



Wielospecjalistyczny
Szpital Wojewódzki
w Gorzowie Wlkp. Sp. z o.o.

01/2026

(P13A) DIETA Z OGRANICZENIEM BIAŁKA NATURALNEGO – PKU DLA DZIECI I MŁODZIEŻY

Dieta z ograniczeniem białka naturalnego (PKU) jest modyfikacją diety podstawowej i ma zastosowanie u pacjentów powyżej 24 miesiąca życia, wymagających diety specjalistycznej, m.in. w fenylketonurii i innych wrodzonych zaburzeniach metabolizmu aminokwasów (m.in. w chorobie syropu klonowego, homocystynurii, tyrozinemii typu I). Dieta stanowi integralny element terapii i wymaga ścisłego przestrzegania przez całe życie

DOSTOSUJ ILOŚĆ KALORII I PŁYNÓW

Zapotrzebowanie na energię zależy od masy ciała, stanu zdrowia i poziomu aktywności. W uproszczeniu można przyjąć:

Zapotrzebowanie na energię

Wiek	Energia (kcal/kg m.c. /dobę)
< 1 r.ż.	90-100
1-7 r.ż.	75-95
7-12 r.ż.	60-75
12-18 r.ż.	30-60

Zwiększone zapotrzebowanie na energię u dzieci i młodzieży związane jest dodatkowo z procesami wzrastania.

Zapotrzebowanie na białko
dla dzieci i nastolatków
mieści się w przedziale

**0,8-1,1 g białka /
kg masy ciała / dobę**

Zapotrzebowanie na białko
zależy od wieku, masy
ciała oraz aktywności fizycznej.

Zapotrzebowanie na płyny

Wiek	Woda (l/dobę)
2-3 r.ż.	1,3
4-9 r.ż.	1,6
9-13 r.ż.	1,9-2,1
13-18 r.ż.	2,0-2,5

Zapotrzebowanie wzrasta
podczas upałów, **gorączki** i
zwiększonej aktywności fizycznej.

BIAŁKO

Białko jest niezbędne do wzrostu i prawidłowego rozwoju dziecka. Buduje tkanki i narządy oraz uczestniczy w wielu procesach zachodzących w organizmie. W diecie z PKU ilość białka naturalnego musi być ściśle kontrolowana ze względu na zawartość fenylalaniny. Dlatego niezbędnym elementem leczenia są preparaty białkozastępcze, które dostarczają wszystkich pozostałych aminokwasów potrzebnych do prawidłowego wzrastania.

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 całodiennej diety.



Wielospecjalistyczny
Szpital Wojewódzki
w Gorzowie Wlkp. Sp. z o.o.

01/2026

(P13A) DIETA Z OGRANICZENIEM BIAŁKA NATURALNEGO – PKU DLA DZIECI I MŁODZIEŻY

JAKIE PRODUKTY WYBIERAĆ?

GRUPA PRODUKTÓW	ELIMINOWAĆ	OGRANICZAĆ	STOSOWAĆ
PRODUKTY ZBOŻOWE	Tradycyjne mąki, pieczywo, kasze, płatki, makarony, wypieki i potrawy mączne.		Produkty niskobiałkowe PKU oraz skrobię, tapiokę i sago
WARZYWA I OWOCE	Warzywa i ziemniaki smażone , owoce niedojrzałe , kandyzowane, marynowane, większość owoców suszonych, przetwory z dodatkiem cukru oraz warzywa smażone lub przyrządzane z dużą ilością tłuszczu	do 150 g/dobę: karczochy, rukola, szparagi, awokado, brokuły, brukselka, kukurydza, jarmuż, gorczyca, groszek zielony, pomidory suszone, szpinak gotowane ziemniaki, bataty (raz dziennie lub według indywidualnych zaleceń lekarza i/lub dietetyka)	Owoce i warzywa świeże, dojrzałe, mrożone Suszone owoce: jabłka, morele, żurawina, gruszki, śliwki.
ORZECHY, PESTKI I NASIONA	Wszystkie		
NASIONA ROŚLIN STRĄCZKOWYCH	Wszystkie		
BIAŁKO	Mięso, wędliny i inne przetwory mięsne oraz wszystkie ryby morskie, słodkowodne i owoce morza. Jaja i potrawy jajeczne. Mleko i przetwory mleczne, w tym odżywki białkowe/		Niskobiałkowe roślinne zamienniki mięsa i wędlin (np. burger mix) oraz sery wegańskie o niskiej zawartości białka. Niskobiałkowe zamienniki jaja PKU. Napoje roślinne o niskiej zawartości białka, przetwory roślinne i zamienniki nabiału o niskiej zawartości białka (>1g /100ml)
TŁUSZCZE	Olej kokosowy, smalec,	Twarde margaryny, majonez	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 (>5 g/250ml), soki warzywne i owocowe – w ograniczonych ilościach.
PRZYPRAWY, PRODUKTY INSTANT	Esencje bulionowe, kostki rosółowe, gotowe bazy do zup, musztarda, sos sojowy, substancje słodzące (np. Aspartam) Żelatyna w proszku z białek zwierzęcych.	Sól, miód, cukier, keczup	Naturalne zioła i przyprawy, mieszanki przypraw



(P13A) DIETA Z OGRANICZENIEM BIAŁKA NATURALNEGO – PKU DLA DZIECI I MŁODZIEŻY

Produkty nieoznaczone znaczkiem PKU, które zawierają mniej niż 1 g białka/100 g produktu, także należy wliczać do dobowej podaży fenylalaniny stosując przelicznik

1 g białka = 50 mg FA.

ŻYWNOŚĆ MEDYCZNA

Żywność medyczna stosowana w fenylketonurii (PKU) obejmuje preparaty białkozastępcze, które stanowią podstawowe źródło białka w diecie i zastępują produkty zawierające naturalne białko. Dzięki ich stosowaniu możliwe jest pokrycie zapotrzebowania dziecka na białko przy jednoczesnym ograniczeniu podaży fenylalaniny.

Preparaty mogą występować w różnych postaciach, m.in. proszku, żelu lub gotowych napojów. Są łatwe do podania dziecku i mogą być wprowadzane już na etapie rozszerzania diety. Mogą stanowić samodzielny posiłek lub być dodawane do innych potraw. W Polsce preparaty żywności medycznej stosowane w PKU są objęte refundacją.

Preparaty pełnowartościowe energetycznie	Preparaty o niskiej zawartości energii
- dostarczają wszystkich niezbędnych aminokwasów przy jednoczesnym ograniczeniu podaży fenylalaniny - zawierają witaminy, składniki mineralne i pierwiastki śladowe - stanowią również źródło energii pochodzącej z węglowodanów i tłuszczów.	- dostarczają niezbędnych aminokwasów, witamin, składników mineralnych i pierwiastków śladowych, - zawierają jedynie niewielką ilość energii pochodzącej z tłuszczów i węglowodanów, dlatego często wymagają uzupełnienia innymi produktami diety.
Przykłady: Miluna PKU Mix, PKU Shake, XP Analog LCP, Phenyl-Free, GMPro PKU	Przykłady: PKU Gel, PKU Express, Lophlex, Milupa PKU Prima, Miluna PKU Secunda

OGÓLNE ZALECENIA DIETY

- Nie wprowadzaj zmian w ilości białka naturalnego ani preparatu białkozastępczego bez konsultacji z lekarzem lub dietetykiem.
- Regularnie wykonuj zalecane badania kontrolne stężenia fenylalaniny we krwi.
- Dbaj o regularne spożywanie 4–5 posiłków dziennie, najlepiej o stałych porach.



(P13A) DIETA Z OGRANICZENIEM BIAŁKA NATURALNEGO – PKU DLA DZIECI I MŁODZIEŻY

- Dieta powinna być różnorodna pod względem smaku, konsystencji i sposobu przygotowania potraw.
- Ograniczaj w diecie tłuszcze zwierzęce i wybieraj tłuszcze roślinne, np. oliwę z oliwek lub olej rzepakowy.
- Zwracaj uwagę na etykiety produktów spożywczych i wybieraj produkty o niskiej zawartości białka, oznaczone jako PKU.
- Przygotowuj posiłki głównie poprzez gotowanie, gotowanie na parze lub pieczenie bez dodatku tłuszczu; ogranicz smażenie.
- Dbaj o wysoką jakość produktów – wybieraj świeże, naturalne, sezonowe i jak najmniej przetworzone składniki.
- Ograniczaj tłuszcze nasycone i trans, a włączaj źródła zdrowych tłuszczów, w tym kwasów omega-3.
- Ograniczaj dodatek soli oraz cukrów prostych, takich jak słodczyce, słodkie napoje, miód i dosładzane przekąski.
- Unikaj podawania potraw ciężkostrawnych i wzdymających.
- Czytając etykiety zwróć uwagę na:
 - zawartość aspartamu
 - dodatek produktów zwierzęcych (np. mleko krowie, mleko w proszku)
 - dodatek roślinnych produktów wysokobiałkowych (np. groch, soja)
 - oznaczenie czy produkt jest rekomendowany dla pacjentów z PKU, wtedy wszystkie składniki są sprawdzone

Zalecenia mają charakter ogólny i nie zastępują konsultacji z dietetykiem. W razie schorzeń, wątpliwości lub potrzeby modyfikacji diety skonsultuj się ze specjalistą.

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. Książek J. I wsp. *Zalecenia leczenia żywieniowego u dzieci 2021*. PZWL.
5. Toporowska-Kowalska, Kierkuś i wsp. „Leczenie żywieniowe i żywienie dojelitowe” – Żywienie i leczenie żywieniowe dzieci i młodzieży. Pod redakcją H. Szajewskiej i A. Horwath; 2017; str. 111-129.
6. 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>
7. Narodowe Centrum Edukacji Żywieniowej. (b.d.). *Fenyloketonuria – rzadka, choć częsta wada metabolizmu*. <https://ncez.pzh.gov.pl/dzieci-i-mlodziez/fenyloketonuria-rzadka-cho-czesta-wada-metaboli>