ВИКОНАВЧИЙ ОРГАН КИЇВСЬКОЇ МІСЬКОЇ РАДИ
(КИЇВСЬКА МІСЬКА ДЕРЖАВНА АДМІНІСТРАЦІЯ)
ДЕПАРТАМЕНТ ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я

МІСЬКА ДИТЯЧА КЛІНІЧНА ЛІКАРНЯ №1

04655, м. Київ,
вул. Богатирська, 30

тел./факс 426-22-53
E-mail kmdkl1@health.kiev.ua

25 липня 2016 р. № 01-04/855

ГС «Орфанні захворювання України»
Кулеше Т.Г.

Шановна Тетяно Григорівно!

У відповідь на Ваш запит, надаємо Вам відгук про досвід застосування сумішей PKU Nutri 3 concentrated, PKU Nutri 3 Energy без смаку та PKU Nutri 3 Energy зі смаком апельсин для хворих на фенілкетонурію, віком старше 8 років.

На диспансерному обліку в КМДКЛ №1 з діагнозом фенілкетонурію перебувають 95 дітей, серед яких 35 віком старше 8 років. Спеціальні продукти лікувального харчування - гідролізати білку є основою харчування цих дітей. Нормальний фізичний розвиток дитини залежить від повноцінного збалансованого харчування, дієтотерапія повинна розпочатись своєчасно (в ранньому періоді) і проводитись постійно та регулярно з жорстким дотриманням розрахунків вікової потреби в білку в залежності від віку та ваги дитини, під наглядом лікаря генетика. Якість життя пацієнтів з ФКУ залежить від виваженого підбору суміші лікувального харчування з обов'язковим врахуванням індивідуальної переносимості лікувальних сумішей. Несвоєчасний початок отримання лікувального харчування або нерегулярне вживання його призводять до тяжкої інвалідизації дитини з неможливістю її наступної медико-соціальної реабілітації.

Серед пацієнтів диспансерної групи віком старше 8 років до суміші лікувального харчування PKU 2 secunda було адаптовано 27 дітей.

В період відсутності PKU 2 secunda 19 пацієнтам віком від 8 до 18 років замість призначеної раніше суміші PKU 2 secunda було запропоновано амінокислотну суміш PKU Nutri 3 concentrated, виробництва «SHS Інтернешнл Лтд.». Разом з тим, 10 з них було запропоновано комплексне сбалансоване харчування у вигляді прийому одночасно двох АКС сумішей виробництва «SHS Інтернешнл Лтд.» відповідно до вимог сучасної європейської концепції про збалансоване харчування для хворих з ФКУ та ГФА, таких як PKU Nutri 3 concentrated з PKU Nutri 3 Energy без смаку або PKU Nutri 3 Energy зі смаком апельсину.

Під час адаптаційного періоду всім 19 пацієнтам було проведено медико-генетичне консультування, що включало фізикальне обстеження та моніторинг рівня ФА.

Протягом 14 днів застосування суміші PKU Nutri 3 concentrated, PKU Nutri 3 Energy без смаку та PKU Nutri 3 Energy зі смаком апельсину зафіксовано, що в рекомендованих дозах застосовані суміші добре переносяться, не викликають розладів шлунково-кишкового тракту та алергічних реакцій, не потребують корекції дієтотерапії. Однак, троє пацієнтів зазначили, що PKU Nutri 3 Energy зі смаком апельсину має своєрідні органоліптичні властивості та виявили бажання застосовувати продукт PKU Nutri 3 Energy без смаку.

З повагою,
Головний лікар Ю.Кожара

Київська міська дитяча клінічна лікарня №1
Ідентифікаційний код 04350894

Виконавець:
С.Якимович