

## Саго о продуктах

Елена МИСНИК



### Государство не оставляет без помощи 250 детей с редким генетическим заболеванием

Саго и кисель — на завтрак, овощная солянка и компот из сухофруктов — на обед, еще раз солянка и немного фруктов — на ужин. Никакого мяса, яиц, черного хлеба и конфет... Это не меню одержимой своей фигурой гламурной дивы. Так или примерно так ежедневно питается пятилетний Алексей с диагнозом фенилкетонурия (ФКУ). Для мальчика подобный рацион — единственная возможность не стать инвалидом, ведь его организм не перерабатывает содержащуюся в белке аминокислоту. В результате этих процессов образуются токсичные вещества, поражающие центральную нервную систему. Итог может быть крайне печальным — развитие умственной

отсталости.

Как живет детям, для которых продукты питания с высоким содержанием белка — табу на долгие годы? С какими проблемами приходится сталкиваться родителям и как они их решают? В этих вопросах разбиралась корреспондент «Р».

#### На диете — с пеленок

— Фенилкетонурия — редкое наследственно обусловленное заболевание, и полностью излечиться от него невозможно. Каждый год в Беларуси рождается примерно два десятка малышей с таким диагнозом, — рассказывает «Р» Ирина Наумчик, заместитель директора по медицинской генетике РНПЦ «Мать и дитя». — Сегодня в стране проживает около 250 детей до 18 лет с ФКУ и столько же взрослых.

Диагностировать болезнь позволяет скрининг — программа массового обследования новорожденных, которая проводится в Беларуси с 1978 года. Все исследования выполняются в РНПЦ «Мать и дитя». Как это происходит? Во всех родильных домах у новорожденных из пяточки берут кровь и определяют содержание фенилаланина. Если аминокислоты в крови более 3 мг%, родителей и ребенка вызывают для осмотра и уточнения диагноза в центр. Если заболевание подтверждается, назначается лечение и диета.

— Таким детям помогает ограничение белковой пищи, — продолжает Ирина Наумчик. — Смысл лечения в том, чтобы ограничить поступление в организм естественного белка и заменить его аминокислотной смесью. Диету нужно соблюдать буквально с первых недель жизни. И чем младше ребенок, тем жестче она должна быть. Иначе у новорожденного нет будущего... Результаты бездействия родителей могут быть самыми разными: от кожных высыпаний до судорог. Но основная тяжесть заболевания все же ложится на нервную систему. Чтобы болезнь не развивалась, маму с первых дней рождения ребенка учат рассчитывать диету.

В последние годы лечение ФКУ существенно изменилось. Два десятка лет назад считалось, что ребенок должен придерживаться диеты лишь до 5—6 лет. Сейчас возрастная планка поднялась до совершеннолетия. Хотя и после 18 лет больным рекомендуется ограничивать прием белковой пищи.

#### Булка хлеба — 70 тысяч рублей?

Проблем у малышей с ФКУ и их родителей хватает. И дело не только в ограничении питания. Не удается избежать и локальных неприятностей. Доходит до того, что дошколята могут попросту «выпасть» из социальной жизни и вместо того, чтобы ходить в детский сад, вынужденно сидят дома. Как рассказала Лариса, мама пятилетнего Артура, в дошкольное

учреждение их не взяли только потому, что в меню не было предусмотрено специальное питание.

— До сих пор не могу понять, в чем загвоздка, — разводит руками женщина. — Сын все равно завтракает и ужинает дома. Неужели в детском саду для него не найдется тарелки овощного супа на обед?

Еще одна проблема, правда, скорее морального порядка. В некоторых семьях родители, полностью осознавая последствия, кормят детей обычной для здорового, но опасной для жизни человека с ФКУ едой. При этом еще и отказывают им в приеме аминокислотной смеси. Причина, увы, банальна — безответственность и лень... Разумеется, без надлежащего лечения такие дети очень быстро становятся инвалидами.

— Мы обращаемся в социальные органы, но формально они ничего сделать не могут, — сетует Елена Загорец, председатель Белорусского общественного объединения помощи больным фенилкетонурией. — Если семья благополучная и на «проблемном» учете не стоит, то придаться не к чему. Но ведь местный педиатр знает, что в семье живет ребенок с ФКУ. Почему он не поинтересуется, придерживаются ли родители малыша лечебного рациона?

Резон в этих словах есть. Но разве справедливо перекладывать всю ответственность на плечи врачей, если в большинстве случаев сами родители скрывают диагноз ФКУ?

— Моей дочери уже за двадцать пять, — подтверждает минчанка Евгения Ивановна. — Ни в детском саду, ни в школе никто не знал, что она больна фенилкетонурией. Мы даже своему педиатру не говорили о диагнозе. Зачем, если она ничем не отличается от остальных детей? Да и пользы, уж простите за пафос, своей стране она приносит не меньше, чем ее здоровые ровесники. Правда, чтобы из девочки получился квалифицированный специалист, нам пришлось очень постараться. Одна только диета чего стоила...

— Не у всех родителей хватает на нее сил, — подтверждает Елена Загорец. — Накормить больных детей — целая проблема. И отечественный рынок, к сожалению, к этому не готов. В наше время приходится в прямом смысле слова доставать продукты питания.

Каждый выходит из положения, как может. Одни заказывают молоко, печенье и гречневую крупу из дальнего зарубежья. Продуктовая посылка из Германии раз в три месяца, например, «тянет» на тысячу условных единиц. Другие отправляются за продуктами в соседние Россию или Украину. Правда, буханка питерского хлеба стоит в пересчете 70 тысяч белорусских рублей, полкило украинских макарон и 100 граммов печенья — 50 и 30 тысяч соответственно. Третьи идут в единственный столичный магазин, куда завозят продукты для больных ФКУ. Но и в нем цены для многих заведомо высокие. Производить же специальные продукты питания в нашей стране никто пока не берется. Почему? Это нерентабельно из-за небольших объемов и ограниченного спроса на конечную продукцию.

### **Пряники особого назначения**

И все же в последнее время ассортимент питания для больных фенилкетонурией медленно, но верно расширяется.

— Специалисты нашего центра для больных ФКУ детей разработали рецептуры и ТНПА на производство хлебобулочных изделий, низкобелковых сладостей, сухих пищевых смесей для выпечки в домашних условиях печенья и кексов, сухих завтраков и крахмального саго, — рассказала Элеонора Капитонова, главный научный сотрудник [Научно-практического центра НАН Беларуси по продовольствию](#). — В 2008 году разработаны два состава безглютеновых смесей на основе высокоочищенных крахмалов: пшеничного «Вита ФП» и кукурузного «Вита ФМ» с содержанием белка в смеси менее 1 %. Из этих смесей затем выпекают безглютеновые бессолевой, рисовый и кукурузный хлебы, а также безбелковый кукурузный.

В «Белтехнохлебе» разработаны хлебобулочные и кондитерские изделия на основе безглютеновых смесей для питания больных с нарушением белкового обмена — фенилкетонурией, целиакией и почечной недостаточностью.

В прошлом году, например, отечественные хлебозаводы выпекли более 600 кг хлебобулочных и кондитерских изделий «специального назначения». Продукцию предприятия, как правило, можно найти в их собственной торговой сети. Выбрать же правильный продукт помогает особая маркировка изделия.

Не останутся детишки и без лакомств. Так, разработано семь рецептур на низкобелковые сладости — печенье, пряники, кексы, а также пищевые концентраты: сухие пищевые смеси для выпечки в домашних условиях печенья и кекса, сухие завтраки «Подушечки «Забота» витаминизированные». Перечисленные сласти выпускают всего несколько предприятий: ОАО «Слодыч», ОАО «Конфа», КУП «Витебский кондитерский комбинат «Витьба» и ОАО «Лидские пищевые концентраты». За пять лет с их конвейеров сошло более трех тонн печенья и пряников, а также около пятисот тонн сухих завтраков.

### **Купить и обеспечить**

Качественное специальное питание и постоянная диета для маленького человека с диагнозом ФКУ — это лишь часть того, что необходимо для полноценного развития. Недостающий в организме белок компенсируется аминокислотными смесями, в которых нет фенилаланина. Стоят такие смеси довольно дорого, и не каждому родителю по карману. Здесь на помощь приходит государство, которое не оставляет своих маленьких граждан без помощи.

— Национальной программой демографической безопасности на 2006—2010-е и 2011—2015 годы предусмотрено обеспечение лечебными смесями детей до 18 лет и беременных женщин на бюджетной основе, — рассказывает Елена Богдан, начальник отдела медицинской помощи матерям и детям. — Ежегодно из бюджетных средств на закупку аминокислотных смесей выделяется сумма, эквивалентная 1 миллиону 250 тысячам долларов. Каждый год закупается приблизительно одинаковое количество препарата. Если маленькому пациенту не подходит аминокислотная смесь и лечащий врач наблюдает побочные эффекты, ребенка госпитализируют для замены смеси одного вида на другой. Кроме того, всем детям, больным фенилкетонурией, устанавливается группа инвалидности. Это позволяет родителям ухаживать за ними и дает возможность в том числе готовить им диетическое питание.

Так что будущее у детей с диагнозом фенилкетонурия при правильном соблюдении диеты и приеме лечебного питания есть. Любовь и терпение родителей вкупе со значительной помощью государства творят настоящие чудеса.