

УДК 616-035: 615.272.6

DOI <https://doi.org/10.32782/health-2023.1.10>

## АНАЛІЗ ЗАБЕЗПЕЧЕННЯ ДІТЕЙ, ХВОРИХ НА ФЕНІЛКЕТОНУРІЮ, ПРОДУКТАМИ ДЛЯ СПЕЦІАЛЬНИХ МЕДИЧНИХ ЦІЛЕЙ

**Назаркіна Вікторія Миколаївна,**доктор фармацевтичних наук, професор,  
доцент кафедри організації та економіки фармації  
Національного фармацевтичного університету  
ORCID: 0000-0002-0767-6180  
Scopus Author ID: 57193538163,**Тутук Володимир Володимирович,**аспірант кафедри організації та економіки фармації  
Національного фармацевтичного університету  
ORCID: 0000-0003-4661-4908

Фенілкетонурія (ФКУ) відноситься до спадкових порушень обміну амінокислот, що потребує тривалого високовартісного лікування (вживання спеціального медичного харчування – СМХ). Мета статті – провести аналіз стану забезпечення дітей, хворих на ФКУ, необхідними продуктами спеціального медичного харчування (СМХ) відповідно до вимог чинного законодавства в аспекті цінової та фізичної доступності. Встановлено значні відмінності у підходах щодо забезпечення хворих на ФКУ продуктами СМХ, їх класифікації та асортименту, особливостей призначення та відшкодування вартості у різних країнах.

Встановлено, що лікарями призначаються переважно порошкові амінокислотні суміші (АКС) (73%) іноземного виробництва (Великої Британії, Італії, Німеччини, Іспанії) за ціною від 1 до 7 тис. грн за упаковку (банка 500 г). Основними критеріями підбору СМХ лікарями є оптимальний для певної вікової групи вміст білка в одиниці продукту, збалансована кількість нутрієнтів та найменша вартість 1,0 г білка. Аналіз показав, що кількість білка у 100 г продукту коливається від 2,0 до 83,3, вартість 1 г білку становить від 13,50 до 109,00 грн.

В Україні відповідно до законодавства такі продукти мали б бути класифіковані як СМХ та відповідно могли б оподатковуватися за пільговою ставкою ПДВ 7% замість 20%. Це дозволило б суттєво підвищити доступність СМХ для пацієнтів і зменшити навантаження на бюджет, що підтверджено відповідними прогностичними розрахунками.

Таким чином, послідовна комплексна державна політика в галузі забезпечення хворих, що страждають на орфанні метаболічні захворювання, зокрема ФКУ/ГФА, спрямована на їх забезпечення безпечними і доступними продуктами СМХ (зокрема за рахунок розвитку вітчизняного виробництва і упровадження пільгового оподаткування), дозволить підвищити тривалість і якість життя таких пацієнтів.

**Ключові слова:** фенілкетонурія (ФКУ), гіперфенілаланінемія (ГФА), рідкісні (орфанні) захворювання, спеціальне медичне харчування (СМХ), доступність.

### **Victoria Nazarkina, Volodymyr Tutuk. Analysis of the supply of products for special medical purposes to children with phenylketonuria**

Phenylketonuria (PKU) refers to hereditary disorders of amino acid metabolism, which requires long-term, high-cost treatment (use of special medical nutrition – SMN). The article is devoted to the analysis of the state of providing children with PKU with the necessary products of SMN in accordance with the requirements of current legislation in terms of price and physical availability. Significant differences in approaches to providing patients with PKU with SMN products, their classification and assortment, specifics of prescribing by physicians and reimbursement in different countries were identified.

It was found that doctors most often prescribe powdered amino acid mixtures (AAM) (73%) of foreign production (Great Britain, Italy, Germany, Spain) at a price from UAH 1,000 to 7,000 per package (500 g jar). The main criteria for the selection of SMH by doctors are the optimal protein content in a product unit for a certain age group, a balanced amount of nutrients and the lowest cost of 1.0 g of protein. The analysis showed that the amount of protein in 100 g of the product varies from 2.0 to 83.3, the cost of 1 g of protein is from 13.50 to 109.00 UAH.

In Ukraine, according to the legislation, such products should be classified as SMN and, accordingly, could be taxed at a preferential VAT rate of 7% instead of 20%. This would make it possible to significantly increase the availability of SMN for patients and reduce the burden on the budget, which is confirmed by the relevant forecast calculations.

Thus, a consistent comprehensive state policy in the field of providing patients with orphan metabolic diseases, in particular PKU/HPA, aimed at providing them with safe and affordable SMN products (in particular due to the development of domestic production and the introduction of preferential taxation), will increase the duration and quality of life of such patients.

**Key words:** phenylketonuria (PKU), hyperphenylalaninemia (HPA), rare (orphan) diseases, special medical nutrition (SMH), availability.

**Вступ.** Гіперфенілаланінемія (ГФА) – це генетично гетерогенна група спадкових захворювань, обумовлених порушенням метаболізму фенілаланіну (Phe) або пов'язаних з ним біохімічних процесів. Найбільш поширеною причиною порушення обміну Phe є дефіцит ферменту фенілаланін-4-гідроксилази (ФАГ), що забезпечує перетворення Phe у тирозин. Виділяють також форми ГФА, пов'язані з порушенням обміну тетрагідробіоптерину (BH4) – кофактору, залученого в процес гідроксилування ароматичних амінокислот. Рання діагностика і адекватне лікування дозволяють коригувати порушений метаболізм, є запорукою повної медико-соціальної реабілітації пацієнтів з ФКУ [1–4]. Для раннього виявлення ФКУ/ГФА проводиться неонатальний скринінг [5; 6]. За результатами проведених обстежень неможливо встановити, що поширеність ФКУ/ГФА в різних регіонах України коливається від 1:6 000 до 1:10 000 [7]. Найчастіше зустрічається класична форма ФКУ (98% випадків), при якій ефективним методом лікування є дієтотерапія. Повна відмова від лікування та недотримання дієти веде до тяжких наслідків, тож більшість дослідників схиляються до дотримання дієти протягом життя [2–4]. Відповідно до чинного законодавства України діти з ФКУ безоплатно забезпечуються продуктами спеціального медичного харчування до 3-х років за рахунок державного бюджету, далі до досягнення ними 18 років – за рахунок коштів місцевих бюджетів. Зважаючи на високу вартість таких продуктів, їх доступність для населення та системи ОЗ є обмеженою.

**Мета статті** – провести аналіз стану забезпечення дітей, хворих на ФКУ, необхідними продуктами спеціального медичного харчування (СМХ) відповідно до вимог чинного законодавства в аспекті цінової та фізичної доступності.

**Методи та матеріали.** На засадах системного підходу проведено аналіз та узагальнення наукових публікацій і керівництв щодо лікування ФКУ, маркетингової інформації, даних електронної системи закупівель «ПроЗорро» та інформаційної бази «Є ліки», проведено розрахунки показників цін і навантаження на бюджет.

**Результати досліджень.** В результаті аналізу міжнародних керівних принципів і національних протоколів лікування встановлено, що підходи до лікування ФКУ/ГФА значно відрізняються у різних країнах (зокрема, цільові рівні Phe, класифікація захворювання залежно тяжкості перебігу, технології діагностики, тривалість лікування). Разом з тим загальновизнано, що основним мето-

дом є дієтотерапія з обмеженням вмісту Phe і використанням СМХ. Із метою уніфікації лікувальної практики в країнах ЄС, досягнення кращих результатів та оптимізації витрат на проведення діагностики та лікування ФКУ/ГФА Європейським товариством фенілкетонурії та суміжних захворювань ESPKU розроблено керівні принципи діагностики, лікування та догляду при ФКУ [3]. Як свідчить аналіз, на європейському ринку представлено досить широкий асортимент СМХ для компенсації амінокислотного дефіциту при ФКУ/ГФА. Наприклад, у Великій Британії 146 продуктів СМХ схвалені Консультативним комітетом Об'єднаного Королівства з пограничних речовин (англ. Advisory Committee on Borderline Substances – ACBS), внесені до Британського національного формуляру (BNF) і відпускаються за рецептами лікарів. Залежно від віку і категорії хворого передбачена реімбурсація вартості СМХ. Цікаво, що до категорії «пограничних продуктів», які використовуються у лікувальних цілях, відносять не тільки базові продукти (хліб, рис, макаронні вироби, класичні амінокислотні суміші (АКС) та суміші для випічки), а й енергетичні батончики, десерти, печиво, суміші для бургерів тощо. Національним товариством з фенілкетонурії (англ. National Society for PKU, NSPKU) встановлені максимальні норми призначень СМХ на місяць залежно від віку пацієнтів. Відповідно до рекомендацій NSPKU, для дітей до 3 років вони становлять 20 одиниць, віком 4–6 років – 25 од., 7–10 років – 30 од., для дітей старше 11 років і дорослих (у т.ч. вагітних жінок) – 50 од. При цьому одиницею може вважатися як 500 г макаронних виробів/рису, так і 500 г суміші для випікання хлібу/тортів, або упаковка печива (120–200 г), або 350 г суміші для бургерів, або 240–375 г пластівців, або 250 г десерту (пудингу, торт), або 4 упаковки супу (по 28 г) тощо. За даними досліджень, британські лікарі призначають пацієнтам із ФКУ у середньому 93 одиниці СМХ на рік (тобто 8 на місяць), що значно менше (у 2,5–6,3 разів) рекомендованої максимальної кількості, встановленої NSPKU [8].

В Україні відповідно до Закону «Про основні принципи та вимоги до безпечності та якості харчових продуктів» до харчових продуктів для спеціальних медичних цілей відносять спеціально розроблені й вироблені для годування пацієнтів (зокрема дітей грудного та раннього віку – до 3-х років) харчові продукти, що споживаються за призначенням лікаря в закладі охорони здоров'я (ЗОЗ) або поза його межами. Продукти СМХ

призначаються для часткової або повної заміни звичайного раціону харчування пацієнтів з обмеженою, ослабленою або порушеною здатністю приймати, перетравлювати, засвоювати, метаболізувати та виводити з організму звичайні харчові продукти або певні поживні речовини, що містяться в них, або їх метаболіти [9].

В Україні у спеціалізованих інтернет-магазинах, аптеках та у звичайних супермаркетах можна придбати продукти для хворих на ФКУ та інші метаболічні захворювання, а саме: макаронні вироби, хліб, булки, основа для піци, супи і бульйони, печиво, вафлі, желе, чіпси, суміші для випікання тощо. Але ці продукти офіційно не віднесені до СМХ. Більше того, у зв'язку з дерегуляцією господарської діяльності було скасовано обов'язковість сертифікації, отримання дозвільних документів і державної реєстрації таких продуктів. Як такого реєстру наразі не існує. З 13.05.2022 р. набув чинності наказ Мінагрополітики від 25.04.2022 р. № 244 «Про затвердження Порядку надсилання повідомлення про намір введення в обіг дитячого харчування, харчових продуктів для спеціальних медичних цілей та харчових продуктів для контролю ваги, а також введення та оприлюднення переліку таких повідомлень», згідно з яким оператори ринку мають повідомляти про намір введення в обіг продуктів СМХ [10]. Наразі до переліку повідомлень, розміщеного на сайті Держпродспоживслужби України, внесено офіційні повідомлення лише про дев'ять спеціальних харчових продуктів для хворих на ФКУ [11].

Нами було проведено аналіз вітчизняного ринку СМХ для хворих на ФКУ/ГФА за інформацією офіційних сайтів постачальників, електронної системи закупівель ПроЗорро (за кодом Єдиного закупівельного словника ДК 021:2015: 15880000-0 «Спеціальні продукти харчування, збагачені поживними речовинами») та інформаційної системи «Є ліки», яка дозволяє перевіряти наявність придбаних за бюджетні кошти ЛЗ у конкретних ЗОЗ.

Встановлено, що майже половина (47%) аналізованих найменувань СМХ відносяться до продуктів функціонального дитячого харчування, оскільки використовуються для дітей раннього віку – до трьох років (з них п'ять – призначені для дітей від народження до 1-го року). Варто зауважити, що до дитячого харчування згідно з чинним законодавством висуваються більш жорсткі вимоги. Так, відповідно до ст. 20 Закону «Про основні принципи та вимоги до безпечності та

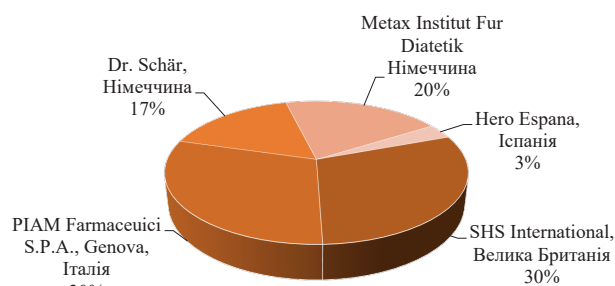
якості харчових продуктів» заборонено обіг дитячого харчування, харчових продуктів для спеціальних медичних цілей та контролю ваги, якщо про намір введення їх в обіг не повідомлено у встановленому порядку [12].

Також проведено аналіз цін на СМХ, для порівняння було розраховано ціни умовного одного грама білку. Варто зауважити, що в процесі проведення закупівлі через електронну систему при визначенні переможця основним критерієм є саме цей показник. Результати аналізу наведені в табл. 1.

Отже, лікарями призначаються амінокислотні суміші (АКС) у вигляді порошку (73%), також іноді призначають готові до вживання напої (13%), готові суміші (6,7%) і мікротаблетки пролонгованої дії (6,7%).

При ФКУ ефективність продукту СМХ визначається його харчовим профілем, амінокислотним складом, дозою, розподілом та адекватним споживанням енергії, швидкістю засвоєння організмом. Отже, основними критеріями підбору СМХ лікарями є оптимальний для певної вікової групи вміст білка в одиниці продукту, збалансована кількість нутрієнтів (амінокислоти, вуглеводи, жири, вітаміни, мікроелементи) та найменша вартість забезпечення хворого 1,0 г білка при закупівлі даного продукту (умовна вартість 1,0 г білка продукту). Як показав аналіз, кількість білка у 100 г продукту може коливатися від 2,0 до 83,3. Зважаючи на те, що ціна за упаковку сумішей СМХ коливається у широких межах (1,0 – 7,0 тис. грн і вище), отже і вартість одного умовного грама білку може становити від 13,50 до 109,00 грн.

В результаті аналізу встановлено, що наразі на вітчизняному ринку представлені імпортні СМХ у вигляді АКС виробництва Великої Британії, Італії, Німеччини, Іспанії (рис. 1).



**Рис. 1. Розподіл ринку спеціалізованих продуктів лікувального харчування для хворих на ФКУ/ГФА за виробниками**

Враховуючи високу вартість цих продуктів та їх низьку доступність для населення, вважаємо

Таблиця 1

**Аналіз призначених лікарями продуктів СМХ для хворих на ФКУ/ГФА,  
які закупаються за кошти місцевих бюджетів**

Найменування продукції	Виробник, країна	Форма випуску	Призначення	К-ть білка на 100 г	Ціна за уп., грн з ПДВ	Ціна 1,0 г білку
СМХ для дітей до 3 років						
PKU Nutri 1 Concentrated	SHS, Велика Британія	банка 500 г	діти 0-12 міс	50	3 362,17	13,45
Afenil 1	PIAM Farmaceutici, Італія	пл. 500 мл	діти 0-12 міс	2,0	1 046,00	104,60
Afenil 1		пл. 200 мл №6	діти 0-12 міс	2,0	2 615,00	108,96
PKU Anamix Infant	SHS, Велика Британія	банка 400 г	діти 0-12 міс, до 3 р. - саплемет	13,1	1 651,85	31,52
PKU Nutri 1 Energy		банка 400 г		11,90	1 365,84	28,69
Afenil Gel	PIAM Farmaceutici, Італія	720 г (пак. 24×30)	діти з 6 міс, дорослі, вагітні	41,7 (10 /пак)	5 230,00	17,42
PKU Anamix Junior	SHS, Велика Британія	саше 36 г	діти від 1 року	28	473,40	47,34
PKU Nutri 2 Energy		банка 454 г	діти від 1 року	27	2 358,95	19,24
PKU Nutri 2 Concentr.		банка 500 г	діти від 1 року	60	4 699,36	15,66
Comida PKU B formula	Dr. Schär, Німеччина	банка 500 г	діти віком 1-14 років	31,1	2 808,00	18,05
Comida PKU B		банка 500 г		73	4 500,00	12,32
Afenil 2	PIAM Farmaceutici, Італія	банка 500 г	діти з 1 року і дорослі	83,3	6 276,00	15,07
Afenil Medi 15 neutral		750 г (пак. 25×30)	діти з 1 року, дорослі, вагітні	60	7 322,00	16,27
Afenil Medi 15 orange				(15 /пак)	7 322,00	16,27
СМХ для дітей віком від 3 років						
ІксФе Смарт К	Metax, Німеччина	банка 500 г	діти 3-6 років	63	6 590,00	20,92
ІксФе Енерджи К		банка 500 г		30	3 138,00	20,92
Comida PKU B Pina Colada	Dr. Schär, Німеччина	банка 500 г	діти 3-14 років	70	3 843,00	10,98
Afenil Micro3H	PIAM Farmaceutici, Італія	мікротабл. 4×110 г	діти від 3 років, дорослі, вагітні	70,7	6 276,00	20,17
Afenil Squash citrus / wild berry		напій, пакет. 130 мл №30		11,52 (15/ пак)	14 121,00	31,43
Neutrafenil / Суміш амінокислот (LNAA)		мікротабл. 4×110 г		70,79	9 414,00	30,22
Afenil Express Neutral		упак. 750 г	діти з 3 років, дорослі	60	4 539,60	10,08
PKU Lophlex LQ Juicy Berries /Tropical	SHS, Велика Британія	пауч 125 мл	діти з 4 років	16	731,80	36,59
ІксФе Енерджи J	Metax, Німеччина	банка 660 г	діти 7-14 років	30	4 557,00	23,02
ІксФе Смарт J		банка 500 г		70	6 956,00	19,87
PKU Nutri 3 Concentr.	SHS, Велика Британія	банка 500 г	діти від 8 років	70	5 380,11	15,37
PKU Nutri 3 Energy		банка 454 г	діти від 9 років і дорослі, вагітні	35,4	3 088,70	19,22
MD-Mil PKU 3	Hero Espana, Іспанія	банка 400 г	діти від 8 років	69,1	3 180,00	11,5
СМХ для дітей віком від 15 років і дорослих						
ІксФе Енерджи А	Metax Німеччина	банка 660 г	діти від 15 років і дорослі	30	4 557,00	23,02
ІксФе Смарт А		банка 500 г		70	6 956,00	19,87
Comida PKU C	Dr. Schär, Німеччина	банка 500 г	діти з 15 років, дорослі, вагітні	75	4608,00	12,29
Comida PKU C Formula		банка 500 г	діти від 15 років і дорослі	45	2 664,00	11,84



за доцільне для АКС як харчових продуктів для спеціальних медичних цілей впровадити пільгове оподаткування податком на додану вартість (ПДВ) за ставкою 7%, що дозволить суттєво знизити ціни на ці товари та зменшити навантаження на бюджет. Але це потребує врегулювання на законодавчому рівні питання щодо віднесення цих продуктів до СМХ.

Також було проведено моделювання показників впливу на бюджет (а саме місцеві бюджети Харківської, Полтавської, Чернігівської та Сумської областей) у 2023 р. для забезпечення хворих на ФКУ/ГФА продуктами СМХ. Враховуючи, що за бюджетні кошти забезпечуються лише діти до 18 років, нами було визначено кількість пацієнтів відповідних вікових категорій з ФКУ, які знаходяться на обліку у певній територіальній громаді (за статистичними даними Центру громадського здоров'я МОЗУ та результатами неонатального скринінгу за 2005–2022 рр.). Далі з урахуванням визначеної середньорічної потреби у спеціальному білку лікувального харчування для дітей з ФКУ (Наказ МОЗ України від 03.09.2017 р. № 1073) і розрахованої ціни грама білку визначені прогнозовані витрати для кожної вікової категорії пацієнтів. Так, максимальна потреба білка на рік для дітей від 0 до 1 року становить 5500 г; віком 1–3 років – 14 500 г; 4–6 років – 17 500 г; 7–10 років – 19 500 г; для дітей старше 11 років, дорослих і вагітних з ФКУ – 26 500 г [13]. Результати представлені у табл. 2. Варто зауважити, що при закупівлях орієнтиром є мінімальна ціна.

Як видно з табл. 2, найбільша кількість пацієнтів з ФКУ (55 осіб за усіма віковими категоріями) – у Харківській області. Прогнозовані витрати на покриття річної потреби у СМХ пацієнтів дитячого віку всіх вікових категорій у Харківській області становить від 18,7 млн грн за умови, якщо переможцем закупівель стає продукт з мінімаль-

ною ціною. У такому разі на закупівлю СМХ для дітей молодшого віку (до 3-х років) буде виділено з бюджету близько 218 тис. грн. на рік на одного пацієнта, що становить 18,2 тис. грн на місяць; для дітей старше 11 років, дорослих і вагітних жінок з ФКУ ця сума майже вдвічі більша і становитиме близько 400,0 тис. грн на рік або 33,3 тис. грн на місяць. Таким чином, впровадження пільгового оподаткування (ставка 7% замість 20%) дозволило б економити від 2,0 млн грн на закупівлі продуктів СМХ для хворих на ФКУ лише у Харківській області.

**Висновки.** Лікування ФКУ потребує високоякісного СМХ, яке пацієнти не мають можливості придбати самостійно. Відповідно до чинного законодавства держава забезпечує харчуванням дітей з ФКУ до 18 років (до 3-х років – за рахунок коштів державного бюджету, далі – за рахунок місцевих програм).

Аналіз свідчить, що як у світовій, так і у вітчизняній практиці у сфері обігу цієї продукції відсутня єдина класифікація, що враховувала б усю специфіку її виробництва та споживання (використання). Досвід багатьох країн світу свідчить, що послідовна комплексна державна політика в галузі забезпечення хворих, що страждають на орфанні метаболічні захворювання, зокрема ФКУ/ГФА, спрямована на їх забезпечення безпечними і доступними продуктами СМХ, дозволяє підвищити тривалість і якість життя таких пацієнтів. Встановлено, що АКС найчастіше призначаються лікарями і закуповуються відповідними ЗОЗ. На лікаря покладається визначення індивідуальної схеми лікування пацієнтів (норми білку та конкретного продукту СМХ), але закуповується обмежений асортимент продукції. Як правило, продукти для СМХ – переважно зарубіжного виробництва, мають високі ціни. Тож пацієнти старше 18 років, які мають самостійно

Таблиця 2

**Розрахунки показників впливу на бюджет (місцеві бюджети) у 2023 р.  
для забезпечення хворих на ФКУ/ГФА**

Вік	Харківська область			Полтавська область			Чернігівська область			Сумська область		
	К-ть пацієнтів	Прогноз витрат, тис. грн		К-ть пацієнтів	Прогноз витрат, тис. грн		К-ть пацієнтів	Прогноз витрат, тис. грн		К-ть пацієнтів	Прогноз витрат, тис. грн	
		min	max		min	max		min	max		min	max
0–1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
1–3	4	837,5	3105,9	4	837,5	3105,9	-	-	-	1	218,4	776,5
4–6	10	2637,3	9371,3	6	1582,4	5622,8	4	1054,9	3748,5	3	791,2	2811,4
7–10	11	3232,5	11486,5	4	1175,5	4176,9	6	1763,2	6265,4	7	2057,1	7309,6
11–18	30	11980,6	42572,3	13	5191,6	18448,0	12	4792,3	17028,9	15	5990,3	21286,1
Разом	55	18687,9	66536,0	27	8787	31353,6	22	7610,4	27042,8	26	9057,0	32183,6

придбавати таку продукцію, часто відмовляються від їх вживання.

В контексті реалізації стратегічного плану розвитку вітчизняної охорони здоров'я, а також враховуючи те, що розвиток виробництва вітчизняних продуктів СМХ є важливою соціальною проблемою, доцільним є створення в країні альтернативи імпорتنій продукції.

Розв'язання цієї проблеми шляхом здійснення комплексу заходів для налагодження вітчизняного виробництва продуктів СМХ має на меті розширення асортименту таких продуктів з урахуванням специфіки певного захворювання, забезпечення доступності їх придбання, що в свою чергу сприятиме покращенню якості життя та лікування хворих.

#### ЛІТЕРАТУРА

1. Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги. Фенілкетонурія та інші гіперфенілаланініемії : наказ МОЗ України 19.11.2015 р. № 760. URL: <https://cutt.ly/6UHxK5n>.
2. The American College of Medical Genetics and Genomics Therapeutic Committee. Phenylalanine hydroxylase deficiency: diagnosis and management guideline. *Genetics in Medicine*. 2014. Vol. 16. P. 188-200. doi: <https://doi.org/10.1038/gim.2013.157>.
3. Spronsen F.J., Wegberg A.M., Ahring K., et al. Key European guidelines for the diagnosis and management of patients with phenylketonuria. *Lancet Diabetes Endocrinol*. 2017. Vol. 5. № 9. P. 743–756. doi: 10.1016/S2213-8587(16)30320-5.
4. Wegberg A.M.J., MacDonald A., Ahring K. et al. The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. *Orphanet J Rare Dis*. 2017. Vol. 12. № 1. P. 162. doi: 10.1186/s13023-017-0685-2.
5. Council Recommendation of 8.06.2009 on an Action in the Field of Rare Diseases (2009/C 151/02). Official Journal of the EU. Management of Phenylketonuria. National Society for Phenylketonuria. The United Kingdom, 2014.
6. Про схвалення Концепції розвитку системи надання медичної допомоги пацієнтам, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, на 2021–2026 роки : Розпорядження КМУ від 28.04.2021 р. № 377-р.
7. Статистичні дані системи МОЗ. Центр громадського здоров'я МОЗ України. URL: <http://medstat.gov.ua/ukr/statdanMMXIX.html>.
8. Wood G.; Pinto A.; Evans S. et al. Special Low Protein Foods Prescribed in England for PKU Patients: An Analysis of Prescribing Patterns and Cost. *Nutrients*. 2021. Vol. 13 № 11. 3977. URL: <https://doi.org/10.3390/nu13113977>.
9. Про основні принципи та вимоги до безпечності та якості харчових продуктів : Закон України від 23.12.1997 р. № 771/97-ВР.
10. Про затвердження Порядку надсилання повідомлення про намір введення в обіг дитячого харчування, харчових продуктів для спеціальних медичних цілей та харчових продуктів для контролю ваги, а також ведення та оприлюднення переліку таких повідомлень : наказ Мінагрополітики від 25.04.2022 р. № 244.
11. Перелік повідомлень про намір введення в обіг дитячого харчування, харчових продуктів для спеціальних медичних цілей та харчових продуктів для контролю ваги. Офіційний сайт Держпродспоживслужби. URL: <https://dpss.gov.ua/bezpechnist-harchovih-produktiv-ta-veterinarna-medicina/>.
12. Про основні принципи та вимоги до безпечності та якості харчових продуктів : Закон України від 23.12.1997 р. № 771/97-ВР. URL: <https://zakon.rada.gov.ua/laws/show/771/97-%D0%B2%D1%80#Text>.
13. Про затвердження Норм фізіологічних потреб населення України в основних харчових речовинах і енергії : наказ МОЗ України від 03.09.2017 р. № 1073. URL: <https://zakon.rada.gov.ua/laws/show/z1206-17#Text>.