

Nazwa diety	Dieta z ograniczeniem białka naturalnego – PKU (D13A)
Zastosowanie	1) dla pacjentów przebywających w szpitalach, wymagających diety specjalistycznej z istotnie ograniczoną podażą białka naturalnego, według wskazań lekarza (lub lekarza i dietetyka); 2) w fenylketonurii i innych wrodzonych zaburzeniach metabolizmu aminokwasów m.in. chorobie syropu klonowego, tyrozyinemii typu 1, homocystynurii.
Zalecenia dietetyczne	1) dieta z istotnym ograniczeniem białka naturalnego jest modyfikacją diety podstawowej; 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; 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.	
	Wartość energetyczna	Energia (En)/dobę 2000-2400 kcal Białko naturalne *Uwaga: do zbilansowania wartości energetycznej diety należy przyjąć, że białko całkowite stanowi 10% energii z diety, w tym 80% białka całkowitego stanowi białko z preparatu, który przyjmuje pacjent.
Wartość odżywcza		poniżej 12 g
	Tłuszcz ogółem	30-40%
	W tym nasycone kwasy tłuszczowe	Tak niskie, jak to jest możliwe do osiągnięcia w diecie zapewniającej właściwą wartość odżywczą
	Węglowodany ogółem	55–65 % En
	Błonnik	≥ 25 g/dobę
	Sód	≤ 2000 mg/dobę
Grupy środków spożywczych	Produkty rekomendowane	Produkty przeciwwskazane
Produkty zbożowe	1) mąki 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 mąki; 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 żółdziowa, 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 (w ograniczonych ilościach)	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, gigi, 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; 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).	1) owoce niedojrzałe; 2) owoce w syropach cukrowych; 3) owoce kandyzowane; 4) przetwory owocowe wysokosłodzone; 5) pozostałe owoce suszone; 6) owoce marynowane.
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	1) zamiennik jajka niskobiałkowy PKU.	1) jaja i potrawy z jaj.

Mleko i produkty mleczne	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, łój, podgarle, skóry z drobiu; 2) twarde margaryny; 3) majonez; 4) tłuszcz kokosowy i palmowy; 5) frytura smaźalnica.
Desery (w ograniczonych ilościach)	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, bazylija, oregano, tymianek, lubczyk, rozmaryn, pieprz ziołowy, 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 rosołowe 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.