

Nazwa diety	Dieta z ograniczeniem białka naturalnego – PKU (P13A)
Zastosowanie	1) dla dzieci powyżej 24*. miesiąca życia i młodzieży, przebywających w szpitalach, wymagających diety specjalistycznej z istotnie ograniczoną podażą białka naturalnego, według wskazań lekarza i/lub dietetyka; *możliwe zastosowanie u dzieci młodszych po indywidualnych modyfikacjach według wskazań lekarza (lub lekarza i dietetyka) 2) w fenyloketonurii i innych wrodzonych zaburzeniach metabolizmu aminokwasów m.in. chorobie syropu klonowego, acydurii glutarowej typu 1, tyrozynemii typu 1, homocystynurii.
Zalecenia dietetyczne	1) dieta z istotnym ograniczeniem białka naturalnego jest modyfikacją diety odstawowej; 2) podstawą diety jest kontrola zawartości białka naturalnego, dieta pacjentów jest także suplementowana żywnością specjalnego przeznaczenia medycznego (dostępną dla pacjentów w ramach procedury importu docelowego) będącą źródłem białka ekwiwalentu i/lub pozostałych składników pokarmowych według indywidualnych zaleceń lekarza i/lub dietetyka; 3) białko dostarczane z tradycyjną dietą stanowi głównie białko pochodzenia roślinnego; w indywidualnych przypadkach dodatkowo włączane jest źródło białka pochodzenia zwierzęcego (np. z jaj, mleka i jego przetworów); 4) wartość energetyczna i odżywcza diety realizowana jest w oparciu o aktualne normy żywienia dla populacji Polski oraz wytyczne towarzystw naukowych; 5) dieta powinna być prawidłowo zbilansowana i urozmaicona pod kątem udziału grup produktów spożywczych, ze szczególnym uwzględnieniem produktów specjalistycznych niskobiałkowych PKU, warzyw i owoców, ziemniaków; 6) posiłki powinny być podawane 5 razy dziennie zgodnie z zaleceniami dietetyka lub lekarza; 3 posiłki główne – śniadanie, obiad i kolacja oraz posiłki uzupełniające – drugie śniadanie i/lub podwieczorek, podawane o tych samych porach; 7) dieta powinna być różnorodna i urozmaicona pod względem kolorystyki, konsystencji i strawności potraw oraz obróbki termicznej; 8) tłuszcze zwierzęce (np. smalec) powinny być ograniczone na rzecz tłuszczu roślinnego (np. olej rzepakowy, oliwa z oliwek, margaryny miękkie do smarowania pieczywa wysokiej jakości); 9) przynajmniej 1 posiłek w ciągu dnia powinien zawierać produkty bogate w kwasy tłuszczowe nienasycone; 10) należy ograniczyć w diecie sól; 11) należy ograniczyć w diecie cukier/miód dodany (według indywidualnych zaleceń lekarza i/lub dietetyka w niektórych sytuacjach dopuszczalne jest zwiększenie podaży); 12) wskazane jest ograniczenie produktów i potraw ciężkostrawnych i wzdymających; 13) należy zapewnić swobodny dostęp do wody pitnej; napoje należy przygotowywać bez dodatku cukru lub z małą ilością cukru – do 5 g/250 ml; 14) dopuszcza się okazjonalne włączenie do jadłospisów produktów i potraw o charakterze okolicznościowym, wynikających z powszechnie

	przyjętych tradycji kulturowych, w umiarkowanych ilościach i z zachowaniem zasad diety z istotnym ograniczeniem białka naturalnego.		
	<u>Przy doborze produktów należy zwrócić uwagę na ich:</u> 15) jakość; 16) termin przydatności do spożycia; 17) zawartość białka, w tym oznaczenie znakiem „PKU”; 18) sezonowość.		
	<u>Zalecane techniki kulinarne:</u> 19) gotowanie np. w wodzie, na parze; 20) duszenie; 21) pieczenie z niewielką ilością lub bez dodatku tłuszczu, np. w folii aluminiowej, w rękawach do pieczenia, pergaminie, naczyniach żaroodpornych, piecach konwekcyjnych; 22) potrawy smażone nie częściej niż 2 razy w jadłospisie dekadowym; dozwolone lekkie podsmażenie na niewielkiej ilości oleju roślinnego, bez panierki.		
	<u>Praktyczne wskazówki odnośnie sporządzania posiłków:</u> 23) zupy, sosy oraz potrawy należy sporządzać z naturalnych składników, bez użycia koncentratów spożywczych, z wyłączeniem koncentratów z naturalnych składników; 24) ograniczyć cukier dodawany do napojów i potraw; 25) ograniczyć dodatek soli na rzecz ziół i naturalnych przypraw.		
	Makroskładniki: 26) białko naturalne poniżej 5 g z diety dla dzieci w wieku do 3 lat, białko naturalne poniżej 7 g z diety dla dzieci w wieku 4-9 lat, białko naturalne poniżej 12 g z diety dla dzieci w wieku 10-18 lat. *Ilość białka modyfikowana w zależności od stanu klinicznego pacjenta według zaleceń lekarza i/lub dietetyka. Pozostałą ilość zapotrzebowania na białko uzupełniają specjalistyczne preparaty z kategorii żywności medycznej; 27) tłuszcz 35–40% energii z diety dla dzieci w wieku 24–47 miesięcy, 30–40% energii z diety dla dzieci starszych i młodzieży, w tym kwasy tłuszczowe nasycone tak niskie, jak to jest możliwe do osiągnięcia w diecie zapewniającej właściwą wartość odżywczą; 28) węglowodany 55–65% energii.		
Wartość energetyczna	Energia (En)/dobę	Wiek (lata)	Jednostki
		10-18	2000-2400 kcal
	Białko *Uwaga: do zbilansowania wartości energetycznej diety należy przyjąć, że białko całkowite stanowi 10% energii z diety w każdej grupie wiekowej, w tym 80% białka całkowitego stanowi białko z preparatu, który przyjmuje pacjent.	10-18	Poniżej 12 g
	Tłuszcz ogółem	10-18	30-40% En
	W tym nasycone kwasy tłuszczowe	Tak niskie, jak to jest możliwe do osiągnięcia w diecie zapewniającej właściwą wartość żywieniową	

	Węglowodany ogółem	10-18	55-65% En
	Błonnik	10-18	≥ 20g/dobę
	Sód	10-18	1300-1500 mg/d
Grupy środków spożywczych	Produkty rekomendowane	Produkty przeciwwskazane	
Produkty zbożowe	1) maki niskobiałkowe PKU; 2) skrobia pszenna, ryżowa, ziemniaczana, kukurydziana; 3) pieczywo niskobiałkowe PKU; 4) płatki niskobiałkowe PKU; 5) makarony, niskobiałkowe PKU; 6) ryż niskobiałkowy PKU; 7) potrawy mączne niskobiałkowe PKU; 8) suchary niskobiałkowe; 9) tapioka; 10) sago.	1) tradycyjne maki; 2) tradycyjne pieczywo; 3) pieczywo cukiernicze i półcukiernicze; 4) tradycyjne kasze; 5) tradycyjne płatki; 6) makarony tradycyjne; 7) potrawy mączne tradycyjne.	
Warzywa i przetwory warzywne	1) warzywa świeże, mrożone, gotowane, duszone z niewielkim dodatkiem tłuszczu, pieczone: dynia żółtodiowa, dynia piżmowa, buraki czerwone, pak choi (kapusta chińska), kapusta, marchewka, kalafior, seler, ogórek, kolczoch jadalny, młoda fasolka szparagowa zielona, bakłażan, por, sałata, okra, cebula, pietruszka korzeń, papryka, dynia zwykła, rzodkiewka, dynia makaronowa, cukinia, pomidory, brukiew, rzepa, maniok jadalny; 2) w ograniczonej ilości – do 150 g/dobę: karczochy, rukola, szparagi, awokado, brokuły, brukselka, kukurydza, jarmuż, gorczyca, groszek zielony, pomidory suszone, szpinak.	1) warzywa smażone lub przyrządzane z dużą ilością tłuszczu.	
Ziemniaki, Bataty	1) ziemniaki, bataty (raz dziennie lub według indywidualnych zaleceń lekarza i/lub dietetyka).	1) ziemniaki smażone (frytki, talarki).	
Owoce i przetwory owocowe	1) owoce dojrzałe świeże i mrożone: jabłka, morele, banany, owoce jagodowe (np. maliny, truskawki, borówki amerykańskie, jagody itp.), wiśnie, żurawina, daktyle, gęsi, grejpfrut, winogrona, gujawa, jackfruit, kiwi, cytryny, limonki, mango, melony, oliwki, pomarańcze, papaja, brzoskwinie, gruszki, persymona, ananas, śliwki, granat, rodzynki; 2) suszone: jabłka, morele, żurawina, gruszki, śliwki;	1) owoce niedojrzałe; 2) owoce w syropach cukrowych; 3) owoce kandyzowane; 4) przetwory owocowe wysokosłodzone; 5) pozostałe owoce suszone; 6) owoce marynowane.	

	3) sorbety, przeciery i musy owocowe z niską zawartością lub bez dodatku cukru; 4) dżemy owocowe niskosłodzone (nie częściej niż 4 razy w jadłospisie dekadowym).	
Nasiona roślin strączkowych	-	1) wszystkie nasiona roślin strączkowych
Nasiona, pestki, orzechy	-	1) orzechy/pestki/nasiona i ich przetwory; 2) wiórki kokosowe.
Mięso i przetwory mięsne	-	1) mięso, wędliny i inne przetwory.
Ryby i przetwory rybne	-	1) wszystkie ryby morskie i słodkowodne, owoce morza.
Jaja i potrawy z jaj i ich alternatywy	1) zamiennik jajka niskobiałkowy PKU.	1) jaja i potrawy z jaj.
Mleko i produkty mleczne oraz ich alternatywy	1) napoje roślinne wzbogacane w wapń, witaminę D i B12, np. napój sojowy, napój owsiany – o zawartości białka nie większej niż 1 g/100 ml; 2) przetwory roślinne stanowiące alternatywę dla produktów mlecznych, wzbogacane w wapń, witaminę D i B12, np. jogurty (o zawartości białka nie większej niż 1 g/100 ml) i sery wegańskie o niskiej zawartości białka.	1) mleko i jego przetwory.
Tłuszcze	1) masło; 2) miękka margaryna; 3) oleje roślinne, np.: rzepakowy, oliwa z oliwek; 4) śmietanka/śmietana.	1) tłuszcze zwierzęce, np.: smalec, słonina, lój; 2) twarde margaryny; 3) majonez; 4) tłuszcz kokosowy i palmowy; 5) frytura smaźnicza.
Desery	1) budyń niskobiałkowy PKU; 2) galaretka z agaru; 3) kisiel; 4) miód/cukier (w ograniczonych ilościach); 5) ciastka i inne słodycze niskobiałkowe PKU (nie częściej niż 3 razy w jadłospisie dekadowym).	1) galaretka (żelatyna); 2) ciastka, słodycze i inne wyroby tradycyjne; 3) czekolada i wyroby czekoladopodobne tradycyjne.
Napoje	1) woda; 2) napoje bez dodatku cukru lub z małą ilością cukru – do 5 g/250 ml (np. kawa zbożowa, herbaty, napary ziołowe i owocowe, kompoty, kakao niskobiałkowe); 3) soki warzywne bez dodatku soli; 4) soki owocowe (nie częściej niż 3 razy w jadłospisie dekadowym).	1) napoje gazowane; 2) napoje wysokosłodzone; 3) nektary owocowe; 4) wody smakowe z dodatkiem cukru; 5) mocne napary kawy i herbaty; 6) kakao; 7) napoje energetyzujące; 8) napoje alkoholowe.

Przyprawy	1) naturalne zioła i przyprawy np.: liść laurowy, ziele angielskie, koper zielony, kminek, tymianek, majeranek, bazylia, oregano, tymianek, lubczyk, rozmaryn, pieprz ziółowy, goździki, cynamon; 2) gotowe przyprawy warzywne; 3) keczup; 4) karagen, pektyna, guma guar, agar, guma arabska; 5) sól i cukier/miód (w ograniczonych ilościach).	1) kostki rosółowe i esencje bulionowe; 2) gotowe bazy do zup i sosów; 3) gotowe sosy sałatkowe i dressingi; 4) musztarda; 5) sos sojowy, przyprawa uniwersalna w płynie; 6) substancje słodzące, w tym aspartam.
-------------------------	---	---