

(D-15) **DIETA W FENYLOKETONURII**

- 1. Zastosowanie diety**
- 2. Zalecenia żywieniowe**
- 3. Przykładowy jadłospis**

1. ZASTOSOWANIE DIETY

- Prawidłowo zbilansowany jadłospis opiera się na odpowiedniej podaży mikro i makroskładników z pożywienia naturalnego, żywności niskobiałkowej oraz z preparatu PKU.
- Należy dostosować ilość spożywanej fenyloalaniny (Phe) do własnej tolerancji, na podstawie wyników badań (w uzgodnieniu z lekarzem lub dietetykiem).
- Należy spożywać regularnie 5 posiłków dziennie co 3 godziny.
- Źródłem białka w diecie jest preparat bezfenyloalaninowych dopasowany dla każdego pacjenta indywidualnie.
- Dopuszczoną w pożywieniu ilość fenyloalaniny należy rozdzielić równomiernie do posiłków, ponieważ jednorazowe spożycie całej dostępnej dawki tego aminokwasu może doprowadzić do zachwiania równowagi metabolicznej organizmu.
- Należy unikać żywności wysokobiałkowej: mięso, ryby, jaja, ser, fasola i orzechy zawierają duże ilości białka oraz fenyloalaniny. By obniżyć stężenie fenyloalaniny we krwi, należy wykluczyć te produkty z diety.
- Należy regularnie spożywać produkty niskobiałkowe (oznaczone znakiem PKU), które dostarczają niezbędnej ilości białka bez fenyloalaniny (np. produkty Milupa: kaszka, makaron, ryż, napój, płatki śniadaniowe). Pomijanie wyznaczonych porcji preparatu PKU może doprowadzić do poważnych niedoborów ważnych składników odżywczych.

- Należy pamiętać, aby cukry proste (cukier, dżem, marmolada, landrynki, lizaki, konfitury, miód) nie były podstawowym źródłem energii w diecie.
- Należy uważać na suszone owoce, ponieważ zawierają więcej Phe niż świeże. Zaleca się ograniczyć spożycie soli oraz produktów ją zawierających, ze względu na jej negatywne działanie na organizm.
- Powinno się wypijać 5 – 6 szklanek wody dziennie, w trakcie oraz między posiłkami. Zbyt małe ilości wypijanej wody, prowadzą do odwodnienia organizmu oraz dalszych negatywnych efektów takich jak zmęczenie, brak koncentracji czy nawet zaburzenia układu pokarmowego czy krwionośnego.
- Zaleca się codzienną aktywność fizyczną.

2. ZALECENIA ŻYWIENIOWE

PRODUKTY DOZWOLONE	PRODUKTY DO OGRANICZENIA	PRODUKTY NIEDOZWOLONE
<ul style="list-style-type: none"> - oleje roślinne (olej rzepakowy) - cukier - cukierki owocowe, landrynki - lizaki - wody mineralne - zagęstniki (mączka chleba świętojańskiego – Karob, pektyny, karagen, agar, guar, guma arabska) - preparaty białkowe, specjalistyczne w proszku bez fenyloalaniny - herbaty 	<ul style="list-style-type: none"> - masło - margaryna - warzywa, w tym ziemniaki - owoce - dżemy, marmolady powidła - miód - ryż - wypieki i wyroby z mąki o zmniejszonej zawartości białka (mąka, makarony, pieczywo, ciastka PKU) - tapioka - sago 	<ul style="list-style-type: none"> - mięso, w tym drób - przetwory mięsne - wędliny - ryby i owoce morza - mleko - produkty mleczne/nabiał (kefiry, jogurt, sery twarogowe, żółte, topione, lody, śmietana) - jajka - nasiona roślin strączkowych (groch, fasola, soja, soczewica) - orzechy - produkty zbożowe (pieczywo, mąka, makarony, kasze, płatki, kukurydza) - czekolada - mak - siemię lniane - żelatyna - aspartam (słodzik dodawany do słodczy i napojów)

3. PRZYKŁADOWY JADŁOSPIS

Do wartości jadłospisu w każdym przypadku należy doliczyć wartość odżywczą z preparat PKU dobranej indywidualnie przez lekarza.

- **Pacjent – 6 miesięcy**, masa ciała 8 kg, tolerancja fenylalaniny 250 mg, białko całkowite 21 g (2,6 g/kg m.c./d), 800 kcal

Mleko kobiece (250 ml), słoiczek - zupa marchewkowa z ryżem (180 g), jabłko z gruszką (60 g + 60 g), kaszka ryżowa z owocami (15 g)

- **Pacjent 2 lata**, 12 kg, tolerancja fenylalaniny 300 mg, białko całkowite – 22 g, 1100 kcal

Śniadanie I: Płatki śniadaniowe PKU – 30 g, mleko niskobiałkowe PKU – 100 ml, jabłko – 100 g, herbata – 250 ml

Śniadanie II: bułka PKU – 30 g, masło śmietankowe – 10 g, ser niskobiałkowy PKU – 10 g, pomidor – 50 g, herbata – 250 ml

Obiad: Zupa jarzynowa – 200 ml

Naleśniki z dżemem: (mąka PKU – 30 g, olej rzepakowy – 10 ml, napój niskobiałkowy PKU – 5 g, śmietana 30% tłuszczu – 20 g, dżem morelowy niskosłodzony – 15 g, woda – 250 ml

Podwieczorek: sałatka owocowa (kiwi – 50 g, gruszka – 50 g, pomarańcza – 50 g, sok wielowarzywny – 150 g

Kolacja: Chleb PKU – 25 g, sałatka jarzynowa (ziemniaki – 20 g, marchewka – 40 g, pietruszka korzeń – 20 g, ogórek kiszony – 5 g, majonez – 10 g), herbata owocowa 250 ml

- **Pacjent 16 lat** - masa ciała 61 kg, tolerancja fenylalaniny 350 mg, białko całkowite 61 g, 2600 kcal

Śniadanie I: kanapka z miodem (pieczywo PKU bezgluten – 125 g, margaryna 50% tłuszczu – 40 g, miód – 50 g, marchewka – 50 g, herbata owocowa – 250 ml, cukier – 10 g)

Śniadanie II: Kanapka z ogórkiem (bułka PKU – 50 g, margaryna 50% tłuszczu – 20 g, ogórek – 50 g, jabłko – 150 g, herbata – 250 ml

Obiad: Zupa pomidorowa z ryżem PKU (włoszczyzna – 50 g, ryż PKU – 30 g, śmietana 30% – 20 g, koncentrat pomidorowy – 10 g)

Papryka faszerowana (papryka – 60 g, makaron PKU – 80 g, cebula – 25 g, cukinia – 50 g, marchew – 25 g, koncentrat pomidorowy – 10 g, pieczarki – 15 g, ½ ząbka czosnku, olej rzepakowy – 15 g, chleb tarty PKU – 5 g) herbata owocowa – 250 ml

Podwieczorek: ciasteczka cynamonowe PKU – 50 g, banan – 150 g, sok wielowarzywny – 200 g

Kolacja: Bigos z kiszonej kapusty (pieczywo PKU bezgluten) – 50 g, kiszona kapusta – 150 g, grzyby suszone – 3 sztuki, olej rzepakowy – 20 g, koncentrat pomidorowy – 20 g), herbata owocowa 250 ml, cukier – 10 g

Opracował: Zespół ds. Terapii Żywieniowej