

Vasile Goldish Western University, Arad
Faculty of Medicine, Pharmacy and Dentistry

International scientific and practical conference

**TODAY'S PROBLEMS IN MEDICINE,
PHARMACY AND DENTISTRY**

December 17-18, 2020

Romania, Arad

International scientific and practical conference “Today’s problems in medicine, pharmacy and dentistry” : Conference proceedings, December 17-18, 2020. Arad: 276 pages.

Editorial board:

S.L. Dr. Lile Ioana – decan

Conf.Univ.Dr. Freiman Paul – presedinte Senat UVVG

Sef lucrari dr. Hossu Tiberiu – director departament

Sef lucrari dr. Marian Diana – prodecan

Asist. univ. dr. Gag Otilia

Publisher:



ІНТЕРЛЕЙКІНОВИЙ ПРОФІЛЬ У ХВОРИХ НА ХРОНІЧНЕ ОБСТРУКТИВНЕ ЗАХВОРЮВАННЯ ЛЕГЕНЬ У ПОЄДНАННІ ІЗ СУПУТНИМИ ГАСТРОПАТІЯМИ	
Товт-Коршинська М.І., Лях О.І., Дербак М.А.	199
LEARNER-CENTERED EDUCATION WITH ONLINE PLATFORMS EDMODO AND MOODLE	
Trefanenko I.V., Soloviova O.V., Shumko H.I., Reva T.V., Shyper V.O.	204
ДОСВІД ВИКОРИСТАННЯ ПРОБІОТИКІВ ПРИ ЛІКУВАННІ ХРОНІЧНОГО ГЕНЕРАЛІЗОВАНОГО КАТАРАЛЬНОГО ГІНГІВІТУ У ДІТЕЙ	
Трубка І.О., Савичук Н.О.	208
РОЛЬ АМІНОКИСЛОТ ПРИ ТЕРАПІЇ ФЕНІЛКЕТОНУРІЇ	
Тутук В.В., Рубан О.А., Ковалевська І.В.	213
ОПТИМИЗАЦИЯ БИОМЕХАНИКИ ПЕРЕМЕЩЕНИЯ ЗУБОВ У ПАЦИЕНТОВ С РАЗЛИЧНЫМИ ПОСТЭКСТРАКЦИОННЫМИ ДЕФОРМАЦИЯМИ ЗУБНЫХ РЯДОВ	
Удод А. А., Драмарецкая С. И.	218
РОЛЬ ПРОПЕДЕВТИЧНОЇ СКЛАДОВОЇ У ПРАКТИЧНІЙ ПІДГОТОВЦІ ЗДОБУВАЧІВ ВИЩОЇ СТОМАТОЛОГІЧНОЇ ОСВІТИ	
Удод А. О., Драмарецька С. І., Трубка І. О.	223
КЛІНІЧНА ОЦІНКА ПРЯМИХ ФОТОКОМПОЗИЦІЙНИХ ВІДНОВЛЕНЬ ЗУБІВ	
Удод О. А., Кібішаурі М. В.	227
ОСОБЛИВОСТІ ПРЯМОГО ВІДНОВЛЕННЯ ЗУБІВ З ВЕЛИКИМИ ДЕФЕКТАМИ	
Удод О. А., Роман О. Б.	230
ДИФУЗНІ УРАЖЕННЯ ПЕЧІНКИ У СТРУКТУРІ СУПУТНІХ ПАТОЛОГІЙ ХРОНІЧНОГО ОБСТРУКТИВНОГО ЗАХВОРЮВАННЯ ЛЕГЕНЬ	
Храмцова І.О., Дербак М.А.	233
СТУПЕНЬ АРТЕРІАЛЬНОЇ ГІПЕРТЕНЗІЇ ТА ТРИВАЛІСТЬ ІНТЕРВАЛУ QT У ПАЦІЄНТІВ З АРТЕРІАЛЬНОЮ ГІПЕРТЕНЗІЄЮ	
Целік Н. Є.	238
ОБҐРУНТУВАННЯ ЗАХОДІВ НЕСПЕЦИФІЧНОЇ ПРОФІЛАКТИКИ ПСИХОСОМАТИЧНИХ ПОРУШЕНЬ У СТУДЕНТІВ ВИЩИХ НАВЧАЛЬНИХ ЗАКЛАДІВ В УМОВАХ СУСПІЛЬНИХ КРИЗОВИХ ПРОЦЕСІВ	
Чебан В. І., Чебан Л.Г.	244

.....

РОЛЬ АМІНОКИСЛОТ ПРИ ТЕРАПІЇ ФЕНІЛКЕТОНУРІЇ

Тутук В.В.,

*Аспірант кафедри заводської технології ліків
Національного фармацевтичного університету,
м. Харків, Україна*

Рубан О.А.

*доктор фармацевтичних наук, професор,
завідувачка кафедри заводської технології ліків
Національного фармацевтичного університету,
м. Харків, Україна*

Ковалевська І.В.

*кандидат фармацевтичних наук, доцент,
доцент кафедри заводської технології ліків
Національного фармацевтичного університету. м. Харків, Україна*

Фенілкетонурія (ФКУ) – рідкісне вроджене порушення метаболізму, а саме нестача ферменту фенілаланін-гідроксилази [6]. Цей фермент відповідає за перетворення фенілаланіну у тирозин та його нестача викликає накопичення продуктів окислення фенілаланіну (ФА) в крові і мозку, де нейротоксичні ефекти ФА призводять до прогресуючого незворотного інтелектуального порушення та інших тяжких наслідків, включаючи судоми і моторно-рефлекторні дефіцити [4].

Діагностування фенілкетонурії відбувається шляхом скринінгу новонароджених на 2-3 добу після народження дитини[1].

При цьому захворюванні спостерігається нестача ферменту або повна його відсутність у печінці, яка не здатна здійснювати метаболізм ФА[3]. Для зменшення накопичення ФА у крові необхідне обмеження вживання природнього білку. Для підтримки рівня ФА в крові у референтних межах рекомендується пожиттєва дієтотерапія, а компенсація браку природнього білку відбувається заміниками у вигляді амінокислотних сумішей (АКС)[2].

Для оптимізації метаболізму амінокислот (АК) замітник білка, необхідно приймати в продовж усього дня, для рівномірного розподілу. Відомо, що швидкість поглинання синтетичних L-амінокислот вище, ніж природних джерел білка (наприклад, казеїну), що може призводити до більш високих втрат азоту з сечею, оскільки швидка поява амінокислот в крові не дозволяє довго підтримувати анаболізм. Отже, дуже важливо постійно підтримувати оптимальний баланс амінокислот[8].

Склад заміників білка при ФКУ залежить від вікових груп пацієнтів. Крім того, змінюється наявність тих чи інших компонентів і їх кількість. Кожна окрема АК, повинна виконувати свою функцію[6]. Для нормальної життєдіяльності організму необхідні фізіологічні концентрації амінокислот. Однак, підвищені рівні АК і їх продуктів (наприклад, аміаку, гомоцистеїну) є патогенними факторами неврологічних розладів, окисного стресу і серцево-судинних захворювань[9]. Таким чином, оптимальний баланс амінокислот в організмі має вирішальне значення для гомеостазу. Крім структурної або механічної функції, деякі АК регулюють ключові метаболічні шляхи, які необхідні для підвищення імунітету[7].

Згідно даних літератури для нормально функціонування людини найчастіше використовують наступні амінокислоти[12].

Аланін – замінна амінокислота яка є важливим джерелом енергії для головного мозку і центральної нервової системи, вона зміцнює імунну систему шляхом вироблення антитіл, активно бере участь в метаболізмі цукру і органічних кислот, важливе джерело енергії і регулятор рівня цукру в крові[8].

Аргінін це умовно-незамінна амінокислота, яка нормалізує обмінні процеси в організмі (знижує холестерин та внутрішньоочний тиск). Також вона бере участь у синтезі гормонів і ферментів, збільшує м'язову масу з одночасним зменшенням вмісту жирової тканини в організмі. Аргінін підтримує нормальне функціонування нервової та імунної системи, покращує статеву функцію у організмі, бере участь у синтезу гормону серотоніну[8].

Аспарагінова кислота є замінною амінокислотою, яка підвищує працездатність, бере участь в синтезі імуноглобулінів, грає найважливішу роль в обміні речовин, прискорює відновлення при втомі, має дезінтоксикаційну функцію. Також аспарагінова кислота бере участь у виробництві сечовини в організмі людини, відновлює обмін іонів калію і магнію[8].

Гліцин – заміна амінокислота, яка регулює обмін речовин, нормалізує процеси збудження і гальмування в центральній нервовій системі, має антистресовий ефект, підвищує розумову працездатність[12].

Глутамінова кислота відноситься до умовно-незамінних амінокислот, є нейромедіатором, передає імпульси в центральну нервову систему. Активно бере участь у білковому і вуглецевому обміні, підвищує стійкість організму до гіпоксії, виводить надлишки аміаку з організму, бере участь в синтезі нуклеїнових кислот. Глутамінова кислота здатна перетворюватися у гистидин і аргінін, які мають позитивний вплив на епідерміс шкіри[8].

Валін це незамінна амінокислота, яка бере участь у формуванні та відновленні м'язової тканини, входить до складу еластину всіх сполучених тканин організму людини, нормалізує азотний баланс у організмі, бере участь в синтезі гліальних клітин, що захищають нервові волокна, покращує адаптаційні властивості організму. Валін приймає участь у біосинтезі вітаміну B5, покращує координацію[12].

Основна дія *метіоніну*, який є незамінною амінокислотою, це детоксикація організму. Він має ангіопротекторну дію, нормалізує ліпідний обмін, відновлює клітини печінки, покращує роботу імунної системи. Покращує процеси репарації, активує гормони, вітаміни і ферменти, що мають антиоксидантну дію[12].

Однією з замінних амінокислот, яка синтезується в організмі людини, є *орнітин*, що має властивість перетворюватись до аргініну та стимулювати секрецію гормону росту та сприяти синтезу інсуліну. Також, орнітин має дезінтоксикаційні, репаративні властивості та здатний покращувати роботу імунної системи[8].

Тирозин є попередником нейромедіаторів норадреналіну і дофаміну. Ця умовно-незамінна амінокислота грає велику роль для нормалізації емоційного стану людини. Тирозин бере участь в обміні фенілаланіну, сприяє синтезу мелатоніну, покращує функцію надниркових та щитовидної залози та гіпофізу[12].

Цитрулін має здатність підвищувати енергопотенціал людини, нормалізує імунну систему та азотний баланс у організмі, здатний перетворюватись на аргінін[8].

Також велику роль у нормалізації біохімічних функцій при ФКУ має лейцин (ізолейцин). Він бере участь у біосинтезі гемоглобіну, має гіпоглікемічні властивості, нормалізує рівень холестерину та стимулює гормон росту. При поєднанні валіну та ізолейцину пригнічується продукція кортизолу[8].

Таким чином, аналіз даних літератури щодо ролі амінокислот у терапії фенілкетонурії дозволяє зробити висновок о доцільності використання референтних норм амінокислот, а їх дисбаланс може призвести до погіршення стану хворого.

Література:

1. База OMIM #261600: PHENYLKETONURIA; PKU. Режим доступу: <https://www.omim.org/entry/261600> (дата звернення 7.12.2020).
2. Восканян О.С., Тредит А.И., Кухаренко М.Ю. Роль белка в современном рационе человека. Большая международная научно-практическая конференция: сборник материалов (Москва, 13-30 сентября 2019 г.). М., 2019. С. 34-36.
3. Литвицкий П.Ф., Мальцева Л.Д. Нарушения обмена белков, аминокислот и нуклеиновых кислот. Вопросы современной педиатрии. 2015. Т. 14. № 1. С. 95-107.
4. Сергеева А. С. Причины, Симптоматика и диагностика фенилкетонурии у детей. Матрица научного познания. 2020. № 11-2. С. 35-39.
5. Троцкая Т.П., Чугай Н.В. Обоснование и обогащение продуктов питания для детей, страдающих фенилкетонурией. Вестник Гродненского государственного университета имени Янки Купалы. Серия 6. Техника. 2020. Т. 10. № 1. С. 58-65.
6. Blau N., van Spronsen F.J., Levy H.L. Phenylketonuria. Lancet. 2010. V 23. P. 1417-1427.
7. Cognitive profile and mental health in adult phenylketonuria: a PKU-COBESO study / Jahja R., Huijbregts S.C.J., de Sonnevile L.M.J. et al. Neuropsychology. 2017. V. 31(4). P. 437-447.
8. Key European guidelines for the diagnosis and management of patients with phenylketonuria / van Spronsen F.J., van Wegberg A.M., Ahring K. et al. Lancet Diabetes Endocrinol. 2017. V. 5(9). P. 743-756.
9. Phenylalanine blood levels and clinical outcomes in phenylketonuria: a systematic literature review and meta-analysis / Waisbren S.E., Noel K., Fahrbach K. et al. Mol Genet Metab. 2007. V. 92(1-2). P. 63-70.
10. Phenylalanine hydroxylase deficiency: diagnosis and management guideline / Vockley J., Andersson H.C., Antshel K.M. et al. Genet Med. 2014. V. 16(2). P. 188-200.
11. Protein substitutes for phenylketonuria in Europe: access and nutritional composition / Pena M.J., de Almeida M.F., van Dam E. et al. Eur J Clin Nutr. 2016. V. 70(7). P. 785-789.

12. Recommendations for the nutrition management of phenylalanine hydroxylase deficiency / Singh R.H., Rohr F., Frazier D. et al. *Genet Med.* 2014. V. 16(2). P. 121-131.
13. The impact of phenylalanine levels on cognitive outcomes in adults with phenylketonuria: Effects across tasks and developmental stages / Romani C., Palermo L., MacDonald A. et al. *Neuropsychology.* 2017. V. 31(3). P. 242-254.