

Dieta w w fenylketonurii.

Fenylketonuria jest chorobą metaboliczną, która polega na braku enzymu katalizującego przemianę jednego z aminokwasów (dostarczanego z pożywieniem) - fenylalaniny w inny aminokwas - tyrozynę.

Fenylalanina jest składnikiem większości białek roślinnych i zwierzęcych, uczestniczy w biosyntezie adrenaliny, melaniny, tyroksyny. Ma podłoże genetyczne.

Najważniejsze zasady diety

- Zapotrzebowanie na fenylalaninę jest ustalane indywidualnie dla każdego dziecka, oprócz wieku i masy ciała bowiem musi być brany pod uwagę poziom aminokwasu we krwi.
- Podstawą diety w fenylketonurii są preparaty oparte na hydrolizatach białkowych ubogich w fenylalaninę. Dzięki nim możliwe jest pokrycie zapotrzebowania organizmu na białko. W pierwszych miesiącach życia dziecka stosowanie diety jest proste. W jej skład wchodzi tylko gotowe preparaty oraz w niewielkich ilościach mleko matki (zawiera ono około 3 razy mniej fenylalaniny niż mleko krowie).
- Oprócz gotowych preparatów niskofenylalaninowych wprowadza się potrawy z naturalnych produktów spożywczych z małą zawartością fenylalaniny. Ułatwia to pokrycie zapotrzebowania na składniki odżywcze (często w diecie dzieci chorych na fenylketonurię spotyka się niedobory cynku, selenu, żelaza i wapnia) oraz polepsza samopoczucie dzięki wprowadzeniu nowych smaków i unikaniu jednorodności.
- Dieta przygotowana dla dziecka musi być ściśle wyliczona i ułożona przy udziale lekarza i dietetyka. Preparaty dietetyczne są dostosowane do określonego wieku i należy je zmieniać wraz ze wzrostem dziecka. Różnią się one między sobą składem. Niektóre z nich mogą stanowić jedyne źródło pożywienia, inne natomiast służą tylko do uzupełnienia stosowanej diety. Preparaty są dostępne we wszystkich aptekach. Nieco trudniej kupić produkty o obniżonej zawartości białka, takie jak: **pieczywo niskobiałkowe, mąka niskobiałkowa, skrobia pszenna i kukurydziana oraz wafle skrobiowe**. Produkty te urozmaicają dietę dziecka.
- Układając jadłospis, należy kontrolować zawartość fenylalaniny pochodzącej zarówno z preparatów, jak i produktów tak, aby jej ilość nie przekraczała dopuszczalnej dziennej podaży ustalonej indywidualnie dla dziecka. Jednocześnie należy dbać o to, aby pokryć zapotrzebowanie na energię i składniki odżywcze.
- **Jeżeli dieta jest ściśle przestrzegana, poziom fenylalaniny we krwi nie powinien przekraczać 6 mg/100 ml krwi.**
- Produkty spożywcze można podzielić na 3 grupy:
 1. **Produkty o wysokiej zawartości fenylalaniny**, które nie powinny być dzieciom w ogóle podawane. Należą do nich przede wszystkim produkty pochodzenia zwierzęcego o wysokiej zawartości białka, takie jak: **mięso i przetwory mięsne, ryby, jaja, drób, mleko i przetwory mleczne. Nie powinno się również podawać nasion roślin strączkowych, orzechów, czekolady i wyrobów z jej udziałem oraz produktów zbożowych, które nie zostały wytworzone z mąki niskobiałkowej.**

2. **Produkty o niewielkiej zawartości fenyloalaniny**, dozwolone w ograniczonych ilościach: **warzywa, ziemniaki, owoce, przetwory owocowe, ryż, produkty zbożowe z mąki o obniżonej zawartości białka, ryż, margaryna, masło.**
3. **Produkty dozwolone, nie zawierające w swoim składzie fenyloalaniny:** **oleje, cukier, miód, wody mineralne.**

<i>Przykładowe jadłospisy dla dziecka w wieku przedszkolnym</i>	
Zestaw I	Zestaw II
I śniadanie	I śniadanie
<ul style="list-style-type: none"> • Preparat dietetyczny, • Pieczywo niskobiałkowe z dżemem 	<ul style="list-style-type: none"> • Preparat dietetyczny, • Pieczywo niskobiałkowe miód
II śniadanie	II śniadanie
Banan	<ul style="list-style-type: none"> • Sałatka owocowa: brzoskwinia, mandarynki, banan
Obiad	Obiad
<ul style="list-style-type: none"> • Zupa jarzynowa, • Naleśniki z mąki, niskobiałkowej z warzywami, • Sok jabłkowy 	<ul style="list-style-type: none"> • Zupa pieczarkowa, • Leczo: cebula, papryka, pomidory, kabaczek, • Kisiel owocowy
Podwieczorek	Podwieczorek
<ul style="list-style-type: none"> • Preparat dietetyczny, • Wafle skrobiowe 	<ul style="list-style-type: none"> • Preparat dietetyczny, • Jabłko pieczone
Kolacja	Kolacja
<ul style="list-style-type: none"> • Preparat dietetyczny, • Łazanki z mąki, niskobiałkowej z kapustą, • Jabłko 	<ul style="list-style-type: none"> • Preparat dietetyczny, • Kotleciki ziemniaczane, • Gotowany kalafior z masłem

Produkt	Fenyloalanina (mg/100 g produktu)
Owoce	
Agrast	25

Ananas	19
Arbuz	22
Banan	45
Brzoskwinia	30
Czereśnie	21
Grejpfrut	14
Gruszka	43
Jabłko	12
Kiwi	41
Maliny	45
Mandarynki	25
Morele	24
Pomarańcze	25
Śliwki	25
Truskawki	24
Winogrona	13
Warzywa	
Brokuły	124
Brukselka	185
Burak	81
Cebula	62
Cykoria	97
Dynia	47
Kalafior	97

Kapusta	72
Marchew	35
Ogórek	23
Papryka	50
Pomidor	23
Por	134
Sałata	91
Seler	92
Szpinak	157
Ziemniaki	85
Tłuszcze	
Oleje	0
Margaryny	0-14
Masło extra	32
Masło śmietankowe	49
Cukier i przetwory	
Cukier	0
Karmelki	0
Miód	0
Produkty zbożowe	
Ryż	332
"Tabele wartości odżywczej produktów spożywczych", H. Kunachowicz i in., 1998).	

Opracowano na podstawie opracowań mgr. Magdaleny Makarewicz-Wujec i dr. n. med. Małgorzaty Kozłowskiej- Wojciechowskiej z Instytutu Żywności i Żywienia.