



(D13A) DIETA Z OGRANICZENIEM BIAŁKA NATURALNEGO - PKU

Dieta z ograniczeniem białka naturalnego (PKU) jest modyfikacją diety podstawowej i ma zastosowanie u pacjentów wymagających diety specjalistycznej, m.in. w fenylketonurii i innych wrodzonych zaburzeniach metabolizmu aminokwasów (m.in. w chorobie syropu klonowego, homocystynurii, tyrozyнемii typu I). Dieta stanowi integralny element terapii i wymaga ścisłego przestrzegania przez całe życie.

Zalecenia mają charakter ogólny i nie zastępują indywidualnej konsultacji z dietetykiem. W przypadku schorzeń, wątpliwości lub konieczności modyfikacji diety zaleca się kontakt z wykwalifikowanym specjalistą.

DOSTOSUJ ILOŚĆ KALORII I PŁYNÓW

Dla osób z prawidłową masą ciała
zapotrzebowanie energetyczne
liczymy na aktualną masę ciała

$$30 \text{ kcal} \times \text{masa ciała (kg)}$$

Przykład:
 $50 \text{ kg} \times 30 = 1500 \text{ kcal/dobę}$

Przy nadwadze/otyłości
zapotrzebowanie energetyczne
liczymy na należną masę ciała

$$\text{Wzrost (cm)} - 100 = \text{należna masa (kg)}$$

Przykład: $160 \text{ cm} - 100 = 60 \text{ kg}$
 $\rightarrow 60 \times 30 = 1800 \text{ kcal/dobę}$

Zapotrzebowanie na płyny

Spożywaj minimum 30ml płynów /
kg masy ciała

*chyba że lekarz zaleci inaczej (np.
w przypadku ograniczeń
płynowych związanych z
chorobami nerek lub serca).

BIAŁKO

Białko to podstawowy składnik odżywczy, który buduje wszystkie tkanki i narządy w organizmie – jest niezbędny do prawidłowej pracy i regeneracji. Mimo braku tolerancji fenylalaniny, jest wiele innych aminokwasów, które muszą być dostarczane do organizmu, stąd też należy w diecie stosować żywność specjalistyczną PKU.

Ze względu na restrykcyjność diety, w celu zapewnienia odpowiedniej podaży aminokwasów egzogennych i endogennych (z wyłączeniem fenylalaniny) oraz zapobiegania niedożywieniu białkowo-kalorycznemu. **Okolo 80%** białka w diecie powinno pochodzić z żywności specjalnego przeznaczenia medycznego PKU (np. Milupa PKU, a pozostałe **20%** białka z całodziennej diety.

Zapotrzebowanie na białko

dla osób dorosłych to
0,8g/kg masy ciała

Przykład:

$70 \text{ kg} \times 0,8 \text{ g} = 56 \text{ g białka/dobę}$
w tym:

80% (45g) – białko PKU
20% (ok. 11g) - białko z diety



(D13A) DIETA Z OGRANICZENIEM BIAŁKA NATURALNEGO - PKU

JAKIE PRODUKTY WYBIERAĆ?

GRUPA PRODUKTÓW	OGRANICZAĆ LUB ELIMINOWAĆ	STOSOWAĆ
PRODUKTY ZBOŻOWE	Tradycyjne mąki, pieczywo, kasze, płatki, makarony, wypieki i potrawy mączne.	Produkty niskobiałkowe PKU oraz skrobię, tapiokę i sago
WARZYWA I OWOCE	W ograniczonej ilości: rukola, szparagi, awokado, szpinak, suszone pomidory, brokuły, jarmuż, ziemniaki, bataty. Eliminować należy warzywa i ziemniaki smażone, owoce niedojrzałe, kandyzowane, marynowane, większość owoców suszonych, przetwory z dodatkiem cukru oraz warzywa smażone lub przyrządzane z dużą ilością tłuszczu	Owoce i warzywa świeże, dojrzałe, mrożone Suszone owoce: jabłka, morele, żurawina, gruszki, śliwki.
ORZECHY, PESTKI I NASIONA	Wszystkie	
NASIONA ROŚLIN STRĄCZKOWYCH	Wszystkie	
MIĘSO, RYBY	Mięso, wędliny i inne przetwory mięsne oraz wszystkie ryby morskie, słodkowodne i owoce morza,	Niskobiałkowe roślinne zamienniki mięs i wędlin (np. burger mix, ser wegański)
JAJA I POTRAWY Z JAJ	Jaja i potrawy jajeczne.	Niskobiałkowe zamienniki jaja PKU.
MLEKO I PRZETWORY MLECZNE	Wszystkie	Napoje roślinne o niskiej zawartości białka, przetwory roślinne i zamienniki nabiału o niskiej zawartości białka
TŁUSZCZE	Ograniczać należy olej kokosowy, majonez, smalec, twarde margaryny.	Masło, śmietana, miękka margaryna, oleje roślinne, oliwa z oliwek.
NAPOJE	Napoje energetyzujące, alkohole, kakao, mocne napary kawy i herbaty, nektary owocowe, napoje gazowane, napoje wysokosłodzone, napoje z dodatkiem cukru.	Wybierać należy wodę, napoje bez dodatku cukru lub niskosłodzone, soki warzywne i owocowe – w ograniczonych ilościach.
PRZYPRAWY	Esencje bulionowe, kostki rosółowe, gotowe bazy do zup, musztarda, sos sojowy, substancje słodzące (np. aspartam)	Naturalne zioła i przyprawy, mieszanki przypraw, sól, miód i cukier w ograniczonych ilościach.



(D13A) DIETA Z OGRANICZENIEM BIAŁKA NATURALNEGO - PKU

ŻYWNOSĆ MEDYCZNA

Na rynku dostępne są preparaty, które dostarczają niezbędnych aminokwasów i energii, przy jednoczesnym ograniczeniu podaży fenyloalaniny. Część z nich zawiera niezbędne aminokwasy, witaminy, składniki mineralne, pierwiastki śladowe oraz energię pochodzącą z węglowodanów i tłuszczów (np. Milupa PKU Mix, PKU Shake, XP Analog LCP, Phenyl-Free).

Inne preparaty dostarczają aminokwasów, witamin, składników mineralnych i pierwiastków śladowych, jednak zawierają jedynie niewielką ilość energii pochodzącej z tłuszczów i węglowodanów (np. PKU Gel, PKU Express, Lophlex, Milupa PKU Prima, PKU Secunda).

OGÓLNE ZALECENIA DIETY

- Spożywaj **regularne posiłki** – najlepiej 3–5 posiłków dziennie, o stałych porach.
- Zwracaj uwagę na **etykiety** produktów spożywczych, w tym na zawartość białka – **wybieraj produkty bezpieczne**, o niskiej zawartości białka oznaczone skrótem PKU.
- Stosuj gotowanie, gotowanie na parze lub pieczenie bez dodatku tłuszczu i ograniczaj smażenie.
- **Wybieraj produkty wysokiej jakości** – świeże, sezonowe, naturalne, bez zbędnych dodatków i przetworzenia. Unikaj żywności wysoko przetworzonej.
- **Ogranicz tłuszcze szkodliwe** – zamiast smalcu, tłuszczu palmowego czy kokosowego wybieraj oleje roślinne (oliwa, rzepak, lniany). Warto też włączyć kwasy omega-3 (EPA i DHA), które działają przeciwzapalnie.
- **Ogranicz sól oraz cukry dodane** – unikaj słodczy, słodkich napojów i przekąsek.

PIŚMIENNICTWO:

1. Jarosz M., Rychlik E., Stoś K., Charzewska J. (red.). Normy żywienia dla populacji Polski i ich zastosowanie. Warszawa: Narodowy Instytut Zdrowia Publicznego PZH – Państwowy Instytut Badawczy, 2024.
2. Sobotka L, red. Podstawy żywienia klinicznego. 4. wyd. polskie. Warszawa: Wydawnictwo Scientifica; 2013.
3. Szostak-Węgierek D. Żywienie człowieka zdrowego i chorego. Warszawa: PZWL Wydawnictwo Lekarskie, wyd. 2, 2021.
4. Ciburowska H, Rudnicka A.: Dietetyka. Żywienie Zdrowego i Chorego Człowieka. PZWL, Warszawa, 2021.
5. Grzymisławski M.: Dietetyka Kliniczna. PZWL, Warszawa, 2021.
6. Kowalik, A., & Sykut-Cegielska, J. (n.d.). Leczenie dietetyczne w deficycie dehydrogenazy 3-hydroksyacilo-CoA długołańcuchowych kwasów tłuszczowych (LCHADD) [Dietary treatment in long-chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase deficiency (LCHADD)]. *Klinika Chorób Metabolicznych, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”*.
7. MacDonald, A., van Wegberg, A. M. J., Ahring, K., Beblo, S., Bélanger-Quintana, A., Burlina, A., Campistol, J., Coşkun, T., Feillet, F., Giżewska, M., Huijbregts, S.C., Leuzzi, V., Maillot, F., Muntau, A. C., Rocha, J. C., Romani, C., Trefz, F., & van Spronsen, F. J. (2020). PKU dietary handbook to accompany PKU guidelines. *Orphanet journal of rare diseases*, 15(1), 171. <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01391-y8>. <http://fenyloketonuria.org.pl/informacje-o-pku.html#dieta-niskofenyloalaninowa>