

Совместное исследование, доказывающее, почему взрослые пациенты с фенилкетонурией должны оставаться на диете всю жизнь.

Автор: Ричард Кох, Детский Госпиталь Лос Анджелеса

Перевод: М.А. Депенвейллер

Статья из осеннего выпуска 2003 года National PKU News

В 1967 году началось очень важное долгосрочное исследование: совместное исследование детей находящихся на диете с фенилкетонурией (The Collaborative Study of Children Treated for Phenylketonuria (PKUCS)). Начальная группа пациентов состояла из 211 детей из 15 клиник, находящихся по всей территории США, исследование продолжалось 16 лет, до 1983 года, до достижения детьми подросткового возраста. В результате этого исследования было опубликовано множество важных научных исследований по фенилкетонурии. Но что с ними произошло после завершения исследования? Доктор Ричард Кох из Лос Анжелесского детского госпиталя, который являлся руководителем этого исследования, решил ответить на этот вопрос.

Изначальное исследование, спонсированное сперва отделом материнского и детского здоровья Министерства народного здоровья и затем Национальным Институтом детского здоровья и развития, распределяло детей на две группы во второй фазе исследования: в возрасте 6 лет половина участников исследования продолжила диету, а половина диету прекратила. Целью этой фазы исследования было найти ответ на часто задаваемый в то время вопрос – нет ли вреда в прекращении диеты в раннем возрасте (впоследствии результаты этого исследования помогли основать базис для рекомендаций для более обширных рекомендаций по соблюдению диеты в течение всей жизни ("diet for life"). После завершения этого исследования в 1983 году все пациенты, несмотря на усилия приложенные для того чтобы оставить их на диете полностью прекратили соблюдать диету.

В 1998 году Национальный Институт детского здоровья и развития организовал конференцию целью которой было обсуждение всех аспектов лечения фенилкетонурии. На этой конференции доктор Кох предложил начать второе исследование, в котором бы участвовали те же пациенты, что и в первом совместном исследовании, с целью оценить состояние на данный момент с точки зрения медицины, диетологии, психологии, а так же их социоэкономический статус. Национальный Институт детского здоровья и развития проспонсировал это второе исследование. Вместе с данными, полученными в течении первого исследования этот новый проект предоставлял уникальный шанс исследовать долгосрочный эффект скрининга новорожденных, раннее лечение при помощи низкобелковой диеты, прекращения диеты и количество фенилаланина в крови в разных возрастных группах взрослых пациентов с фенилкетонурией, которые находились под наблюдением с младенческого возраста.

Во втором исследовании участвовало 14 из 15 клиник, которые принимали участие в первом исследовании. Из 125 пациентов, которые были как минимум 10 лет под наблюдением было найдено только 70. Из них только 9 пациентов продолжали диету. Результаты этого исследования опубликованы в журнале наследственных заболеваний

(Journal of Inherited Metabolic Diseases, 25: 333-346, 2002 (Koch, R., et. al., Phenylketonuria in Adulthood: A Collaborative Study).

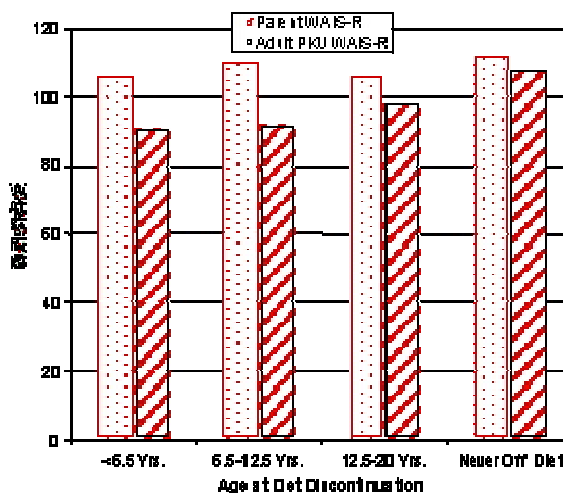
Медицинские результаты

Эти результаты основаны на отчетах самих пациентов, а также клиник, где они наблюдались. Взрослые, которые прекратили диету, имели гораздо больше проблем со здоровьем, чем те кто остался на диете. Больше всего проблем наблюдалось у тех, кто сошел с диеты до 6.5 лет. Самые распространенные симптомы включали в себя: повышенное распространение экземы (28% среди пациентов не соблюдавших диету и 11% среди пациентов на диете), гиперактивность (14% среди пациентов не соблюдавших диету и ни одного среди пациентов на диете), летаргия и хроническая нехватка энергии (19% среди пациентов не соблюдавших диету и ни одного среди пациентов на диете), постоянные головные боли (31% среди пациентов не соблюдавших диету и ни одного среди пациентов на диете), проблемы с нервной системой, такие как - повышенный или пониженный мышечный тонус, изменения в рефлексам (24% среди пациентов не соблюдавших диету и ни одного среди пациентов на диете). Разнообразные психологические расстройства, в том числе фобии, панические приступы и депрессия были выявлены в 41% пациентов, не соблюдавших диету. Из группы пациентов, которые соблюдали диету, лишь два человека упомянули о легкой форме проходящей депрессии, не нуждающейся в лечении. Кроме этого, 54% группы не соблюдающих диету пациентов имели другие проблемы со здоровьем, которые полностью отсутствовали в группе пациентов, соблюдавших диету.

Психологические тенденции

Интеллектуальное развитие было измерено при помощи шкалы Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised (WAIS-R). На графике 1 видны баллы в зависимости от возраста, в котором была прекращена диета: первая группа слева направо – диета прекращена до достижения 6.5 лет, вторая – диета прекращена в возрасте 6.5-12.5 лет, третья – диета прекращена в возрасте 12.5-20 лет, четвертая – диета никогда не прекращалась. Из этого графика ясно видно, что пациенты, остававшиеся всю жизнь на диете, имели значительно более высокое интеллектуальное развитие, в том числе и сравнивая их показатели с ожидаемым уровнем, основанным на IQ баллах их родителей. Примите во внимание, что при анализе этих баллов группа пациентов, которая постоянно находилась на диете и имела в среднем уровень фенилаланина в крови выше оптимального (15 mg/dl или 926 μ mmol/L, и у нескольких пациентов – значительно выше), и средний уровень фенилаланина к крови в детстве около 10 mg/dl. Тем не менее IQ баллы группы, которая находилась на диете, были в пределах 3 баллов от показателей их родителей, в то время как в группе пациентов сошедших с диеты IQ баллы были гораздо ниже чем у их родителей.

Когда баллы в зрелом возрасте были противопоставлены баллам в

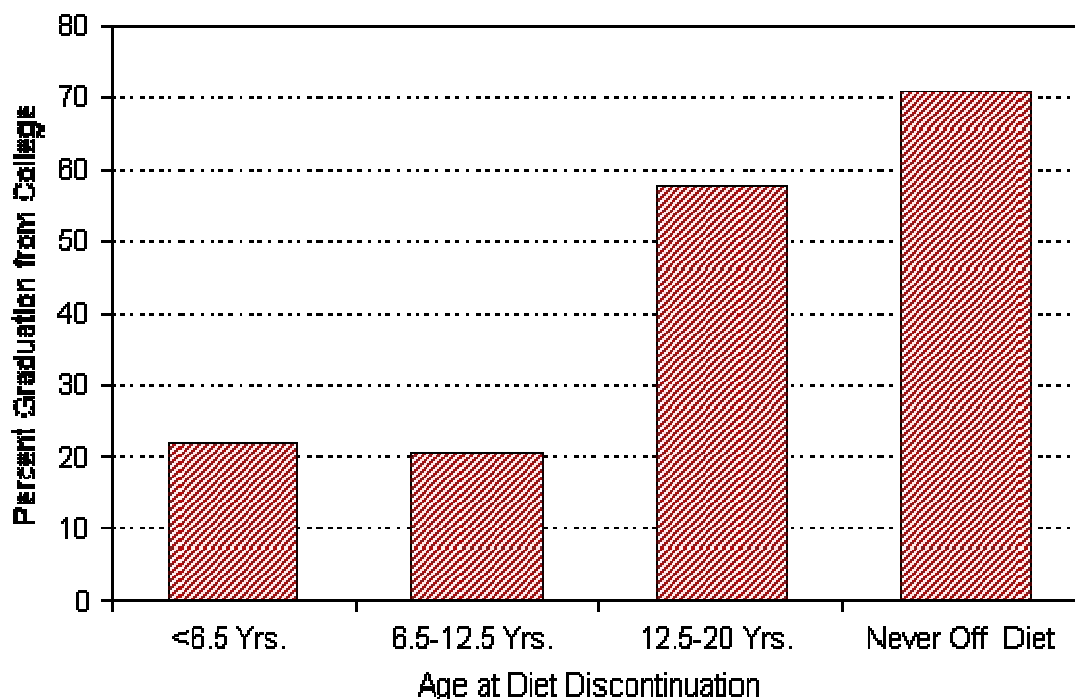


возрасте 12 лет, было замечено значительное повышение в IQ для группы никогда не прекращавшей диету. Статистический анализ показал сильную зависимость между IQ баллами во взрослых пациентах и IQ родителей, уровнем их образования, возраста, в котором была начата диета, возраста в котором диета прекратилась, а так же уровень фенилаланина в крови в разном возрасте. Иными словами – чем выше IQ родителей, их образование, чем раньше ребенок начал диету, чем ниже были уровни фенилаланина в крови на протяжении соблюдения диеты и продолжение диеты в течение всего срока – все эти факторы имели благотворное влияние на IQ взрослых пациентов.

Из 16 взрослых пациентов с классической формой фенилкетонурии, которые вернулись на диету, 9 продолжали пить гидролизат и имели более высокие IQ баллы чем в детстве. В то же время, 7 пациентов, которые прекратили диету продемонстрировали тенденцию снижения IQ баллов во взрослом возрасте, по сравнению с детским возрастом. Что интересно – пациенты с классической формой фенилкетонурии которые на данный момент исследования пили гидролизат имели значительно более высокие показатели IQ чем пациенты на обычной диете, даже если их уровень фенилаланина в крови был выше нормы.

Образование

Из тех пациентов, которые сошли с диеты, лишь 32% закончили колледж или получили высшее образование. При этом 78% из тех кто продолжал диету, закончили колледж и получили высшее образование (график 2: по горизонтали: возраст в котором пациенты сошли с диеты. По вертикали – процент пациентов, получивших высшее образование)



Пять пациентов из группы, сошедшей с диеты не смогли даже закончить общеобразовательную школу. Из тех, кто не прекращал диету, все провели хоть какое-то время в ВУЗе, 44% пациентов из этой группы принадлежали к двум высшим социоэкономическим классам, при этом только 20% взрослых пациентов, которые сошли с диеты принадлежали к этим классам. Никто из пациентов, остававшихся на диете, не попал в низший социоэкономический класс, однако 18% из тех кто прекратил диету туда попали.

Прочие наблюдения

22 взрослых пациента были отобраны для дополнительного исследования магнитно-резонансной томографии. Из них 10 пациентов были на диете с младенчества до как минимум 10 лет (из них 7 ни разу не прекращали диету) и на момент исследования употребляли гидролизат. 12 взрослых пациентов сошли с диеты в возрасте 10 лет. Была использована система баллов магнитно-резонансной томографии от 0 до 3, где ноль значит полное отсутствие каких либо отклонений, а 3 – отклонения в трех частях мозга. Семь взрослых пациентов из группы не сошедшей с диеты (это 70%) имели баллы от 0 до 1, при этом только 6 пациентов в группе сошедшей с диеты (56%) имели такие же баллы. Пациенты с баллами от 0 до 1 имели значительно меньшую концентрацию фенилаланина в мозге, чем пациенты набравшие от 2 до 3 баллов.

Выводы

Как и пержде утверждалось в медицинской литературе, и как было доказано вышеприведенными исследованиями, прекращение диеты имеет негативный эффект на долгосрочное состояние здоровья и интеллектуальное развитие пациентов с классической формой фенилкетонурии. Мы надеемся, что новые подходы к диетотерапии фенилкетонурии будут означать что в будущем все больше и больше взрослых пациентов с фенилкетонурией будут придерживаться диеты на протяжении всей жизни.

<http://www.pkunews.org/adults/koch.htm>