



**HEIDELBERG**  
UNIVERSITY  
HOSPITAL

опубликовано на:

 **AWMF online**  
Das Portal der wissenschaftlichen Medizin

# ГЛУТАРОВАЯ АЦИДУРИЯ 1-ГО ТИПА РУКОВОДСТВО ДЛЯ РОДИТЕЛЕЙ И ПАЦИЕНТОВ

ЦЕНТР ДЕТСКОЙ И ПОДРОСТКОВОЙ МЕДИЦИНЫ  
«КЛИНИКА АНГЕЛИКИ ЛАУТЕНШЛЕГЕР»  
ЦЕНТР ЛЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ



## СОДЕРЖАНИЕ

### 4 | ПРЕДИСЛОВИЕ И ЦЕЛЬ НАСТОЯЩЕГО РУКОВОДСТВА

### 6 | ВВЕДЕНИЕ

- 6 Диагноз
- 8 Течение заболевания
- 10 Патогенез
- 12 Диета и карнитин
- 14 Экстренная терапия
- 18 Терапия двигательных нарушений

### 20 | ПИТАНИЕ И ДИЕТА

- 20 Состав нашей пищи
- 21 Руководство по продуктам питания для диеты с низким содержанием лизина
- 23 Состав диетического питания

### 24 | ПРИНЦИП ДИЕТОТЕРАПИИ

- 26 Смесь аминокислот

### 28 | ПРАКТИКА ДИЕТИЧЕСКОГО ПИТАНИЯ

- 28 Питание грудных детей
- 30 Руководство по продуктам питания

### 34 | ПАЦИЕНТЫ С ДВИГАТЕЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ

### 35 | ЭКСТРЕННАЯ ТЕРАПИЯ

- 35 Экстренная терапия с помощью диеты в домашних условиях

### 36 | ПРИМЕРНЫЕ ПЛАНЫ ДИЕТЫ

### 40 | ПИТАНИЕ ПОСЛЕ ШЕСТИ ЛЕТ

### 44 | ТАБЛИЦА ПИТАТЕЛЬНОЙ ЦЕННОСТИ ДЛЯ РАСЧЕТА СОДЕРЖАНИЯ ЛИЗИНА

### 54 | УКАЗАНИЕ ИСТОЧНИКОВ

## ВЫХОДНЫЕ ДАННЫЕ

### Издатель

Университетская клиника Гейдельберга

### Редакция

Д-р Николас Бой (Nikolas Boy)  
Проф. д-р Стефан Кёлькер (Stefan Kölker)  
Катя Зам (Katja Sahm)

### Оформление и макет

Корпоративная коммуникация  
университетской клиники и  
медицинского факультета Гейдельбергского университета  
[www.klinikum.uni-heidelberg.de/](http://www.klinikum.uni-heidelberg.de/)  
Корпоративная коммуникация  
Ева Тюнгерталь (Eva Tuengerthal), графика/макет

### Фотографии

photocase.com / Francesca Schellhaas / nonmim / b-fruchten /  
cw\_design / Julia Straub / view7 / a\_sto istockphoto.com

### Перевод

При поддержке



По состоянию на  
ноябрь 2018 года

## ПРЕДИСЛОВИЕ И ЦЕЛЬ НАСТОЯЩЕГО РУКОВОДСТВА

Вашему ребенку или вам поставлен диагноз глутаровая ацидурия I-го типа. Этот диагноз вызовет у вас много вопросов и, скорее всего, станет причиной страхов. Вы, вероятно, не слышали об этом врожденном заболевании обмена веществ раньше и не знаете никого с таким же подтвержденным диагнозом. Кроме того, вам может быть достаточно сложно принять это заболевание, особенно, если у вашего ребенка или у вас самих нет его видимых признаков или симптомов.

Поэтому предлагаемое вашему вниманию второе обновленное издание руководства адресовано в первую очередь родителям и пациентам. Оно должно ответить на наиболее распространенные вопросы, дать вам представление о том, что такое глутаровая ацидурия I-го типа, и как должно проводиться лечение этого заболевания в соответствии с сегодняшним уровнем знаний. Кроме того, руководство адресовано всем профессиональным группам, которые лечат детей, подростков и взрослых с глутаровой ацидурией I-го типа.

Мы надеемся, что руководство окажет вам дополнительную практическую помощь в процессе ежедневного лечения. Тем не менее, руководство никоим образом не должно и не может заменить структурированный сбор первичного анамнеза, а также уход и постоянное обучение силами опытной команды в центре лечения заболеваний обмена веществ. Изменение лечения всегда должно осуществляться после согласования с наблюдающей вас командой врачей, лечащих заболевания обмена веществ.

## АКТУАЛЬНЫЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ГЛУТАРОВОЙ АЦИДУРИИ 1-ГО ТИПА

Все рекомендации, которые содержатся в данном руководстве, соответствуют актуальному протоколу диагностики и лечения (Протоколу диагностики и лечения Ассоциации научных медицинских обществ Германии № 027/018 с наивысшим уровнем качества S3) для протокола «Диагностика, терапия и тактика ведения глутаровой ацидурии I-го типа (синоним: недостаточность глутарил-КоА-дегидрогеназы)». Данный протокол диагностики и лечения был разработан сводной международной группой и впервые опубликован в 2007 году. Наряду с Германией протокол диагностики и лечения был также включен в национальные рекомендации по лечению в других странах (в том числе в Италии, Португалии и Нидерландах).

Первое переработанное издание протокола диагностики и лечения (2011 г.) основывалось главным образом на результатах исследования 52 пациентов, диагноз которым был поставлен в рамках массового обследования новорожденных в Германии. В этой работе впервые было доказано положительное влияние лечения по протоколу на клиническое течение болезни (Херингер и др., 2010). На этом основании тогда было разработано первое издание данного руководства для родителей. В последние годы в рамках национального и международного сотрудничества удалось расширить полученные о заболевании знания и еще больше повысить уровень доказательной базы при составлении рекомендаций протокола диагностики и лечения.

В 2016 году вышло второе переработанное издание протокола диагностики и лечения, которое стало основой для настоящего второго издания руководства для родителей. Актуальный протокол диагностики и лечения как и прежде имеет наивысший уровень качества S3 Ассоциации научных медицинских обществ Германии. Он объединяет более чем тридцатилетний опыт международных экспертов и удовлетворяет требованиям объективности, прозрачности, наличия доказательной базы и нахождения консенсуса. Кроме того, протокол диагностики и лечения учитывает дополнительные критерии, важные для процесса медицинского обслуживания, например, клиническую значимость и опыт, согласованность доказательств, преимущества и риски для пациента, перспективы для пациента и семьи, этические, правовые и экономические аспекты, применимость в системе здравоохранения Германии, а также практическую осуществимость в повседневной жизни. Исходя из сегодняшнего уровня знаний, актуальные рекомендации протокола диагностики и лечения являются наиболее эффективными для защиты здоровья и развития вашего ребенка или вашего собственного здоровья. Полный текст протокола диагностики и лечения доступен в режиме онлайн на портале Ассоциации научных медицинских обществ Германии (AWMF) ([www.awmf.org/](http://www.awmf.org/); главное меню: «Протоколы диагностики и лечения»). Протокол адресован в первую очередь профессиональным группам, которые занимаются лечением пациентов с глутаровой ацидурией I-го типа.

Несмотря на то, что протокол диагностики и лечения и наше руководство разработаны очень тщательно, в них возможно наличие отдельных противоречий или даже ошибок. Кроме того, возможно, что не все пациенты получают одинаковую пользу от рекомендованного лечения. Таким образом, невозможно брать на себя ответственность за использование данного руководства и успех лечения. Выполнение рекомендаций по лечению на практике и связанная с этим обязанность проявлять надлежащую добросовестность является исключительной обязанностью вашего лечащего врача.

С уважением,

**Д-р Николас Бой (Nikolas Boy)**

Председатель группы по составлению протокола диагностики и лечения с 2015 г.

**Проф. д-р Стефан Келькер (Stefan Kölker)**

Руководитель секции нейрорепедиатрии и лечения заболеваний обмена веществ и председатель группы по составлению протокола диагностики и лечения в 2003–2015 гг.

**Катя Зам (Katja Sahm)**

Диетсестра

### В РАБОТЕ ПРИНИМАЛИ УЧАСТИЕ

**Петра Шик (Petra Schick)**

Диетсестра

**Приват-доцент, д-р Петер Бургард (Peter Burgard)**

Главный психолог

**Проф. д-р, почетный профессор (RCH) Георг Ф. Хоффман (Georg F. Hoffmann)**

Управляющий директор

**Центра детской и подростковой медицины**

«Клиника Ангелики Лаутеншлегер»

Секция нейрорепедиатрии и лечения заболеваний обмена веществ

Центр лечения заболеваний обмена веществ

Im Neuenheimer Feld 430, 69120 Heidelberg, Германия



[nikolas.boy@med.uni-heidelberg.de](mailto:nikolas.boy@med.uni-heidelberg.de)  
[stefan.koelker@med.uni-heidelberg.de](mailto:stefan.koelker@med.uni-heidelberg.de)  
[katja.sahm@med.uni-heidelberg.de](mailto:katja.sahm@med.uni-heidelberg.de)

P.S. мы будем рады получить ваши предложения, способствующие улучшению брошюры.



При подтверждении диагноза глутаровой ацидурии 1-го типа необходимо проведение направленного исследования обмена веществ других членов семьи (в первую очередь братьев или сестер и родителей) пораженного болезнью пациента.



### ЧТО ОЗНАЧАЕТ «ГЛУТАРОВАЯ АЦИДУРИЯ 1-ГО ТИПА»?

Слова «глутаровая ацидурия» означают «наличие в моче глутаровой кислоты». Глутаровая кислота является промежуточным продуктом обмена веществ человека. Обычно она присутствует в организме человека в небольших количествах и выводится вместе с мочой. Повышенное выделение глутаровой кислоты подтверждалось у пациентов с глутаровой ацидурией еще до того, как более 40 лет назад была обнаружена реальная причина заболевания. Название заболевания связано, таким образом, с этим первоначально установленным биохимическим отклонением. В связи с существованием ряда других заболеваний, которые сопровождаются повышенным выделением глутаровой кислоты, эти заболевания были разделены на три типа (1-й тип, 2-й тип, 3-й тип). В настоящем руководстве мы занимаемся ис-

ключительно глутаровой ацидурией 1-го типа. Несмотря на то, что названия «глутаровая ацидурия 2-го типа и 3-го типа» звучат очень похоже, речь при этом идет о других заболеваниях, которые не следует путать с глутаровой ацидурией 1-го типа.

### КАК МОЖНО ПОСТАВИТЬ ДИАГНОЗ МОЕМУ РЕБЕНКУ ИЛИ МНЕ?

Наряду с повышенным выделением глутаровой кислоты при глутаровой ацидурии 1-го типа в моче и других физиологических жидкостях наблюдаются и другие отклонения. Сюда относится обнаружение 3-гидроксиглутаровой кислоты и глутарилкарнитина. У людей, не пораженных болезнью, только очень небольшое количество этих веществ присутствует в организме и крови или выделяется с мочой.

Это небольшое количество обозначается также как «пределы нормы» или «референтные пределы». С другой стороны, у пациентов могут быть обнаружены повышенные концентрации этих веществ, которые зачастую превышают пределы нормы во много раз. За счет этого большинство пораженных болезнью детей с высокой достоверностью могут быть выявлены уже при скрининге новорожденных. С 1 апреля 2005 года в соответствии с Федеральным положением по скринингу новорожденных ([www.g-ba.de](http://www.g-ba.de): директивы в отношении детей: расширенный скрининг новорожденных) все новорожденные на территории Германии исследуются на наличие глутаровой ацидурии 1-го типа в рамках мероприятий по раннему обнаружению заболеваний. Ежегодно на территории Германии первично выявляется в среднем около 6–7 новорожденных с глутаровой ацидурией 1-го типа. Это соответствует появлению одно-

го новорожденного с глутаровой ацидурией 1-го типа на 120 000 новорожденных (1:120 000).

Для окончательного подтверждения диагноза необходимы дополнительные исследования (так называемое молекулярно-генетическое исследование и, при необходимости, ферментативный анализ).

### МОГУТ ЛИ ДРУГИЕ ЧЛЕНЫ СЕМЬИ ИМЕТЬ ЭТО ЗАБОЛЕВАНИЕ?

Да, это возможно. Поскольку речь идет о врожденном заболевании, другие ближайшие члены семьи также могут быть больны. Это может иметь место и при отсутствии видимых симптомов заболевания.

## ТЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

### КАК ПРОЯВЛЯЕТСЯ ЗАБОЛЕВАНИЕ У МОЕГО РЕБЕНКА ИЛИ У МЕНЯ?

#### Новорожденные и грудные дети до 6 месяцев

Новорожденные и грудные дети до 6 месяцев с глутаровой ацидурией I-го типа чаще всего не имеют особенностей, их невозможно отличить от здоровых детей того же возраста. У некоторых новорожденных и грудных детей до 6 месяцев иногда наблюдаются незначительные и как правило временные неврологические отклонения. Сюда, в частности, относятся легкая мышечная слабость или пониженный мышечный тонус (мышечная гипотония) в области торса, а также легкая разница между левой и правой стороной корпуса при движениях (так называемая асимметрия), которая может привести к задержке моторного развития легкой степени. Однако, отклонения подобного рода обычно встречаются у грудных детей достаточно часто и улучшаются спонтанно или с помощью физиотерапевтического лечения. Еще одной заметной особенностью большинства детей с этим заболеванием является большая окружность головы (так называемая макроцефалия). Однако, в связи с тем, что по определению 3 % всех людей имеют большой размер головы, а глутаровая ацидурия I-го типа является очень редким заболеванием, существует намного большее количество людей с большой головой без глутаровой ацидурии I-го типа, чем таких же людей с этим заболеванием. Таким образом, обнаружить пораженных болезнью пациентов среди новорожденных и грудных детей до 6 месяцев без скрининга новорожденных практически невозможно.

#### Грудные дети от 6 до 12 месяцев и дети от года до трех лет

Если заболевание не распознается и не лечится, у грудных детей от 6 до 12 месяцев или детей до 3 лет в большинстве случаев наступает стойкое повреждение определенной области головного мозга (так называемых базальных ганглиев), которое приводит к необратимым и часто серьезным ограничениям двигательных функций. Наиболее частым изменением подвижности при глутаровой ацидурии I-го типа является дистония. Она характеризуется тем, что взаимодействие между различными группами мышц, которое имеет очень важное значение для всех движений, присутствует только в ограниченной степени или полностью отсутствует. Вследствие этих изменений пораженные болезнью дети теряют большое количество приобретенных ранее моторных навыков и нуждаются в интенсивной помощи своего окружения. У многих детей развиваются также нарушения речи и глотания. Нарушения глотания оказывают отрицательное влияние на нормальное питание и повышают риск захлебнуться (так называемая аспирация). В отличие от этих ярко выраженных физических изменений умственные способности многих пораженных болезнью детей сохраняются. За прошедшее время отдельным пациентам удалось завершить

обучение в школе, профессиональное образование и обучение в университете, несмотря на присутствие недуга.

Описанные выше изменения мозга обычно развиваются во время или вскоре после инфекционного заболевания, сопровождающегося высокой температурой (например, желудочно-кишечной инфекции, воспаления легких), точнее, именно тогда, когда одновременно было значительно ограничено поступление пищи и жидкости, или возникли большие потери питательных веществ и жидкости в результате рвоты и диареи. В качестве других «провоцирующих» факторов также были описаны хирургические вмешательства и вакцинация. Эти так называемые острые «энцефалитоподобные» кризы могут возникать до достижения возраста 6 лет. Согласно имеющейся информации у детей более старшего возраста такие кризы больше не возникают. Основной целью лечения, которое начинается в неонатальном периоде, является предотвращение острого «энцефалитоподобного» криза и его последствий.

#### Подростки и взрослые

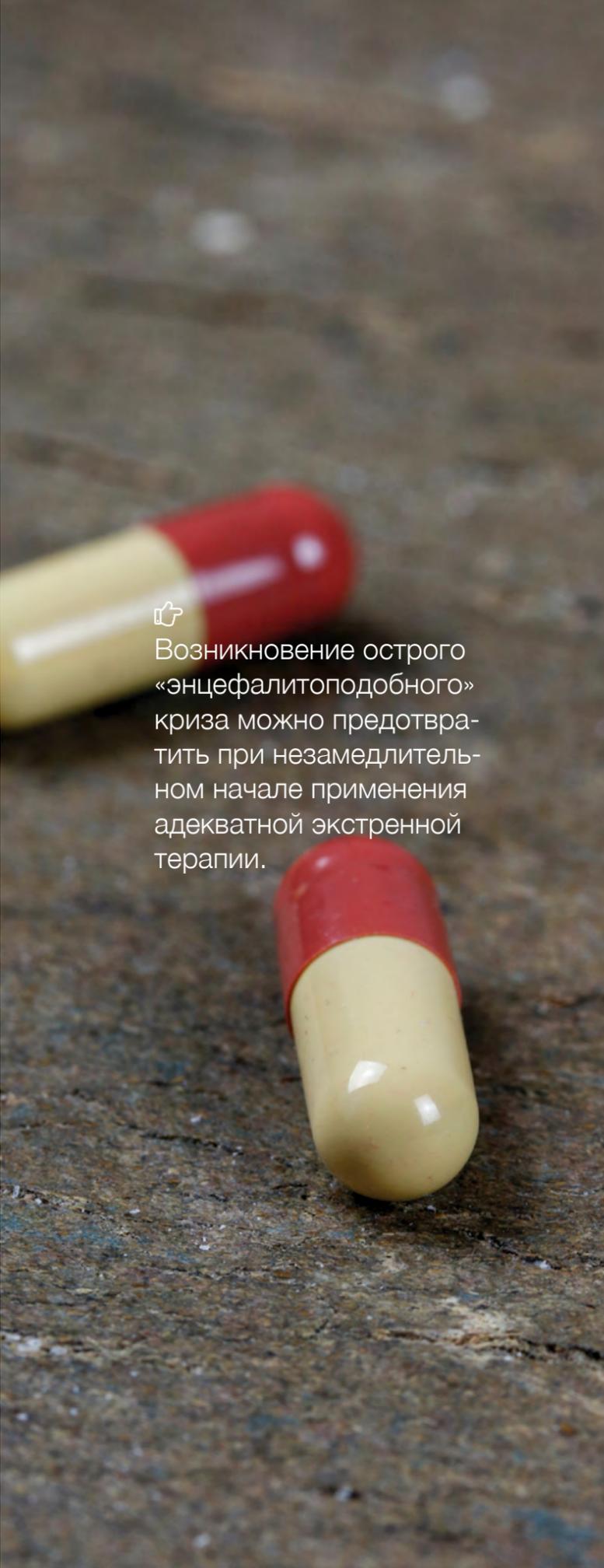
За прошедшее время были выявлены отдельные подростки и взрослые с глутаровой ацидурией I-го типа, которые, несмотря на отсутствие диагностики и лечения, прошли через детский возраст без ущерба для здоровья (так называемый «клинический тип поздней манифестации»). Физические симптомы в подростковом и взрослом возрасте отличаются от симптомов в детском возрасте. Преобладают шаткость при ходьбе, неловкость действий и дрожание, головные боли и головокружение. В более старшем возрасте могут возникать признаки деменции. Изменения, выявляемые в мозге, затрагивают не базальные ганглии, как в детском возрасте, а, как правило, так называемое белое вещество. Белое вещество состоит из нервных волокон и их оболочки (так называемого миелина). Изменения у таких пациентов возникают предположительно в связи с многолетним влиянием накапливающихся в мозге продуктов обмена веществ.

Кроме того, у некоторых подростков и у взрослых пациентов могут развиваться нарушения функции почек.

Некоторые матери с бессимптомным поражением были также обнаружены в результате (первоначально аномально-го и нормализовавшегося с течением времени) скрининга новорожденных, проведенного их детям (так называемая материнская ГА-I).

### КАК Я МОГУ ОПРЕДЕЛИТЬ НАЧАЛО ОСТРОГО «ЭНЦЕФАЛИТОПОДОБНОГО» КРИЗА?

Исходя из современных знаний, невозможно предсказать точный момент начала острого «энцефалитоподобного» криза. Сначала речь идет о постепенных изменениях, кото-



✚  
Возникновение острого «энцефалитоподобного» криза можно предотвратить при незамедлительном начале применения адекватной экстренной терапии.

рые затем обычно приводят к внезапно возникающим и потом уже преимущественно необратимым изменениям. Первые симптомы часто неразрывно связаны с возникновением инфекционного заболевания, т. е. это лихорадка, усталость, потеря аппетита и ограниченное поступление пищи. При желудочно-кишечных инфекциях дополнительно возникают рвота и диарея, которые следует расценивать как сигнал тревоги даже без повышения температуры тела. На втором этапе, который может продолжаться от одного до трех дней, наблюдается прогрессирование начальных симптомов, причем степень сознания может нарушаться шаг за шагом, так что пораженные болезнью дети часто не просыпаются и не реагируют или почти не реагируют на сильные внешние раздражители (кома/прекома). В конце концов часто происходит внезапное («как гром среди ясного неба», «как удар») изменение мышечного напряжения. Первоначально у большинства пораженных болезнью детей наблюдается очень слабое мышечное напряжение (мышечная гипотония), которое в течение нескольких дней переходит в дистонию.

### ДАЛЬНЕЙШИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ТЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Кроме того, есть отдельные пациенты, у которых неврологические симптомы развиваются постепенно, но без острого криза (так называемая форма течения заболевания со *скрытым началом*). Дистония у таких пациентов обычно выражена слабее, чем у пациентов после «энцефалитоподобного» криза. Форма течения заболевания со *скрытым началом* наблюдается обычно у пациентов, которые не использовали диетотерапию согласно рекомендациям протокола диагностики и лечения.

### БОЛЕЗНЬ СНОВА ИСЧЕЗАЕТ В ТЕЧЕНИЕ ЖИЗНИ?

Нет. В случае глутаровой ацидурии I-го типа речь идет о врожденном заболевании. Таким образом, болезнь не исчезает спонтанно в течение жизни. Известны формы течения заболевания, которые в течение шести первых лет жизни могут вызвать необратимое и часто серьезное повреждение мозга. Если с помощью ранней диагностики и раннего лечения в соответствии с рекомендациями протокола диагностики и лечения удастся избежать повреждения мозга в течение этого времени, дети получают хороший шанс, чтобы развиваться дальше без видимых изменений. Если в течение этого периода времени возникает повреждение, то такие изменения являются необратимыми и могут быть сглажены в некоторых случаях только путем лечения. Долгосрочное течение заболевания в подростковом и взрослом возрасте до сих пор неизвестно и поэтому является предметом текущих исследований.

## ПАТОГЕНЕЗ

### ЧТО ЯВЛЯЕТСЯ ПРИЧИНОЙ ЗАБОЛЕВАНИЯ?

Глутаровая ацидурия 1-го типа — это врожденное заболевание обмена веществ. Заболевания обмена веществ вызываются врожденным нарушением синтеза, преобразования и расщепления веществ или компонентов пищи в организме. Для таких реакций организм нуждается в большом количестве ферментов. Ферменты выступают в качестве катализаторов, т. е. ускоряют указанные процессы в нашем организме. Если определенный фермент не работает правильно, происходят изменения в процессе обмена веществ. Некоторые из этих изменений вызывают заболевание, к которому относится также глутаровая ацидурия 1-го типа.

При глутаровой ацидурии 1-го типа не работает определенный фермент. Он называется глутарил-КоА-дегидрогеназа и участвует в расщеплении определенных составных частей белков (так называемых аминокислот). Дефект глутарил-КоА-дегидрогеназы нарушает расщепление таких аминокислот, как лизин, триптофан и гидроксизин. Вследствие этого происходит накопление определенных продуктов обмена веществ, которые могут быть обнаружены в моче и крови (рис. 1). При полной потере работоспособности фермента происходит сильное выделение этих продуктов обмена веществ с мочой (так называемая сильная элиминация), при наличии остаточной функции происходит незначительный рост выведения данных веществ (так называемая слабая элиминация). Функцию пораженного фермента не может взять на себя никакой другой фермент.

### ПОЧЕМУ ПРОИСХОДИТ ПОВРЕЖДЕНИЕ МОЗГА?

Исследования клеточных культур и тестируемых животных смогли показать, что отдельные продукты обмена веществ, накапливающиеся при глутаровой ацидурии 1-го типа, в высоких концентрациях оказывают на головной мозг разрушающее воздействие (так называемая нейротоксичность). Кроме того, удалось показать, что при глутаровой ацидурии 1-го типа продукты обмена веществ особенно сильно накапливаются в мозге, поскольку их эвакуация из мозга затруднена. Количество продуктов обмена веществ в мозге возрастает при богатом протеинами питании или дефиците энергии и сокращается при уменьшении поступления белка или лизина и достаточно высоком поступлении энергии.

Также предполагают, что в возникновении острого «энцефалитоподобного» криза играют роль и другие факторы. Сюда же относится возникновение в организме дефицита энергии и основных (незаменимых) компонентов питания при инфекционных заболеваниях, сопровождающихся высокой температурой (так называемый катаболизм).

В подобных ситуациях организм мобилизует свои собственные резервы и высвобождает мышечный белок, а вместе с ним и лизин.

### ПОЧЕМУ МОЙ РЕБЕНОК БОЛЕН, ХОТЯ Я НЕ БОЛЕЮ?

Тот факт, что болезнь поражает ребенка, в то время как оба родителя или другие члены семьи здоровы, нередко приводит родителей и их семьи в состояние полной неуверенности. При этом зачастую подвергается сомнению правильность поставленного диагноза, или семья отца (или матери) отвергает «ответственность» за это наследственное заболевание и возлагает ее на семью матери (или отца) («такого у нас не бывает», «это должно исходить от вас»). В это же время часто возникает существенная дополнительная нагрузка и неуверенность, особенно у матерей тех детей, которым был недавно поставлен диагноз.

Вместе с тем, возникновение врожденного заболевания в семье, в которой до настоящего времени врожденных заболеваний не было, на самом деле не является противоречием, а как раз типично для определенных форм наследования: так называемое аутосомно-рецессивное наследование. При этом ребенок получает по одному дефектному носителю генетической информации (гену), в данном случае фермента глутарил-КоА-дегидрогеназы, от отца и матери. У самих же родителей есть еще один полный ген этого фермента, поэтому они не болеют. Они являются переносчиками/носителями предрасположенности к данному заболеванию, не заболевая при этом сами.

Каждый человек имеет двойной набор генов: один от матери и один от отца. Гены при этом соответствуют странице в кулинарной книге, т. е. они содержат руководство по приготовлению определенного «блюда». При аутосомно-рецессивных заболеваниях достаточно одного неповрежденного гена, чтобы предотвратить дебют заболевания. Болезнь наступает только в случае встречи двух неполных генов. Каждый ребенок получает только по половине материнской и отцовской генетической информации, чтобы избежать удвоения генетического материала в следующем поколении. Поэтому носители предрасположенности к определенному заболеванию могут иметь здоровых или больных детей. Две трети здоровых детей снова становятся носителями предрасположенности (рис. 2).

В пострадавшей семье с четырьмя детьми в среднем бывает три здоровых ребенка (два из которых носители предрасположенности к заболеванию) и один больной ребенок. Это, тем не менее, всего лишь аналитическое предположение, которое не является верным для многих семей в действительности. Поэтому существуют родители, у ко-



РИСУНОК 1 (ВВЕРХУ)  
**ПРИЧИНА ГЛУТАРОВОЙ АЦИДУРИИ 1-ГО ТИПА**  
Фермент глутарил-КоА-дегидрогеназа является катализатором стадии на конечном участке реакции расщепления аминокислот лизина, гидроксизина и триптофана. В количественном отношении расщепление лизина является более значимым, чем расщепление триптофана и гидроксизина. При глутаровой ацидурии 1-го типа за счет врожденного дефекта фермента происходит накопление определенных продуктов обмена веществ (глутаровой кислоты, 3-гидроксиглутаровой кислоты и глутарилкарнитина).

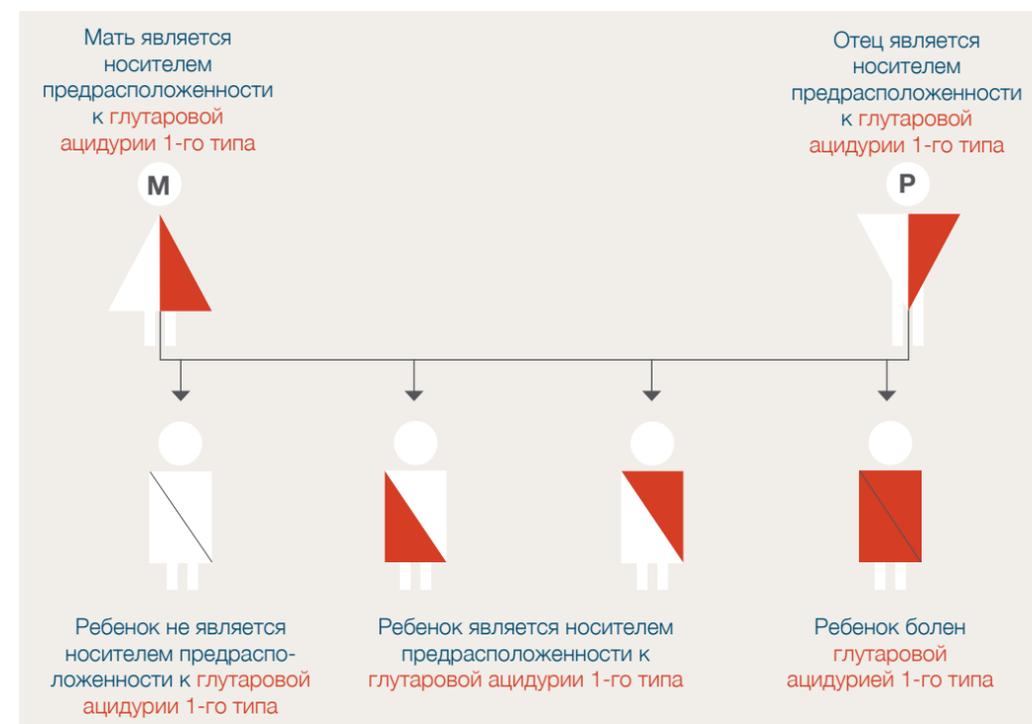


РИСУНОК 2  
**АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНАЯ СВЯЗЬ ПРИ ГЛУТАРОВОЙ АЦИДУРИИ 1-ГО ТИПА**  
Темно-красные треугольники обозначают дефектные/неполные гены, белые треугольники обозначают неповрежденные/полные гены.

торых рождаются только здоровые или только больные дети. Напротив, наличие в семье здорового или больного ребенка не оказывает никакого влияния на то, будет ли следующий ребенок здоровым или больным. Это похоже на игральные кости, где в каждом броске может выпасть число от одного до шести: каждый ребенок в семье имеет одинаковую вероятность родиться здоровым или больным, как и другие его братья и сестры.

Для того чтобы лучше понять эти сложные взаимосвязи и иметь возможность включить их в собственное планирование семьи, настоятельно рекомендуется провести подробную генетическую консультацию в институте по исследованию генома человека.

### Я СДЕЛАЛА ЧТО-ТО НЕПРАВИЛЬНО ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ?

Нет. Несмотря на то, что возникновение определенных заболеваний, употребление некоторых лекарств, алкоголя и прочих наркотических веществ, а также образ жизни во время беременности оказывают большое влияние на здоровье новорожденного, нет никаких разумных оснований предполагать, что глутаровая ацидурия 1-го типа могла быть вызвана «неправильным поведением» во время беременности. Взаимосвязи такого рода не известны. Скорее всего, описанные выше генетические изменения передавались от родителей к их детям внутри одной семьи уже на протяжении многих поколений. Поскольку носители предрасположенности к глутаровой ацидурии 1-го типа не заболевали, эта передача дефектного гена оставалась незаметной. Каждый человек является носителем различных генетических изменений, которые он может незаметно передать своим детям. Как правило, генетические изменения могут спонтанно возникнуть у любого человека.

## ДИЕТА И КАРНИТИН

### ЛЕЧИТСЯ ЛИ ГЛУТАРОВАЯ АЦИДУРИЯ 1-ГО ТИПА?

Лечение может благоприятно повлиять на естественное течение заболевания при глutarовой ацидурии 1-го типа, если удастся, во-первых, поставить диагноз до возникновения первых постоянных неврологических симптомов (скрининг новорожденных), а во-вторых, если удастся предотвратить возникновение постоянного, серьезного поражения головного мозга за счет раннего начала лечения. Рекомендуемая в настоящее время терапия складывается из комбинированного длительного лечения, которое состоит из диеты с низким содержанием лизина, карнитина, а также применяемой на временной основе интенсивной терапии во время инфекционных заболеваний, сопровождающихся высокой температурой, периода голодания до и после хирургического вмешательства и при возникновении поствакцинальных реакций, сопровождающихся высокой температурой. В настоящее время исходят из того, что такие мероприятия могут предотвратить возникновение острого «энцефалитоподобного» криза у примерно 90 % всех ранее диагностированных детей. В противоположность этому стоит ожидать, что заболевание будет протекать бессимптомно только у абсолютного меньшинства (ок. 5–10 %) пациентов, не получающих лечение. Таким образом, можно однозначно подтвердить преимущества рекомендуемого в настоящее время лечения.



Успех лечения во многом зависит от наличия достаточной информации и обучения родителей и пациентов. Родители и их дети должны быть всесторонне информированы и обучены силами междисциплинарной команды врачей, лечащих заболевания обмена веществ, а также должны получать соответствующую письменную документацию. Обучение должно повторяться и дополняться через равные промежутки времени.

### КТО ПРОВОДИТ ЛЕЧЕНИЕ?

Назначение любой диетотерапии и медикаментов требует оценки рисков и преимуществ экспертами, знакомыми с этим лечением. Чтобы контролировать проблемы, связанные с этим заболеванием или рекомендованной терапией, и успешно проводить лечение, оно должно инициироваться и управляться междисциплинарной командой врачей, лечащих заболевания обмена веществ, которая состоит из педиатров, специализирующихся на заболеваниях обмена веществ, специалистов по диетологии в педиатрии, сиделок, физиотерапевтов, логопедов, эрготерапевтов (при нарушениях пищевого поведения), а также психологов. Длительный уход за пациентами в центре лечения заболеваний обмена веществ увеличивает вероятность бессимптомного течения у пациента.

РИСУНОК 3

### ДИЕТОТЕРАПИЯ С НИЗКИМ СОДЕРЖАНИЕМ ЛИЗИНА

Лизин является важнейшей в количественном отношении аминокислотой, предшествующей образованию продуктов обмена веществ, накапливающихся при глutarовой ацидурии 1-го типа (глutarовой кислоты, 3-гидроксиглutarовой кислоты и глutarилкарнитина). За счет ограничения поступления лизина с пищей появляется возможность уменьшить накопление продуктов обмена веществ в организме, главным образом в головном мозге.

РИСУНОК 4

### ТЕРАПИЯ КАРНИТИНОМ

Накопившийся глutarил-КоА связывается с транспортным веществом карнитином и может таким путем покинуть клетки в качестве глutarилкарнитина, а в конечном итоге выделиться с мочой. При этом в клетке высвобождается свободный КоА и предоставляется в распоряжение для других реакций обмена веществ. Однако во время реакций детоксикации организм теряет большое количество карнитина. Эти потери компенсируются с помощью сиропа с карнитином.

### КАК ДЕЙСТВУЕТ ДИЕТОТЕРАПИЯ С НИЗКИМ СОДЕРЖАНИЕМ ЛИЗИНА?

Ограниченное поступление аминокислоты лизина, которая при глutarовой ацидурии 1-го типа не может расщепляться правильно, значительно уменьшает образование разрушающих продуктов обмена веществ в организме и сокращает тем самым их концентрацию в головном мозге (см. рис. 3). Тем не менее, не стоит ожидать полной нормализации этих продуктов обмена веществ за счет лечения.

Диета с низким содержанием лизина должна назначаться всем детям, которые не перенесли острый «энцефалитоподобный» криз к моменту постановки диагноза. Сюда относятся все новорожденные, которым был первично поставлен диагноз. Преимущества диетотерапии для детей, перенесших острый «энцефалитоподобный» криз к моменту постановки диагноза, остаются невыясненными. Возможное влияние заключается в профилактике повторных кризов или в сдерживании прогрессирующего ухудшения неврологических проблем.

Основа диетотерапии при глutarовой ацидурии 1-го типа должна быть ориентирована на общую возрастную и индивидуальную суточную потребность в питательных веществах. Это абсолютно необходимо для обеспечения возможности нормального роста и развития. Диета учитывает при этом рекомендации по питанию национальных и международных профессиональных обществ (например, Германии-Австрии-Швейцарии, ВОЗ).

Практическая реализация диетотерапии будет детально описана во второй части руководства. В приложении вы найдете также актуальные таблицы с питательной ценностью и другие материалы, которые будут полезны при проведении диетотерапии.

### КАРНИТИН

Карнитин является важным транспортным веществом в человеческом организме. В основном он поглощается из пищи. Карнитин связывается с ферментом глutarил-КоА, синтезируемым в клетках организма (см. рис. 1 и 3), и образует глutarилкарнитин. Глutarилкарнитин поступает в кровь и выводится затем через почки с мочой. Так выглядит физиологический процесс детоксикации организма, который уменьшает накопление продуктов обмена веществ, обладающих разрушающим действием, и повышает доступное количество свободного коэнзима А (КоА), важного для многих реакций обмена веществ (см. рис. 4). Однако, во время этой важной реакции организм теряет настолько много карнитина, что он не может быть в достаточном количестве заменен поступлением из пищи. Таким образом появляется дефицит карнитина. Дефицит карнитина губителен для организма, поскольку карнитин выполняет еще и другие функции.

В частности, он связывается с длинноцепочечными жирными кислотами, что дает организму возможность использовать свои жировые запасы в качестве важного источника энергии.

Таким образом, переработка карнитина выполняет одновременно несколько функций: 1) стимуляция эндогенной детоксикации образующихся продуктов обмена веществ, 2) повышение доступности свободного КоА и 3) профилактика дефицита карнитина. Терапия карнитином на протяжении всей жизни является важнейшей основой лечения и влияет на течение заболевания. Это также было подтверждено для пациентов, которые уже перенесли острый «энцефалитоподобный» криз. Доза карнитина корректируется курирующей командой врачей, лечащих заболевания обмена веществ, в соответствии с возрастом, массой тела, подтвержденным уровнем концентрации свободного карнитина в крови. Рекомендованная начальная доза составляет 100 мг карнитина на килограмм массы тела (разделенная на 3 отдельных приема). У некоторых детей при применении карнитина возможно появление сильного запаха (напоминающего запах рыбы) от тела и диареи. В этом случае можно попытаться уменьшить дозу после консультации с курирующей командой врачей, лечащих заболевания обмена веществ.



Ни в коем случае не следует сокращать ежедневную дозу приема карнитина или полностью прекращать его прием без консультации с курирующей командой врачей, лечащих заболевания обмена веществ!!!

### РИБОФЛАВИН (ВИТАМИН В2)

Чтобы получить возможность нормально функционировать, поврежденный при глutarовой ацидурии 1-го типа фермент глutarил-КоА-дегидрогеназа нуждается в рибофлавине (витамина В2) в качестве кофактора фермента. В этом отношении ожидается, что сниженная активность дефектного фермента сможет повыситься за счет ежедневного приема рибофлавина. Впрочем, ни в одном из новейших исследований не было подтверждено, что рибофлавин действительно оказывает благотворное влияние на течение заболевания. Вероятным объяснением этого является то, что рибофлавин может простимулировать дефектный фермент соответствующим образом только в очень редких случаях. В настоящее время отсутствует надежная методика тестирования чувствительности к рибофлавиному или ее прогнозирования на основании молекулярно-генетических исследований.



Рибофлавин часто вызывает боли в животе, тошноту и рвоту.



## ЭКСТРЕННАЯ ТЕРАПИЯ

### КАКИЕ СИТУАЦИИ ЯВЛЯЮТСЯ ОПАСНЫМИ ДЛЯ МОЕГО РЕБЕНКА?

В некоторых ситуациях комбинированное постоянное лечение (диета с низким содержанием лизина, карнитин) не в состоянии само по себе обеспечить достаточную защиту от возникновения острого «энцефалитоподобного» криза у детей с глутаровой ацидурией I-го типа в течение первых 6 лет жизни. Проведение интенсивной экстренной терапии необходимо, если возникает потенциально опасная ситуация. Сюда относятся инфекционные заболевания, сопровождающиеся высокой температурой (особенно при присоединении рвоты и диареи), поствакцинальные реакции и хирургические вмешательства, точнее голодание в периоперационном периоде. Поскольку переход от возникновения первых признаков инфекционного заболевания к появлению необратимого повреждения мозга развивается постепенно, точное начало криза с уверенностью определить нельзя. В связи с этим обязательно рекомендуется срочное начало экстренной терапии, а также пошаговая интенсификация в каждой (!) потенциально опасной ситуации.

### КАК РАБОТАЕТ ЭКСТРЕННАЯ ТЕРАПИЯ?

Экстренная терапия преследует те же цели, что и комбинированное постоянное лечение, используя, естественно, более сильные средства. Важнейшими принципами экстренной терапии являются:

- высокое поступление энергии (включая введение инсулина при необходимости): за счет этого можно предотвратить или преодолеть дефицит энергии и строительных веществ (так называемый катаболизм). Это важно для уменьшения образования разрушающих продуктов обмена веществ. При инфекционных заболеваниях, сопровождающихся высокой температурой, и при голодании в периоперационном периоде в рамках хирургического вмешательства энергетическая потребность организма увеличивается (эмпирическое правило: повышение температуры тела на 1 °C увеличивает энергетическую потребность организма на примерно 10 %);
- сокращение или временная приостановка поступления белка: при существующем в организме дефиците энергии белок организма (мышечная ткань) и пища будут использованы для получения энергии. За счет этого разрушающие продукты обмена веществ возникнут в еще большем количестве. В связи с этим поступление естественного белка будет временно сокращено или полностью прекращено. Смеси аминокислот, не содержащие лизина, можно продолжать давать и дальше, если больной ребенок их переносит. За счет высокого поступления энергии и секреции инсулина производство белка в клетках организма будет существенно простимулировано. Поэтому через относительно короткий промежуток времени снова появится переносимость нор-

мального количества белка. В связи с этим поступление белка не должно сокращаться больше чем на 24 часа;

- увеличение поступления карнитина: удвоение дозы карнитина или получение карнитина в виде инфузии позволит поддерживать физиологическую функцию детоксикации организма (образование глутарилкарнитина) и будет эффективно предотвращать дефицит карнитина;
- компенсация уровня жидкости, электролитов и кислоты/щелочи: при инфекционных заболеваниях, сопровождающихся высокой температурой, зачастую возникает повышенная потеря жидкости, электролитов и щелочи (потоотделение, диарея, рвота) при одновременном сокращении поступления. Быстрая нормализация возникшего дефицита и достаточная замена возникающих в дальнейшем потерь необходима для стимуляции процесса выздоровления. Кроме того, достаточное поступление жидкости и щелочи стимулирует выведение разрушающих продуктов обмена веществ с мочой;
- мероприятия по «сохранению» энергии: необходимо интенсивное применение мер по снижению температуры тела (физических и медикаментозных), поскольку повышение температуры тела приводит к повышенной потребности в энергии. Помимо этого, временная терапия повышенной тошноты и склонности к рвоте помогает сократить повышенную потерю питательных веществ и жидкости в результате повторной рвоты и обеспечить восстановление нормального режима питания.

### МОГУ ЛИ Я НАЧАТЬ ПРОВЕДЕНИЕ ЭКСТРЕННОЙ ТЕРАПИИ ДОМА ИЛИ ПРОВОДИТЬ ЭКСТРЕННУЮ ТЕРАПИЮ ДОМА?

Экстренная терапия построена в виде поэтапной схемы, то есть существует схема лечения для выполнения процедур в домашних условиях и в клинике. Тем не менее, экстренная терапия в домашних условиях рекомендуется только в том случае, когда это позволяет состояние ребенка, родители ребенка достаточно обучены и курирующая команда врачей, лечащих заболевания обмена веществ, регулярно получает информацию о состоянии ребенка. Согласно нашему опыту мы не рекомендуем проведение экстренной терапии новорожденным и грудным детям в домашних условиях, а рекомендуем проводить такую терапию в курирующей клинике. С медицинской точки зрения для проведения экстренной терапии в домашних условиях должны быть выполнены следующие критерии:

- температура тела не выше 38,5 °C;
- ребенка не рвет, он усваивает свою пищу полностью;
- тревожные симптомы отсутствуют: рвота, диарея, выраженная усталость, мышечная слабость, двигательные нарушения.

#### ЦЕЛЕВОЙ АСПЕКТ

#### МЕРЫ ПРЕДОСТОРОЖНОСТИ

##### ИНТЕНСИВНОЕ ОБУЧЕНИЕ РОДИТЕЛЕЙ

Родители получают подробную информацию о течении заболевания и особых рисках. Они получают точные указания для проведения лечения. Обучения проводятся на регулярной основе курирующим центром лечения заболеваний обмена веществ. Кроме того, последовательные обучения должны улучшить уровень понимания заболевания.

##### ПЛАНЫ ЛЕЧЕНИЯ/ПАСПОРТ ЭКСТРЕННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Письменные планы лечения выдаются всем участникам (родителям, центрам лечения заболеваний обмена веществ, местным клиникам, детским врачам частной практики), обновляются через регулярные промежутки времени и корректируются с учетом любых изменений. Родители получают также паспорт экстренной медицинской помощи, который содержит всю краткую информацию и номер телефона курирующего центра лечения заболеваний обмена веществ.

##### ПОДДЕРЖАНИЕ ЗАПАСОВ

Родители должны быть проинструктированы на предмет наличия достаточного количества запасов необходимых специальных продуктов питания и лекарств (это также действует для поездок в отпуск и т. д., см. ниже).

##### ТЕСНОЕ СОТРУДНИЧЕСТВО С МЕСТНЫМИ ДЕТСКИМИ КЛИНИКАМИ И ДЕТСКИМИ ВРАЧАМИ ЧАСТНОЙ ПРАКТИКИ

Курирующий центр лечения заболеваний обмена веществ связывается с местной детской клиникой или детским врачом частной практики и передает им информацию. Соответствующая документация и данные (включая письменные планы лечения) своевременно предоставляются центром лечения заболеваний обмена веществ в письменной форме.

Если курирующий центр лечения заболеваний обмена веществ расположен далеко, экстренная терапия в условиях стационара может быть начата в местной детской клинике. Центр лечения заболеваний обмена веществ будет незамедлительно проинформирован о госпитализации и начнет координацию дальнейшего процесса экстренной терапии.

##### ПОВЕДЕНИЕ ВО ВРЕМЯ ПОЕЗДОК В ОТПУСК

Специалисты или центры лечения заболеваний обмена веществ в месте предполагаемого отпуска будут с согласия родителей письменно проинформированы о заболевании и текущих планах лечения перед поездкой в отпуск. Родители получают контактный адрес, номер телефона и адрес электронной почты соответствующего коллеги/центра лечения заболеваний обмена веществ.

##### КОНСУЛЬТАЦИИ ПРИ ИНФЕКЦИОННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Родители получают инструкции о необходимости связаться с курирующим центром лечения заболеваний обмена веществ, как только температура тела превысит 38,5 °C, появятся клинические признаки инфекционного заболевания или неврологические симптомы. Экстренная терапия или госпитализация в стационар местной детской клиники будет координироваться центром лечения заболеваний обмена веществ.

##### РУКОВОДСТВО ПРИ ХИРУРГИЧЕСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВАХ

В случае плановых операций курирующий центр лечения заболеваний обмена веществ заблаговременно информируется ответственными хирургами и анестезиологами с соблюдением соответствующих сроков, чтобы определить тактику ведения в периоперационном периоде с контролем метаболических процессов. При наличии возможности, пред- и послеоперационное наблюдение должно проводиться в центре лечения заболеваний обмена веществ.

В случае экстренного хирургического вмешательства центр лечения заболеваний обмена веществ информируется незамедлительно, чтобы сопровождать ведение в периоперационном периоде с контролем метаболических процессов.

ТАБЛИЦА 1. СТРАТЕГИИ ОПТИМИЗАЦИИ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ЭКСТРЕННОЙ ТЕРАПИИ

В первые 12–24 часа экстренная терапия проводится в домашних условиях. В течение этого периода времени состояние ребенка (состояние сознания, температура, прием пищи, рвота, диарея, прочие отклонения) контролируется каждые два часа. Любое ухудшение должно приводить к немедленному направлению на стационарное лечение и началу экстренной терапии в соответствующей клинике. При необходимости обученные родители могут также вводить раствор мальтодекстрина через желудочный зонд для обеспечения оптимального поступления энергии (в том числе и ночью). Если экстренная терапия, проведенная в домашних условиях, была успешной, и в первые 12–24 часа никаких тревожных симптомов не возникло, в продолжении этого в течение 24–48 часов необходимо поэтапно увеличивать поступление натурального белка, пока не будет достигнут нормальный план диетического питания. Это необходимо, чтобы предотвратить дефицит белка, который снова может способствовать развитию метаболического криза.

Рекомендации по проведению экстренной терапии в домашних условиях представлены на странице 35. Рекомендации по проведению экстренной терапии в больнице несущественны для данного руководства, поскольку соответствующие планы экстренной терапии находятся в медицинской карте ребенка в курирующем центре лечения заболеваний обмена веществ. Кроме того, эти рекомендации можно прочитать в протоколе диагностики и лечения ([www.awmf.org](http://www.awmf.org)).

## КАК Я МОГУ ИЗБЕЖАТЬ ЗАДЕРЖЕК ПРИ ЭКСТРЕННОЙ ТЕРАПИИ?

Задержка начала экстренной терапии или ее полное отсутствие в угрожающей ситуации (инфекционное заболевание, сопровождающееся высокой температурой, поствакцинальная реакция, хирургическое вмешательство) являются наиболее частыми причинами, которые, несмотря на раннюю постановку диагноза и лечение, приводят к возникновению острого «энцефалитоподобного» криза с необратимыми неврологическими симптомами.

Причиной проблем задержанной или отсутствующей экстренной терапии является зачастую недостаточное обучение родителей. Она может быть также вызвана участием «посторонних» врачей (приемное отделение неизвестной клиники, например, в месте проведения отдыха, невозможность связи или отсутствие диалога с врачом, занимающимся лечением болезней обмена веществ и курировавшим больного ранее), которые не были знакомы с лечением ребенка с глутаровой ацидурией I-го типа раньше. Чтобы распознать необходимость экстренной терапии и начать лечение без промедления, оказались полезными некоторые стратегии оптимизации. Они приведены в таблице I.



**Задержка начала экстренной терапии или ее полное отсутствие в угрожающей ситуации (инфекционное заболевание, сопровождающееся высокой температурой, поствакцинальная реакция, хирургическое вмешательство) являются наиболее частыми причинами, которые, несмотря на постановку диагноза и лечение в неонатальном периоде, приводят к возникновению острого «энцефалитоподобного» криза с необратимыми неврологическими симптомами.**

## НЕОБХОДИМА ЛИ ЭКСТРЕННАЯ ТЕРАПИЯ ПОСЛЕ ШЕСТИ ЛЕТ?

Несмотря на то, что до настоящего времени во всем мире не сообщалось о случаях острого «энцефалитоподобного» криза у детей с глутаровой ацидурией I-го типа после шести лет, нельзя с уверенностью исключать, что инфекционные заболевания, сопровождающиеся высокой температурой, поствакцинальные реакции и хирургические вмешательства после шести лет не могут стать причиной субклинических (т. е. видимых позднее или после повторных эпизодов) неврологических нарушений. Будущие наблюдения являются несомненно обязательными, чтобы иметь возможность оценить чувствительность головного мозга в ситуациях, которые до шести лет расценивались как угрожающие (инфекционные заболевания, поствакцинальные реакции, хирургические вмешательства). По этой причине группа по составлению протокола диагностики и лечения высказала рекомендацию, что экстренная терапия для детей после шести лет должна учитываться при тяжелых заболеваниях или в рамках тактики ведения в периоперационном периоде (например, при «кесаревом сечении»). Экстренная терапия при этом ориентируется на лечение более младших возрастных групп, т. е. до шестого года жизни включительно.

РИСУНОК 5

## ПАСПОРТ ЭКСТРЕННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПРИ ГЛУТАРОВОЙ АЦИДУРИИ ТИП 1 (ОБРАЗЕЦ)

Паспорт экстренной медицинской помощи составляется в каждом случае курирующим центром лечения заболеваний обмена веществ. В правильности содержания должен убедиться курирующий врач, занимающийся лечением болезней обмена веществ. Представленный здесь паспорт имеет формат чековой карточки, складывается посередине и затем ламинируется.

## ПАСПОРТ ЭКСТРЕННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Паспорт экстренной медицинской помощи, желателен ламинированный и имеющий удобный формат (например, в формате банковской карты), должен выдаваться каждому ребенку с глутаровой ацидурией I-го типа и находиться при себе у родителей или пациента. Наличие нескольких экземпляров рекомендовано, если в уходе за ребенком участвует несколько лиц. Паспорт экстренной медицинской помощи должен быть размещен в хорошо видимом месте автомобиля. Перед зарубежными поездками рекомендуется также выполнить перевод паспорта экстренной медицинской помощи на язык той страны, куда совершается поездка (и/или на английский язык). Паспорт экстренной медицинской помощи должен содержать краткую ключевую информацию по глутаровой ацидурии I-го типа и телефон курирующего центра лечения заболеваний обмена веществ. Паспорт экстренной медицинской помощи должен гарантировать быстрое принятие необходимых первоначальных мер в случае экстренной ситуации. Сведения по дозировке должны периодически проверяться или корректироваться врачом, занимающимся лечением болезней обмена веществ. Следующий рисунок (рис. 5) показывает в качестве примера паспорт экстренной медицинской помощи, используемый в Центре детской и подростковой медицины Университетской клиники Гейдельберга.

UNIVERSITÄT KLINIKUM HEIDELBERG		Центр детской и подростковой медицины Отделение нейропедиатрии и лечения заболеваний обмена веществ		
<b>Паспорт экстренной медицинской помощи</b>				
Врожденное заболевание обмена веществ Опасность угрожающих жизни метаболических кризов				
<b>Emergency Card</b>				
Inborn Error of Metabolism Risk of life-threatening metabolic decompensations				
<b>Глутаровая ацидурия 1-го типа</b>				
<b>Glutaric aciduria type I</b>				
ФИО/Name:				
Дата рождения/DOB:				
Адрес/Address:				
Телефон/Phone:				
<b>Экстренный вызов 112 Emergency Call</b>				
Немедленно свяжитесь с нами! Contact immediately!				
<b>+49 (0) 6221 56-4002</b>				
<b>Служба лечения заболеваний обмена веществ 24/7</b>				
<b>Metabolic specialist on call 24h/7d</b>				
<b>Глутаровая ацидурия 1-го типа/ Glutaric aciduria type I</b>				
<b>Угрожающая декомпенсация обмена веществ/ Impending metabolic decompensation</b>				
<b>Ситуации:</b> отказ от приема пищи, рвота, диарея, инфекционные заболевания, сопровождающиеся высокой температурой, голодание в рамках хирургического вмешательства				
<b>Situations:</b> Refusal to feed, vomiting, diarrhea, febrile illness, perioperative fasting				
<b>Симптомы:</b> нарушение сознания, судорожный припадок, двигательные нарушения (дистония, хорea)				
<b>Symptoms:</b> Altered consciousness, seizures, movement disorders (dystonia, chorea)				
<b>Мероприятия / Treatment:</b>				
<ul style="list-style-type: none"> <li>• прекратить поступление протеина (макс. 24 ч); <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Stop protein (max. 24 h)</li> </ul> </li> <li>• инфузии глюкозы (г/кг/сут), при необходимости + инсулин; <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Glucose perfusion (g/kg/d), if necessary + insulin</li> </ul> </li> </ul>				
0-12 месяцев Months	1-3 года Years	4-10 лет Years	11-15 лет Years	>16 лет Years
12-15	10-12	7-10	4-7	3-5
<ul style="list-style-type: none"> <li>• L-карнитин внутривенно (100 мг/кг/сут); <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ L-Carnitine IV (100 mg/kg/d)</li> </ul> </li> <li>• лабораторные исследования: газы крови, электролиты <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Investigations: blood gases, electrolytes</li> </ul> </li> </ul>				
07-2018				

## ТЕРАПИЯ ДВИГАТЕЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ

Двигательные нарушения при глутаровой ацидурии I-го типа изменчивы и тяжело поддаются лечению. Эффективность используемых препаратов не может быть точно предсказана и находится в руках специалистов (нейропедиатров). В связи с этим данное руководство для родителей и пациентов не содержит указаний по дозам или точное описание данной темы. Данная тема подробно рассматривается в протоколе диагностики и лечения ([www.awmf.org](http://www.awmf.org)).

Чаще всего для терапии двигательных нарушений при глутаровой ацидурии I-го типа используются следующие лекарства: баклофен (Baclofen) (при необходимости также в виде баклофеновой помпы), бензодиазепины (например, диазепам, тригексифенидил (Trihexyphenidyl) и ботулотоксин А. В отдельных случаях эффективность доказало лечение зопиклоном (Zopiclone). Лекарствами без доказанной эффективности для лечения двигательных нарушений являются противоэпилептические лекарственные средства (например, вигабатрин (Vigabatrin), карбамазепин (Carbamazepin), вальпроевая кислота (Valproat), амантадин (Amantadin) и леводопа (L-DOPA)). Кроме того, вальпроевая кислота не должна применяться, поскольку теоретически она может привести к нежелательному воздействию на энергетический обмен веществ и дефициту карнитина.

В отношении нейрохирургического лечения или глубокой стимуляции головного мозга, которая применяется для других пациентов с дистонией, при глутаровой ацидурии I-го типа накоплено еще очень мало опыта, или на настоящий момент времени опыт является неблагоприятным. Долгосрочная польза таких нейрохирургических вмешательств не может быть оценена в настоящее время.

## СОСТАВ НАШЕЙ ПИЦЦИ

С пищей мы получаем жизненно необходимые питательные вещества. Сюда относится энергия основных поставляемых питательных веществ: белков, жиров и углеводов, а также микронутриентов: витаминов, минеральных веществ и микроэлементов, которые не имеют энергетической ценности.

При глутаровой ацидурии I-го типа речь идет о нарушении, которое затрагивает белки — питательные вещества, известные также как протеины. Белки, поступающие из пищи, служат в качестве строительного элемента для организма, например, для органов, мышц и клеток. Однако, вещества, регулирующие работу организма (ферменты, гормоны), и защитные вещества (антитела) также состоят из белков. Все белки состоят из 20 различных строительных блоков или аминокислот. Аминокислоты соединяются в различной последовательности в цепочки разной длины. Восемь из этих аминокислот являются незаменимыми (жизненно необходимыми). Это значит, что они должны поступать с пищей в достаточном количестве, поскольку организм не может их самостоятельно синтезировать.

Питательные вещества, из которых состоят продукты питания, встречаются в них в различном количестве и комбинации. Продуктами питания, состоящими из всех трех основных питательных веществ, являются в первую очередь молоко, йогурт и орехи. Белки и жиры содержатся в виде комбинации питательных веществ главным образом в таких продуктах как мясо, рыба и сыр. Продукты питания, содержащие всего одно питательное вещество есть только среди углеводов (например, сахар и лимонад), и жиров (например, растительные масла, маргарин).



РИСУНОК 6 СОСТАВ НАШЕЙ ПИЦЦИ

## РУКОВОДСТВО ПО ПРОДУКТАМ ПИТАНИЯ ДЛЯ ДИЕТЫ С НИЗКИМ СОДЕРЖАНИЕМ ЛИЗИНА



РИСУНОК 7 ПРОДУКТЫ ПИТАНИЯ, СОРТИРОВАННЫЕ ПО ЦВЕТАМ СВЕТОФОРА

## СОСТАВ ДИЕТИЧЕСКОГО ПИТАНИЯ

## ПИТАНИЕ В ТЕЧЕНИЕ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

## Грудные дети на грудном вскармливании

Грудной ребенок получает определенное количество специального питания с отсутствием лизина (LYS) и сниженным содержанием триптофана (TRP). Дополнительно грудной ребенок получает грудное вскармливание по мере необходимости. Необходимость измерять количество материнского молока отсутствует.

## Грудные дети, не находящиеся на грудном вскармливании

Грудной ребенок получает определенное количество обычной молочной смеси для кормления.

Дополнительно добавляется питание с отсутствием лизина (LYS) и сниженным содержанием триптофана (TRP) по мере необходимости. Грудной ребенок может пить в неограниченном количестве.

Начиная с пятого-шестого месяца жизни молочная смесь заменяется прикормом, а также назначается дополнение в виде концентрированной смеси аминокислот.

## ДИЕТА ЗА СЕМЕЙНЫМ СТОЛОМ

После первого года жизни продукты питания из зеленой группы составляют основу диетического рациона питания. Они дополняются продуктами питания из желтой группы.

Ребенок может есть многие продукты питания из ежедневного семейного рациона, например:

- хлеб/булочки, макаронные изделия, рис, картофель и клецки;
- овощи (за исключением бобовых), салат, фрукты;
- блинчики, вафли, пироги, пирожные и выпечку из слоеного теста, песочного теста, дрожжевого теста и сдобного теста. Для сокращения содержания лизина сдобное тесто для выпечки можно готовить без яиц и/или молока.

## В ТЕЧЕНИЕ ПЕРВЫХ 4–5 МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ



## НАЧИНАЯ С ПЯТОГО-ШЕСТОГО МЕСЯЦА ЖИЗНИ

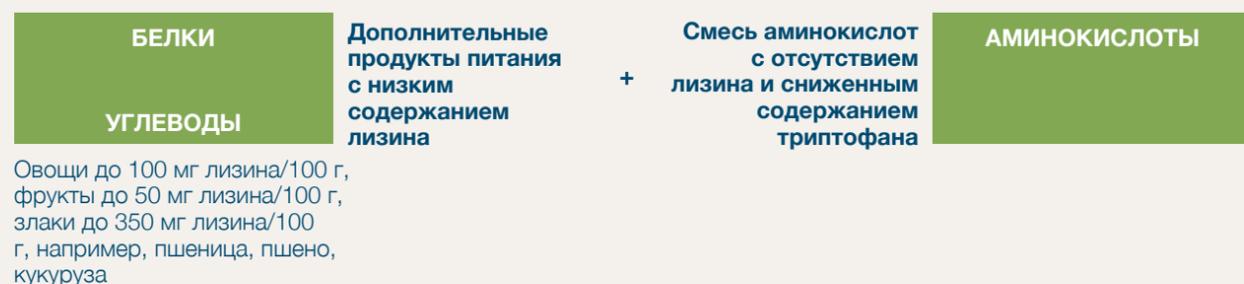


РИСУНОК 8 ПИТАНИЕ В ТЕЧЕНИЕ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

## ИЗБРАННЫЕ ПРОДУКТЫ ПИТАНИЯ + СМЕСЬ АМИНОКИСЛОТ



РИСУНОК 9 ПИТАНИЕ ПОСЛЕ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

## ПРИНЦИП ДИЕТОТЕРАПИИ

### ЛИЗИН И ТРИПТОФАН ЯВЛЯЮТСЯ ПРЕДШЕСТВЕННИКАМИ РАЗРУШАЮЩИХ СУБСТАНЦИЙ

Субстанции, оказывающие разрушающее воздействие при глутаровой ацидурии I-го типа, – глутаровая кислота и 3-гидроксиглутаровая кислота – образуются из лизина и триптофана.

### ЛИЗИН И ТРИПТОФАН ЯВЛЯЮТСЯ НЕОБХОДИМЫМИ ДЛЯ ЖИЗНИ АМИНОКИСЛОТАМИ

Обе аминокислоты принадлежат к группе незаменимых (жизненно необходимых) аминокислот. Это означает, что данные аминокислоты должны приниматься в достаточном количестве с пищей, потому что организм не может производить их сам. Поэтому даже пациенты с глутаровой ацидурией I-го типа должны получать небольшое количество данных аминокислот с пищей.

### ПОСТУПЛЕНИЕ ЛИЗИНА ПРИ «НОРМАЛЬНОМ» ПИТАНИИ ПРИМЕРНО В ДВА РАЗА ПРЕВЫШАЕТ ПОТРЕБНОСТЬ

Трехлетний ребенок, получающий нормальное питание, потребляет около 2000 мг лизина в сутки. Однако фактическая потребность 3-летнего ребенка существенно ниже и составляет в среднем 900 мг в сутки, т. е. 60 мг/кг массы тела (КГ).

### РЕКОМЕНДАЦИИ ДЛЯ ПОСТУПЛЕНИЯ ЛИЗИНА И ПИТАТЕЛЬНЫХ ВЕЩЕСТВ

За исключением аминокислот лизина и триптофана дети получают такое же количество питательных веществ, что и дети без заболеваний обмена веществ.

На основании таблицы 2 центры лечения производят регулярную корректировку суточного количества лизина и смеси аминокислот в соответствии с массой тела. Эта рекомендация соответствует актуальному протоколу диагностики и лечения S3 для глутаровой ацидурии I-го типа ([www.awmf.org](http://www.awmf.org)).

Потребность в энергии является индивидуальной величиной для каждого человека и изменяется в зависимости от возраста и физической активности. Поэтому приведенные в таблице рекомендации являются только ориентировочными нормативными показателями. Регулярный контроль массы тела и роста младенца показывает, соответствует ли выбранное значение объема поступления фактическим потребностям ребенка. Для пациентов с нарушениями двигательной активности необходимо исходить из более высокой потребности в энергии и жидкости.

### ДИЕТА С НИЗКИМ СОДЕРЖАНИЕМ ЛИЗИНА И ТРИПТОФАНА

Принцип диеты состоит в том, чтобы ограничить содержание лизина и триптофана в пище до того уровня, который необходим организму для синтеза эндогенного белка, для роста в соответствии с возрастом и развития. Лизин и триптофан являются компонентами группы питательных веществ, называемой белки. Снижение содержания этих аминокислот в пище ввиду этого возможно только за счет ограничения содержания белков (диета с низким содержанием белков).

### СНИЖЕНИЕ СОДЕРЖАНИЯ ЛИЗИНА ИМЕЕТ ПРЕИМУЩЕСТВА ПЕРЕД СНИЖЕНИЕМ СОДЕРЖАНИЯ ТРИПТОФАНА

Доля лизина в продуктах питания намного выше, чем доля триптофана. За счет снижения содержания лизина в пище одновременно будет снижено поступление триптофана.

### РАСЧЕТ ЛИЗИНА В ПРОДУКТАХ ПИТАНИЯ БОЛЕЕ ТОЧЕН, ЧЕМ РАСЧЕТ БЕЛКА

Целенаправленное снижение лизина только с помощью расчета уровня белка не представляется возможным, так как доля лизина в белках, содержащихся в пище, существенно варьируется в зависимости от группы продуктов питания. Доля лизина в белках, содержащихся в пище, лежит в пределах 2–10 %. Это значит, что содержание лизина в двух различных продуктах питания с одинаковым содержанием белка может существенно отличаться друг от друга.

КОЛИЧЕСТВО	ПРОДУКТ ПИТАНИЯ	БЕЛКИ	ЛИЗИН
65 г	Белый хлеб содержит	5 г	122 мг
150 г	Молоко содержит	5 г	425 мг

ПРИМЕР

### ЗНАЧЕНИЕ СМЕСИ АМИНОКИСЛОТ

Для обеспечения организма всеми прочими белковыми строительными элементами в достаточном количестве, несмотря на ограниченное поступление белков из натуральных продуктов питания, в качестве дополнения к диете рекомендуется смесь аминокислот, см. главу «Смесь аминокислот».

### КОНТРОЛЬ ДИЕТИЧЕСКОГО ПИТАНИЯ

Регулярное определение массы тела и роста младенца позволяет контролировать, насколько достаточным и успешным является режим диетического питания. Определение аминокислот в плазме используется для оценки достаточного уровня обеспечения аминокислотами. Концентрация лизина и других аминокислот в плазме должна все время находиться в пределах нормы.

### ЗНАЧЕНИЕ АРГИНИНА ДЛЯ ДИЕТОТЕРАПИИ

Аргинин представляет собой условно незаменимую аминокислоту, которая самостоятельно синтезируется в организме в противоположность лизину. Наряду с этим, поступление с пищей также имеет значение, причем в кишечнике усваивается только около 40 % от этого количества. Аргинин «вытесняет» лизин при переходе гематоэнцефалического барьера, поскольку обе аминокислоты используют одну и ту же «входную дверь» (белок-переносчик) в головной мозг. Теоретически этот механизм может быть использован для диетотерапии. В опытах на животных, однако, только пероральное введение аргинина в высоких дозах, дополненное диетой с низким содержанием лизина, привело к ощутимому дальнейшему снижению токсичных метаболитов в головном мозге. До настоящего времени подобные исследования на людях еще не проводились. Кроме того, это может привести к проблемам со здоровьем (артериальная гипотония, головные боли, гипогликемия).

Содержание аргинина в натуральном протеине подвержено сильным колебаниям, как и в случае с лизином. Содержание аргинина в продававшихся в Германии обогащенных аргинином смесях аминокислот с отсутствием лизина и сниженным содержанием триптофана демонстрировало у использовавшихся раньше препаратов для первого года жизни различия, которые, однако, отсутствуют в продуктах, которые доступны в настоящее время. Таким образом, содержание аргинина является достаточным, и все пациенты, которые в рамках терапии с низким содержанием лизина получали дополнительное питание в виде обогащенных аргинином смесей аминокислот с отсутствием лизина и сниженным содержанием триптофана, демонстрируют положительное влияние такого лечения на неврологическое развитие.

👉 В настоящее время доказательства полезности дополнительного, высокодозного добавления аргинина в рамках длительной или экстренной терапии метаболизма отсутствуют. В связи с вышеизложенным, аргинин должен поступать только из натуральных источников питания и смеси аминокислот.

ТАБЛИЦА 2

ASM = смесь аминокислот с отсутствием лизина и сниженным содержанием триптофана, М = месяц, Г = год

<sup>1</sup> Согласно рекомендациям, действующим в Германии-Австрии-Швейцарии (2015)

<sup>2</sup> После шестого года жизни: контролируемое поступление протеина согласно рекомендациям Optimix<sup>®</sup>, см. таблицу 11, стр. 40

<sup>3</sup> Optimix<sup>®</sup>, Исследовательский институт детского питания, Дортмунд; <http://www.fke-do.de/index.php>

НА КГ В СУТКИ		0–6 М	7–12 М	1 Г	2 Г	3 Г	4–5 ЛЕТ	ПОСЛЕ 6 ЛЕТ
<b>ЛИЗИН ИЗ НАТУРАЛЬНОГО БЕЛКА</b>	мг	100	90	80	70	60	50–55	см. <sup>2</sup>
<b>СИНТЕТИЧЕСКИЙ БЕЛОК ИЗ ASM</b>	г	1,3–0,8	1,0–0,8	0,8	0,8	0,8	0,8	
<b>ЭНЕРГИЯ<sup>1</sup></b>	ккал	100–80	80	94–81	94–81	94–81	86–63	

## СМЕСЬ АМИНОКИСЛОТ

Смесь аминокислот с отсутствием лизина и сниженным содержанием триптофана (ASM) дополняет диетотерапию всеми аминокислотами за исключением лизина. Кроме того, она обогащена витаминами, минеральными веществами и микроэлементами, содержащимися в богатых белком продуктах питания. Поэтому она является важным дополнением диеты с низким содержанием лизина. Состав всех аминокислот, витаминов, минеральных веществ и микроэлементов (микронутриентов) адаптирован к возрастным потребностям. Достаточное поступление данных веществ необходимо для синтеза эндогенного белка и, тем самым, для роста в соответствии с возрастом, а также для многих важных функций организма.

Во все смеси аминокислот, продающиеся на рынке Германии, добавлено незначительное количество триптофана. За счет добавления этой аминокислоты должен быть снижен риск нехватки триптофана. Дефицит триптофана может привести в том числе к серьезным неврологическим изменениям. Регулярный прием смеси аминокислот в предписанной дозировке в комбинации с рекомендованными продуктами питания согласно диете с низким содержанием лизина, обеспечивает поступление всех аминокислот, включая триптофан, а также всех микронутриентов в необходимом количестве.

### РАСПРЕДЕЛЕНИЕ СУТОЧНОЙ ДОЗЫ

ASM должны быть распределены по крайней мере на 3 отдельные порции, которые принимаются сразу после или во время приема пищи. Только так можно достичь того, чтобы для синтеза эндогенного белка использовалось как можно большее количество аминокислот. При приеме всей суточной дозы за один раз или на пустой желудок аминокислоты попадают в кровь слишком быстро. В этом случае часть аминокислот уходит на энергетический обмен веществ и теряется для синтеза белка. Также может быть нарушено поступление микронутриентов.

### РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРИГОТОВЛЕНИЮ

Порошкообразная смесь аминокислот может быть приготовлена в виде напитка, крема или желеобразной массы. Необходимо соблюдать предписанное количество жидкости, так как в противном случае возможна тошнота, боли в животе или диарея.

Порошок можно смешивать с меньшим количеством жидкости, если недостающая жидкость сразу будет выпита следом.

Возможно употребление следующих вкусовых основ:

- чай, фруктовый или овощной сок, фруктовый нектар, лимонад;
- чайные гранулы или порошок для приготовления напитков;
- фруктовый сироп;
- сладкие сливки и ванильный сахар;
- заменитель молока для веганов на основе злаков, соевые напитки запрещены;
- фруктовое пюре, например, яблочное пюре;
- пудинг с низким содержанием белка;
- овощное пюре;
- томатный кетчуп, томатный сок.

### СОВЕТЫ ПО ПРИЕМУ

- Установить прием после или во время еды в качестве строгого дневного ритуала.
- Относиться как к лекарству.
- Достаточное охлаждение смягчает вкус.
- При кормлении детей до 3 лет демонстрировать настойчивость, не допускать исключений.
- Надлежащая похвала может облегчить прием у детей до 3 лет.



## ПИТАНИЕ ГРУДНЫХ ДЕТЕЙ

### ГРУДНОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ

Грудные дети с глутаровой ацидурией I-го типа могут получать грудное вскармливание. При этом количество грудного молока уменьшается и дополняется определенным количеством специального питания с отсутствием лизина и сниженным содержанием триптофана.

Специальное питание дается в начале кормления. После чего грудной ребенок может получить грудное молоко до состояния насыщения. Поскольку количество материнского молока и, следовательно, поступление лизина оценивается, необходим регулярный контроль массы тела и роста младенца, а также аминокислот в плазме. Данный способ широко применяется и представляет собой безопасную методику.

Если, с другой стороны, установлено точно рассчитанное суточное количество лизина, необходимо измерение количества материнского молока. Полученное грудным ребенком количество материнского молока определяется путем взвешивания младенца до и после кормления (проверка кормления). Оно записывается, подводится итог за сутки. В начале кормления ребенок получает грудное вскармливание в предписанном количестве, а затем специальное питание с отсутствием лизина и сниженным содержанием триптофана по мере необходимости.

### ОПРЕДЕЛЕНИЕ КОЛИЧЕСТВА ДЛЯ СПЕЦИАЛЬНОГО ПИТАНИЯ С ОТСУТСТВИЕМ ЛИЗИНА И СНИЖЕННЫМ СОДЕРЖАНИЕМ ТРИПТОФАНА

Уменьшение суточного количества поступающего материнского молока примерно на 20 % позволяет достичь достаточного снижения содержания лизина. Это значит, что грудной ребенок получает около 20 % своего обычного питьевого рациона за счет специального питания с отсутствием лизина и сниженным содержанием триптофана и 80 % за счет материнского молока.

Приведенная ниже таблица показывает долю специального питания и материнского молока в общем количестве выпиваемой жидкости, исходя из массы тела.

МАССА ТЕЛА (КГ)	СПЕЦИАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ (МЛ)	МАТЕРИНСКОЕ МОЛОКО ОЦЕНЕННОЕ КОЛИЧЕСТВО (МЛ)	ОБЩИЙ ПИТЬЕВОЙ РАЦИОН ОЦЕНЕННОЕ КОЛИЧЕСТВО (МЛ)
3,0–3,5	100	400	500
3,6–4,0	120	450–500	600
4,1–4,5	140	550–600	700
4,6–5,5	160	600–650	800
5,6–6,0	180	700–750	900
> 6	200	800	1000

ТАБЛИЦА 4 ДОЗИРОВАНИЕ СПЕЦИАЛЬНОГО ПИТАНИЯ



Эмпирическое правило: за 24 часа грудной ребенок выпивает количество, равное примерно одной шестой части от массы своего тела.

### ПИТАНИЕ МОЛОЧНОЙ СМЕСЬЮ ДЛЯ КОРМЛЕНИЯ

Молочные смеси для кормления первого уровня содержат больше лизина, чем материнское молоко. Поэтому доля специального питания у грудных детей, не находящихся на грудном вскармливании, будет выше. Предписанная суточная доза лизина достигается за счет рассчитанного количества молочной смеси для кормления. Она должна быть разделена на несколько кормлений в течение суток. В начале кормления грудной ребенок получает предписанное количество молочной смеси для кормления, а затем специальное питание по мере необходимости.

Если вся молочная смесь для кормления использована, во все остальные кормления будет дано только специальное питание.

### ВВЕДЕНИЕ ПРИКОРМА

Введение прикорма в виде овощных, злаковых и фруктовых пюре должно осуществляться, как и у грудных детей без заболеваний обмена веществ, в соответствии с планом питания Исследовательского института детского питания в Дортмунде ([www.fke-do.de](http://www.fke-do.de)). Выбор продуктов питания при этом адаптируется к особым диетическим требованиям для глутаровой ацидурии I-го типа.

- 1-й этап: в возрасте 4–5 месяцев пюре овощи-картофель.
- 2-й этап: в возрасте 5–6 месяцев «молочно»-злаковая каша с низким содержанием белка.
- 3-й этап: в возрасте 6–7 месяцев каша из злаков и фруктов.
- 4-й этап: в возрасте 10–12 месяцев введение твердого прикорма.

Как только началось введение прикорма, необходимо рассчитывать содержание в нем лизина. Количество материнского молока или молочной смеси для кормления соответственно уменьшается.

### ПРИЕМ СМЕСИ АМИНОКИСЛОТ В ГРУДНОМ ВОЗРАСТЕ

С началом введения прикорма необходимо давать смесь аминокислот. Такое раннее начало является важным, чтобы грудной ребенок мог своевременно привыкнуть ко вкусу. Опыт показывает, что как можно более раннее привыкание ко вкусу повышает последующее согласие грудного ребенка на прием смеси аминокислот.

Смесь аминокислот можно начать смешивать с 1–2 ложками каши. Ее необходимо давать во время или в конце кормления, чтобы достичь оптимального усвоения всех ингредиентов. Начинают с маленькой дозы, которая затем корректируется курирующим специалистом по диетологии или врачом, занимающимся лечением болезней обмена веществ.

## РУКОВОДСТВО ПО ПРОДУКТАМ ПИТАНИЯ

ГРУППА 1  
ПОДХОДЯЩИЕ ПРОДУКТЫ ПИТАНИЯ

Данные продукты питания имеют сравнительно низкое содержание лизина или частично отсутствие лизина. Для этих продуктов можно определить фиксированный суточный рацион лизина.

- **Избранные злаки и продукты из злаков**  
Хлеб, хлебобулочные изделия без добавления молока или яиц;  
макаронные изделия без яиц;  
рис;  
мука, хлопья и крупка из злаков: пшеницы, полбы, ржи, кукурузы, пшена, риса.
- **Овощи до 100 мг лизина/100 г**  
Например, томат, огурец, морковь, кольраби, стручковый перец.
- **Фрукты до 50 мг лизина/100 г**  
Например, яблоко, груша, клубника, виноград, сливы.
- **Продукты-заменители молока для веганов**  
Например, напитки, йогурт, сливки или заменитель сыра, не соевые.
- **Продукты, которые намазываются на хлеб, с содержанием белка до 3 г/100 г**
- **Растительные масла, маргарин, сливочное масло, топленое сало**
- **Все виды сахара, мармелад, желе, мед, сироп**
- **Сладости без добавления желатина, молока, какао или орехов**
- **Сладкие блюда без желатина, без молока**  
Например, фруктовое желе, фруктовый лед, фруктовый мусс, фруктовый крем, пудинг на основе заменителя молока.
- **Напитки**  
Вода, чай, яблочный сок, напитки из фруктовых соков, лимонад.

ГРУППА 2  
ОГРАНИЧЕННО ПОДХОДЯЩИЕ  
ПРОДУКТЫ ПИТАНИЯ

Эти продукты питания содержат достаточно много лизина. Поэтому их необходимо рассчитывать и взвешивать. Для продуктов питания этой группы в распоряжении имеется то количество лизина, которое получается из разницы между предписанием по содержанию лизина и фиксированным суточным рационом лизина.

- **Злаки и продукты из злаков, содержащие овес и гречиху**
- **Картофель**
- **Овощи свыше 100 мг лизина/100 г**  
Например, цветная капуста, брокколи, шпинат (бобовые запрещены).
- **Фрукты свыше 50 мг лизина/100 г**  
Например, бананы, киви, дыня.
- **Фруктовые соки свыше 15 мг лизина/100 мл, все чистые соки, за исключением яблочного сока**
- **Продукты, которые намазываются на хлеб, с содержанием белка свыше 3 г/100 г**
- **Специальные колбасные изделия**  
с низким содержанием белка или подходящие для вегетарианцев
- **Молоко и молочные продукты**  
Питьевое молоко, йогурт, сливки, сметана, густые сливки, мягкий сливочный сыр.
- **Орехи и семена до 450 мг лизина/100 г**  
Кокосовый орех, орехи макадамия, грецкие орехи, лесные орехи, каштаны, орехи пекан.
- **Шоколад и сладости, содержащие шоколад**

ГРУППА 3  
НЕПОДХОДЯЩИЕ ПРОДУКТЫ ПИТАНИЯ

Эти продукты питания содержат очень большое количество лизина, поэтому не подходят для питания.

- **Мясо, птица**
- **Рыба**
- **Яйцо**
- **Сорта сыра с содержанием жира в сухом веществе ниже 60 %, обезжиренный творог**
- **Бобовые, например, чечевица, фасоль, нут**
- **Орехи и семена свыше 450 мг лизина/100 г**  
Например, миндаль, арахис, кешью, бразильские орехи, фисташки, семена тыквы, кедровые орехи, семена подсолнечника, льняное семя, кунжут, мак, киноа, амарант.

## ФИКСИРОВАННЫЙ СУТОЧНЫЙ РАЦИОН ЛИЗИНА

С помощью так называемого «фиксированного суточного рациона лизина» можно облегчить ежедневное следование требованиям диеты в повседневной жизни.

Среднее содержание лизина в продуктах питания ежедневного потребления из зеленой группы определяется и обозначается как «фиксированный суточный рациона лизина». Он вычитается из предписанного суточного количества лизина.

Таким образом, отпадает необходимость ежедневного взвешивания и расчета для таких продуктов питания, как: хлеб, лапша, сорта овощей и фруктов с низким содержанием лизина. Величина фиксированного суточного рациона должна контролироваться через регулярные промежутки времени, чтобы определять изменения норм потребления. Специалист по диетологии из вашего лечебного центра должен познакомить вас с использованием такого метода расчетов.

## ОЦЕНКА СОДЕРЖАНИЯ ЛИЗИНА В БЕЛКАХ, СОДЕРЖАЩИХСЯ В ПИЩЕ

Для готовых продуктов приблизительное содержание лизина может быть определено на основании сведений, указанных в списке ингредиентов. Для такого расчета требуется следующая информация:

- содержание белка в готовом продукте;
- основной источник белка в готовом продукте.

Различные источники белка имеют различное содержание лизина. Источники белка можно взять из списка ингредиентов. В этом списке ингредиенты готового продукта даны в порядке убывания массовой доли.

На основании следующей таблицы для расчета в зависимости от состава интересующего продукта питания выбирается источник белка и рассчитывается соответствующее содержание лизина в мг на 1 г белка. Это число является коэффициентом, на который будет умножаться содержание белка в готовом продукте.

ПРОДУКТ ПИТАНИЯ	ИСТОЧНИК БЕЛКА	МГ ЛИЗИНА/ Г БЕЛКА
<b>1</b> Хлеб, лапша, манная крупа, хлопья, мука, выпечка без молока <sup>1</sup> или яиц	Пшеница, полба, пшено, кукуруза	30
<b>2</b> Хлеб, лапша, хлопья, мука, выпечка без молока <sup>1</sup> или яиц	Рожь, овес, ячмень, рис	40
<b>3</b> Продукты из злаков и хлебобулочные изделия с незначительным содержанием молока <sup>1</sup> и/или яиц, например, каши, выпечка и пироги	Пшеница, полба, кукуруза, пшено, рожь, овес, ячмень, рис, яйцо, молоко <sup>1</sup>	45
<b>4</b> Продукты из злаков и хлебобулочные изделия с высоким содержанием молока <sup>1</sup> и/или яиц, например, молочные каши, яичные блинчики, бисквит	Молоко <sup>1</sup> , яйцо, пшеница, полба, кукуруза, пшено, рожь, овес, ячмень, рис	60
<b>5</b> Фрукты, например, фруктовые соки, фруктовый лед, фруктовый мусс, фруктовое желе с желатином	Фрукты, желатин	55
<b>6</b> Овощные блюда, например, овощные соусы и супы, кетчуп, без мяса, яйца, молока <sup>1</sup>	Овощи	40
<b>7</b> Овощные блюда с молоком <sup>1</sup> , яйцом	Овощи, молоко <sup>1</sup> , яйцо	60
<b>8</b> Продукты из картофеля, например, супы и соусы с молоком <sup>1</sup> и/или яйцами, соевые продукты	Картофель, соя и другие бобовые, яйцо, молоко <sup>1</sup>	60
<b>9</b> Молоко <sup>1</sup> и молочные продукты, пекарские дрожжи	Молоко <sup>1</sup> , дрожжи	80
<b>10</b> Молочный шоколад	Какао, молоко <sup>1</sup>	45
<b>11</b> Мясо и колбаса	Мясо	90
<b>12</b> Рыба и морепродукты	Рыба, морепродукты	100

ТАБЛИЦА 5

<sup>1</sup> Молоко обозначает также молочные продукты, например, сыр, йогурт, творог, снятое молоко, сухое обезжиренное молоко и т. д. Данные основаны на расчетных средних значениях из базы данных по питанию Prodi 6.6 (База данных питательной ценности продуктов питания 3.02, Souci, Fachmann, Kraut 2015)



## СКОЛЬКО МГ ЛИЗИНА СОДЕРЖИТСЯ В 100 Г ПЕСОЧНОГО ПЕЧЕНЬЯ НА СЛИВОЧНОМ МАСЛЕ?

На упаковке рядом со списком ингредиентов также должно быть указано содержание белка.

### Содержание белка

100 г песочного печенья на сливочном масле содержат 5,4 г белка.

### Источник белка

См. список ингредиентов

### Список ингредиентов

Пшеничная мука, топленое масло, сахар, цельное яйцо, соль

**1.** Обратите внимание на содержание белка: 5,4 г белка (на 100 г песочного печенья на сливочном масле)

**2.** Считать соответствующий(е) источник(и) белка из списка ингредиентов на упаковке. Поскольку пшеница стоит на первом месте, а цельное яйцо на предпоследнем месте, пшеница имеет наибольшую массовую долю.

**3.** Выбрать из таблицы комбинацию источников белка, которая в максимальной мере соответствует списку ингредиентов, и считать коэффициент. Это строка 3 с коэффициентом 45.

**4.** Расчет содержания лизина (оценочное значение): коэффициент (45) умножается на содержание белка в кексе.

45 мг лизина \* 5,4 г белка = 243 мг лизина

### Результат

100 г песочного печенья на сливочном масле содержит 243 мг лизина.

## ПАЦИЕНТЫ С ДВИГАТЕЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ

Особые рекомендации действуют для пациентов с двигательными нарушениями, которые испытывают повышенную потребность в питательных веществах и трудности при еде или кормлении. Такие дети имеют повышенный риск недоедания (недостаточность питания) и нарушения развития. Это может привести к существенному и быстрому ухудшению пищевого статуса и двигательных нарушений. Поэтому необходимо регулярно проводить медицинские осмотры и контроль питания детей.

### 1. ОБЩИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

- Регулярные проверки массы тела и роста младенца.
- Необходимо следить за надлежащим положением ребенка при кормлении.
- В зависимости от тяжести дистонии необходимо учитывать потребность в жидкости и энергии.
- Учитывать (ночное) зондирование.

### 2. ДЕТИ С ЛЕГКИМИ ЗАТРУДНЕНИЯМИ ЖЕВАНИЯ И ГЛОТАНИЯ

Для питания этих детей подходят:

- каши из злаков, молока и фруктов;
- овощи с картофелем в виде пюре, лапша или хлопья из злаков;
- мюсли;
- прикорм из мягкой пищи;
- фруктово-овощные шейки («смузи»);
- распределение питания на частые, мелкие кормления; возможно введение позднего кормления перед отходом ко сну.

В зависимости от индивидуальных потребностей ребенка в энергии можно обогащать кормления калориями, например, за счет:

- мальтодекстрина;
- высококачественных растительных масел или сливок;
- формулы питания без протеина.

Рекомендации по дозированию вы получите от специалиста по диетологии в обслуживающем вас лечебном центре. Для измельчения порций кормления подойдут, например, ручной блендер или кухонный комбайн с насадками.

### 3. ДЕТИ С ТЯЖЕЛЫМИ ПРОБЛЕМАМИ, СВЯЗАННЫМИ С КОРМЛЕНИЕМ

- См. пункт 2 советов по кормлению.
- Готовить максимально концентрированное питание (много калорий – маленький объем).
- Делать напитки гуще, если возможно.
- Установка назогастрального зонда или чрескожной эндоскопической гастростомии (ЧЭГ), если улучшение состояния не происходит.

### 4. ПИТАНИЕ ЧЕРЕЗ НАЗОГАСТРАЛЬНЫЙ ЗОНД ИЛИ ЗОНД ЧЭГ

- Возможно частичное или полное питание через зонд. Дети, которые принимают пищу охотно, могут, например, получать «нормальные» кормления в течение дня, а ночью питаться через зонд с помощью помпы подачи питания.
- Рекомендуется использование полностью сбалансированного питания через зонд. Тем не менее, в большинстве случаев оно должно быть дополнено энергетическими добавками.
- Состав питания через зонд должен регулярно проверяться на предмет поступления лизина и обеспечения всеми питательными веществами и энергией.

## ЭКСТРЕННАЯ ТЕРАПИЯ С ПОМОЩЬЮ ДИЕТЫ В ДОМАШНИХ УСЛОВИЯХ (ПОСЛЕ КОНСУЛЬТАЦИИ С ЛЕЧЕБНЫМ ЦЕНТРОМ)

### ОБЩИЙ ПОДХОД

Сократить поступление лизина как минимум на 50 %. За исключением пошагового увеличения поступления лизина до достижения нормального планового уровня в течение 1–3 дней.

Отказ от богатых лизином продуктов питания, например, молока и молочных продуктов, богатых лизином сортов овощей и фруктов (выбор исключительно из зеленой группы).

Продолжать давать смесь аминокислот с отсутствием лизина и сниженным содержанием триптофана.

Обогащать напитки мальтодекстрином/виноградным сахаром (см. таблицу «Раствор мальтодекстрина»).

Выполнение рекомендаций экстренной терапии можно облегчить за счет составления индивидуального плана экстренной терапии.

### ГРУДНЫЕ ДЕТИ

Для грудных детей содержащее лизин молочное питание может быть временно (т. е. на 24 ч, максимально до 48 ч) заменено на специальное питание с отсутствием лизина и сниженным содержанием триптофана. Специальное питание (рецептура по индивидуальному плану экстренной терапии) дается через короткие промежутки времени и максимально в течение 24–48 часов. Поступление лизина может быть увеличено со второго дня и должно быть увеличено не позднее третьего дня.

2-й день: 50 % суточного количества лизина.

3-й день: 75–100 % суточного количества лизина.

4-й день: полное суточное количество лизина.

### КАРНИТИН

Поступление карнитина во время периода экстренной терапии удваивается.

ВОЗРАСТ	МАЛЬТОДЕКСТРИНОВАЯ СМЕСЬ		СУТОЧНОЕ КОЛИЧЕСТВО
ГОДЫ	%	ккал/100 мл	мл
0–1	10–15	40–60	150–200/кг массы тела
1–2	15	60	120/кг массы тела
2–6	20	80	1200–1500
6–10	20	80	1500–2000
> 10	25	100	2000

ТАБЛИЦА 6 **МАЛЬТОДЕКСТРИНОВАЯ СМЕСЬ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ**<sup>1</sup>

Данные основаны на проценте по объему, например, 100 г мальтодекстрина в 1000 мл воды соответствуют 10 % раствору.

<sup>1</sup> Согласно М. А. Диксон, Дж. В. Леонард Сопутствующее заболевание врожденных пороков промежуточного метаболизма. Archives of Disease in Childhood, 1992; 67: 1387-1391



Если указанное в плане экстренной терапии общее количество выпиваемой жидкости не достигается, необходимо примерно каждые 2 часа давать дополнительно чай или питьевую воду, обогащенную виноградным сахаром или мальтодекстрином (см. таблицу «Раствор мальтодекстрина»).

## ПРИМЕРНЫЕ ПЛАНЫ ДИЕТЫ

### ВОЗРАСТ: 1 МЕСЯЦ — ГРУДНИЧОК НА ГРУДНОМ ВСКАРМЛИВАНИИ

Масса в кг: 3,40 | Длина тела: 52 см

Общее количество выпиваемой жидкости: ок. 500 мл | Предписание: 20 % оцененного количества выпиваемой жидкости в качестве специального питания, 100 мл специального питания с отсутствием лизина и сниженным содержанием триптофана | лизин: 100 мг/кг КГ = 340 мг/сутки

	КОЛИЧЕСТВО	ЛИЗИН (МГ)	БЕЛКИ (Г)	ЖИРЫ (Г)	УГЛЕВОДЫ (Г)	КАЛОРИИ
<b>БУТЫЛОЧКА СПЕЦИАЛЬНОГО ПИТАНИЯ С ОТСУТСТВИЕМ ЛИЗИНА И СНИЖЕННЫМ СОДЕРЖАНИЕМ ТРИПТОФАНА</b> Распределить на 6 кормлений	100 мл	0	2,0	3,5	7,5	70
<b>МАТЕРИНСКОЕ МОЛОКО</b> по мере необходимости	400 мл	344	4,4	16,0	28,0	276
<b>ИТОГО В СУТКИ</b>		344	6,4	19,5	35,5	346
<b>ИТОГО В СУТКИ/КГ КГ</b>		101	1,9	5,7	10,4	102
<b>ЭНЕРГИЯ В %</b>			7%	51%	42%	

ТАБЛИЦА 7

В начале кормления ребенок получает предписанное количество специального питания с отсутствием лизина и сниженным содержанием триптофана, затем грудной ребенок получает грудное вскармливание по мере необходимости.

### ВОЗРАСТ: 3 МЕСЯЦА — С МОЛОЧНОЙ СМЕСЬЮ ДЛЯ КОРМЛЕНИЯ

Масса в кг: 5,10 | Длина тела: 60 см

Предписание: 100 мг лизина/кг КГ = 510 мг /сутки специального питания с отсутствием лизина и сниженным содержанием триптофана: по мере необходимости

	КОЛИЧЕСТВО	ЛИЗИН (МГ)	БЕЛКИ (Г)	ЖИРЫ (Г)	УГЛЕВОДЫ (Г)	КАЛОРИИ
<b>БУТЫЛОЧКА МОЛОЧНОЙ СМЕСИ ДЛЯ КОРМЛЕНИЯ (УРОВЕНЬ 1 ИЛИ НАЧАЛЬНАЯ)</b> Распределить на 6 x 70 мл	420 мл	512	5,5	13,9	31,5	277
<b>СПЕЦИАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ С ОТСУТСТВИЕМ ЛИЗИНА И СНИЖЕННЫМ СОДЕРЖАНИЕМ ТРИПТОФАНА</b> по мере необходимости	300 мл	0	6,0	10,5	22,5	210
<b>ИТОГО В СУТКИ</b>		512	11,5	24,4	54,0	487
<b>ИТОГО В СУТКИ/КГ КГ</b>		100	2,2	4,8	10,6	95
<b>ЭНЕРГИЯ В %</b>			9%	47%	44%	

ТАБЛИЦА 8

В начале кормления ребенок получает предписанное количество молочной смеси для кормления, а затем специальное питание по мере необходимости. Предписание по минимальному количеству выпиваемой жидкости необходимо только при недостаточном наборе массы тела.

Продукты питания, которые подпадают под фиксированный суточный рацион лизина.  
Продукты питания, которые необходимо рассчитывать и взвешивать.

ГЛУТАРОВАЯ АЦИДУРИЯ 1-ГО ТИПА  
РУКОВОДСТВО ДЛЯ РОДИТЕЛЕЙ  
ПРИМЕРНЫЕ ПЛАНЫ ДИЕТЫ

### ВОЗРАСТ: 8 МЕСЯЦЕВ

Масса в кг: 8,50 | Длина тела: 72 см

Общее количество выпиваемой жидкости: ок. 500 мл | Предписание: Лизин: 90 мг/кг КГ = 760–800 мг/сутки белка из смеси аминокислот (ASM)/кг КГ: 0,8–1 г = 7–9 г в абсолютном выражении

	КОЛИЧЕСТВО	ЛИЗИН (МГ)	БЕЛКИ (Г)	ЖИРЫ (Г)	УГЛЕВОДЫ (Г)	КАЛОРИИ
<b>БУТЫЛОЧКА МОЛОЧНОЙ СМЕСИ ДЛЯ КОРМЛЕНИЯ (УРОВЕНЬ 1 ИЛИ НАЧАЛЬНАЯ)</b>	150 мл	183	2,0	5,0	11,3	99
<b>СПЕЦИАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ С ОТСУТСТВИЕМ ЛИЗИНА И СНИЖЕННЫМ СОДЕРЖАНИЕМ ТРИПТОФАНА</b> по мере необходимости	50 мл	0	1,0	1,75	3,75	35
<b>ОВОЩНОЕ КОРМЛЕНИЕ</b>						
НАПРИМЕР, ПАСТА С БРОККОЛИ И СЛИВКАМИ	220 г	271	4,6	4,6	17,2	134
СЛИВОЧНОЕ МАСЛО ИЛИ РАСТИТЕЛЬНОЕ МАСЛО ок. 1 чайной ложки	5 г	0	0	5	0	45
СМЕСЬ АМИНОКИСЛОТ С ОТСУТСТВИЕМ ЛИЗИНА И СНИЖЕННЫМ СОДЕРЖАНИЕМ ТРИПТОФАНА (с 50 г белков/100 г) смешивать с 1–2 ложками каши	5 г	0	2,5	0	1,1	15
<b>КАША ИЗ ФРУКТОВ И ЗЛАКОВ</b>						
ФРУКТОВОЕ ПЮРЕ, по мере необходимости	150 г	36	0,8	0,2	22,5	74
СУХАРИ	20 г	39	2	0,9	14,6	77
СЛИВОЧНОЕ МАСЛО ИЛИ РАСТИТЕЛЬНОЕ МАСЛО ок. 1 чайной ложки	5 г	0	0	5	0	45
СМЕСЬ АМИНОКИСЛОТ С ОТСУТСТВИЕМ ЛИЗИНА И СНИЖЕННЫМ СОДЕРЖАНИЕМ ТРИПТОФАНА (см. выше) смешивать с 1–2 ложками каши или пюре	5 г	0	2,5	0	1,1	15
<b>МОЛОЧНО-ЗЛАКОВАЯ КАША</b>						
МОЛОЧНОЙ СМЕСИ ДЛЯ КОРМЛЕНИЯ (УРОВЕНЬ 1 ИЛИ НАЧАЛЬНАЯ)	150 мл	183	2,0	5,0	11,3	99
СПЕЦИАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ С ОТСУТСТВИЕМ ЛИЗИНА И СНИЖЕННЫМ СОДЕРЖАНИЕМ ТРИПТОФАНА	50 мл	0	1,0	1,75	3,75	35
РИСОВЫЕ ХЛОПЬЯ ИЛИ МАННАЯ КРУПА	20 г	44	1,4	0,2	17,3	77
ГРУША	20 г	5	0,1	0,1	2,5	12
СМЕСЬ АМИНОКИСЛОТ с отсутствием лизина и сниженным содержанием триптофана (см. выше) смешивать с 1–2 ложками каши или пюре	5 г	0	2,5	0	1,1	15
Жидкость дополнительно ок. 100 мл						
<b>ИТОГО В СУТКИ</b>		761	22,3	29,4	107,5	776
<b>ИТОГО В СУТКИ/КГ КГ</b>		90	2,6	3,5	12,6	91
<b>ЭНЕРГИЯ В %</b>			11%	34%	55%	

ТАБЛИЦА 9



Продукты питания, которые подпадают под фиксированный суточный рацион лизина.  
 Продукты питания, которые необходимо рассчитывать и взвешивать.

**ВОЗРАСТ: 3 ГОДА**

**Масса в кг:** 15 кг | **Длина тела:** 100 см

**Предписание:** 60 мг лизина/кг КГ = 900 мг / сутки | белок из смеси аминокислот (ASM) / кг КГ = 0,8 г белка = 12 г белка из ASM

КОЛИЧЕСТВО	СОСТАВ	ЛИЗИН (МГ)	БЕЛКИ (Г)	ЖИРЫ (Г)	УГЛЕВОДЫ (Г)	КАЛОРИИ
<b>ЗАВТРАК</b>						
40 г	СЕРЫЙ ХЛЕБ – ПШЕНИЧНО-РЖАНОЙ ХЛЕБ	96	3,4	1	19	98
1,5 ч. л.	СЛИВОЧНОЕ МАСЛО	4	0,1	6	0	56
2 ч. л.	КОНФИТЮР	1	0,0	0	7	28
40 Г	ВИНОГРАД	6	0,3	0	6	29
80 мл	КОРОВЬЕ МОЛОКО 3,5 % ЖИРНОСТИ	226	2,7	3	4	52
7 г	СМЕСЬ АМИНОКИСЛОТ С ОТСУТСТВИЕМ ЛИЗИНА И СНИЖЕННЫМ СОДЕРЖАНИЕМ ТРИПТОФАНА		4,2		1	21
60 мл	ЯБЛОЧНЫЙ СОК	3	0,0		7	28
<b>ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ ИТОГ</b>		<b>336</b>	<b>10,7</b>	<b>10</b>	<b>43</b>	<b>312</b>
<b>ОБЕД</b>						
100 мг	ЛАПША ОТВАРНАЯ, ВЗВЕШЕННАЯ	96	5,0	0	28	143
80 г	ТОМАТЫ	29	0,8	0	2	16
50 г	ЦУККИНИ	67	1,0	0	1	12
10 г	СЛИВКИ 30 % ЖИРНОСТИ	17	0,2	3	0	30
2 ч. л.	РАПСОВОЕ МАСЛО	0	0,0	10	0	88
7 г	СМЕСЬ АМИНОКИСЛОТ С ОТСУТСТВИЕМ ЛИЗИНА И СНИЖЕННЫМ СОДЕРЖАНИЕМ ТРИПТОФАНА		4,2		1	21
60 мл	ЯБЛОЧНЫЙ СОК	3	0,0		7	28
<b>ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ ИТОГ</b>		<b>336</b>	<b>10,7</b>	<b>10</b>	<b>43</b>	<b>312</b>
<b>ПОЛДНИК</b>						
40 г	ГРУША	10	0,2	0	5	23
30 г	РОГАЛИК ИЗ ДРОЖЖЕВОГО ТЕСТА	72	2,2	2	15	91
1,5 ч. л.	СЛИВОЧНОЕ МАСЛО	4	0,1	6	0	56
<b>ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ ИТОГ</b>		<b>86</b>	<b>2,5</b>	<b>9</b>	<b>20</b>	<b>169</b>
<b>УЖИН</b>						
40 г	СЕРЫЙ ХЛЕБ – ПШЕНИЧНО-РЖАНОЙ ХЛЕБ	96	3,4	1	19	98
1 ч. л.	СЛИВОЧНОЕ МАСЛО	2	0,0	4	0	37
20 г	СЛИВОЧНЫЙ СЫР С МИНИМАЛЬНЫМ СОДЕРЖАНИЕМ ЖИРА В СУХОМ ВЕЩЕСТВЕ 70 %	145	1,9	7	1	75
60 г	СЫРОЕ ЯБЛОКО С МОРКОВЬЮ	23	0,4	5	6	73
7 г	СМЕСЬ АМИНОКИСЛОТ С ОТСУТСТВИЕМ ЛИЗИНА И СНИЖЕННЫМ СОДЕРЖАНИЕМ ТРИПТОФАНА		4,2		1	21
60 мл	ЯБЛОЧНЫЙ СОК	3	0,0		7	28
<b>ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ ИТОГ</b>		<b>269</b>	<b>10,0</b>	<b>17</b>	<b>32</b>	<b>332</b>
<b>НАПИТКИ</b>						
300 мл	ВОДА, ЧАЙ	0	0,0	0	0	0
100 мл	ЯБЛОЧНЫЙ СОК	5	0,1		11	47
<b>ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ ИТОГ</b>		<b>5</b>	<b>0,1</b>	<b>0</b>	<b>11</b>	<b>47</b>
<b>ИТОГО В СУТКИ</b>		<b>907</b>	<b>34,6</b>	<b>50</b>	<b>145</b>	<b>1198</b>
<b>ИТОГО В СУТКИ/КГ КГ</b>		<b>60</b>	<b>2,3</b>	<b>3,3</b>	<b>9,7</b>	<b>80</b>
<b>ЭНЕРГИЯ В %</b>			<b>12</b>	<b>37</b>	<b>51</b>	

ТАБЛИЦА 10

## ПИТАНИЕ ПОСЛЕ ШЕСТИ ЛЕТ

### РЕКОМЕНДОВАННЫЕ НОРМЫ ПОТРЕБЛЕНИЯ

Питание основывается на рекомендациях Optimix® (сбалансированного разнообразного питания), концепции здорового питания детей и подростков. Optimix® была разработана Исследовательским институтом детского питания в Дортмунде. [www.fke-do.de](http://www.fke-do.de)

Основными источниками питания в этой возрастной группе являются злаки и продукты из злаков, а также фрукты и овощи, которые дополняются ограниченным количеством продуктов питания животного происхождения.

Указанные в приведенной таблице количественные показатели для продуктов питания животного происхождения разделены в соответствии с возрастом. Количественные показатели являются основой для организации питания с контролем уровня белка. При соблюдении количественных показателей все важные питательные вещества будут поставляться в необходимом количестве.

ПРОДУКТЫ ПИТАНИЯ ЖИВОТНОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ	РЕКОМЕНДОВАННЫЕ НОРМЫ ПОТРЕБЛЕНИЯ	6 ЛЕТ	7-9 ЛЕТ	10-12 ЛЕТ	13-14 ЛЕТ	15-18 ЛЕТ
<b>МОЛОКО, МОЛОЧНЫЕ ПРОДУКТЫ<sup>1</sup></b>	мл/сут, г/сут	350	400	420	425 (д) 450 (м)	450 (д) 500 (м)
<b>МЯСО, КОЛБАСА</b>	г/сут	40	50	60	65 (д) 75 (м)	75 (д) 85 (м)
<b>ЯЙЦА</b>	штуки/неделя	2	2	2-3	2-3 (д/м)	2-3 (д/м)
<b>РЫБА</b>	г/неделя	50	75	90	100 (д/м)	100 (д/м)

ТАБЛИЦА 11

Средние рекомендованные нормы потребления продуктов питания животного происхождения для детей школьного возраста и подростков согласно Optimix®.

д = девочки; м = мальчики

<sup>1</sup>100 мл молока можно заменить примерно 15 г полутвердого сыра.



## ВЫБОР ПРОДУКТОВ (ПОСЛЕ ШЕСТИ ЛЕТ)

## ПОДХОДЯТ

## — Злаки и изделия из злаков

Хлеб, макаронные изделия, рис, хлебобулочные изделия без орехов и семян с высоким содержанием лизина.

## — Картофель, приготовленный любым способом

## — Овощи, за исключением бобовых

## — Фрукты

## — Кулинарные жиры и намазываемые жиры

Масло, маргарин, растительные масла, топленое сало.

## — Сливки, сметана

## — Семена и орехи до 450 мг лизина/100 г

Кокосовый орех, орехи макадамия, грецкие орехи, лесные орехи, орехи пекан, каштаны.

## — Сахар и продукты питания, содержащие сахар

Мармелад, желе, мед, сироп, сладости, сладости с содержанием шоколада, предпочтительно без орехов и семян с высоким содержанием лизина.

## ПОДХОДЯТ С ОГРАНИЧЕНИЯМИ

(Количественные показатели см. таблицу 11)

## — Молоко и молочные продукты

Например, йогурт, сыр свыше 30 % жирности.

## — Яйцо

## — Мясо, колбаса

## — Рыба

## — Бобовые

(100–150 г отварных в неделю)

## — Орехи и семена до 800 мг лизина/100 г

Например, миндаль, бразильские орехи, кунжут.

Продукты питания из желтой группы необходимы для достаточного поступления высококачественных белков, минеральных веществ, витаминов и микроэлементов.

Молоко и молочные продукты следует предпочитать мясу и колбасе.

## НЕ ПОДХОДЯТ

## — Орехи и семена свыше 800 мг лизина/100 г

Арахис, кешью, фисташки, семена тыквы, семена подсолнечника, мак, льняное семя, кедровые орехи.

## — Рыба, мясо и колбаса

Большие порции, чем указано в таблице.

## — Бобовые

Большие порции чечевицы, бобов обыкновенных, соевых бобов, гороха, нута

## ВОЗРАСТ: 6 ЛЕТ

Масса в кг: 20 кг | Длина тела: 119 см

Поступление белка в соответствии с рекомендованными нормами потребления Исследовательского института детского питания (Optimix®) для сбалансированного питания

КОЛИЧЕСТВО	СОСТАВ	ЛИЗИН (МГ)	БЕЛКИ (Г)	ЖИРЫ (Г)	УГЛЕВОДЫ (Г)	КАЛОРИИ
<b>ЗАВТРАК</b>						
150 мл	АПЕЛЬСИНОВЫЙ СОК	13	1,0	0	13	65
40 г	МЮСЛИ ИЗ СМЕСИ МЮСЛИ	139	4,1	2	24	141
5 г	КОКОСОВАЯ СТРУЖКА	15	0,4	3	0	33
100 г	ЯГОДЫ	38	0,8	0	6	36
100 г	ФРУКТОВЫЙ ЙОГУРТ 3,5 %	279	3,9	3	15	106
ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ ИТОГ		<b>484</b>	<b>10,3</b>	<b>9</b>	<b>58</b>	<b>381</b>
<b>ПОЛДНИК</b>						
50 г	БУЛОЧКИ ИЗ ЦЕЛЬНОЗЕРНОВОГО ХЛЕБА	116	4,2	1	21	116
10 г	СЛИВОЧНОЕ МАСЛО	5	0,1	8	0	74
15 г	САЛЯМИ	248	2,9	5	0	56
40 г	ОГУРЕЦ	11	0,2	0	1	6
ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ ИТОГ		<b>380</b>	<b>7,4</b>	<b>14</b>	<b>22</b>	<b>252</b>
<b>ОБЕД</b>						
160 г	ЛАПША ОТВАРНАЯ, ВЗВЕШЕННАЯ	154	8,0	1	45	229
10 г	ОЛИВКОВОЕ МАСЛО	0	0,0	10	0	88
5 г	ЛУК РЕПЧАТЫЙ	3	0,1	0	0	2
5 г	ТОМАТНАЯ ПАСТА	5	0,1	0	0	2
50 г	ШАМПИНЬОНЫ	85	2,1	0	0	12
100 г	ТОМАТЫ	36	1,0	0	3	20
40 мл	ОВОЩНОЙ БУЛЬОН	4	0,1	1	0	8
ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ ИТОГ		<b>287</b>	<b>11,3</b>	<b>12</b>	<b>49</b>	<b>361</b>
<b>ПОЛДНИК</b>						
100 мг	ФРУКТЫ	19	0,3	0	14	65
20 г	ШОКОЛАДНЫЙ БАТОНЧИК	72	1,3	4	13	96
ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ ИТОГ		<b>91</b>	<b>1,7</b>	<b>4</b>	<b>28</b>	<b>161</b>
<b>УЖИН</b>						
50 г	СЕРЫЙ ХЛЕБ — ПШЕНИЧНО-РЖАНОЙ ХЛЕБ	120	4,3	1	23	123
10 г	СЛИВОЧНОЕ МАСЛО	5	0,1	8	0	74
15 г	ПОЛУТВЕРДЫЙ СЫР С МИНИМАЛЬНЫМ СОДЕРЖАНИЕМ ЖИРА В СУХОМ ВЕЩЕСТВЕ 45 %	235	3,1	3	0	44
30 г	ПЕРЕЦ СТРУЧКОВЫЙ	18	0,3	0	1	7
150 мл	КОРОВЬЕ МОЛОКО 3,5 % ЖИРНОСТИ	425	5,1	5	7	98
ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ ИТОГ		<b>802</b>	<b>12,9</b>	<b>18</b>	<b>31</b>	<b>345</b>
<b>НАПИТКИ</b>						
700 мл	ВОДА, ЧАЙ	0	0,0	0	0	0
<b>ИТОГО В СУТКИ</b>		<b>2045</b>	<b>43,5</b>	<b>57</b>	<b>188</b>	<b>1500</b>
<b>ИТОГО В СУТКИ/КГ КГ</b>		<b>102</b>	<b>2,2</b>	<b>2,9</b>	<b>9,4</b>	<b>75</b>
<b>ЭНЕРГИЯ В %</b>			<b>12</b>	<b>34</b>	<b>54</b>	

ТАБЛИЦА 12

# ТАБЛИЦА ПИТАТЕЛЬНОЙ ЦЕННОСТИ ДЛЯ РАСЧЕТА СОДЕРЖАНИЯ ЛИЗИНА

ВСЕ ДАННЫЕ ПО ПИТАТЕЛЬНОЙ ЦЕННОСТИ В ПЕРЕСЧЕТЕ НА 100 Г  
КАЖДОГО ПЕРЕЧИСЛЕННОГО ПРОДУКТА ПИТАНИЯ

Источник данных: Prodi 6.6 Expert (База данных питательной ценности продуктов питания 3.02, SOUCI, FACHMANN, KRAUT 2015)

ПРОДУКТ ПИТАНИЯ	ЛИЗИН (МГ)	БЕЛКИ (Г)	ЖИРЫ (Г)	УГЛЕВОДЫ (Г)	КАЛОРИИ
<b>ХЛЕБО-БУЛОЧНЫЕ ИЗДЕЛИЯ</b>					
Сахарное печенье из сдобного теста	213	5,1	11	50	320
Яблочный пирог из песочного теста	93	2,9	9	35	233
Яблочный штрудель	64	2,3	6	26	171
Безе	321	5,6	0	84	364
Берлинский пончик с начинкой из вишневого конфитюра	236	6,2	11	46	310
Бисквитный рулет с лимоном	255	4,7	9	30	221
Слоеное тесто	98	4,1	32	29	422
Бриошь без начинки	303	7,5	11	36	273
Пирог с начинкой из дрожжевого теста	213	6,5	14	50	354
Масляное печенье из песочного теста	192	6,3	25	60	502
Масляные рогалики из дрожжевого теста, например, выпечка из сладкого теста	240	7,5	8	49	302
Сливочный кекс	308	8,1	11	75	441
Круассаны из слоеного теста	233	7,5	33	45	514
Плетенка из дрожжевого теста	270	7,8	1	52	257
Медовик	135	4,4	1	68	310
Чизкейк	610	9,1	9	23	216
Кексы из сдобного теста, например, мраморный кекс, песочный кекс, маффины	242	6,4	15	48	365
Печенье савоярди	588	11,8	7	74	412
Сердечки из слоеного теста	110	5,6	30	53	505
Коржи для торта из бисквитного теста/венские коржи	335	7,6	11	48	322
Сухари	195	9,9	4	73	385
<b>ИНГРЕДИЕНТЫ ДЛЯ ВЫПЕЧКИ</b>					
Дрожжи пекарские прессованные, свежие, кубик дрожжей	1230	16,7	1	1	96
Желатин	3800	84,2	0	0	343
Какао-порошок, слегка обезжиренный	720	22,6	20	18	390
Сухие дрожжи	2894	35,6	2	32	328
Пекарский порошок, пищевая сода, винный камень, загуститель для сливок, сухая смесь для пудинга и т. п., без подсчета					
<b>ХЛЕБ</b>					
Булочки/сайки/багет	190	8,9	2	56	278
Цельнозерновые/мультизлаковые булочки	253	8,3	1	51	267
Ржаные булочки	299	8,0	2	39	226
Лепешка	188	8,2	1	49	248
Хлеб Грэма из муки грубого помола	200	8,4	1	40	220
Ржано-пшеничный хлеб	300	6,7	1	46	230
Пшенично-ржаной хлеб	209	7,4	1	46	236
Хрустящие хлебцы	338	11,0	2	68	356
Брецель/мини-багет с обсыпкой из соли	181	9,1	4	56	307
Цельнозерновой хлеб	297	7,3	1	39	213
Тост из цельнозерновой муки	213	7,9	3	48	262

ПРОДУКТ ПИТАНИЯ	ЛИЗИН (МГ)	БЕЛКИ (Г)	ЖИРЫ (Г)	УГЛЕВОДЫ (Г)	КАЛОРИИ
Белый хлеб/тостовый хлеб	188	8,2	1	49	248
<b>НАЧИНКА ДЛЯ БУТЕРБРОДА</b>					
Кленовый сироп	0	0,0	0	67	274
Мед	17	0,4	0	75	306
Конфитюр, желе, мармелад	7	0,1	0	69	284
Ореховая нуга-крем, сладкая	181	4,3	31	58	537
Сироп из сахарной свеклы	79	1,2	0	67	278
Густые сливки 22 % жирности	200	2,8	22	4	220
<b>ЯЙЦО</b>					
Куриные яйца	706	11,9	9	2	137
1 куриное яйцо категории М (ок. 58 г)	409	6,9	5	1	79
Желток куриного яйца	1123	16,1	32	0	348
Белок куриного яйца	638	11,1	0	1	48
<b>ДЕЛИКАТЕСЫ</b>					
Бульон, гранулированный, сухой продукт	1049	17,0	4	11	149
Мясной бульон, приготовленный	22	0,4	0	0	3
Овощной бульон, приготовленный	11	0,2	2	0	20
Уксус (яблочный, ароматический, винный и т. д.)	19	0,4	0	1	20
Каперсы консервированные, без жидкости	140	2,1	0	3	28
Майонез 80 % жирности	98	1,5	83	2	743
Пикантный соус на основе майонеза 65 % жирности	72	1,1	65	15	642
Горчица	362	6,0	4	6	88
Готовый соевый соус	588	8,7	0	8	70
Томатный кетчуп	94	2,1	0	24	112
Томатная паста	103	2,3	1	6	43
<b>ЖИРЫ И МАСЛА</b>					
Сливочное масло	48	0,7	83	1	741
Топленое масло	18	0,3	100	0	880
Маргарин	15	0,2	80	0	709
Растительные масла, например, подсолнечное масло, рапсовое масло, оливковое масло и т. д.	0	0,0	100	0	884
Свиное топленое сало	9	0,1	100	0	882
<b>РЫБЫ И МОРЕПРОДУКТЫ</b>					
Рыба, в сыром виде	1923	19,3	2	0	100
Рыба, отварная	2207	22,2	3	0	114
Рыбные палочки в панировке, замороженные	1033	12,1	9	14	183
Ракообразные, отварные	1468	18,6	2	1	92
Мидии	842	10,5	1	3	66
Кальмар кольцами в кляре, приготовленный во фритюре	1296	14,6	4	9	134
<b>МЯСО/КОЛБАСА</b>					
Мясо (свинина, говядина, телятина, ягнятина), в сыром виде	1843	20,5	14	0	207

ПРОДУКТ ПИТАНИЯ	ЛИЗИН (МГ)	БЕЛКИ (Г)	ЖИРЫ (Г)	УГЛЕВОДЫ (Г)	КАЛОРИИ
Мясо (свинина, говядина, телятина, ягнятина), отварное	2472	27,5	266	0	17
Мясо рубленое/фарш (половина говядины/половина свинины), в сыром виде	1723	19,4	16	0	224
Цыпленок, в сыром виде	1768	19,9	10	0	166
Грудка индейки, в сыром виде	2110	24,1	1	0	107
Ветчинная колбаса	1437	16,6	10	3	172
Колбаски для жарки	1110	12,8	27	0	289
Колбаса на основе говядины/лионская колбаса	930	12,1	28	0	300
Гельбвурст	920	11,6	28	0	293
Охотничья колбаса	1320	15,3	16	0	203
Ливерный паштет/мясной паштет	1019	11,8	27	0	292
Ливерная колбаса	963	12,5	31	1	331
Салями	1650	19,4	33	2	375
Окорок свиной, вареный	2320	22,5	4	1	128
Окорок свиной, сырокопченый (бедро)	1878	21,2	6	0	136
Колбаса к чаю	1033	12,0	45	2	456
Сосиска/сарделька/венская сосиска	1138	13,1	25	0	271
<b>ОВОЩИ</b>					
Артишок	158	2,4	0	3	43
Баклажан	34	1,2	0	2	20
Листовой шпинат	160	2,8	0	1	22
Сельдерей листовой/сельдерей черешковый	19	1,2	0	2	21
Цветная капуста	140	2,5	0	2	28
Фасоль зеленая	140	2,4	0	5	37
Крапива	415	7,4	1	1	48
Брокколи	150	3,8	0	3	34
Цикорий салатный	42	1,2	0	2	20
Пекинская капуста	58	1,1	0	1	16
Салат айсберг	59	1,0	0	2	15
Эндивий	105	1,8	0	1	18
Зеленый горошек	610	6,5	0	12	91
Полевой салат	110	1,8	0	1	18
Фенхель	92	1,4	0	3	23
Дудчатый лук/лук зеленый	82	1,3	0	6	34
Капуста листовая	240	4,3	1	3	45
Огурец	26	0,6	0	2	14
Имбирный корень	68	1,2	1	9	53
Каротель/морковь	47	0,8	0	7	39
Чеснок	363	6,0	0	28	145
Сельдерей корневой	74	1,6	0	2	27
Кольраби	64	1,9	0	4	28

ПРОДУКТ ПИТАНИЯ	ЛИЗИН (МГ)	БЕЛКИ (Г)	ЖИРЫ (Г)	УГЛЕВОДЫ (Г)	КАЛОРИИ
Брюква	48	1,2	0	6	36
Салат кочанный	70	1,2	0	1	14
Тыква	53	1,1	0	5	29
Одуванчик	189	3,1	1	2	35
Мангольд	84	2,1	0	1	21
Хрен	123	2,8	0	12	78
Абельмош съедобный	125	2,1	0	2	29
Оливки зеленые, маринованные, без жидкости	51	1,4	14	2	148
Оливки черные, маринованные, без жидкости	65	1,8	17	4	200
Перец стручковый	59	1,1	0	3	23
Пастернак	78	1,3	0	12	64
Петрушка корневая	113	2,9	0	6	48
Порей	139	2,1	0	3	29
Портулак	92	1,5	0	1	17
Радиккьо	71	1,2	0	2	16
Редис	71	1,1	0	2	17
Редька	58	1,1	0	2	18
Салат романо	95	1,6	0	2	18
Капуста брюссельская	250	4,5	0	3	44
Свекла красная/свекла столовая	82	1,5	0	8	47
Капуста краснокочанная	71	1,5	0	4	27
Руккола	18	2,6	1	2	30
Щавель	196	3,2	0	1	26
Квашеная капуста, без жидкости	71	1,5	0	1	21
Козелец	92	1,4	0	2	54
Спаржа	89	2,0	0	2	21
Томаты	29	0,9	0	3	20
Кормовая репа/турнепс	51	1,0	0	5	32
Капуста белокочанная	65	1,4	0	4	30
Капуста савойская	92	2,8	0	3	32
Цуккини	133	2,0	0	2	23
Кукуруза сахарная	130	3,3	1	16	95
Лук репчатый	57	1,2	0	5	30
<b>ЗЛАКИ, ХЛОПЬЯ ИЗ ЗЛАКОВ, МУКА</b>					
Амарант, в сыром виде	747	14,5	7	66	403
Гречневая крупа, в сыром виде	390	8,1	2	73	348
Гречневая мука	305	5,1	1	78	351
Кукурузные хлопья	180	7,7	1	80	368
Кускус, в сыром виде	319	11,7	2	69	353
Перловая крупа, в сыром виде	320	10,4	1	71	351
Ячмень, в сыром виде	377	11,2	2	63	338

ПРОДУКТ ПИТАНИЯ	ЛИЗИН (МГ)	БЕЛКИ (Г)	ЖИРЫ (Г)	УГЛЕВОДЫ (Г)	КАЛОРИИ
Полбяная мука	284	10,4	2	77	383
Крупа из полбы/полба, в сыром виде	316	11,6	3	63	347
Овес, в сыром виде	440	10,7	7	56	351
Цельнозерновые овсяные хлопья	457	13,2	7	60	373
Пшеничные хлопья	240	10,6	4	69	364
Пшено цельнозерновое, в сыром виде	226	9,6	4	64	355
Картофельный крахмал, мука	41	0,6	0	83	341
Кукурузная крупка, кукурузная мука, в сыром виде	237	8,8	1	74	354
Кукурузный крахмал	11	0,4	0	86	353
Мюсли без орехов и семян	371	11,0	7	59	364
Панировочные сухари	276	10,1	2	74	368
Вестиндский ароурут/марантовый крахмал	20	0,4	0	94	388
Киноа, в сыром виде	860	12,2	6	62	369
Рис очищенный, отварной	77	2,1	0	19	87
Рис, в сыром виде	270	7,4	1	78	355
Рожь, в сыром виде	375	9,5	2	61	326
Ржаная мука, тип 1150	350	9,0	1	68	338
Пшеничные хлопья	316	11,4	2	60	330
Пшеничная крупка	281	10,3	1	69	342
Пшеничная мука, тип 1050	300	12,1	2	67	347
Пшеничная мука, тип 405	211	10,0	1	72	348
Пшеница, в сыром виде	316	11,4	2	60	330
Пшеничный крахм	9	0,4	0	86	355
<b>БОБОВЫЕ</b>					
Фасоль белая, в сыром виде	1694	21,3	2	40	277
Фасоль белая, спелая, консервированная, без жидкости	715	9,0	1	17	117
Горошек спелый, в сыром виде	1613	22,9	1	42	309
Нут спелый, в сыром виде	1402	19,8	3	38	309
Нут консервированный, без жидкости	516	7,3	3	17	133
Фасоль кидни, в сыром виде	1768	22,1	1	37	292
Фасоль кидни консервированная, без жидкости	750	9,4	1	15	124
Чечевица спелая, в сыром виде	1731	23,5	1	49	329
Соевые бобы спелые, в сыром виде	1937	33,7	18	6	365
<b>КАРТОФЕЛЬ, БЛЮДА ИЗ КАРТОФЕЛЯ И ПРОДУКТЫ ПИТАНИЯ, БОГАТЫЕ КРАХМАЛОМ</b>					
Батат (сладкий картофель)	70	1,6	1	24	117
Жаренный картофель, картофельные драники, картофельные оладьи, запеченные/готовые к употреблению	189	2,9	8	26	190
Ньокки, в сыром виде	167	3,9	1	34	165
Картофельные чипсы	400	5,5	39	45	562
Картофельные крокеты	167	2,9	5	16	123
Картофель очищенный, в сыром виде	127	1,9	0	16	76

ПРОДУКТ ПИТАНИЯ	ЛИЗИН (МГ)	БЕЛКИ (Г)	ЖИРЫ (Г)	УГЛЕВОДЫ (Г)	КАЛОРИИ
Плантаны	69	1,1	0	28	127
Картофель фри, готовый к употреблению	275	4,2	15	36	295
Толстая лапша, в сыром виде	231	4,8	2	23	131
Топинамбур, в сыром виде	122	2,4	0	4	54
<b>СЫР</b>					
Сыр с голубой плесенью, минимальное содержание жира в сухом веществе 50 %, например: рокфор	1628	21,6	30	1	358
Бри, минимальное содержание жира в сухом веществе 60 %	1199	16,8	33	0	362
Молодой сливочный сыр, минимальное содержание жира в сухом веществе 60 %	1200	11,3	32	3	337
Топленый сыр, минимальное содержание жира в сухом веществе 40 %	904	12,0	14	3	187
Зерненный творог	927	12,3	4	3	104
Маскарпоне, минимальное содержание жира в сухом веществе 80 %	390	4,5	40	3	387
Моцарелла из коровьего молока, минимальное содержание жира в сухом веществе 45 %	1440	17,1	21	2	263
Пармезан, минимальное содержание жира в сухом веществе 40 %	2447	34,3	30	0	407
Творог, минимальное содержание жира в сухом веществе 20 %	1050	12,5	5	3	109
Творог, минимальное содержание жира в сухом веществе 40 %	930	11,1	11	3	159
Сыр-ракет, минимальное содержание жира в сухом веществе 45 %	1620	22,7	28	0	343
Овечий сыр/фета, минимальное содержание жира в сухом веществе 50 %	1204	15,7	24	1	284
Плавленный сыр, минимальное содержание жира в сухом веществе 50 %	904	12,0	27	7	318
Полутвердый сыр, минимальное содержание жира в сухом веществе 30 %	2107	26,5	16	0	252
Полутвердый сыр, минимальное содержание жира в сухом веществе 45 %	2012	25,3	27	0	344
Полутвердый сыр, минимальное содержание жира в сухом веществе 50 %	1649	21,9	30	0	356
Козий сыр, минимальное содержание жира в сухом веществе 45 %	2012	25,3	27	0	344
<b>ПРИПРАВЫ</b>					
Дикий чеснок, свежий	57	0,9	0	3	23
Базилик, свежий	204	3,1	1	5	47
Укроп, свежий	243	3,7	1	8	65
Кресс-салат, свежий	321	4,2	1	2	41
Лист петрушки, свежий	280	4,4	0	7	60
Шалфей, свежий	113	1,7	2	7	59
Шнитт-лук, свежий	192	3,6	1	2	40
<b>МОЛОКО И МОЛОЧНЫЕ ПРОДУКТЫ</b>					
Пахта	330	3,5	1	4	37
Сметана 40 % жирности	150	2,1	40	2	373
Простокваша (сквашенное молоко) 3,5 % жирности	242	3,4	4	4	64
Простокваша с фруктами	206	2,9	3	14	99

ПРОДУКТ ПИТАНИЯ	ЛИЗИН (МГ)	БЕЛКИ (Г)	ЖИРЫ (Г)	УГЛЕВОДЫ (Г)	КАЛОРИИ
Фруктовый йогурт 3,5 % жирности	279	3,9	3	15	106
Йогурт 3,5 % жирности	280	3,9	4	4	69
Йогурт 10 % жирности	221	3,1	10	4	118
Кефир 3,5 % жирности	230	3,2	4	4	64
Коровье молоко 3,5 % жирности	283	3,4	4	5	65
Сливки 30 % жирности	168	2,4	32	3	303
Сквашенные сливки 10 % жирности	200	2,8	18	3	187
Сладкая молочная сыворотка	79	0,8	0	5	25
Материнское молоко/женское молоко	86	1,1	4	7	69
<b>ЛАПША/МАКАРОННЫЕ ИЗДЕЛИЯ</b>					
Макаронные изделия из крупки твердых сортов пшеницы, отварные	107	5,6	1	31	159
Макаронные изделия из крупки твердых сортов пшеницы, в сыром виде	240	12,5	1	70	357
Цельнозерновые макаронные изделия без яиц из пшеницы, отварные	163	6,0	1	27	153
Цельнозерновые макаронные изделия без яиц из пшеницы, в сыром виде	366	13,4	3	61	345
<b>ОРЕХИ И СЕМЕНА</b>					
Кешью	1000	21,0	47	22	598
Благородный каштан	150	2,9	2	41	212
Арахис	1100	29,8	48	7	599
Лесные орехи	450	16,3	63	6	664
Кокосовый орех, стружка	300	7,4	65	8	668
Семена тыквы	2283	35,5	46	3	581
Льняное семя	880	22,3	37	8	488
Орехи макадамия	336	8,8	73	4	719
Сладкий миндаль	580	24,0	53	6	611
Мак	1195	23,8	42	4	526
Бразильские орехи	530	17,0	68	4	697
Орехи пекан	441	11,0	72	4	717
Кедровые орехи	868	24,0	51	7	589
Фисташки	1108	20,8	52	12	608
Кунжут	640	20,9	50	10	593
Семена подсолнечника	960	26,1	26	35	491
Грецкие орехи	410	16,1	71	6	723
<b>ФРУКТЫ</b>					
Ананас	35	0,5	0	12	59
Яблоко	15	0,3	0	14	65
Абрикос	69	0,9	0	9	45
Авокадо	90	1,4	13	4	138
Банан	57	1,1	0	20	93
Груша	26	0,5	0	12	58

ПРОДУКТ ПИТАНИЯ	ЛИЗИН (МГ)	БЕЛКИ (Г)	ЖИРЫ (Г)	УГЛЕВОДЫ (Г)	КАЛОРИИ
Ежевика	38	1,2	1	6	43
Клементин	41	0,7	0	9	50
Финик	90	2,0	1	65	297
Клубника	34	0,8	0	6	36
Инжир, сушеный	140	3,5	1	55	272
Инжир	60	1,3	1	13	67
Гранат	53	0,7	1	16	80
Грейпфрут	19	0,6	0	7	45
Черника	16	0,6	1	6	46
Малина	42	1,3	0	5	43
Медовая дыня/сахарная дыня	67	0,9	0	12	57
Смородина	36	1,1	0	5	40
Хурма восточная	42	0,6	0	16	76
Вишня	36	0,9	0	13	64
Киви	76	1,0	1	9	62
Лайм	31	0,5	2	2	48
Личи	68	0,9	0	17	78
Мандарин	36	0,7	0	10	54
Манго	58	0,6	0	12	62
Мирабель	24	0,7	0	14	67
Нектарин	44	0,9	0	12	60
Апельсин	39	1,0	0	8	47
Папайя	52	0,5	0	7	36
Маракуйя	182	2,4	0	10	67
Персик	29	0,8	0	9	44
Слива	19	0,6	0	10	48
Брусника	11	0,3	1	6	41
Айва	23	0,4	1	7	50
Ревень	25	0,6	0	1	20
Изюм	71	2,5	1	68	314
Крыжовник	25	0,8	0	7	43
Арбуз	89	0,6	0	8	39
Виноград	15	0,7	0	15	72
Лимон	35	0,7	1	3	39
<b>ГРИБЫ</b>					
Вешенка обыкновенная, в сыром виде	150	3,5	0	3	35
Подберезовик обыкновенный, в сыром виде	41	4,7	1	0	38
Шампиньон, в сыром виде	170	4,1	0	1	24
Рыжик настоящий, в сыром виде	57	2,8	1	0	28
Опенок, в сыром виде	215	3,2	1	0	30
Сморчок, в сыром виде	168	2,5	0	1	28

ПРОДУКТ ПИТАНИЯ	ЛИЗИН (МГ)	БЕЛКИ (Г)	ЖИРЫ (Г)	УГЛЕВОДЫ (Г)	КАЛОРИИ
Лисичка обыкновенная, в сыром виде	39	2,4	0	0	21
Подосиновик, в сыром виде	98	2,2	1	0	26
Шиитаке, в сыром виде	56	1,6	0	12	46
Белый гриб, в сыром виде	190	5,4	0	1	39
Трюфель, в сыром виде	490	8,3	1	7	90
<b>РОСТКИ</b>					
Ростки бамбука, в сыром виде	128	2,5	0	1	23
Ростки бамбука консервированные, без жидкости	113	2,2	19	1	0
Ростки люцерны посевной, в сыром виде	224	4,0	1	2	35
Ростки фасоли азиатской	246	3,2	0	2	26
Ростки сои, в сыром виде	444	6,3	1	5	59
<b>СЛАДОСТИ, МОРОЖЕНОЕ, СНЭКИ</b>					
Конфеты	33	0,5	0	95	391
Сливочный кекс	308	8,1	11	75	441
Арахисовые палочки	335	10,4	35	45	538
Помадка	0	0,0	0	88	357
Фруктовое мороженое	107	1,5	2	29	142
Фруктовый мармелад	71	1,6	0	79	352
Жевательные мишки, с желатином	434	6,6	0	79	348
Жевательные мишки, без желатина	0	0,1	0	83	334
Картофельные чипсы	400	5,5	39	45	562
Жевательная резинка	7	0,1	0	95	387
Крекеры	218	11,1	3	75	386
Грильяж	94	3,3	13	81	457
Лакрица	105	4,4	1	87	381
Маршмэллоу	132	2,0	0	80	333
Молочный шоколад	393	9,2	32	54	539
Молочный шоколад из цельного молока с орехами	553	9,2	32	50	531
Молочное мороженое	116	1,6	22	12	250
Попкорн	342	12,7	5	67	388
Воздушный рис	291	7,5	2	84	394
Соленые палочки	185	9,7	1	76	354
Суфле в шоколадной глазури	216 <sup>1</sup>	3,6	11	64	357
Шоколадный кекс	222	6,7	24	55	466
Шоколадная крошка	335	7,2	18	62	458
Шоколадное драже	215	4,6	4	78	381
Сорбет	12	0,2	0	32	139
Фруктовый лед	0	0,0	0	15	61
Горький шоколад	377	8,1	31	46	514



## УКАЗАНИЕ ИСТОЧНИКОВ

### ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

Протокол диагностики и лечения Ассоциации научных медицинских обществ Германии № 027/018 (уровень качества S3) для «Диагностики, терапии и тактики ведения глутаровой ацидурии 1-го типа (синоним: недостаточность глутарил-КоА-дегидрогеназы)». 2-я редакция, июнь 2016 г. URL-адрес: [www.awmf.org](http://www.awmf.org)

### РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ДИЕТЕ, АНАЛИЗ ИСТОЧНИКОВ ПИТАНИЯ

Немецкое общество питания, Австрийское общество питания, Швейцарское общество исследования питания, Швейцарское объединение по питанию (Германии-Австрии-Швейцарии), (2015): Референтные значения для питательных веществ. Бонн, издание 2-е; книжное издательство Neuer Umschau. ISBN 978-3865281487.

База данных по питанию Nutribase (База данных питательной ценности продуктов питания 3.02)

Optimix®. Исследовательский институт детского питания в Дортмунде. URL-адрес: [www.fke-do.de](http://www.fke-do.de)

Prodi 6.6 Expert (База данных питательной ценности продуктов питания 3.02, Souci, Fachmann, Kraut 2015)

### ОРИГИНАЛЫ РАБОТ (НА АНГЛИЙСКОМ ЯЗЫКЕ)

Boy N, Mühlhausen C, Maier EM, et al (2017) Proposed recommendations for diagnosis and management of individuals with glutaric aciduria type I—second revision. *J Inherit Metab Dis* 40:75–101.

Boy N, Mengler K, Thimm E, et al (2018) Newborn screening: A disease-changing intervention for glutaric aciduria type I. *Ann Neurol* 83:970–979.

Dixon MA und Leonard JV (1992) Intercurrent illness inborn errors of intermediary metabolism. *Arch Dis Child* 67: 1387–1391.

Heringer J, Boy SPN, Ensenauer R, et al (2010) Use of guidelines improves the neurological outcome in glutaric aciduria type I. *Ann Neurol* 68:743–752.

Müller E, Kölker S (2004) Reduction of lysine intake while avoiding malnutrition—major goals and major problems in dietary treatment of glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency. *J Inherit Metab Dis* 27: 903–910.

Kölker S, Greenberg CR, Lindner M, Müller E, Naughten ER, Hoffmann GF (2004) Emergency treatment in glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency. *J Inherit Metab Dis* 27:893–902.

Kölker S, Garbade S, Greenberg CR, et al (2006) Natural history, outcome, and treatment efficacy in children and adults with glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency. *Pediatr Res* 59:840–847.

Kölker S, Garbade SF, Boy N, et al (2007) Decline of acute encephalopathic crises in children with glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency identified by neonatal screening in Germany. *Pediatr Res* 62:353–362.

Kölker S, Christensen E, Leonard JV (2011) Diagnosis and management of glutaric aciduria type I revised recommendations. *J Inherit Metab Dis* 34:677–694.

Kölker S, Christensen E, Leonard JV, et al (2007) Guideline for the diagnosis and management of glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency (glutaric aciduria type I). *J Inherit Metab Dis* 30:5–22.

Monavari AA, Naughten ER (2000) Prevention of cerebral palsy in glutaric aciduria type I by dietary management. *Arch Dis Child* 82:67–70.

Strauss KA, Puffenberger EG, Robinson DL, Morton DH (2003) Type I glutaric aciduria, part I: Natural history of 77 patients. *Am J Med Genet* 121C:38–52.

Yannicelli S, Rohr F, Warman FL (1994) Nutrition support for glutaric acidemia type I. *J Am Diet Assoc* 94:183–191.

### ССЫЛКИ В ИНТЕРНЕТЕ

#### немецкие

- Некоммерческая организация «Группа взаимопомощи при глутаровой ацидурии» (Selbsthilfegruppe Glutarazidurie e.V.): [www.glutarazidurie.de](http://www.glutarazidurie.de)
- Некоммерческая организация «Комитет по сотрудничеству в области нарушения обмена веществ в педиатрии» (Arbeitsgemeinschaft für Pädiatrische Stoffwechselstörungen e.V. (APS)) при обществе детской и подростковой медицины (DGKJ): [www.aps-med.de](http://www.aps-med.de)
- Некоммерческая организация «Ассоциации научных медицинских обществ» (Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e.V. (AWMF)): [www.uni-duesseldorf.de/AWMF/](http://www.uni-duesseldorf.de/AWMF/)
- Некоммерческая организация «Комитет по сотрудничеству в области диетологии в педиатрии» (Arbeitsgemeinschaft für Pädiatrische Diätetik e.V. (APD)): [www.netzwerk-apd.de](http://www.netzwerk-apd.de)
- Исследовательский институт детского питания (FKE): [www.fke-do.de](http://www.fke-do.de)
- Некоммерческая организация «Немецкое общество питания» (Deutsche Gesellschaft für Ernährung e.V. (DGE)): [www.dge.de](http://www.dge.de)
- Некоммерческая организация «Немецкое общество исследований в области дистонии» (Deutsche Dystoniegesellschaft e.V. (DDG)): [www.dystonie.com](http://www.dystonie.com)
- Orphanet — портал редких заболеваний и орфанных препаратов: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)
- Некоммерческая организация «Объединение редких хронических заболеваний» (Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen e.V. (ACHSE)): [www.achse-online.de](http://www.achse-online.de)

#### международные

- Organic Acidemia Association (OAA): [www.oaanews.org](http://www.oaanews.org)
- International Organization for Glutaric Acidemia (IOGA): [www.glutaricacidemia.org](http://www.glutaricacidemia.org)
- Society for the Study of Inborn Errors of Metabolism (SSIEM): [www.ssiem.org](http://www.ssiem.org)

