

Leczenie dietetyczne w fenyloketonurii (PKU)

Katarzyna Chyż
Instytut Matki i Dziecka

Warszawa | 1.12.2020 r.



Fundusze
Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



Rzeczpospolita
Polska



Instytut
Matki i Dziecka

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



edu-metgen.imid.med.pl

AGENDA

- 1 Cel stosowania diety w leczeniu dorosłych z PKU
- 2 Zasady diety w PKU
- 3 Zapotrzebowanie na energię i składniki odżywcze
(ze szczególnym uwzględnieniem zapotrzebowania na białko)
- 4 Indywidualna tolerancja fenyloalaniny
- 5 Kompozycja diety w PKU
- 6 Alternatywne metody terapii stosowane w leczeniu PKU



1.

Cel stosowania diety w leczeniu dorosłych z PKU

Uzyskanie i utrzymanie stężenia Phe we krwi w rekomendowanym, bezpiecznym zakresie, zapewniającym możliwie najlepsze funkcjonowanie chorych (fizyczne, psychiczne i neurologiczne), oraz prawidłowy rozwój potomstwa kobiet z PKU.



Fundusze Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



Rzeczpospolita
Polska



Instytut
Matki i Dziecka

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



edu-metgen.imid.med.pl

2.

Zasady diety w PKU

van Wegberg et al. *Orphanet Journal of Rare Diseases* (2017) 12:162
DOI 10.1186/s13023-017-0685-2

Orphanet Journal of
Rare Diseases

REVIEW

Open Access

The complete European guideline for the management of phenylketonuria: diagnosis and management

A. M. J. van Wegberg¹, A. MacDonald², K. Ahring³, A. Bélanger-Quintana⁴, J. Campistol⁹, F. Feillet¹⁰, M. Giżewska¹¹, S. C. Huijbregts¹², S. Keunen¹³, M. van Rijn¹, F. Trefz¹⁷, J. H. Walter¹⁸ and F. J. van Spronsen^{1*}

MacDonald et al. *Orphanet Journal of Rare Diseases* (2020) 15:171
<https://doi.org/10.1186/s13023-020-01391-y>

Orphanet Journal of
Rare Diseases

REVIEW

Open Access

PKU dietary handbook to accompany PKU guidelines

A. MacDonald¹, A. M. J. van Wegberg² , K. Ahring³, S. Beblo⁴, A. Bélanger-Quintana⁵, A. Burlina⁶, J. Campistol⁷, T. Coşkun⁸, F. Feillet⁹, M. Giżewska¹⁰, S. C. Huijbregts¹¹, V. Leuzzi¹², F. Maillot¹³, A. C. Muntau¹⁴, J. C. Rocha¹⁵, C. Romani¹⁶, F. Trefz¹⁷ and F. J. van Spronsen^{2*}



Fundusze
Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



Rzeczpospolita
Polska



Instytut
Matki i Dziecka

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



edu-metgen.imid.med.pl

2.

Zasady diety w PKU

I. Restrykcyjne ograniczenie spożycia białka naturalnego

Wyeliminowanie z diety m.in.: mięsa, ryb, mleka i jego przetworów, jaj, nasion roślin strączkowych, pieczywa i produktów mącznych, orzechów i nasion, czekolady oraz innych produktów będących źródłem dużych ilości białka naturalnego.

II. Przyjmowanie preparatu L-aminokwasowego pozbawionego Phe, jako alternatywnego źródła białka.

III. Spożywanie specjalnej żywności ubogobiałkowej (ang. low-protein).

IV. Spożywanie żywności naturalnej dostarczającej niewielkich ilości Phe (owoce, warzywa, ogólnodostępne produkty o niskiej zawartości białka) w ramach indywidualnej tolerancji fenyloalaniny.

V. Powinna być stosowana przez całe życie.

3.

Zapotrzebowanie na energię i składniki odżywcze

I. Energia - dieta normokaloryczna

- Odpowiednia podaż kcal ułatwia utrzymanie stężenia Phe we krwi w zakresie norm.
- Niedobór energii może prowadzić do wzrostu stężenia Phe we krwi (katabolizm).

II. Węglowodany, tłuszcze, witaminy i składniki mineralne

- Podaż wg norm dla zdrowej populacji.

Van Wegberg A.M.J., MacDonald A. Ahring K et al. The complete European guidelines: diagnosis and treatment. Orphanet J. Rare Dis.,2017;12,162



Fundusze Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



Rzeczpospolita
Polska



Instytut
Matki i Dziecka

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



edu-metgen.imid.med.pl

3.

Zapotrzebowanie na energię i składniki odżywcze

III. **Białko:** 140% zapotrzebowania dla zdrowej populacji (safe level of protein intake FAO/WHO/UNU + 40%)

1. Zwiększona podaż ma na celu kompensację:

- niższej wartości biologicznej białka naturalnego spożywanego w ramach indywidualnej tolerancji Phe.
- mniej efektywne wykorzystanie L-aminokwasów z preparatu PKU
- suboptymalnej podaży energii

2. Preparat PKU dostarcza 52-80% białka

Van Wegberg A.M.J., MacDonald A. Ahring K et al. The complete European guidelines: diagnosis and treatment. Orphanet J. Rare Dis.,2017;12,162



Fundusze Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



Rzeczpospolita
Polska



Instytut
Matki i Dziecka

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



edu-metgen.imid.med.pl

3.

Zapotrzebowanie na energię i składniki odżywcze

III. Białko cd.

3. Podaż białka w PKU oprócz zaleceń dla zdrowej populacji na poziomie bezpiecznego spożycia dla wieku, uwzględnia:

- dynamikę wzrostu (szczególnie u dzieci);
- należną masę ciała;
- spożycie białka naturalnego wynikające z indywidualnej tolerancji fenyloalaniny;
- stan fizjologiczny (wzrost zapotrzebowania w ciąży) oraz poziom aktywności fizycznej.

4. Preparat PKU należy spożywać w min. 3-4 porcjach/dzień wraz ze źródłami białka naturalnego i węglowodanów (w okresie okołopożytkowym) → zapewnienie optymalnego wykorzystania aminokwasów.

Van Wegberg A.M.J., MacDonald A. Ahring K et al. The complete European guidelines: diagnosis and treatment. Orphanet J. Rare Dis.,2017;12,162



Fundusze Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



Rzeczpospolita
Polska



Instytut
Matki i Dziecka

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



edu-metgen.imid.med.pl

Zalecana podaż białka u chorych na PKU wg różnych źródeł

Podaż białka (g/kg/m.c/dobę)					
Wiek	Stanowisko Polskiej Grupy Roboczej PKU (2006) ^a	Wiek	Zalecenia USA (2014) ^b	Wiek (lata)	European PKU Guidelines (2017) ^c
0 - 1 r.ż.	2,5 - 3,0	0 < 3 m.ż.	3,0-3,5	0,5	1,83
		3 < 6 m.ż.	3,0-3,5	1	1,59
		6 < 9 m.ż.	2,5-3,0	1,5	1,44
		9 < 12 m.ż.	2,5-3,0	2	1,35
1 - 4 r.ż.	1,8 - 2,5	1- 4 r.ż.	≥ 30 g /dobę	3	1,26
4 - 10 r.ż.	1,7 - 2,0	> 4 r.ż.	120-140 % RDA dla wieku	4 - 6	1,22
10 - 15 r.ż.	1,1 - 1,5			7 - 10	1,29
> 15 r.ż.	1,0 - 1,3			11 - 14	1,26 (M) 1,25 (F)
				15 - 18	1,22 (M) 1,17 (F)
				Dorośli	1,16
Kobiety ciężarne i karmiące					
I trymestr	1,1 - 1,2	I trymestr	≥ 70 g/dobę	I trymestr	≥ 70 g/dobę
II trymestr	1,2 - 1,3	II trymestr		II trymestr	
III trymestr	1,4 - 1,5	III trymestr		III trymestr	
Laktacja	b/d	Laktacja		Laktacja	+ 15 g/dobę w porównaniu z ciążą

- J. Żółkowska. Postępowanie dietetyczne w klasycznej postaci fenylketonurii, Standardy Medyczne 2014
- J. Vockley et.al.: Phenylalaninehydroxylase deficiency: diagnosis and management guideline, Genet Med,2014]
- Van Wegberg A.M.J., MacDonald A. Ahring K et al. The complete European guidelines: diagnosis and treatment. Orphanet J. Rare Dis.,2017;12,162



Does the protein intake in PKU patients adhere to the European PKU Guidelines?

Gomes M^{1, 2}, Almeida M F^{1, 3, 4}, Sousa Barbosa C^{1, 3},
Gama M I^{1, 2}, Peres M^{1, 2}, Pinto E^{1, 2}, MacDonald A⁵,
Rocha J C^{1, 3, 6}

¹Centro de Genetica Medica JM, CHUP, Porto, Portugal,

²Faculty of Food Sciences, UP, Porto, Portugal, ³Centro de Referencia DHM, CHUP, Porto, Portugal, ⁴UMIB, ICBAS - UP, Porto, Portugal, ⁵Birmingham Children's Hospital, Birmingham, United Kingdom, ⁶CINTESIS, Porto, Portugal

Background: Correct protein intake is critical in the nutritional management of PKU. We evaluated protein intake in PKU, one-year post publication of the European PKU Guidelines 2017 (EPG).

Methods: We studied 99 early treated PKU patients (46% females; 24 HPA, 48 mild PKU and 27 classical PKU), aged 19.3±8.2 y, who had an annual nutritional status evaluation (ANSE) in 2018. Most were on exclusive dietary treatment (n = 82), while n = 17 patients were on diet with BH4 therapy. Data on anthropometry and nutritional intake [total protein (TP, g/kg), natural protein (NP, g/kg), protein equivalent from PS (PE, g/kg)] was collected. TP adequacy (TPA) was calculated as a % of WHO (2007) safe levels of protein intake.

Results: were compared with recommendation #30 of the EPG (WHO+20% to compensate digestibility losses from L-amino acids and +20% to improve blood phenylalanine metabolic control effect).

Results: Median TPA [P25-P75] was 171% [146-203], with 79% [51-165] for NP and 84% [0-109] for PE from PS. Only 6 patients had a TPA < 100%: 1 child, 1 adolescent and 4 adults. The majority of patients (N = 77; 78%) had a TPA above 140% (43 paediatrics and 34 adults). A TPA of 100-120% was seen in n = 5 (1 child and 4 adults), while in n = 11 patients, it was 120-140% (4 children and 7 adults). Median NP intakes were 0.69 g/kg [0.43-1.4]; PE from PS was 0.7 g/kg [0-0.91]. Median [P25-P75] % NP of TP intake was 53% [31-100]. TPA was not significantly different with BH4 therapy compared with diet treatment only: 182% [155-206] vs. 168% [144-202]; p = 0.55, respectively.

Discussion: Our audit showed that 78% of PKU patients were above of EPG recommendation for TP intake. 7 of 22 patients below this recommendation were children. Our results underline that adequate protein should be prescribed and intake monitored in order to optimize outcome, especially in children and adolescents.



REVIEW

Open Access

PKU dietary handbook to accompany PKU guidelines



A. MacDonald¹, A. M. J. van Wegberg², K. Ahring³, S. Beblo⁴, A. Bélanger-Quintana⁵, A. Burlina⁶, J. Campistol⁷, T. Coşkun⁸, F. Feillet⁹, M. Giżewska¹⁰, S. C. Huijbregts¹¹, V. Leuzzi¹², F. Maillot¹³, A. C. Muntau¹⁴, J. C. Rocha¹⁵, C. Romani¹⁶, F. Trefz¹⁷ and F. J. van Spronsen^{2*}

Protein substitutes

The provision of an adequate dose of protein substitute, usually based on phenylalanine-free amino acids supplements, is essential to promote normal growth, prevent protein deficiency, provide a source of tyrosine, and help optimise blood phenylalanine control [1]. For people with classical PKU, the protein substitute is likely to supply at least 75% of daily nitrogen requirements.

The European PKU Guidelines recommend that the total protein intake should supply 40% more than the FAO/WHO/UNU safe levels of protein intake [1]. However, this amount is arbitrary and unconfirmed by research. As most of the available protein substitutes are derived completely from phenylalanine-free amino acid sources, it is recommended that a dose higher than the FAO/WHO/UNU is given. This extra amount compensates for the ineffective absorption of natural/intact protein (which is mainly plant based), poor utilisation of L-amino acids and sub-optimal energy intake [12, 13]. Body weight, age, growth and the prescribed amount of phenylalanine/natural protein are considered when determining the dose of protein substitute. If an individual with PKU is obese, the protein substitute requirement should be based on ideal body weight (although this is an arbitrary measure, it is probably the most practical).



4.

Indywidualna tolerancja fenyloalaniny

- Ilość fenyloalaniny (mg) spożytej z pożywieniem umożliwiającą utrzymanie stężeń tego aminokwasu we krwi w granicach uznawanych za bezpieczne, tj.:

120 - 360 $\mu\text{mol/L}$ (2 - 6 mg%)

0-12. r.ż., prekoncepcja i ciąża

120 - 600 $\mu\text{mol/L}$ (2 - 10 mg%)

> 12 r.ż.

- Ustalana na podstawie analizy stężeń Phe we krwi i zapisu diety z obliczoną ilością spożytej Phe przed pobraniem próbki krwi.
- Nie jest wartością stałą i może ulegać wahaniom przez całe życie → zalecana stymulacja tolerancji Phe gdy stężenia we krwi utrzymują się > 3 m-cy w granicach 2-4 mg/dL (<12 r.ż.) i 2-6 mg/dL (>12 r.ż.).

4.

Indywidualna tolerancja fenyloalaniny

- Zależy od:
 - postaci choroby (**p. klasyczna - ok. 200-500 mg/dobę, p. łagodna > 500 mg/dobę**)
 - procesów katabolizmu i anabolizmu
 - podaży energii
 - ilości i dobowej dystrybucji białka przyjmowanego z preparatami PKU
 - docelowego stężenia fenyloalaniny we krwi
- Pacjenci z tym samym genotypem mogą prezentować zupełnie różną indywidualną tolerancję fenyloalaniny (polimorfizm mutacji).
- Konsekwencje długotrwałej, niedostatecznej podaży Phe → ryzyko: anoreksji, apatii, aminoacydarii, łysienia, wysypki, spowolnienia wzrastania, w skrajnych przypadkach śmierci

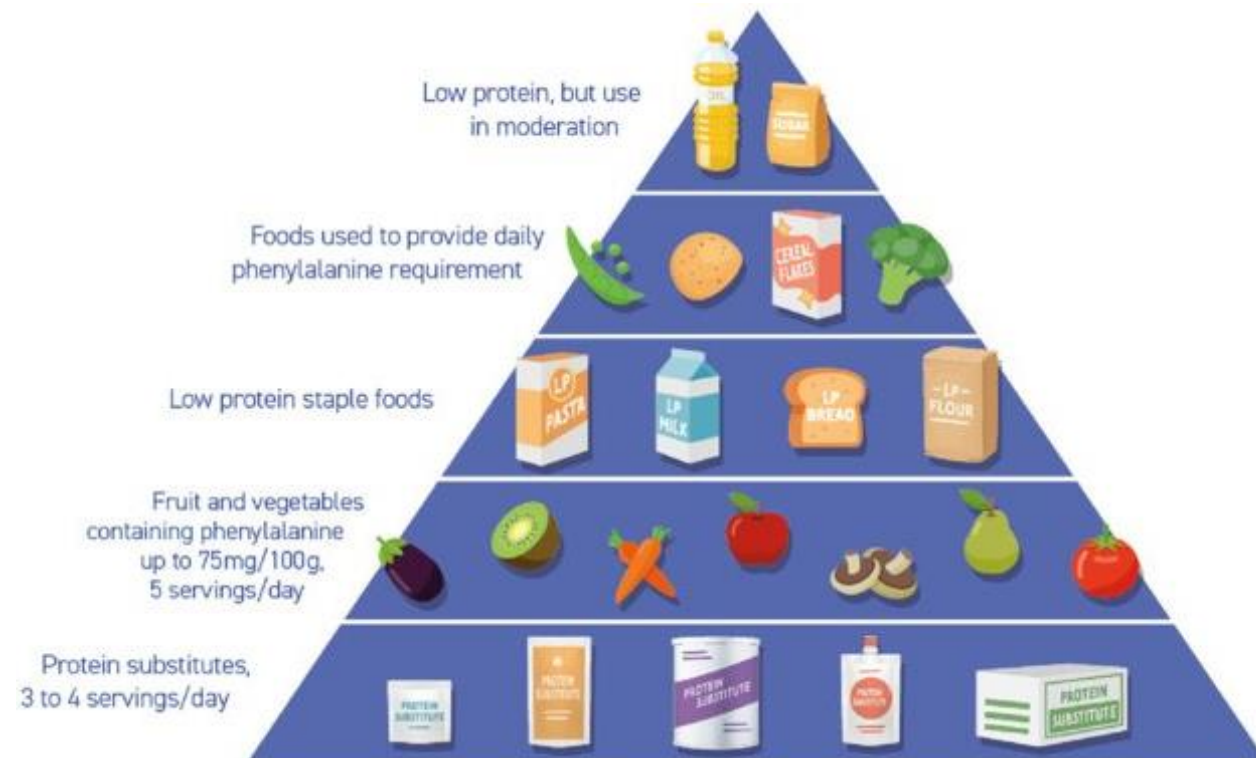
5. Kompozycja diety w PKU

Piramida zdrowego żywienia i aktywności fizycznej
IŻŻ 2016



<http://www.izz.waw.pl/zasady-prawidowego-zywienia>

Piramida żywienia w PKU
MacDonald et al. 2020



MacDonald et al. PKU dietary handbook to accompany PKU guidelines. Orphanet Journal of Rare Diseases (2020) 15:171



Fundusze Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



Rzeczpospolita Polska



Instytut Matki i Dziecka

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



edu-metgen.imid.med.pl

5.

Kompozycja diety w PKU - preparaty PKU

1. Mieszanina syntetycznych L-aminokwasów (pozbawiona lub zawierająca niewielką ilość fenylalaniny).
2. Odpowiednia dawka jest kluczowa dla utrzymania prawidłowej kontroli metabolicznej i zapobiegania niedoborom żywieniowym (wyjątek: konieczność suplementacji witaminy D3).
3. Zróżnicowane pod względem składu, wartości odżywczej, smaku i formy podania.
4. Specyficzny, często uznawany za nieprzyjemny smak i zapach.
5. Należy przyjmować w min. 3-4 porcjach rozłożonych równomiernie w ciągu dnia (przed, po lub w trakcie posiłku).
6. Możliwe efekty niepożądane: dolegliwości żołądkowo-jelitowe (ból brzucha, biegunki, zaparcia) ze względu na zwiększoną osmolalność

Formy użytkowe preparatów PKU

**Proszek do rozpuszczania
w wodzie/soku lub do
dodawania do żywności
(puszkach/porcjowane saszetki)**



**Płyn gotowy do spożycia
w saszetce lub kartoniku**



Tabletki



Preparaty PKU dla pacjentów powyżej 15 r.ż.

PREPARATY SKONCENTROWANE

Skład: L-aminokwasy, niewielka ilość węglowodanów i tłuszczów, witaminy i składniki mineralne

- Milupa PKU 3 Advanta
- Milupa PKU 3 (tabletki powlekane)
- PKU Lophlex (proszek; neutralny, pomarańczowy, owoce leśne)
- PKU express 15|20 (neutralny, pomarańczowy, cytrynowy, owoce tropikalne)

PREPARATY KOMPLETNE

Skład: L-aminokwasy, węglowodany, tłuszcze, witaminy i składniki mineralne

- Lophlex LQ (67,5 ml|125 ml; pomarańczowy, owoce cytrusowe, owoce tropikalne, owoce leśne)
- Easiphen (owoce leśne)
- XP Maxamum (pomarańczowy)
- Milupa PKU 2 shake choco/ truskawkowy
- Phenyl-free 2
- Phenyl-free 2 HP
- PKU cooler 10|15|20 (white/red/orange/yellow/purple)



5. Kompozycja diety w PKU - rodzaje produktów spożywczych



Fundusze Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



Rzeczpospolita
Polska



Instytut
Matki i Dziecka

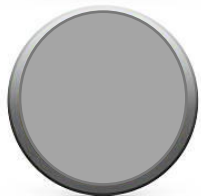
Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



edu-metgen.imid.med.pl

5.

Kompozycja diety w PKU – rodzaje produktów spożywczych



PRODUKTY ZAKAZANE:

- Mięso, drób, ryby, owoce morza i ich przetwory
- Mleko i przetwory mleczne
- Jaja
- Produkty zbożowe: płatki śniadaniowe, pieczywo, pieczywo cukiernicze, mąki, kasze, makarony
- Rośliny strączkowe (fasola, groch, bób, soczewica , ciecierzycy)
- Żelatyna
- Kakao, czekolada, lody mleczne
- Nasiona (orzechy, mak, sezam, słonecznik, dynia itp.)
- **Aspartam**

5.

Kompozycja diety w PKU – rodzaje produktów spo:

PRODUKTY DOZWOLONE W OGRANICZONYCH ILOŚCIACH:

- Warzywa (poza strączkowymi) i owoce (*simplified diet)
- Soki owocowe i warzywne
- Sorbety i lody wodne
- Grzyby (w tym drożdże piekarnicze)
- Ziemniaki
- Ogólnodostępna żywność ubogobiałkowa (≤ 1 g białka/100 g)**
- Roślinne alternatywy mleka (poza napojem sojowym).
- Roślinne zastępniki jogurtów i deserów mlecznych
- Słodczyce na bazie suszonych owoców
- Produkty garmażeryjne na bazie mąki PKU

** 1 g białka = 50 mg Phe



5.

Kompozycja diety w PKU – rodzaje produktów

PRODUKTY DOZWOLONE:

- Cukier, miód
- Dżem, konfitury
- Lizaki, cukierki pudrowe i landrynki
- Margaryny bezmleczne, oleje, oliwa, czysty smalec
- Herbata, kawa
- Woda
- Skrobia (ziemniaczana, kukurydziana, tapioka)
- Specjalna żywność ubogobiałkowa (z oznaczoną zawartością Phe)
- Wegańskie alternatywy sera na bazie tłuszczów roślinnych
- Słodocze i desery zagęszczane pektynami i agarem



ZAWARTOŚĆ PHE W 100g PRODUKTU

WARZYWA

Ogórek  23 mg PHE	Pomidor  23 mg PHE	Marchew  35 mg PHE	Kapusta pekińska  41 mg PHE	Papryka zielona  42 mg PHE	Dynia  47 mg PHE	Bakłażan  49 mg PHE	Rzodkiewka  49 mg PHE
Papryka czerwona  50 mg PHE	Cukinia  55 mg PHE	Cebula  62 mg PHE	Szczaw  66 mg PHE	Kapusta biała  72 mg PHE	Kalarepa  77 mg PHE	Kapusta czerwona  80 mg PHE	Burak  81 mg PHE
Ziemniak  85 mg PHE	Salata  91 mg PHE	Seler [korzeń]  92 mg PHE	Pietruszka [korzeń]  92 mg PHE	Kalańior  97 mg PHE	Pieczarka  107 mg PHE	Kukurydza [kolba]  108 mg PHE	Fasola szparagowa  123 mg PHE
Brokuł  124 mg PHE	Por  134 mg PHE	Szpinak  157 mg PHE	Brukselka  185 mg PHE	Jarmuż  190 mg PHE	Szczypiorek  253 mg PHE	Czosnek  270 mg PHE	Groszek zielony  330 mg PHE

OWOCE

Gujawa  3 mg PHE	Jabłko  12 mg PHE	Winogrono  13 mg PHE	Grejpfrut  14 mg PHE	Śliwka  18 mg PHE	Wiśnia  19 mg PHE	Ananas  19 mg PHE	Czereśnia  21 mg PHE
Mango  21 mg PHE	Papaja  21 mg PHE	Arbuz  22 mg PHE	Morela  24 mg PHE	Truskawka  24 mg PHE	Agrest  25 mg PHE	Porzeczka biała  25 mg PHE	Mandarynka  25 mg PHE
Nektaryna  26 mg PHE	Poziomka  27 mg PHE	Rabarbar  29 mg PHE	Porzeczka czerwona  29 mg PHE	Brzoskwinia  30 mg PHE	Melon  33 mg PHE	Porzeczka czarna  34 mg PHE	Cytryna  35 mg PHE
Pomarańcza  35 mg PHE	Kiwi  45 mg PHE	Gruszka  45 mg PHE	Jagoda czarna  45 mg PHE	Banan  45 mg PHE	Malina  45 mg PHE	Awokado  45 mg PHE	

Specjalistyczna żywność ubogobiałkowa



Fundusze Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



Rzeczpospolita
Polska



Instytut
Matki i Dziecka

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



edu-metgen.imid.med.pl

Dieta uproszczona w PKU (**simplified diet*)

- Zakłada brak negatywnego wpływu na kontrolę metaboliczną nielimitowanego spożycia owoców i warzyw $< 75\text{mg phe}/100\text{g}$.
- Spożycie pozostałych owoców i warzyw należy kontrolować.

Van Wegberg A.M.J., MacDonald A. Ahring K et al. The complete European guidelines: diagnosis and treatment. Orphanet J. Rare Dis.,2017;12,162



Fundusze Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



Rzeczpospolita
Polska



Instytut
Matki i Dziecka

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



edu-metgen.imid.med.pl

Alternatywne metody dietoterapii stosowane w leczeniu PKU

- **Glikomakropeptyd, GMP** – preparat wytwarzany z białek serwatkowych mleka krowiego, zawierający niewielką ilość Phe. Korzystniejszy smak i zapach, niż mieszanina L-aminokwasów.
- **LNAA** - mieszanina dużych neutralnych aminokwasów (Trp, Tyr, Val, Ile, Leu, Met, Thr, His), konkurujących z Phe o wchłanianie z jelit i przekraczanie bariery krew-mózg (↓ stęż. Phe we krwi i mózgu). Nieodpowiednie dla kobiet w ciąży i dzieci < 12 r.ż.
- **PKU Golike** - aminokwasy w formie mikrogranulek pokrytych otoczką, umożliwiającą powolne uwalnianie aminokwasów imitujące białko naturalne, oraz maskujące nieprzyjemny zapach, smak i posmak.
- **Tetrahydrobiopteryna, BH4** - kofaktor PAH; podanie u niektórych pacjentów zwiększa zdolność przemiany fenyloalaniny w tyrozynę, prowadząc do obniżenia stężenia Phe we krwi. Wrażliwość na BH4 pozwala na złagodzenie i rozszerzenie diety lub wprowadzenie diety zwykłej.
- **Pegvaliase (PALYNZIQ, Biomarin)** – enzymatyczna terapia zastępcza dla dorosłych (stężenia phe > 10 mg/dL); iniekcje 1 x dzień; częste efekty niepożądane zmniejszają się wraz z czasem stosowania; ryzyko niedoborów żywieniowych (trudności z akceptacją wcześniej zakazanych produktów wysokobiałkowych).





Dieta w leczeniu dorosłych z PKU - podsumowanie

1. Restrykcyjnie ogranicza podaż białka naturalnego.
2. Głównym źródłem białka jest mieszanina syntetycznych L-aminokwasów pozbawiona Phe (preparat PKU).
3. Dostarcza zwiększonej ilości białka oraz powinna realizować zapotrzebowanie na energię i pozostałe składniki odżywcze wg zaleceń dla zdrowej populacji.
4. Dobór smaku i formy preparatu PKU powinien uwzględniać preferencje organoleptyczne i styl życia pacjenta.
5. Należy dbać odpowiednie proporcje dozwolonych grup produktów spożywczych oraz o prawidłowe nawyki żywieniowe.
6. Powinna być stosowana przez całe życie.



katarzyna.chyz@imid.med.pl

Poradnia Chorób Metabolicznych
Instytut Matki i Dziecka w Warszawie
tel. 22 32 77 320



Fundusze Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



**Rzeczpospolita
Polska**



**Instytut
Matki i Dziecka**

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



edu-metgen.imid.med.pl