



Ненартович И.А.

Институт повышения квалификации и переподготовки кадров здравоохранения  
Белорусского государственного медицинского университета, Минск, Беларусь

## Специализированные смеси для энтерального применения пациентами с фенилкетонурией

**Конфликт интересов:** не заявлен.

Подана: 06.10.2025

Принята: 26.01.2026

Контакты: ianenartovich@gmail.com

### Резюме

**Введение.** Фенилкетонурия (ФКУ) – генетическое заболевание, возникающее в результате дефицита фермента фенилаланингидроксилазы. Этот дефект препятствует превращению фенилаланина в тирозин, в результате чего фенилаланин в организме накапливается, что может вызвать повреждение головного мозга. Основной подход к лечению заболевания заключается в диете, ограничивающей потребление белка и фенилаланина. Лечебные продукты, специально разработанные для этих пациентов, используются для обеспечения необходимой энергией, белком и тирозином. В статье систематизированы данные о пищевой ценности специализированных смесей для энтерального применения пациентами с фенилкетонурией, включенных в Единый реестр свидетельств о государственной регистрации Евразийской экономической комиссии.

**Цель.** Проанализировать ассортимент специализированных смесей для энтерального применения пациентам с фенилкетонурией, включенных в Единый реестр свидетельств о государственной регистрации Евразийской экономической комиссии.

**Материалы и методы.** Произведены анализ и систематизация результатов поисковых запросов по параметрам «фенилаланин», «фенилкетонурия», «РКУ», «PHE» в Едином реестре свидетельств о государственной регистрации Евразийской экономической комиссии.

**Результаты.** Информация обобщена, приведена в таблице. Смеси ранжированы по категориям пациентов, для которых предназначены. Пищевая ценность приведена в соответствии с данными, заявленными производителями в открытых источниках данных (каталоги продукции). Указано содержание в продуктах белка, жиров, углеводов, а также кальция и железа как тех минеральных веществ, уровень обеспеченности которыми может быть определен в реальной клинической практике и откорректирован.

**Заключение.** В Единый реестр Евразийской экономической комиссии включены 35 специализированных смесей для пациентов с фенилкетонурией для различных возрастных категорий (дети, беременные женщины, взрослые), что дает возможность для проведения надлежащей диетотерапии.

**Ключевые слова:** фенилкетонурия, диетотерапия, смеси для энтерального питания

Nenartovich I.

Institute for Advanced Training and Retraining of Healthcare Personnel, Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

## Medical Food for Patients with Phenylketonuria

**Conflict of interest:** nothing to declare.

Submitted: 06.10.2025

Accepted: 26.01.2026

Contacts: ianenartovich@gmail.com

### Abstract

**Introduction.** Phenylketonuria is a genetic metabolic disease resulting from a deficiency in the enzyme phenylalanine hydroxylase. This defect prevents the conversion of phenylalanine to tyrosine. The accumulation of phenylalanine may cause brain damage. The primary approach to treating the disease involves dietary management. Medical foods specifically formulated for these patients are utilized to supply the necessary energy, protein, and tyrosine. This article includes the nutritional value special medical products individuals with phenylketonuria according to Register of the Eurasian Economic Union data.

**Purpose.** To analyze the range of specialized enteral formulas for patients with phenylketonuria included in the registry of the Unified Eurasian Commission.

**Materials and methods.** Search results for the parameters "phenylalanine," "phenylketonuria," "PKU," and "PHE" were analyzed and systematized in the registry of the Unified Eurasian Commission.

**Conclusion.** The Unified Eurasian Commission's registry includes 35 specialized formulas for patients with phenylketonuria across various age groups (children, pregnant women, adults), enabling appropriate dietary therapy.

**Keywords:** phenylketonuria, dietary therapy, enteral nutrition formulas

### ■ ВВЕДЕНИЕ

Фенилкетонурия – гиперфенилаланинемия, обусловленная недостаточностью активности фенилаланингидроксилазы и приводящая к накоплению в организме фенилаланина и продуктов его метаболизма [1]. Впервые описал ее норвежский врач Ивар Асбьёрн Фёллинг в 1934 г., связав повышенный уровень фенилаланина в крови с задержкой умственного развития у детей. Заболевание стало известно как «болезнь Фёллинга». Лечение было предложено в 1950-х гг. рабочей группой Бирмингемского детского госпиталя (Великобритания) под руководством Хорста Биккеля, а первая их публикация о диетотерапии фенилкетонурии увидела свет со страниц журнала «Ланцет» в 1953 г. [2]. С тех пор на протяжении почти 75 лет основным методом лечения остается диетотерапия, которая основана на резком ограничении фенилаланина в рационе пациентов за счет исключения высокобелковых продуктов и их замещения специализированными аминокислотными смесями. Подлежат обязательному исключению мясо и мясные изделия, рыба и рыбные

продукты, молоко, кисломолочные продукты, творог и сыры, хлеб и хлебобулочные изделия, крупа (кроме риса, кукурузы), соевые продукты, яйца, орехи, желатин, аспартам [3].

Аспартам (искусственный подсластитель E 951) – это метиленовый эфир дипептида аспартата и фенилаланина, а следовательно, источник фенилаланина. Аспартам полностью гидролизуется в просвете кишечника до фенилаланина (50%), аспарагиновой кислоты (40%) и метанола (10%). Его добавляют более чем в 6000 продуктов питания и напитков: подсластители, безалкогольные напитки, холодный чай, ароматизированную минеральную воду, энергетические напитки, десерты, сиропы, соусы, жевательную резинку, фруктовые йогурты, фруктовый лед и мороженое. Аспартам также добавляют примерно в 600 фармацевтических препаратов, в том числе безрецептурного отпуска, включая жевательные мультивитамины и лекарства от кашля. Количество фенилаланина в продуктах питания и напитках, содержащих аспартам, не указывается на этикетках, а его влияние на метаболизм у пациентов с фенилкетонурией изучено недостаточно. Производители не обязаны указывать количество аспартама, добавляемого в продукты питания, что затрудняет анализ его фактического потребления человеком [4].

Считается, в 1 г белка содержится около 50 мг фенилаланина. В продуктах растительного происхождения его меньше. Но не для всех продуктов определена концентрация в них фенилаланина, что затрудняет подсчет фактического потребления этой аминокислоты [5].

По литературным данным, пациенты с классической фенилкетонурией переносят поступление до 220–240 мг фенилаланина в день, что соответствует примерно 4–5 г естественного белка. Эти числа ярко иллюстрируют, насколько трудно организовать сбалансированное питание. По данным опросов, около 40% взрослых пациентов не считают фенилкетонурию серьезным заболеванием, а половина из них знает, что живет с повышенными значениями фенилаланина в крови (>600 мкмоль/л) в течение предыдущих 6 месяцев и не меняли питание. Несоблюдение диетотерапии у них характеризовалось повышенным потреблением натуральных белков и недостаточным добавлением искусственных смесей аминокислот без фенилаланина [4].

Высокий уровень фенилаланина в крови беременной женщины вызывает тератогенный эффект, приводит к внутриутробной задержке развития плода, лицезому дисморфизму, микроцефалии, врожденным порокам сердца, маловесности и задержке нервно-психического развития в последующем [2]. Поэтому придерживаться диеты и контролировать уровень фенилаланина как минимум за 3 месяца до планируемой беременности и во время нее крайне важно. Рекомендовано придерживаться диеты пожизненно, но долгосрочные эффекты самой диеты и ее прекращения во взрослом возрасте изучены не в полной мере. Сообщается, что у взрослых с фенилкетонурией выше риск нейрокогнитивных (ухудшение памяти, концентрации внимания), психиатрических осложнений, проблем поведения, сердечно-сосудистых заболеваний, дислипидемий, хронической болезни почек [6, 7]. У взрослых с фенилкетонурией выше тяжесть сопутствующих соматических заболеваний по сравнению с пациентами без фенилкетонурии [8].

При несоблюдении диеты, отсутствии или недостаточном количестве в рационе заменителей белка возникает риск дефицитных состояний [1, 4]. Это

справедливо для большинства питательных веществ, за исключением некоторых витаминов, дефицит которых, по-видимому, выше у пациентов, соблюдающих строгую диету: дефицит витамина К, витамина В12, фолиевой кислоты и витамина D, а среди минералов – селен, цинк и железо. Вероятно, это связано с тем, что эти микронутриенты содержатся преимущественно в продуктах животного происхождения и белковой пище, которые ограничены или полностью исключены из рациона пациентов с фенилкетонурией. Поэтому предлагается при отсутствии заменителей белка, обеспечить их поступление в организм с помощью добавок и контролировать уровень витамина D, витамина В12, фолиевой кислоты и железа в крови не реже 1 раза в год [4].

Неясно, вызвано ли снижение минеральной костной плотности первичным дефектом метаболизма костной ткани, присущим фенилкетонурии, или же является результатом длительной диетотерапии. Актуально обеспечить пик плотности костной ткани в подростковом возрасте и поддерживать адекватное потребление кальция и витамина D во взрослом возрасте. Рекомендовано взрослым проводить ежегодно контроль уровня общего кальция, ионизированного кальция и витамина D в крови для своевременной коррекции [4].

Для компенсации белкового компонента пищи, коррекции уровня фенилаланина, улучшения качества жизни используют специализированные аминокислотные смеси. При назначении объема смеси учитывается фактический уровень фенилаланина в крови пациента. Оптимальным является введение диеты в течение первых двух недель жизни. В Республике Беларусь это закреплено клиническим протоколом диагностики, лечения и диспансерного наблюдения пациентов с заболеванием фенилкетонурией (утвержден приказом Министерства здравоохранения Республики Беларусь 07.08.2009 № 781). Инструкция об организации питания детей с фенилкетонурией, утвержденная приказом Министерства здравоохранения Республики Беларусь 14.07.2017 № 793, определяет порядок организации питания детей, в том числе в организациях здравоохранения и учреждениях образования. Крайне важным для пациентов и их семей является возможность получения детьми до 18 лет и беременными женщинами бесплатного лечебного питания (на основании Постановления Совета Министров Республики Беларусь от 30.11.2007 г. № 1650 «О некоторых вопросах бесплатного и льготного обеспечения лекарственными средствами и перевязочными материалами отдельных категорий граждан»).

## ■ ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проанализировать ассортимент специализированных смесей для энтерального применения пациентам с фенилкетонурией, включенных в Единый реестр свидетельств о государственной регистрации Евразийской экономической комиссии.

## ■ МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Произведен анализ и систематизация результатов поисковых запросов по параметрам: «фенилаланин», «фенилкетонурия», «РКУ», «РНЕ» в реестрах свидетельств о государственной регистрации Евразийской экономической комиссии (<https://eesc.eaeunion.org/nsi/> по состоянию на 28.09.2025).

## ■ РЕЗУЛЬТАТЫ

Информация обобщена, приведена в таблице. Смеси ранжированы по категориям пациентов, для которых предназначены. Пищевая ценность приведена в соответствии с данными, заявленными производителями в открытых источниках данных (каталоги продукции). Указано содержание в продуктах белка, жиров, углеводов, а также кальция и железа как тех минеральных веществ, уровень обеспеченности которыми может быть определен в реальной клинической практике и откорректирован.

**Пищевая ценность специализированных смесей для пациентов с фенилкетонурией [10–14]**  
**Nutritional value of medical food for patients with phenylketonuria [10–14]**

Наименование продукта	Категория пациентов	Химический состав						
		Количество продукта	Энергетическая ценность, ккал	Белок, г	Углеводы, г	Жиры, г	Железо, мг	Кальций, мг
ФКУ ФонтКейр 1® (PKU FontCare 1)	Дети 0–12 месяцев	100 г сухого вещества	465	13	49	23	7,5	570
		100 мл готового продукта	70	2	7,4	3,5	1,1	85,5
COMIDA-PKU A формула +LCP	0–12 месяцев	в 100 г сухого	506	11,8	52,6	27,4	6,1	496
		в 100 мл готового	71	1,66	7,4	10,3	0,85	69
PKU Анамикс Инфант	С рождения	100 г сухого	466	13,1	49,8	13,1	8,1	410
БенАмин 13-phe	0–12 месяцев	100 г сухого	493	13	50,3	26	4,1	411
		100 мл готового	66	1,8	6,8	3,5	0,6	55
БенАмин 15-phe	0–12 месяцев	100 г сухого	492	15	48	26	4,1	423
		100 мл готового	66	2,0	6,5	3,5	0,6	57
Нутриген 14-phe	0–12 месяцев	100 г сухого	471	14	50,4	23	5,8	350
		100 мл готового	62	1,8	6,72	3	0,8	46
БенАмин 20-phe	Дети с 1 года	100 г сухого	431	20	52,8	15	7,3	556
		100 мл готового	65	3	7,9	2,3	1,1	83
БенАмин 40-phe	Дети с 1 года	100 г сухого	410	40	31,9	13	9,5	809
		100 мл готового	61	6	4,8	2	1,4	121
Лопрофин	С 1 года	100 мл	39	0,4	4,5	2,1	–	–
PKU Nutri Energy 2	С 1 года	100 г сухого	402	27	42	14	15,3	883
COMIDA-PKU B со вкусами шоколад, апельсин-лимон, клубника, карамель, крем карамель	С 1 года до 14 лет	100 г сухого продукта	422	31,1	40,6	15	14	1033
		100 мл готового продукта	63	4,7	6,1	2,3	2,1	155
Нутриген 75 с нейтральным, ягодным или фруктовым вкусом	С 1 года	100 г сухого продукта	305	75	1,3	0	17	1200
Нутриген 70	Дети с 1 года, беременные женщины и взрослые	100 г сухого продукта	308	70	6,9	0	17	1600

Продолжение таблицы

Нутриген 70-phe с нейтральным вкусом, с фруктовым или ягодным вкусом	Дети с 1 года, беременные женщины и взрослые	100 г сухого продукта	298	70	4,5	0	17	900
		100 мл готового продукта	30	7	0,4	0	7	90
БенАмин 70-phe	Дети с 1 года, беременные женщины и взрослые	100 г сухого продукта	308	70	5,4	0	19	895
		100 мл готового продукта	31	7	0,5	0	1,9	90
БенАмин 75-phe	Дети с 1 года, беременные женщины и взрослые	100 г сухого продукта	308	75	0,6	0	19	925
		100 мл готового продукта	31	7,5	0,1	0	1,9	93
Нутриген 40-phe с нейтральным вкусом, с фруктовым или ягодным вкусом	Дети с 1 года	100 г сухого	403	40	31,4	13	9,9	900
		100 мл готового	60	6	4,7	2	1,5	135
Нутриген 30 с нейтральным, ягодным или фруктовым вкусом	Дети с 1 года	100 г сухого	336	30	54,1	0	8,2	900
Нутриген 20-phe с нейтральным вкусом, с фруктовым или ягодным вкусом	Дети с 1 года	100 г сухого	444	20	50,4	18	8,2	900
		100 мл готового	68	3,1	7,8	2,8	1,3	139
Афенилак 13	Дети 0–12 месяцев	100 г сухого	485	13	52	25	5,8	350
		100 мл готового	70	1,9	75	3,9	0,8	51
Афенилак 15	Дети с 1 года	100 г сухого	474	15	51,7	23	5,8	350
		100 мл готового	63	2	6,8	3	0,8	46
Афенилак 20 с нейтральным, ягодным или фруктовым вкусом)	Дети с 1 года	100 г сухого	448	20	51,4	18	8,2	900
		100 мл готового	69	3,1	7,9	2,8	1,3	139
Афенилак 40 с нейтральным, ягодным или фруктовым вкусом	С 1 года	100 г сухого	413	40	32,9	13,5	9,9	900
		100 мл готового	62	6	4,9	2	1,5	135
ФКУ ФонтКейр 3 (PKU FontCare 3)	Дети с 1 года и взрослые	100 г сухого	307	75	1,7	0	18	1148
		100 мл готового	61	15	0,3	0	3,6	230
ФКУ ФонтКейр 2 (PKU FontCare 2)	Дети с 1 года и взрослые	100 г сухого	365	35	28	12	27	1755
		100 мл готового	73	7	5,6	2,4	5,5	351
PKU Nutri 3 Concentrated с нейтральным вкусом	С 8 лет	100 г сухого	297	70	4,3	0	22,4	1820
PKU Nutri 3 Energy с нейтральным вкусом	С 9 лет	100 г сухого	387	35,4	33	12,6	14,3	1158
PKU Nutri 2 Concentrated с нейтральным вкусом	С 1 года	100 г сухого	292	60	12,9	0	27	2299
PKU Nutri 2 Energy с нейтральным вкусом	С 1 года	100 г сухого	402	27	42	14	15,3	883

Окончание таблицы

Mevalia PKU Motion 70 мл (10 г белкового эквивалента) и 140 мл (20 г белкового эквивалента) со вкусами красные фрукты, тропические фрукты	Дети с 3 лет	70 мл (упаковка)	54	10	3,5	0	3,21	202
		100 мл	77	14	5	0	4,59	288
		140 мл (упаковка)	108	20	7	0	6,43	404
PKU express с нейтральным вкусом	Дети с 3 лет	100 г сухого	281	60	9,7	0,2	21,6	1196
PKU express со вкусовыми добавками	Дети с 3 лет	100 г сухого	297	60	13,7	0,2	21,6	1196
PKU Лофлекс LQ со вкусом апельсина или тропических фруктов	Дети с 4 лет и взрослые	100 мл	394	16	7	0	4,2	285
Comida-PKU С формула со вкусом свежий апельсин-лимон	Дети с 8 лет, беременные женщины, взрослые	В 100 г	335	45	38,9	0	22,5	901
COMIDA-PKU С капсулы	Дети с 8 лет, беременные женщины, взрослые	В 1 порции (10 капсул), 5 г	15,1	3,75	0,02	0	1,13	75,1

## ■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В Единый реестр свидетельств о государственной регистрации Евразийской экономической комиссии включены 35 специализированных смесей для пациентов с фенилкетонурией для различных возрастных категорий (дети, беременные женщины, взрослые), что дает возможность для проведения надлежащей диетотерапии.

## ■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- MacDonald A., van Wegberg A.M.J., Ahring K., et al. PKU dietary handbook to accompany PKU guidelines. *Orphanet J Rare Dis.* 2020;15:171. <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01391-y>
- Van Wegberg A.M.J., MacDonald A., Ahring K., et al. European guidelines on diagnosis and treatment of phenylketonuria: First revision, *Molecular Genetics and Metabolism.* 2025;145(2):109125. <https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2025.109125>
- Anton-Păduraru D.-T., Trofin F., Chis A., et al. Current Insights into Nutritional Management of Phenylketonuria: An Update for Children and Adolescents. *Children.* 2025;12:199. <https://doi.org/10.3390/children12020199>
- Rondanelli M, Porta F, Gasparri C., et al. A food pyramid for adult patients with phenylketonuria and a systematic review on the current evidences regarding the optimal dietary treatment of adult patients with PKU. *Clin Nutr.* 2023 May;42(5):732–763. doi: 10.1016/j.clnu.2023.03.007
- Pinto A., Ilgaz F., Evans S., et al. Phenylalanine Tolerance over Time in Phenylketonuria: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Nutrients.* 2023;15:3506. <https://doi.org/10.3390/nu15163506>
- Dos Santos Y., Trefz F., Gizewska M., et al. The relationship between adult phenylketonuria and the cardiovascular system – insights into mechanisms and risks. *Orphanet J Rare Dis.* 2025 Apr 2;20(1):156. doi: 10.1186/s13023-025-03686-4
- Thomas L., Olson A., Romani C. The impact of metabolic control on cognition, neurophysiology, and well-being in PKU: A systematic review and meta-analysis of the within-participant literature. *Mol Genet Metab.* 2023 Jan;138(1):106969. doi: 10.1016/j.ymgme.2022.106969
- Whitehall K.B., Rose S., Clague G.E., et al. Systematic literature review of the somatic comorbidities experienced by adults with phenylketonuria. *Orphanet J Rare Dis.* 2024 Aug 12;19(1):293. doi: 10.1186/s13023-024-03203-z
- Rocha J.C., Hermida Á., Jones C.J., et al. Meta-analysis of bone mineral density in adults with phenylketonuria. *Orphanet J Rare Dis.* 2024 Sep 12;19(1):338. doi: 10.1186/s13023-024-03223-9
- Register of the Eurasian Economic Union. Available at: <https://eec.eaeunion.org/nsi>
- Nutrigen product catalog. Available at: <https://nutrilak.com/products/nutrigen/nutrigen-14-trp-lys/nutrition/>
- Comida-PKU product catalog. Available at: <https://lioana.com/comida/comida-pku-%D1%81/>
- Product catalog. Available at: <https://grandfontaine.eu/product/pku-fontcare-1/>
- Product catalog. Available at: <https://benamin.ru/13-15>