

ПРОБЛЕМАТИКА РОЗРОБЛЕННЯ КОНДИТЕРСЬКИХ ВИРОБІВ ДЛЯ ХВОРИХ НА ФЕНІЛКЕТОНУРІЮ

В. В. Дорохович, М. Ю. Грицевіч

Національний університет харчових технологій

І. П. Лоза

Сумський коледж харчової промисловості НУХТ

У статті описано проблематику розроблення низькобілкових виробів для хворих на фенілкетонурію. Наведено інформація про частоту захворюваності на фенілкетонурію, основні симптоми та припустиму добову кількість феніلالаніну для дітей різних вікових груп.

Проаналізовано склад популярних традиційних кондитерських виробів, розраховано вміст білка та феніلالаніну у цих виробках і порівняно інгредієнтний склад низькобілкових «борошняних» кондитерських виробів зарубіжного виробництва з традиційними кондитерськими виробами. Визначено вміст білка та феніلالаніну в 100 г сировини та зроблено висновок щодо доцільності її використання під час розроблення низькобілкового печива. Проведено комплекс досліджень з метою пошуку сировинних компонентів, які зможуть надати тісту необхідних структурних властивостей. Вирішено до складу рецептур вводити крохмальну патоку у великій кількості (заміна 50% цукру). До рецептурного складу низькобілкового печива також вводили яблучне пюре. На основі проведених досліджень розроблено рецептури печива для хворих на фенілкетонурію, розрахунковий вміст феніلالаніну у яких 41,5 мг і 49,8 мг на 100 г виробу.

Розроблення низькобілкового печива було продовжено у напрямі застосування структуроутворювачів: карбоксиметилцелюлози (КМЦ) та камеді гуару. Дослідження з визначення раціонального вмісту КМЦ та камеді гуару показали, що їх доцільно застосовувати у кількості 0,88% та 0,35% відповідно. В рецептурному складі таких виробів також був великий вміст патоки. Розрахунковий вміст феніلالаніну у розробленому печиві складає 29 мг на 100 г виробу. Визначено напрямки подальших досліджень.

Проаналізовано дані останніх досліджень стосовно потреби у хворих на фенілкетонурію вітамінів і мінералів. Зроблено висновок, що низькобілкові продукти для хворих на фенілкетонурію доцільно збагачувати вітаміном D. Добова потреба в більшості вітамінів і мінералів покривається за рахунок споживання амінокислотних сумішей, що не містять феніلالаніну.

Ключові слова: феніلالанін, фенілкетонурія, низькобілкова дієта, низькобілкові вироби, низькобілкове печиво.

Постановка проблеми. В останні роки на світовому ринку нових технологій і харчових продуктів визначилася тенденція до збільшення кількості якісно нових продуктів, призначених для запобігання різним захворюванням, харчування осіб з особливими дієтичними потребами, зміцнення захисних сил організму, зниження ризику впливу токсичних сполук і несприятливої екологічної дії. Ще у 1992 р. на Міжнародній конференції з питань харчування, організованій ВООЗ/ФАО, представники 159 країн, включаючи Україну, одногослосно ухвалили «Всесвітню декларацію і програму дій у галузі харчування» [3].

Для виконання положень цієї Декларації більшість країн, у тому числі й Україна, вже сформулювали і реалізують на державному рівні національні програми здорового харчування населення. Вони вкрай необхідні, оскільки співвідношення впливу різних чинників на здоров'я нації, згідно з оцінкою експертів ВООЗ, має такий вигляд:

- стан навколишнього середовища впливає на здоров'я людини на 20...25%;
- генетичні фактори — на 18...20%;
- система охорони здоров'я — на 8...12%;
- спосіб життя — на 52...55%, причому раціон і структура харчування є найбільш суттєвими складовими цього чинника.

Існує низка захворювань, за яких хворі мають особливі дієтичні потреби. Одним із таких захворювань є фенілкетонурія. Фенілкетонурія («феніл-» — від слова фенілаланін, «-кетон-» — від слова кетони, «-урія» — виділення продуктів обміну з сечєю) — спадкова хвороба, яка зумовлена дефектом гена ферменту фенілаланінгідроксилази. Діти, народжені з фенілкетонурією (ФКУ), не здатні метаболізувати фенілаланін, який через це накопичується в крові. Така ненормальна висока кількість фенілаланіну перешкоджає нормальному розвитку мозку. За умови відсутності лікування призводить до розумової відсталості, ураження нервової системи. [3]. У віці від 2—4 місяців у хворих з'являються такі симптоми, як млявість, судоми, гіперрефлексія, «мишачий» запах поту і сечі [5], екзема. А також серед симптомів відзначені: м'язова гіпертензія, гіперкінези, нестійка хода, при недотриманні дієти світлішають очі, волосся, шкіра (через недостатню кількість в організмі меланіну, похідного тирозину), судомні напади [6].

Аналіз останніх досліджень і публікацій. Дитина з ФКУ народжується без будь-яких проявів захворювання. Однак з початком годування, при надходженні в організм білка грудного молока або його замінників, виникають перші симптоми, важко розпізнавані не тільки батьками, але й педіатрами [3].

З метою раннього виявлення ФКУ на доклінічному етапі в усьому світі широко застосовується масове обстеження новонароджених (скринінг). Частота ФКУ серед новонароджених за даними масового скринінгу [3] в різних країнах складає в середньому 1:10000 (табл. 1).

Таблиця 1. Частота захворюваності ФКУ за даними масового скринінгу

Країна	Кількість хворих	Країна	Кількість хворих
Туреччина	1:2600	Північна Ірландія	1:10000
Ісландія	1:4500	Австрія	1:12340
Польща	1:5000	Норвегія	1:15000
Україна	1:5570	Швейцарія	1:16000
Шотландія, Бельгія	1:6000	Китай	1:16500
Німеччина, Чехія	1:7000	Ізраїль	1:19000
США	1:8000	Греція	1:24000
Данія, Австралія	1:9000	Канада	1:25000

Фенілаланін (ФА) — це екзогенна незамінна амінокислота, необхідна для нормального росту і розвитку, яка надходить в організм з їжею. У пацієнтів з ФКУ доза фенілаланіну обмежується до кількості, яка залежить від індивідуальної толерантності до ФА.

Низькобілкова дієта дає змогу утримувати концентрацію ФА в сироватці крові хворої дитини на безпечному для центральної нервової системи рівні. Цей рівень визначений для кожної вікової групи (табл. 2).

Таблиця 2. Припустима добова кількість фенілаланіну для дітей різних вікових груп

Вік дитини	Кількість фенілаланіну (мг/кг маси тіла)
Від народження до 2 місяців	60
Від 2 до 3 місяців	55—50
Від 3 до 6 місяців	50—45
Від 6 місяців до 1 року	45—40
Від 1 до 1,5 року	35—30
Від 1,5 до 3 років	30—25
Від 3 до 5 років	25—20
Від 5 до 11 років	20—15

Фенілаланін знаходиться у всіх харчових продуктах, що містять білок, тому їжа з високим вмістом білка повинна бути викреслена з раціону харчування хворих на фенілкетонурию. Однак неможливо повністю виключити надходження фенілаланіну в організм у зв'язку з його значною роллю у процесі зростання і розвитку [8].

Щоб вміст фенілаланіну перебував на певному «безпечному» рівні, дієта повинна складатися зі спеціальних харчових сумішей з низьким вмістом фенілаланіну або без нього (які задовольняють потребу в білку на 70—80%), і такої кількості натуральних продуктів, щоб задовольнити потреби організму в білку, мінеральних компонентах, вітамінах і фенілаланіні, враховуючи основні вікові потреби людини [8].

Викладення основних результатів дослідження. Дієта з обмеженим (зниженим) вмістом фенілаланіну значною мірою обмежує можливість вибору продуктів харчування, в т. ч. кондитерських виробів. Результати розрахунку місту білка та фенілаланіну у найбільш типових представників різних видів кондитерських виробів (табл. 3).

Таблиця 3. Вміст білка та фенілаланіну в кондитерських виробках

Кондитерський виріб	Вміст у 100 г продукту	
	білка, г	ФА, мг
Печиво зтяжне «Марія»	8,50	330
Печиво здобне «Ванільне»	6,4	280
Вафлі «Артек»	3,9	185
Пряники «Заварний»	5,9	248
Шоколад молочний	9,8	300
Карамель льодяникова «Дюпес»	0	0
Карамель з фруктовো-ягідною начинкою «Джус вишня»	0,1	0
Аерована льодяникова карамель «Бім-Бом»	0	0
Мармелад фруктово-ягідний «Фруктовий сад»	0,4	13
Мармелад желейний «Ассорті»	0,1	2
Цукерки помадні «Ромашка»	4,0	140
Цукерки помадні неглазуровані	0	0
Цукерки «Корівка»	2,5	105
Шоколадні цукерки «Шоколапки»	4,5	191

З наведеної інформації видно, що з традиційних кондитерських виробів хворі на фенілкетонурію можуть споживати тільки карамель льодяникову та карамель, до начинки якої не входить білкова складова, мармелад, помадні цукерки неглазуровані. Традиційні борошняні кондитерські вироби хворі на фенілкетонурію взагалі споживати не можуть, тому розроблення таких виробів є актуальним.

За кордоном розроблено низькобілкові вироби, які за органолептичними та структурно механічними показниками схожі на борошняні кондитерські вироби. Такі розробки є в різних країнах. Склад найбільш типових таких виробів наведено в табл. 4.

Таблиця 4. Інгрідієнтний склад низькобілкових «борошняних» кондитерських виробів

Вид виробу та країна виробник	Інгрідієнтний склад
<p style="text-align: center;">Пряники Виробник — MEVALIA (Німеччина)</p>	<p>Кукурудзяний крохмаль, маргарин (рослинні жири/пальмова, рапсова, кокосова, частково гідрогенізована пальмова олії/ в різній пропорції, вода, емульгатори: моно- і дигліцериди жирних кислот, лецитин; регулятор кислотності: лимонна кислота; барвник: аннато), безглютенний пшеничний крохмаль, цукор, сироп, харчові волокна, згущувач: гуарова камедь; кориця, порошок ріжкового дерева, емульгатори: моно- і дигліцериди жирних кислот; розпушувач: карбонат натрію.</p>
<p style="text-align: center;">Вершкове печиво Виробник — BEZGLUTEN (Польща)</p>	<p>Пшеничний крохмаль, коричневий цукор, модифікований харчовий крохмаль, шматочки іриски (цукор, частково гідрогенізована пальмоядро і пальмові олії, молоко, знежирене молоко, натуральні та штучні ароматизатори (в тому числі білка ячменю), соєвий лецитин, штучний барвник, масло, карамельний барвник, масло (крем, натуральні ароматизатори), плоди пальми, вода, сироп тапіоки, інулін, полідекстроза, волокна вівса, рапсова олія, повністю гідрогенізоване бавовняне масло, цукор, саго крохмалю, пекарський порошок, ванілін (ванільний екстракт, вода, спирт, кукурудзяний сироп), модифікований ферментом лецитин, цукор, метилцелюлоза, розпушувач (сода, кислий пірофосфат натрію, монокальційфосфат), ксантанова камедь.</p>
<p style="text-align: center;">Печиво зі шматочками шоколаду Виробник — MEVALIA (Німеччина)</p>	<p>Кукурудзяний крохмаль, маргарин: (рослинні олії: пальмова, рапсова), сіль, емульгатор: складні ефіри полігліцерину і жирних кислот), барвники: (куркумін, аннато), ароматизатори), цукор, шоколадна стружка 4%: (какао терте, цукор, декстроза, емульгатор: соєвий лецитин), глюкозний сироп, барвники: (аміак карамелі), ароматизатори: (ванілін), емульгатори: (моно- та дигліцериди жирних кислот), розпушувачі (бікарбонат натрію).</p>

Потрібно зазначити, що самі рецептури — співвідношення інгрідієнтів та особливості ведення технологічних процесів не розголошуються. Як видно з інгрідієнтного складу, в технології низькобілкових кондитерських виробів крохмаль є основною сировиною, що містить незначну кількість білкових речовин. Також використовуються різні структуроутворювачі, які надають можливість створити вироби зі структурно-механічними властивостями, схожими на відповідні показники традиційних виробів.

Аналізуючи інгредієнтний склад печива (табл. 4), можна зробити висновок, що в Україні наявна необхідна сировина для розроблення та виробництва низько-білкового печива, яке зможуть споживати особи із захворюванням на фенілкетонурию.

Таблиця 5. Вміст білка та фенілаланіну в 100 г сировини

Найменування сировини	Кількість білка (г) у 100 г сировини	Кількість фенілаланіну, мг у 100 г сировини
Борошно пшеничне в/с	10,3	500
Борошно пшеничне 1/с	10,6	580
Борошно рисове	8,0	370
Борошно кукурудзяне	8,3	360
Яйце куряче (ціле)	12,7	652
Молоко нативне	3,0	180
Молоко сухе незбиране	26,0	1400
Молоко сухе знежирене	32,0	1940
Молоко згущене з цукром	7,2	440
Масло вершкове	0,6	20
Маргарин столовий	0	10
Пальмова олія	0	0
Яблука	0,4	9
Яблучне пюре	0,3	7,2
Родзинки	2,4	48
Абрикос	0,9	13
Банан	1,5	50
Персик	0,9	10
Вишня	0,8	0
Слива	0	0
Цукор білий кристалічний	0	0
Фруктоза	0	0

Як видно з табл. 5, пшеничне борошно, молоко і яйцепродукти містять високу кількість білка та фенілаланіну, тому використовувати їх при виробництві печива для хворих на фенілкетонурию недоцільно. В той же час пшеничне борошно містить клейковинні білки, необхідні для утворення структури тіста, тож з технологічної точки зору його використання доцільне. Рисове та кукурудзяне борошно містить менше, ніж пшеничне, фенілаланіну, а тому їх можна було б використовувати у більшій кількості. Однак їх використання не є доцільним, оскільки це борошно не містить клейковини, необхідної для утворення структури тіста.

Проведені дослідження підтвердили, що за умови виключення з рецептурного складу яйцепродуктів та пшеничного борошна (без введення додаткових рецептурних компонентів) тісто не має необхідних структурних властивостей, необхідних для формування виробів. Таке тісто не можна було розкачати в пласт, воно розривалось на шматочки, а спроби формувати тісто відсадженням з кондитерського мішка показали, що тісто не мало необхідної текучості. Тому було прийнято рішення при розробленні печива для хворих на фенілкетонурию використовувати пшеничне борошно в обмеженій кількості, кукурудзяний крохмаль, повністю виключити яйцепродукти.

Також проведено комплекс досліджень з метою пошуку сировинних компонентів, які зможуть надати тісту необхідних структурних властивостей. Вирішено до складу рецептур вводити крохмальну патоку у великій кількості (заміна 50% цукру). Це сприяло тому, що тісто набуло більш «зв'язаної» структури. За умови внесення пшеничного борошна (у кількості до 4...5% до маси готового виробу) тісто набувало необхідних структурних властивостей, які забезпечують можливість формування виробів. До рецептурного складу низькобілкового печива також вводили яблучне пюре. На основі проведених досліджень розроблено рецептури печива для хворих на фенілкетонурію, розрахунковий вміст фенілаланіну у яких склав 41,5 мг та 49,8 мг на 100 г виробу.

Розроблення низькобілкового печива було продовжено у напрямі застосування структуроутворювачів: карбоксиметилцелюлози (КМЦ) та камеді гуара. Дослідження з визначення раціонального вмісту КМЦ та камеді гуара показали, що їх доцільно застосовувати у кількості 0,88% та 0,35%, відповідно. В рецептурному складі таких виробів також був великий вміст патоки. Розрахунковий вміст фенілаланіну у розробленому печиві — 29 мг на 100 г виробу.

Подальші дослідження передбачали раціоналізацію кількості структуроутворювачів карбоксиметилцелюлози і камеді гуару та виключення з рецептурного складу крохмальної патоки.

Цікавим і перспективним напрямком є розроблення низькобілкових «борошняних» кондитерських виробів м'якої групи, тобто виробів, в яких наявна м'якушка. Зважаючи на інформацію, наведену в табл. 4, такі розробки проводяться за кордоном (для структури пряників характерна м'якушка).

Для створення «борошняних» кондитерських виробів м'якої групи, ймовірно, потрібні інші рецептурні компоненти та/або інше їх співвідношення. Так, наприклад, якщо говорити про традиційні види крохмалю, які найбільш часто застосовуються в кондитерській промисловості, то перевагу при створенні виробів м'якої групи більш доцільно надавати кукурудзяному крохмалю. Крохмаль, отриманий із зерна пшениці, також використовується у технологіях низькобілкових продуктів. З водою пшеничний крохмаль утворює непрозорий гель. Він близький за властивостями до кукурудзяного крохмалю, але при однакових концентраціях клейстери, виготовлені з пшеничного крохмалю, мають нижчу в'язкість і проявляють підвищену тенденцію до утворення м'яких драглів порівняно з крохмалем кукурудзи.

Враховуючи велике вуглеводне навантаження, характерне для низькобілкових дієт, при розробленні виробів для хворих на фенілкетонурію доцільно застосовувати солодкі речовини з низьким глікемічним індексом, наприклад фруктозу. Потрібно зазначити, що цукрозамінники, переважно поліолі, мають значно менший глікемічний індекс, ніж фруктоза. Однак тут потрібно враховувати, для якої вікової групи призначені вироби. Значна частина цукрозамінників-поліолів дітям до трьох років не рекомендована.

Якщо акцентувати увагу на доцільності зменшення глікемічного навантаження на організм, то доцільним є застосування інуліну, який сприяє нормалізації рівня глюкози в крові. Застосування певних типів інуліну може мати і технологічне значення — загущення структури, надання в'язких властивостей.

Раніше вважалось, що хворим на фенілкетонурію не вистачає певних вітамінів і мінералів. Однак за останні 20 років їх харчування суттєво змінилося за рахунок споживання амінокислотних сумішей, що не містять фенілаланіну.

Зазвичай, ці суміші збагачують комплексами вітамінів і мінералів, що необхідні хворим на фенілкетонурію. Зарубіжними науковцями було проведено дослідження, у якому взяли участь сто дванадцять пацієнтів із класичною ФКУ (53 жінки, 47,3%) та 36 здорових контрольних осіб (18 жінок, 50,0%). Виявлено, що середній рівень вітаміну В₁₂ у сироватці крові в пацієнтів з ФКУ вищий, ніж у контрольній групі ($p = 0,002$). Дефіцит вітаміну В₁₂ становив 15,2% та 30,6% відповідно у хворих на ФКУ та здорових ($p = 0,040$). Середній рівень фолієвої кислоти у сироватці крові був вищим у пацієнтів з ФКУ, ніж у контрольній групі ($p < 0,0001$). У 55,4% пацієнтів з ФКУ та у контрольній групі 2,8% рівень фолієвої кислоти у сироватці крові перевищував контрольний діапазон ($p < 0,0001$). Частота значень феритину та преальбуміну вища за середнє значення була у пацієнтів з ФКУ порівняно з контрольною групою (44,4% проти 16,9%, $p = 0,001$; 38,8% проти 22,1%, $p = 0,020$ відповідно). Дефіцит 25-гідрокси вітаміну D був виявлений у 53,6% та 47,2% пацієнтів з ФКУ та контрольної групою відповідно. Рівень міді та цинку у сироватці крові хворих на фенілкетонурію та здорових людей був у межах норми. [7]. Враховуючи ці дані, можна зробити висновок, що низькобілкові продукти для хворих на фенілкетонурію доцільно збагачувати вітаміном D. Вносячи будь-які вітамінні та мінеральні добавки у дієтичні продукти, варто акцентувати інформацію про вміст таких добавок на упаковці.

Висновки

Важливий метод лікування захворювання — дієтотерапія. Але для можливості дотримання безбілкової дієти, необхідної при фенілкетонурії, варто розробити технології безбілкових харчових продуктів і впровадити їх у виробництво. Для цього потрібно об'єднати зусилля технологів, науковців, практиків, медиків. Також потрібна державна підтримка.

Література

1. ДСТУ 3781:2014. Печиво. Загальні технічні умови. [На заміну ДСТУ 3781-98; чинний від 2015-07-01]. Вид. офіц. Київ: Держспоживстандарт України, 2014. 23 с.
2. ДСТУ 7346:2013. Вироби кондитерські борошняні для спеціального дієтичного споживання. Загальні технічні умови. [Чинний від 2014-01-01]. Вид. офіц. Київ: Держспоживстандарт України, 2013. 15 с.
3. Al Hafid N., Christodoulou J. Phenylketonuria: a review of current and future treatments. *Translational Pediatrics*. 2015. Vol. 4, No 4. P. 304—317.
4. Hagedorn T. S., van Berkel P., Hammerschmidt G., Lhotáková M. Requirements for a minimum standard of care for phenylketonuria: the patients' perspective. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2013. No 8. P. 191—199.
5. Van Wegberg A. M., MacDonald A., Ahring K., Bélanger-Quintana A., Blau N., Bosch A. M., Burlina A., Campistol J., Feillet F., Gizewska M., Huijbregts S. C. The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2017. Vol. 12, No 8. P. 168—224.
6. Burgard P., Ullrich K., Ballhausen D., Hennermann J. B., Hollak C. E., Langeveld M. Issues with European guidelines for phenylketonuria. *The Lancet. Diabetes & Endocrinology*. 2017. Vol. 5, No 9. P. 681—683.
7. Kose E., Arslan N. Vitamin/mineral and micronutrient status in patients with classical phenylketonuria. *Clinical Nutrition*. 2019. Vol. 38, No 1. P. 197—203.
8. Kim J., Boutin M. New multipliers for estimating the phenylalanine content of foods from the protein content. *Journal of Food Composition and Analysis*. 2017. No 42. P. 117—119.
9. Soltanizadeh N., Mirmoghtadaie L. Strategies used in production of phenylalanine-free foods for PKU management. *Comprehensive Reviews in Food Science and Food Safety*. 2014. Vol. 13 No 3. P. 287—299.