

---

## Розробка рецептур низькобілкового печива для хворих на фенілкетонурію

**Марія Грицевіч**

Кафедра технології хлібопекарських і кондитерських виробів, Національний університет харчових технологій, Київ, Україна  
ORCID 0000-0001-7262-3467

**Вікторія Дорохович**

Кафедра технології хлібопекарських і кондитерських виробів, Національний університет харчових технологій, Київ, Україна  
ORCID 0000-0001-8590-732X

### Для цитування цієї статті:

Грицевіч Марія, Дорохович Вікторія. Розробка рецептур низькобілкового печива для хворих на фенілкетонурію. International Science Journal of Engineering & Agriculture. Vol. 2, No. 5, 2023, pp. 31-39. doi: 10.46299/j.isjea.20230205.04

**Надійшла до редакції:** 13 вересня 2023 р.; **Схвалено:** 29 вересня 2023 р.;

**Опубліковано:** 01 жовтня 2023 р.

---

**Анотація:** Наведено характеристику захворювання на фенілкетонурію та описано дієтотерапію. Наведено рекомендовані норми споживання фенілаланіну для дітей. Описано проблематику харчування хворих на фенілкетонурію. Досліджено існуючий асортимент найменувань низькобілкового печива закордонного виробництва та відмічено відсутність такого виробництва на території України. Аналіз сировинного складу печива показав, що традиційні компоненти печива, такі як яйце та пшеничне борошно, не можуть бути використані в низькобілковому печиві, яке задовольняє вимоги до фенілаланіну та природного білка. Наведено етапи розробки низькобілкового печива та представлено декілька варіантів розроблених рецептур. Перша рецептура виготовлена на основі крохмалю картопляного, пшеничного борошна, без додавання структуроутворювачів. Вміст фенілаланіну (ФА) в 100 г виробу становить 48,2 мг. Друга рецептура виготовлена на основі крохмалю картопляного, пшеничного борошна з застосуванням каміди гуара та каміди ксантана. Вміст ФА в 100 г виробу становить 38,4 мг. Третя рецептура виготовлена з застосуванням крохмалю кукурудзяного, без борошна, каміди гуара та каміди ксантана. Вміст ФА в 100 г виробу становить 8,8 мг. Досліджено органолептичні показники (смак, колір, запах, форма, стан поверхні, вид в розломі, консистенція) та фізико-хімічні показники (масова частка вологи, лужність, намокаємість, вміст фенілаланіну) розроблених виробів. Оцінка органолептичних показників показала, що нове печиво має відмінні, але відносно високі показники якості, але поступається традиційному печиву за консистенцією. Фізико-хімічні показники також відповідають вимогам, з вологістю як основною відмінністю.

**Ключові слова:** фенілкетонурія, фенілаланін, білок, низькобілкове печиво, харчові добавки.

---

### 1. Вступ

Одна з найважливіших цінностей, які є у людини – здоров'я. Однак, існує велика кількість захворювань з якими, на жаль, стикається людство. Серед цих захворювань досить велику кількість займають спадкові захворювання, що пов'язані з генетичними мутаціями. До таких захворювань відноситься фенілкетонурія.

Фенілкетонури́я - це генетичне захворювання, спричинене мутацією аутосомного рецесивного гена, який відповідає за метаболізм фенілаланіну. Фенілаланін - незамінна амінокислота, яка надходить в організм людини з продуктами харчування. Відсутність фенілаланін-4-гідроксилази призводить до патологічного перетворення фенілаланіну, що спричиняє збільшення його рівня в крові. Разом зі збільшенням рівня фенілаланіну в крові також накопичуються продукти неправильного обміну амінокислот. Це впливає негативно на ліпідний обмін в головному мозку та призводить до розумової відсталості. Також через недостатню кількість тирозину синтез нейромедіаторів, що регулюють роботу нервової системи, відбувається з порушенням [1,2]. Збільшений рівень фенілаланіну та його продуктів метаболізму в крові веде до ураження центральної нервової системи, проявляючись психічними розладами та нервовим дефіцитом. Цю хворобу було вперше описано норвезьким медиком та біохіміком Іваром Асбьїорном Фьоллінгом у 1934 році [1-3].

Для хворих на фенілкетонурию створюється повноцінна лікувальна дієта, що складається з двох компонентів. Перший компонент - це вегетаріанське меню з використанням продуктів харчування з низьким вмістом білка. Другий компонент - це щоденний прийом лікувального продукту, який може бути сумішшю амінокислот або гідролізаторів білка з дуже низьким вмістом фенілаланіну або взагалі без нього. Цей продукт також доповнюється вітамінами та мікроелементами, щоб замінити природний білок їжі [4].

У дієті для хворих на фенілкетонурию білок обчислюється на основі допустимої добової кількості фенілаланіну для дітей певого віку. Зазвичай, потреба білку становить 20-22% від вікової фізіологічної норми. Крім цього кількість білка, доповнюється за рахунок одного з вищезазначених спеціалізованих низькобілкових продуктів [5]. В Україні низькобілкові борошняні кондитерські вироби (печиво) для хворих на фенілкетонурию не виробляють. Тому перед вченими постає завдання розробити таке печиво, щоб його могли споживати хворі на фенілкетонурию.

## **2. Об'єкт і предмет дослідження**

Об'єкт дослідження – технологія низькобілкового печива з застосуванням та без застосування структуроутворювачів яке можуть споживати хворі на фенілкетонурию.

Предметом дослідження є розроблене низькобілкове печиво та основні низькобілкові компоненти які формують якість готових виробів (крохмаль кукурудзяний, картопліний, харчові добавки камедь ксантана та кагуара)

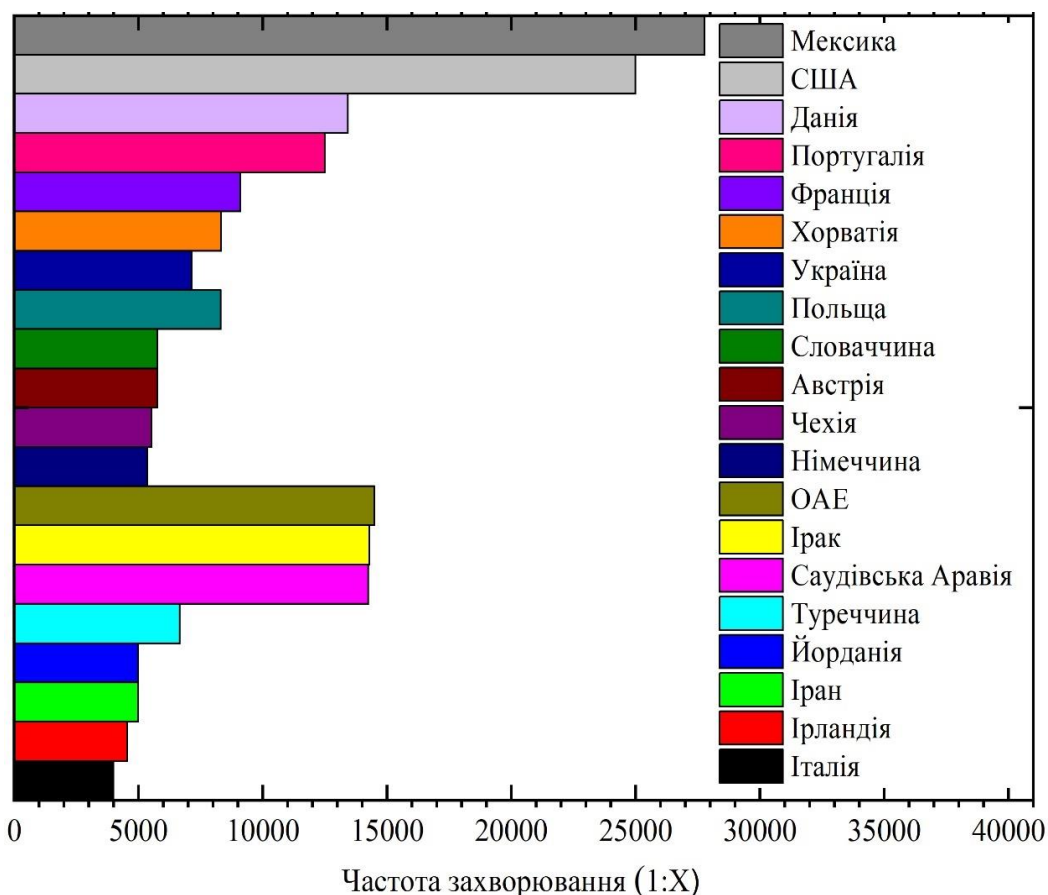
## **3. Мета та задачі дослідження**

Проаналізувати існуючий асортимент низькобілкових кондитерських виробів та розробити низькобілкове печиво для хворих на фенілкетонурию. Дослідити його органолептичні та фізикохімічні властивості.

## **4. Аналіз літератури**

Лікування фенілкетонурії суттєво відрізняється в різних країнах Європи, тому у 2017 році було розроблено настанови з метою оптимізації та стандартизації надання допомоги при фенілкетонурії. Фахівці з 10 різних європейських країн працювали над розробкою цього документу. Було сформульовано 70 положень, які ґрунтуються на найякісніших доступних доказах. Рівень доказовості більшості рекомендацій - С або D. Незважаючи на те, що дизайн досліджень і кількість пацієнтів були неоптимальними, багато тверджень є переконливими, важливими і актуальними [6, 7].

Розповсюдженість захворювання на фенілкетонурію в різних країнах світу різна (рис. 1). В Україні не сама велика кількість виявлення захворюваності на фенілкетонурію у новонароджених. Але порівняно з великою кількістю інших країн – велика.



**Рис. 1.** Частота захворюваності на фенілкетонурію за даними масового скринінгу [ 10 ].

Нами було проведено пошук інформації щодо розроблення низькобілкового печива та сировинних компонентів що застосовуються в цьому печиві. Зокрема нас цікавило: вид крохмалю та тип/вид структуроутворювачів. Деякі іноземні компанії виготовляють низькабілкові борошняні кондитерські вироби для людей що страждають від фенілкетонупії (табл. 1) Аналізуючи інформацію можна побачити, що в низько білковому печиві застосовуються різноманітний крохмаль. Судячи з знайденої та наведеної (табл. 2) інформації застосовується нативний крохмаль. В той же час, з точки зору структуроутворення, представляє інтерес застосування модифікованого крохмалю, але з урахуванням того ще це вироби переважно для дітей, ймовірно, виникають певні обмеження його застосування. Якщо говорити про структуроутворювачі, то в більшості випадків, застосовується гуарова камідь.

**Таблиця 1.** Низькобілкове печиво закордонних виробників

Назва печива	Виробник, країна	Вид крохмалю, харчових добавок (структуроутворювачів)	Кількість білка, ФА
«Маркізи» з начинкою тоффі	Компанія «Valviten», Польща	кукурудзяний крохмаль, безглютеновий пшеничний крохмаль, гуарова камідь	Білки – 0,8 г Фенілаланін – 28,6 мг
Печиво пісочне		кукурудзяний крохмаль, безглютеновий пшеничний крохмаль, гуарова камідь,	Білки – 0,3 г Фенілаланін – 7,6 мг

## Продовження таблиці 1

«Harifen» печиво з карамеллю	Компанія «Hammer Mühle», Німеччина	картопляний, пшеничний та тапіоковий крохмаль, метилцелюлоза	Білки – 0,35 г Фенілаланін – 8,3 мг
Низькобілкове печиво «Biscotto»	Компанія «Aproten», Італія	кукурудзяний та тапіоковий крохмаль, мальтодекстрин	Білки – 1,0 г Фенілаланін – 60 мг
Низькобілкове печиво «Масляне»	Компанія «Bezgluten», Польща	кукурудзяний крохмаль, безглютеновий пшеничний крохмаль, гуарова камідь	Білки – 0,2 г Фенілаланін – 8 мг
Низькобілкове печиво «Фруктова фантазія»	Компанія «Glutenex», Польща	кукурудзяний крохмаль, безглютеновий пшеничний крохмаль, гуарова камідь	Білки – 0,9 г Фенілаланін – 38 мг
Низькобілкове печиво «Медведики»	Компанія «Bezgluten», Польща	пшеничний крохмаль, картопляний крохмаль, кукурудзяний крохмаль, гуарова камідь	Білки – 0,5 г Фенілаланін – 7 мг

В Україні наявна вся сировина, яка необхідна для розробки і виробництва низькобілкового печива для хворих на фенілкетонурию. При цьому, більша кількість сировини наявна українського виробництва.

Під час розроблення низькобілкових виробів для хворих на фенілкетонурию, зокрема печива, постає питання щодо допустимої кількості білка та фенілаланіну в цих виробах. За літературними джерелами встановлена [10], добова припустима кількість фенілаланіну та природнього білку (табл. 2). В розрахунку припустимої кількості фенілаланіну у печиві ми виходили з того, що у разі споживання 100 г печива, дитина може отримати не більше 10% припустимої кількості фенілаланіну. Потрібно зазначити, що 100 г печива це досить велика кількість і більш доцільною до споживання є 50 г печива на добу.

**Таблиця 2.** Припустима добова кількість ФА та можлива кількість ФА у 100 г виробу

Вік дитини	Середня припустима добова кількість		В 100 г печива 5...10% припустимої кількості ФА, мг
	фенілаланіну, мг	природнього білка, г	
Від 4 до 6 років	450	9,0	22,5...45,0
Від 7 до 11 років	500	10,0	25,0...50,0

## 5. Методи досліджень

При виконанні досліджень була використана сировина, що відповідає вимогам діючої нормативної документації.

Під час роботи було застосовано традиційні методи дослідження органолептичних та фізико-хімічних показників.

Кількість фенілаланіну визначали розрахунковим методом на основі вмісту загального нітрогену в досліджуваних зразках. Для вимірювання загального нітрогену використали метод каталітично-термічного розкладання/хемілюмінесценції при 720 °С. Дослідження було проведено за допомогою приладу Shimadzu TOC with TNM-L з використанням автоматичного пробовідбірника. Для визначення вмісту білку загальний нітроген було перераховано за коефіцієнтом конверсії нітрогену в білок для пшеничного борошна 5.7.[12]

Оцінювання якості органолептичних показників проводили за комплексним показником, який розраховується за формулою :

$$K = M_1 \frac{P_1}{P_1^6} + M_2 \frac{P_2}{P_2^6} + M_3 \frac{P_3}{P_3^6} + M_4 \frac{P_4}{P_4^6} + M_5 \frac{P_5}{P_5^6} + M_6 \frac{P_6}{P_6^6} + M_7 \frac{P_7}{P_7^6}, \quad (1)$$

де:  $M_1, M_2, M_3, M_4, M_5, M_6, M_7$  – коефіцієнти вагомості органолептичних показників смаку, запаху, кольору, форми, виду в розломі, консистенції;

$P_1, P_2, P_3, P_4, P_5, P_6, P_7$  – оцінка органолептичних показників (смаку, запаху, кольору, форми, виду в розломі, консистенції) досліджуваних зразків;

$P_1^6, P_2^6, P_3^6, P_4^6, P_5^6, P_6^6, P_7^6$  – оцінка органолептичних показників (смаку, запаху, кольору, форми, виду в розломі, консистенції) еталонних зразків.

Коефіцієнти вагомості органолептичних показників було визначено методом експертного опитування Делфі, при умові, що сума віх коефіцієнтів вагомості дорівнює одиниці:

$$M_1 + M_2 + M_3 + M_4 + M_5 + M_6 + M_7 = 1, \quad (2)$$

## 6. Результати досліджень

Враховуючи вимоги до кількості фенілаланіну та природнього білка в низько білковому печиві, «звичайні», традиційні компоненти печива такі як яйце продукти, борошно застосовувати або взагалі неможна, або неможна в традиційній кількості [15].

Проведені нами дослідження показали, що за умови виключення з рецептурного складу яйце продуктів та пшеничного борошна (без введення додаткових рецептурних компонентів) тісто володіє необхідними структурними властивостями, що могли б забезпечити формування виробів. Таке тісто не можна було розкатати в плоский шар, тісто розривалось на частини, а під час спроби формування тістових заготовок шляхом відсадженням з кондитерського мішка, досліджуване тісто мало високу в'язкість, що зробило такий спосіб формування неможливим, оскільки тісто не мало необхідної текучості.

Отже, виникла необхідність в пошуку можливостей розроблення низькобілкового печива з структурними властивостями тістових мас, що дадуть можливість відформувати печиво, а саме печиво буде мати відповідну консистенцію.

Роботу з розроблення печива для хворих на фенілкетонурію можна поділити на наступні етапи

- I – розробка рецептури низькобілкового печива, де використовується обмежена кількість пшеничного борошна й без додавання харчових добавок (структуруювачів).
- II – розробка низькобілкового печива, де зменшується вміст борошна порівняно з першим етапом роботи, та застосовуються харчові добавки для структурування..
- III – розроблення печива без застосування борошна з застосуванням харчових добавок (структуруювачів).

Узагальнені дані щодо складу печива (вид крохмалю та структуруювачів) наведено в таблиці 3.

**Таблиця 3.** Кількість фенілаланіну у 100г розробленого печива, та відсоток від рекомендованої добової кількості

Етап розробки печива	Назва розробленого печива	Вид крохмалю, структуроутворювачів	Вміст ФА, мг в 100 г печива	Відсоток ФА від рекомендованої добової кількості при споживання 100 г продукту дітьми різними віковими групами	
				4-6 років	7-11 років
I	Капітошка	крохмаль картопляний, пшеничне борошно 10% до кількості крохмалю, без структуроутворювачів	48,2	10,7	9,7
III	Містерія	крохмаль картопляний, пшеничне борошно менше 10% до кількості крохмалю, структуроутворювачі: карбоксиметилцелюлоза, камідь гуара	38,4	8,5	7,7
III	Конкорд	Крохмаль кукурудзяний, структуроутворювачі: камідь гуара, камідь ксантана	8,8	2,0	1,8

Для споживачів при виборі харчових продуктів велике значення мають його органолептичні показники. Варто відзначити, що згідно з ДСТУ 3781:2014 «Печиво. Загальні технічні умови» смак та запах вказані в одній графі, а параметр «консистенція» відсутній. Проте ми вважаємо, що при розробці нових виробів нових харчових продуктів важливо розглядати смак та запах як окремі показники, а також доцільно включити оцінку консистенції як показнику, що описує структуру розробленого печива.

**Таблиця 4.** Оцінка органолептичних показників низькобілкового печива

Найменування печива	Оцінка органолептичних показників							Комплексний показник органолептичної оцінки
	Смак	Запах	Колір	Форма	Стан поверхні	Вид в розломі, пропеченість	Консистенція	
Капітошка	3,5	4,0	4,0	5,0	4,5	5,0	4,5	0,85
Містерія	3,0	4,0	3,5	5,0	4,0	4,5	4,5	0,71
Конкорд	3,0	3,5	4,0	5,0	4,0	5,0	4,0	0,78

Аналізуючи органолептичні показники можна зробити висновок, що вони поступаються за смаком та запахом показникам традиційного печива. Це обумовлено специфічним рецептурним складом виробів: відсутністю яйцепродуктів, відсутністю або дуже малою кількістю пшеничного борошна, наявністю крохмалю. Тому в подальшій роботі потрібно акцентувати увагу на покращення смакових характеристик печива.

Фізико-хімічні показники значною мірою обумовлюють якість готових виробів. Так, вологість печива свідчить про його пропеченість, намокаємість дає можливість оцінювати розпушеність/пористість виробів (чим більш пористі вироби, тим більша намокаємість), лужність характеризує наскільки були «утилізовані» розпушувачі під час термооброблення. Ці показники впливають і на сенсорне сприйняття споживачем виробу. Отримані дані з визначення фізико-хімічних показників низькобілкового печива наведено в таблиці 5.

**Таблиця 5.** Фізико-хімічні показники низькобілкового печива

Найменування Печива	Показник		
	Вологість, %	Лужність, град	Намокаємість, %
Капітошка	5,5	0,8	140
Містерія	7,4	0,7	140
Конкорд	8,2	0,6	150

Такі фізико-хімічні показники, як лужність та намокаємість знаходяться в межах відповідних показників традиційного здобного печива, вологість не суттєво вища. Підвищена вологість виробів може бути пояснена наявністю структуроутворювачів, які зв'язують вологу і не дають їй випаруватись під час термооброблення.

## 7. Перспективи подальшого розвитку досліджень

Забезпечення хворих на фенілкетонурію якісними продуктами харчування з низьким вмістом білка є проблемою в всьому світі. Доцільно досліджувати можливість моделювання властивостей білка за допомогою низькобілкових компонентів.

## 8. Висновки

Проаналізовано склад та асортимент низькобілкових виробів закордонного виробництва, розроблено рецептури низькобілкового печива з вмістом фенілаланіну 48,2, 38,4 та 8,8 мг на 100 г печива. Визначено органолептичні та фізико-хімічні показники, розраховано комплексний показник органолептичної оцінки. Доцільно продовжувати розробку низькобілкових виробів, які змогли б споживати хворі на фенілкетонурію, з використання натуральної сировини, здатної покращувати органолептичні властивості готового продукту.

### Список літератури:

- 1) Wahlsten, D. (2019). *Genes, Brain Function, and Behavior: What Genes Do, How They Malfunction, and Ways to Repair Damage*. United Kingdom: Academic Press.
- 2) Al Hafid, N., & Christodoulou, J. (2015). Phenylketonuria: a review of current and future treatments. *Translational pediatrics*, 4(4), 304
- 3) Rocha, J. C., Bausell, H., B elanger-Quintana, A., Bernstein, L., G okmen- zel, H., Jung, A., ... & Heddrich-Ellebrok, M. (2021). Development of a practical dietitian road map for the nutritional management of phenylketonuria (PKU) patients on pegvaliase. *Molecular genetics and metabolism reports*, 28, 100771
- 4) Firman, S. J., Ramachandran, R., Whelan, K., Witard, O. C., & O'Keefe, M. (2022). Protein status in phenylketonuria: A scoping review. *Clinical Nutrition*, 41(4), 894-922.

5) Traverse G.M., Shadrin O.L., Koyakevzch V.K., Horzshna V.K. (2009). Дитяча нутріціологія. Навчальний посібник. [Pediatric nutrition. Study guide] Poltava. Naukove vydannya, 175.

6) Van Wegberg, A. M. J., MacDonald, A., Ahring, K., Bélanger-Quintana, A., Blau, N., Bosch, A. M., ... & Van Spronsen, F. J. (2017). The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. *Orphanet journal of rare diseases*, 12(1), 1-56.

7) Burgard, P., Ullrich, K., Ballhausen, D., Hennermann, J. B., Hollak, C. E., Langeveld, M., ... & Zschocke, J. (2017). Issues with European guidelines for phenylketonuria. *The Lancet Diabetes & Endocrinology*, 5(9), 681-683.

8) Kose, E., & Arslan, N. (2019). Vitamin/mineral and micronutrient status in patients with classical phenylketonuria. *Clinical Nutrition*, 38(1), 197-203.

9) Hagedorn, T. S., van Berkel, P., Hammerschmidt, G., Lhotáková, M., & Saludes, R. P. (2013). Requirements for a minimum standard of care for phenylketonuria: the patients' perspective. *Orphanet journal of rare diseases*, 8(1), 1-8.

10) Hillert, A., Anikster, Y., Belanger-Quintana, A., Burlina, A., Burton, B. K., Carducci, C., ... & Blau, N. (2020). The genetic landscape and epidemiology of phenylketonuria. *The American Journal of Human Genetics*, 107(2), 234-250.

11) Grechanina O.Y. (2001) Фенілкетонурія. Клініка. діагностика, лікування : методичні рекомендації для фахівців [Phenylketonuria. Clinic. diagnosis, treatment: guidelines for specialists]. Kyiv: Kharkiv, 115.

12) Liu, J., Feng, H., He, J., Chen, H., & Ding, D. (2018). The effects of nitrogen and water stresses on the nitrogen-to-protein conversion factor of winter wheat. *Agricultural Water Management*, 210, 217-223.

13) Cauvain, S. P. (2023). Chapter 34 - Soft wheat products: cakes and biscuits. In H. K. Peter R. Shewry, ICC Handbook of 21st Century Cereal Science and Technology (pp. 327-336). London: Academic Press.

14) Tebben, L., Chen, G., Tilley, M., & Li, Y. (2022). Improvement of whole wheat dough and bread properties by emulsifiers. *Grain & Oil Science and Technology*, 59-69.

15) Rondanelli, M., Porta, F., Gasparri, C., Claude, G., Cavioni, A., Mansueto, F., . . . Perna, S. (2023). A food pyramid for adult patients with phenylketonuria and a systematic review on the current evidences regarding the optimal dietary treatment of adult patients with PKU. *Clinical Nutrition*, 732-763.

---

## Development of low-protein cookie recipes for phenylketonuria patients

### Mariia Hrytsevich

Department of Bakery and Confectionary Goods Technologies, National University of Food Technologies, Kyiv, Ukraine  
ORCID 0000-0001-7262-3467

### Victoriia Dorochovych

Department of Bakery and Confectionary Goods Technologies, National University of Food Technologies, Kyiv, Ukraine  
ORCID 0000-0001-8590-732X

---

**Abstract:** The article describes the characteristics of phenylketonuria and dietary therapy. The recommended norms of phenylalanine consumption for children are given. The problems of nutrition of patients with phenylketonuria are described. The existing assortment of foreign low-protein biscuits is studied and the absence of such production in Ukraine is noted. The analysis of the ingredients of biscuits showed that traditional biscuit components, such as egg and wheat flour, cannot be used in low-protein biscuits that meet the requirements for phenylalanine and natural protein. The stages of



development of low-protein biscuits are described and several variants of the developed recipes are presented. The first formulation is made with potato starch and wheat flour, without the addition of structuring agents. The content of phenylalanine (PA) in 100 g of the product is 48.2 mg. The second recipe is made with potato starch, wheat flour with the use of guar gum and xanthan gum. The PA content in 100 g of the product is 38.4 mg. The third formulation is made with corn starch, flour-free, guar gum and xanthan gum. The PA content in 100 g of the product is 8.8 mg. The sensory properties (taste, color, flavor, shape, surface condition, breakdown structure, consistency) and physicochemical properties (mass fraction of moisture, alkalinity, wettability, phenylalanine content) of the developed products were investigated. The evaluation of shown parameters showed that the developed biscuits have different but relatively high quality indicators but are inferior to traditional biscuits in terms of consistency. Physicochemical parameters also meet the requirements, with moisture content being the main difference.

**Keywords:** phenylketonuria, phenylalanine, protein, low-protein cookies, food additives.

---