



# Метаболические формулы в детской неврологии: нейродиеетология в действии

Д.м.н., проф. В.М. СТУДЕНИКИН, д.м.н., проф. Т.Э. БОРОВИК,  
к.м.н. Т.В. БУШУЕВА, С.Ш. ТУРСУНХУЖАЕВА,  
к.м.н. В.И. ШЕЛКОВСКИЙ, к.м.н. Л.А. ПАК, к.м.н. Н.Г. ЗВОНКОВА

*Статья посвящена возможностям и перспективам диетотерапии (нейродиеетологии) с использованием продуктов лечебного питания компании SHS International Ltd, распространяемых в России подразделением группы компаний Danone – Nutricia Advanced Medical Nutrition, при лечении различных видов метаболической патологии с поражением нервной системы у детей.*

**Н**ейродиеетология – новое направление нейронауки, которое приобретает все большее значение для детской неврологии [1]. Во многом это обусловлено тем, что большинство нозологических форм патологии нервной системы у детей относятся к разряду нейрометаболических [2]. Основные неврологические заболевания, являющиеся «мишенями» нейродиеетологии, можно разделить на три большие группы: метаболические заболевания, «классические» болезни нервной системы и алиментарно-зависимые соматоневрологические заболевания и патологические состояния [3]. Ниже на примере продукции компании SHS International Ltd (Великобритания) будут рассмотрены возможности и перспективы применения лечебных продуктов питания при фенилкетонурии, тирозинемии, гомоцистинурии,

гистидинемии, метилмалоновой ацидемии, пропиононовой ацидемии, глутаровой ацидемии типа I, лейциноза (болезнь мочи с запахом кленового сиропа), а также при некоторых других видах метаболической патологии.

## **Фенилкетонурия**

Фенилкетонурия (ФКУ) относится к группе наследственных аминокислотопатий и связана с нарушением метаболизма фенилаланина. В результате мутационной блокады ряда ферментов развивается стойкая хроническая интоксикация и поражение центральной нервной системы (ЦНС) с выраженным снижением интеллекта и неврологическим дефицитом. Среди 4 известных форм болезни преобладает ФКУ I типа (классическая или тяжелая) – аутосомно-рецессивное заболевание, вызванное мутацией гена фенилаланингидроксилазы, локализуемого в длинном плече хро-

мосомы 12 (выявлено 12 различных гаплотипов). В результате дефицита фенилаланин-4-гидроксилазы, обеспечивающей конверсию фенилаланина в тирозин, в тканях и физиологических жидкостях больного накапливается фенилаланин и его метаболиты [5–7].

Хотя в настоящее время разрабатываются несколько видов альтернативной терапии ФКУ (метод «больших нейтральных аминокислот», лечение фенилаланингидроксилазой, фенилаланинаммониолизом, тетрагидробиоптерином и т.д.), максимально эффективной при классической форме болезни остается диетотерапия [6].

Как известно, основа диеты при ФКУ – питание с низким содержанием фенилаланина, источником которого является белковая пища. Диетотерапию начинают при уровне фенилаланина в крови 900 мкмоль/л и выше. Рацион питания при ФКУ представлен лечебными безбелковыми, подобранными натуральными и малобелковыми продуктами. Эквивалентную замену по белку и фенилаланину производят с использованием «порционного» способа расчета: 50 мг фенилаланина приблизительно приравниваются к 1 г белка. Поскольку фенилаланин является эссенциальной аминокислотой, для обеспечения



нормального роста и развития ребенка с ФКУ должна быть удовлетворена минимальная потребность в нем (в течение 1-го года жизни – от 90 до 35 мг/кг, у детей старше 1 года – от 35 до 10 мг/кг) [5–8].

Для детей в возрасте до 12 месяцев предназначены следующие лечебные продукты: ХР Аналог LCP (ХР Analog LCP), обогащенный полиненасыщенными длинноцепочечными жирными кислотами – арахидоновой и докозагексаеновой, и РКУ Анамикс Инфант (РКУ Anamix Infant), который содержит не только омега-3 и омега-6 жирные кислоты, но и уникальный комплекс пребиотиков для оптимального развития младенцев с ФКУ. У пациентов старше 1 года (иногда с 5 месяцев до 4 лет) используются продукты базовой линейки – П-АМ 1, П-АМ 2 (с 4 до 12 лет), П-АМ 3 (с 13 лет и старше). Состав лечебных продуктов базовой линейки адаптирован для различных возрастных групп, благодаря высокому белковому эквиваленту суточная порция лечебной смеси характеризуется небольшим объемом, а по причине отсутствия в смеси углеводов риск набора лишнего веса минимален. Для детей старше 1 года разработана «премиальная» линейка: ХР Максэмид (ХР Maxamaid), предназначенный для детей в возрасте 1–8 лет; ХР Максимум (ХР Maxatum) – для пациентов от 8 лет и старше. Продукты, входящие в состав линейки класса «премиум», содержат дополнительные калории для набора веса у ослабленных детей, отличаются специальным мягким вкусом (нейтральным и апельсиновым) и хорошей переносимостью. Для школьников и детей, ведущих активный образ жизни (от 8 лет и старше), подойдет уникальный готовый к употреблению жидкий продукт со вкусом лесных ягод – Изифен (Easyphen). Строгая диета при ФКУ в России назначается до 18-летнего возраста (с последующим расширением рациона), однако, по всей видимости, диетотерапия пациентов с классической формой ФКУ должна быть пожизненной [6]. Во многих европейских странах пожизнен-

ная диетотерапия ФКУ закреплена законодательно и полностью обеспечивается государством.

### Тирозинемия

Известны не менее 6 типов тирозинемии: 1) I тип – дефицит фумарилацетоацетатгидролазы, 2) II тип – недостаток растворимой формы тирозинтрансминазы, 3) III тип – дефицит 4-гидроксифенилпируватдиоксигеназы, 4) транзиторная неонатальная тирозинемия – следствие инактивации 4-гидроксифенилпируватдиоксигеназы ее субстратом, 5) хоукинсурия – экскреция цистеина или глутатион-конъюгированного продукта интермедиарного обмена в процессе конверсии 4-гидроксифенилпирувиноградной кислоты в гомогентизиновую кислоту, 6) тирозиноз – энзимный дефект неизвестен. При этом наследственном заболевании, связанном с нарушениями обмена тирозина в результате дефектов работы перечисленных ферментов, отмечаются поражения ЦНС, печени, почек, зрения, кожных покровов и нарушения умственного развития [8, 9]. В терапии тирозинемии I типа с недавнего времени используется препарат 2-нитро-4-трифлюорометилбензоил-1,3-циклогексанедион (NTBC, нитисинон), препятствующий выработке фумарилацетоацетата, при тяжелом течении заболевания применяется гемодиализ и трансплантация печени. Однако основой лечения болезни считается диетотерапия как на фоне применения NTBC при I типе, так и без такового при I, II и III типах [10]. Однако при тирозинемии III типа низкобелковая диета с незначительным содержанием фенилаланина и тирозина способствует нормализации уровня тирозина в крови, но не гарантирует достижения выраженного клинического эффекта [9]. При тирозинемии в рацион питания включают лечебные продукты без фенилаланина и тирозина, натуральные продукты с низким содержанием указанных аминокислот, а также низкобелковые продукты. Основой диетотерапии тирозинемии являются специа-

лизированные аминокислотные смеси, практически полностью лишенные содержания фенилаланина и тирозина, но обеспечивающие поступление белкового эквивалента в достаточном количестве [8–11].

Всегда необходимо учитывать минимальную потребность организма в эссенциальных аминокислотах. По данным экспертов Продовольственной и сельскохозяйственной организации ООН (Food and Agriculture Organization, FAO) и ВОЗ (Консультация экспертов ФАО/ВОЗ, 1989), минимальная потребность в фенилаланине и тирозине составляет 72 (68–118) мг/кг/сут в возрасте 3–4 месяца, 63 мг/кг/сут в возрасте 2–5 лет, 22 мг/кг/сут в возрасте 10–12 лет и 19 мг/кг/сут для пациентов старше 18 лет.

Ограничить алиментарное потребление фенилаланина и тирозина возможно путем введения белковых гидролизатов, из которых искусственно удалена большая часть двух указанных аминокислот, а также путем приема смеси кристаллических аминокислот без фенилаланина и тирозина ХРНЕН ТЫР Тирозидон (ХРНЕН TYR Tyrosidon) [4] и ТЫР Анамикс Инфант (TYR Anamix Infant) (планируется к регистрации в России). Пациентам с тирозинемией (за исключением транзиторной неонатальной формы болезни и хоукинсурии) рекомендуется пожизненное соблюдение лечебной диеты. Отказ от нее сопровождается быстрым прогрессированием болезни и неблагоприятным прогнозом жизни. В свою очередь, раннее начало диетотерапии с контролем содержания фенилаланина и ти-

неврология

Признание детскими неврологами актуальности нейрометаболических болезней, а также роли нейродетологии в их лечении – одна из отличительных черт нейропедиатрии начала 2010-х гг.



Метаболические формулы представляют собой аминокислотные смеси, лишённые пропиогенных компонентов. Их использование позволяет назначать пациентам диету с адекватным содержанием белка и ограничением пропиогенных аминокислот, необходимых для эндогенного протеиносинтеза.

розина в крови позволяет рассчитывать на достижение более благоприятного прогноза [2, 3, 8, 11].

### Гомоцистинурия

Гомоцистинурия – энзимопатия, обусловленная недостаточностью фермента цистатионин бета-синтазы (ЦБС), приводящая к накоплению гомоцистина, метионина и их метаболитов в органах и тканях. Заболевание характеризуется нарушениями интеллекта, эпизодами тромбоэмболии и эктопией хрусталика, поражениями соединительной ткани и др. [2, 8, 12, 13]. Выделяют витамин-В<sub>6</sub>-зависимую и В<sub>6</sub>-резистентную формы гомоцистинурии, а также еще две формы болезни, связанные с наследственными дефектами реметилирования метионина (дефекты возникают вследствие патологии обмена кобаламина или N<sub>5,10</sub>-метилентетрагидрофолатредуктазы). Известны формы гомоцистинурии, обусловленные различными нарушениями обмена витаминов и органических кислот, которые описаны в литературе в качестве самостоятельных нозологических единиц [8].

У многих пациентов с витамин-В<sub>6</sub>-зависимой формой гомоцистинурии назначение пиридоксина (250–1200 мг) приводит к выраженному клиническому и «лабораторному» эффектам, но применение витамина В<sub>6</sub> в высоких дозах может сопровождаться рядом осложнений и нежелательных явлений (периферическая нейропатия, рабдомиолиз и др.) [8]. В литературных

источниках содержатся данные, свидетельствующие о возможности использования при гомоцистинурии с терапевтической целью бетаина (триметилглицина) – донора метильных групп. Бетаин может применяться в комплексе с диетотерапией или вместо нее [14]. Другие методы медикаментозного лечения болезни преимущественно являются поддерживающими и направлены на уменьшение случаев тромбоза (профилактика тромбоэмболии).

При гомоцистинурии в подавляющем большинстве случаев основой лечения (на фоне терапии бетаином и без такового) является низкобелковая диета с резким ограничением метионина, состав которой варьирует в зависимости от наличия специфического генетического дефекта и выраженности активности ЦБС [2, 3, 8, 12, 13]. Главной задачей диетотерапии гомоцистинурии является контроль недостаточности ЦБС, включая нормализацию эффекта аккумуляции метаболитов (снижение их токсичности для ЦНС). В рацион питания детей с гомоцистинурией входят безметиониновые лечебные продукты, специально подобранные натуральные продукты питания и низкобелковые продукты [8, 13]. Целью применения специализированных лечебных продуктов при гомоцистинурии является замещение источников белка при условии полного соответствия нормам потребления основных нутриентов детьми с учетом возраста и конкретной клинической ситуации. Низкобелковые продукты представляют собой специализированные сухие аминокислотные смеси без содержания метионина, но с дотацией белкового эквивалента в количествах, соответствующих возрасту больных [2, 8]. В России доступны метаболические формулы ХМЕТ Хомидон (ХМЕТ Homidon) [4], к регистрации готовится НСУ Анамикс Инфант (НСУ Anamix Infant). При расчете рациона принято ориентироваться на минимальную потребность пациента в соответствующей незаменимой аминокислоте.

Подавляющее большинство специалистов рекомендуют пожизненное назначение лечебной диеты пациентам с гомоцистинурией. Это обусловлено тем, что потребление белков в высоких дозах приводит к выраженному нарастанию уровня гомоцистеина, который потенциально оказывает повреждающее воздействие на ЦНС и другие органы и системы организма в любом возрасте [2, 8, 13]. Предполагается, что раннее начало диетотерапии, сопровождающееся снижением общего содержания гомоцистеина в плазме крови, сопряжено с достижением более благоприятного исхода у больных с гомоцистинурией. Нарушения в диетотерапии гомоцистинурии существенно ухудшают прогноз болезни и жизни пациентов [15].

### Гистидинемия

Гистидинемия – это генетически обусловленная аминокислотопатия, ассоциированная с дефицитом гистидин-аммиаклиазы (гистидиназы), катализирующей дезаминирование гистидина. Заболевание, которое характеризуется повышенным содержанием гистидина в крови, моче и спинномозговой жидкости, проявляется нарушениями речевого и умственного развития (олигофрения), расстройствами координации движений, судорожным синдромом и др. [2, 8, 16, 17].

Специфической лекарственной терапии гистидинемии не разработано, тем не менее не исключено, что со временем будет использоваться ферментозаместительная терапия (с этой целью осуществляются попытки инкапсулировать гистидазу в искусственных целлюлозо-нитратных клетках) [8].

Диетотерапия – единственный известный метод лечения гистидинемии. Несоблюдение принципов лечебного питания резко ухудшает прогноз болезни и жизни детей. Несмотря на сохранение у некоторых пациентов признаков интеллектуального и неврологического дефицита, диетотерапия существенно улучшает качество жизни пациентов с гистидинемией [2, 8].



Нейродиетологическая коррекция у детей с полным и с частичным отсутствием специфического фермента должна начинаться как можно раньше. Диета, назначаемая пациентам, не должна быть полностью безбелковой или безгистидиновой. Поскольку в грудном и раннем возрасте гистидин является незаменимой аминокислотой, он должен поступать в организм с пищей в составе белкового компонента рациона. Общее содержание гистидина в пище не должно превышать уровня минимальной потребности (16–34 мг/кг/сут) [8, 18]. В питании больных должны преобладать фрукты, фруктовые соки и пюре, безбелковый хлеб и другие лишенные белка продукты. Могут употребляться рыба, морепродукты, большинство овощей. Необходимо учитывать содержание гистидина в натуральных продуктах питания, используемых при построении рациона [8].

В диетотерапии пациентов с гистидинемией используются лечебные продукты на основе L-аминокислот, лишенные гистидина и обогащенные витаминами и минеральными веществами. Таким продуктом является Гистидон (Histidon), представляющий собой смесь заменимых и незаменимых аминокислот без гистидина и ориентированный на пациентов всех возрастов [4].

Оценка эффективности диетотерапии осуществляется на основании мониторинга содержания в крови гистидина, уровень которого на фоне лечения должен составлять 0,01–0,03 г/л [18].

### Метилмалоновая и пропионовая ацидемии

Эти нейрометаболические заболевания традиционно рассматриваются вместе, что обусловлено сходством их патогенеза и клинических проявлений. Обе ацидемии поддаются коррекции при назначении диетотерапии [19, 20].

Метилмалоновая ацидемия (ММА) – наследственная болезнь, обусловленная дефектом фермента метилмалонил-КоА-изомеразы-2, а также кобаламин-редуктазы, кобаламин-аланин-аденозил-

трансферазы. Заболевание проявляется задержкой психического и нарушениями физического развития, непостоянной гиперглициемией, наличием в моче метилмалоновой кислоты и кетокислот с длинной углеродной цепью. Встречаются 2 типа заболевания: врожденная (неонатальная) ММА и приобретенная ММА, связанная с дефицитом витамина В<sub>12</sub>. При лечении витамин-В<sub>12</sub>-зависимых форм ММА используют различные формы этого витамина (аденозилкобаламин, гидроксикобаламин и др.) [2, 8, 19, 20].

Целью диетотерапии ММА является минимализация эндогенной выработки метилмалоновой кислоты за счет уменьшения концентрации ее предшественников. Уровень пропионогенных аминокислот (изолейцин, валин, треонин, метионин) можно снизить посредством ограничения алиментарного поступления в организм белков, поэтому применяются диеты с низким содержанием белка (до 0,75–1,4 г/кг/сут) и соответствующей дотацией незаменимых аминокислот, за исключением валина, метионина, треонина и изолейцина. Таким образом, основой диетотерапии является низкобелковое питание с исключением вышеперечисленных аминокислот и максимально ранним началом лечения. Индивидуальные рационы строятся с учетом сочетания фактических объемов грудного молока или его заменителей с метаболическими формулами. Соотношение между ними определяется потребностью в пропионогенных аминокислотах в различные возрастные периоды и массой тела ребенка. Рацион питания уточняется на основании мониторинга содержания четырех пропионогенных аминокислот в крови. По достижении детьми 12-месячного возраста вся порция «цельного» (интактного) белка, обеспечиваемая ранее за счет грудного молока или молочных смесей, заменяется на твердую пищу с эквивалентным содержанием белкового компонента. Для сохранения объема алиментарного интактного белка в переносимых пациентами пределах следует

воздерживаться от потребления высокобелковой пищи. Целесообразно использовать специальные без- или низкобелковые продукты питания, удовлетворяющие потребность детей в пищевой энергии [2, 8, 19, 20].

Метаболические формулы представляют собой аминокислотные смеси, лишенные пропионогенных компонентов. Их использование позволяет назначать пациентам диету с адекватным содержанием белка и ограничением пропионогенных аминокислот, необходимых для эндогенного протеиносинтеза. Детям различного возраста, страдающим ММА, предназначены лечебные продукты ХМТВИ Максэмид (ХМТВИ Maxamaid) и ХМТВИ Максимум (ХМТВИ Maxatum) [4]. Еще одна метаболическая формула – ММА/РА Анамикс Инфант (ММА/РА Anamix Infant) – в России пока не зарегистрирована.

Пропионовая ацидемия (ППА) – наследственное метаболическое заболевание, обусловленное дефицитом фермента метилмалонил-КоА-карбоксилазы. Болезнь характеризуется приступообразным течением с эпизодами судорог, гипогликемии и других неврологических и соматических симптомов, впоследствии сопровождается задержкой психического и физического развития [2, 8, 19, 20]. Диетотерапия при ППА основана на тех же принципах, что при ММА, – минимализация эндогенной выработки пропионовой кислоты путем ограничения пищевого белка (до 0,5–1,5 г/кг/сут) с дотацией незаменимых аминокислот, за исключением валина, метионина, треонина и изолейцина [2, 8, 19, 20]. При ППА используются те же метаболические формулы, что при ММА (ММА/РА Анамикс Инфант, ХМТВИ Максэмид и ХМТВИ Максимум) [4, 8].

До 25% пропионата откладывается в желудочно-кишечном тракте в результате выработки анаэробными бактериями. Есть данные о сравнительно успешной элиминации этих микроорганизмов посредством антибактериальной терапии метронидазолом в течение

недиагностируемая





Продукты лечебного питания постепенно становятся неотъемлемой частью терапевтических средств, используемых детскими неврологами в сотрудничестве с диетологами. Кроме того, спектр неврологической патологии, подлежащей коррекции диетотерапией с использованием продукции компании SHS International Ltd, значительно расширяется за счет классических неврологических и соматоневрологических заболеваний.

1–3 недели. Поскольку при ММА и ППА отмечается избыточное накопление в организме токсичного аммиака ( $\text{NH}_3$ ), для коррекции его уровня было предложено использование N-карбамилглутамата (Carbaglu), применение которого не означает отказ от стандартных лечебных диет [8, 20].

### Глутаровая ацидемия I типа

Одной из сравнительно часто встречающихся наследственных органических ацидемий, возникающих вследствие дефицита глутарил-КоА-дегидрогеназы, является глутаровая ацидемия I типа (ГАI). При рождении заболевание проявляется макроцефалией, а позднее – дистонически-диакинетическим синдромом и «энцефалопатическим кризисом» при возникновении интеркуррентных заболеваний, сопровождающихся катаболизмом [8, 21]. Фармакологическое лечение ГАI не разработано, но заболевание успешно поддается диетотерапии. Основной целью лечебной диеты является снижение выработки глутаровой кислоты и ее метаболитов [2, 8, 21, 22]. При ГАI используются левокарнитин (L-карнитин) и рибофлавин (витамин  $\text{B}_2$ ), последний применяется в качестве кофактора. Ранее сообщалось о положительном опыте применения полувеге-

тарианской диеты в лечении ГАI, но этот вид диетотерапии пока считается экспериментальным [23]. У детей 1-го года жизни минимальное поступление в организм лизина и триптофана, необходимых для нормального роста и развития, обеспечивается за счет интактного белка из грудного молока или его заменителей (с тщательным расчетом); остальной белок должен поступать в составе специальных метаболических формул на основе смеси аминокислот без содержания триптофана и лизина [8, 21]. Из доступных для этой цели в России продуктов следует выделить XLYS TRY Глутаридон (XLYS TRY Glutaridon). Другие метаболические формулы, например GA1 Анамикс Инфант, для диетического лечения глутаровой ацидурии I типа в Российской Федерации пока не зарегистрированы [4].

### Лейциноз (болезнь мочи с запахом кленового сиропа)

Лейциноз – это генетически гетерогенное наследственное заболевание, вызываемое дефицитом дегидрогеназы кетокилот с разветвленной цепью и накоплением в тканях и органах лейцина, изолейцина и валина, а также соответствующих альфа-кетокилот, токсический эффект которых проявляется в виде судорог, умственной отсталости и других неврологических симптомов [8, 24–27]. При этом заболевании от мочи и тела исходит специфический запах, напоминающий запах кленового сиропа [2].

В зависимости от наличия того или иного биохимического дефекта дегидрогеназы кетокилот с разветвленной цепью выделяют не менее 5 клинических форм болезни: классическая, интермиттирующая, промежуточная, тиаминзависимая, недостаточность липоамид дегидрогеназы [2, 8].

В связи с тяжестью состояния, обусловленной поражением нервной системы, детям могут потребоваться мероприятия интенсивной терапии, перитонеальный диализ, элективная трансплантация печени, поддерживающее лечение. Назначение тиамина показано

только пациентам с витамин- $\text{B}_1$ -зависимой формой болезни (10 мг/сут и выше) [2, 8].

Только при классической форме лейциноза после эффективной трансплантации печени больные не нуждаются в диетотерапии, так как содержание в крови лейцина, изолейцина и валина обычно нормализуется через 6 часов после трансплантации. В остальных случаях показана строгая лечебная диета, назначение которой определяет дальнейший прогноз жизни и здоровья пациентов. Диетотерапия при лейцинозе направлена на достижение нормального содержания в крови специфических аминокислот, поддержание в организме состояния анаболизма, а также на снижение уровня аминокислот с разветвленной цепью и уменьшение накопления их токсических метаболитов [2, 8, 24, 25].

После восстановления уровней кетоаминокислот с разветвленной цепью в крови пациентам назначаются специальные продукты питания с низким содержанием таких аминокислот и малые количества пищевых продуктов, содержащих названные кетокилоты, для удовлетворения эссенциальных потребностей в них. Общее количество потребляемого белка при этом оказывается несколько выше, чем у здоровых детей аналогичного возраста, что связано с низкой утилизацией протеинов из употребляемых продуктов питания [2, 8, 24–27].

В лечении детей с лейцинозом успешно применяются порошкообразные метаболические формулы без лейцина и изолейцина: MSUD Максэмэйд (MSUD Maxamaid) – для пациентов в возрасте от 1 года до 8 лет [4, 28] и MSUD Максамум (MSUD Maxatum) – для пациентов от 8 лет и старше. Лечебный продукт MSUD Анамикс Инфант в России пока не зарегистрирован [4].

Диетотерапия проводится под контролем содержания лейцина в крови (его концентрация должна оставаться в пределах от 2 до 5 мг%). Принято считать, что пациенты в состоянии переносить поступление лейцина с пищей на уровне 300–600 мг/сут. При лей-



цинозе показана пожизненная диетотерапия; нарушения диеты серьезно ухудшают прогноз болезни и жизни [8, 25–27].

### Метаболические формулы и лечебные продукты для других видов патологии нервной системы

Компания SHS International Ltd производит ряд продуктов для лечения других видов метаболической патологии, сопровождающихся поражением нервной системы. По состоянию на 2012 г. не все они зарегистрированы в Российской Федерации [4]. Так, для диетотерапии галактоземии выпускается продукт Галактомин 17 (Galactomin 17), изовалериановой ацидемии – IVA Анамикс Инфант, XLEU Максэмэйд, XLEU Максэмум и XLEU Faladon. При нарушениях обмена мочевины (группа генетически и фенотипически гетерогенных метаболических заболеваний, вызванных наследственной недостаточностью факторов, способствующих адекватной трансформации остаточного белка в мочевины и синтезу аргинина) применяются аминокислотно-углеводный продукт Диаламин (Dialamine) и смесь эссенциальных аминокислот Essential Amino Acids Mix. В терапии нарушений бета-окисления

жирных кислот (представительная группа генетически детерминированных нарушений, вызванных недостаточностью функционирования специфических ферментов, расщепляющих коротко-, средне-, длинно- и/или очень длинноцепочечные жирные кислоты) назначается Моноген (Monogen). При дефиците сульфитооксидазы могут применяться лечебные продукты SOD Анамикс Инфант (SOD Anamix Infant) и ХМЕТ ХСЫС Максэмэйд (ХМЕТ ХСЫС Maxamaid), при гиперлизинемии – HYPER LYS Анамикс Инфант (HYPER LYS Anamix Infant) и ХЛЫС Максэмэйд (ХЛЫС Maxamaid), при некетолической гиперглицинемии – НКН Анамикс Инфант (НКН Anamix Infant) [4]. Перечисленные метаболические заболевания редко встречаются в повседневной практике детских неврологов, но всегда требуют адекватной и своевременной коррекции, которая может быть обеспечена при условии использования современных специфических продуктов лечебного питания.

Неврологам хорошо известна X-сцепленная адренолейкодистрофия (X-АЛД) – нейродегенеративное наследственное заболевание, поражающее исключительно мальчиков [2, 8, 29, 30, 31]. Применение иммуномодуляторов и иммуносупрессоров, препаратов вальпроевой кислоты, инсулиноподобного фактора роста-1, нейротрофина-3 и иммунокина при X-АЛД неэффективно, а эффективность заместительной терапии гормонами коры надпочечников, пересадки костного мозга и трансплантации гемопоэтических стволовых клеток весьма спорна [29, 30]. Наиболее перспективным методом терапии X-АЛД представляется диета с использованием Масла Лоренцо (Lorenzo's oil) – смеси глицеролтриолеата (GTO) и глицеролтриэруката (GTE) в соотношении 4:1 [8, 30]. Применение Масла Лоренцо способно не только снизить риск церебрального дефицита у детей с X-АЛД при назначении в досимптоматическом периоде болезни, но и замедлить прогрессирование адреномиелонейропа-

тии у пациентов без признаков поражения ЦНС [30, 32]. Если тромбоциты в крови снижаются у пациентов до уровня < 80 000/мл, прием Масла Лоренцо временно прекращают, заменяя его на масло с GTO (без GTE) [30, 31].

Среди продуктов лечебного питания, производимых SHS International Ltd, представлены не только Масло Лоренцо, но и Глицерол-триолеат (GTO-масло) и Глицерол-триэрукат (GTE-масло) [4].

Компания SHS International Ltd производит не только метаболические формулы, но и другие лечебные продукты. Так, жировая эмульсия из среднецепочечных триглицеридов Ликвиджен (Liquigen) может применяться в составе кетогенных диет при лечении фармакорезистентных форм эпилепсии, а также в качестве энергетического модуля для набора веса. Кэлоджен (Calogen) – высокоэнергетическая жировая эмульсия с содержанием длинноцепочечных триглицеридов – используется в различных клинических ситуациях, сопряженных с повышенной потребностью в пищевой энергии [4].

### Заключение

Современная отечественная медицина уделяет особое внимание редким (орфанным) заболеваниям. Признание детскими неврологами актуальности нейрометаболических болезней, а также роли нейродетологии в их лечении – одна из отличительных черт нейропедиатрии начала 2010-х гг. [33, 34]. Метаболические формулы и другие продукты лечебного питания, несмотря на их ограниченную доступность, постепенно становятся неотъемлемой частью терапевтических средств, используемых детскими неврологами в сотрудничестве с диетологами. Кроме того, спектр неврологической патологии, подлежащей коррекции диетотерапией с использованием продукции компании SHS International Ltd, значительно расширяется за счет классических неврологических и соматоневрологических заболеваний. \*

Литература  
→ С. 94–95

NB

Основным производителем метаболических формул для стран европейского региона на протяжении ряда лет является компания SHS International Ltd (Великобритания), основанная в 1879 г. В 1995 г. компанию SHS приобрела Nutricia (Нидерланды), которая уже более 100 лет производит различные виды лечебного питания. В 2007 г. владельцем и Nutricia, и SHS стала группа компаний Danone. В настоящее время подразделение группы компаний Danone – Nutricia Advanced Medical Nutrition – является распространителем продуктов лечебного питания на территории Российской Федерации [4].