-2</sup>ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет»

Минздрава России, Екатеринбург, Россия

<sup>2</sup>ermishina.e.yu@mail.ru