



# (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 fenyloketonurii i innych wrodzonych zaburzeniach metabolizmu aminokwasów (m.in. w chorobie syropu klonowego, homocystynurii, tyrozyinemii 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 fenyloalaniny, 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 fenyloalaniny) 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.

**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                                                                                                               |
|------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>PRODUKTY ZBOŻOWE</b>            | Tradycyjne mąki, pieczywo, kasze, płatki, makarony, wypieki i potrawy mączne.                                                                                                                                                                                                                                                        | Produkty niskobiałkowe PKU oraz skrobię, tapiokę i sago                                                                |
| <b>WARZYWA I OWOCE</b>             | W ograniczonej ilości: rukola, szparagi, awokado, szpinak, suszone pomidory, brokuły, jarmuż, ziemniaki, bataty.<br>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<br><br>Suszone owoce: jabłka, morele, żurawina, gruszki, śliwki.             |
| <b>ORZECHY, PESTKI I NASIONA</b>   | Wszystkie                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                        |
| <b>NASIONA ROŚLIN STRĄCZKOWYCH</b> | Wszystkie                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                        |
| <b>MIEŚSO, RYBY</b>                | Mięso, wędliny i inne przetwory mięsne oraz wszystkie ryby morskie, słodkowodne i owoce morza,                                                                                                                                                                                                                                       | Niskobiałkowe roślinne zamienniki mięs i wędlin (np. burger mix), sery wegańskie o niskiej zawartości białka.          |
| <b>JAJA I POTRAWY Z JAJ</b>        | Jaja i potrawy jajeczne.                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | Niskobiałkowe zamienniki jaja PKU.                                                                                     |
| <b>MLEKO I PRZETWORY MLECZNE</b>   | Wszystkie                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | Napoje roślinne o niskiej zawartości białka, przetwory roślinne i zamienniki nabiału o niskiej zawartości białka       |
| <b>TŁUSZCZE</b>                    | Ograniczać należy olej kokosowy, majonez, smalec, twarde margaryny.                                                                                                                                                                                                                                                                  | Masło, śmietana, miękka margaryna, oleje roślinne, oliwa z oliwek.                                                     |
| <b>NAPOJE</b>                      | 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. |
| <b>PRZYPRAWY</b>                   | 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

## ŻYWNOŚĆ 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. Żywnienie człowieka zdrowego i chorego. Warszawa: PZWL Wydawnictwo Lekarskie, wyd. 2, 2021.
4. Ciborowska H, Rudnicka A.: Dietetyka. Żywnienie Zdrowego i Chorego Człowieka. PZWL, Warszawa, 2021.
5. Grzymisławski M.: Dietetyka Kliniczna. PZWL, Warszawa, 2021.
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 Żywniowej. (b.d.). Fenyloketonuria – rzadka, choć częsta wada metabolizmu. <https://ncez.pzh.gov.pl/dzieci-i-mlodziez/fenyloketonuria-rzadka-choc-czesta-wada-metabolizmu/>