

### Dla osób:

- 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).*
- W fenyloketonurii i innych wrodzonych zaburzeniach metabolizmu aminokwasów, m.in. chorobie syropu klonowego, acydurii glutarowej typu 1, tyrozynemii typu 1, homocystynurii.

### Zalecenia żywieniowe:

- Dieta z istotnym ograniczeniem białka naturalnego jest modyfikacją diety podstawowej;
- 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 ekwiwalentu białka i/lub pozostałych składników pokarmowych według indywidualnych zaleceń lekarza i/lub dietetyka;
- 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);
- Dieta powinna być prawidłowo zbilansowana i urozmaicona pod kątem udziału grup produktów spożywczych, ze szczególnym uwzględnieniem produktów specjalistycznych niskobiałkowych PKU, warzyw i owoców, ziemniaków;
- Posiłki powinny być podawane 5 razy dziennie zgodnie z zaleceniami lekarza i/lub dietetyka; 3 posiłki główne - śniadanie, obiad i kolacja oraz posiłki uzupełniające - drugie śniadanie i/lub podwieczorek, podawane o tych samych porach;
- Dieta powinna być różnorodna i urozmaicona pod względem kolorystyki, konsystencji i strawności potraw oraz obróbki termicznej;
- Tłuszcze zwierzęce (np. smalec) powinny być ograniczone na rzecz tłuszczu roślinnego (np. olej rzepakowy, oliwa z oliwek, margaryny miękkie do smarowania pieczywa);
- Przynajmniej 1 posiłek w ciągu dnia powinien zawierać produkty bogate w kwasy tłuszczowe nienasycone;
- Należy ograniczyć w diecie sól;
- Należy ograniczyć w diecie cukier/miód dodany (według indywidualnych zaleceń lekarza i/lub dietetyka w niektórych sytuacjach dopuszczalne jest zwiększenie podaży);
- Wskazane jest ograniczenie produktów i potraw ciężkostrawnych i wzdymających;
- Należy zapewnić swobodny dostęp do wody pitnej; napoje należy przygotowywać bez dodatku cukru lub z małą ilością cukru - do 5 g/250 ml.

### Zalecane techniki kulinarne:

- Gotowanie, np. w wodzie, na parze;
- Duszenie;
- Pieczenie z niewielką ilością lub bez dodatku tłuszczu, np. w folii aluminiowej, w rękawach do pieczenia, pergaminie, naczyniach żaroodpornych;
- Potrawy smażone nie częściej niż 2 razy w ciągu 10 dni.

### Praktyczne wskazówki odnośnie sporządzania:

- Zupy, sosy oraz potrawy należy sporządzać z naturalnych składników, bez użycia koncentratów spożywczych, z wyłączeniem koncentratów z naturalnych składników;
- Ograniczyć cukier dodawany do napojów i potraw;
- Ograniczyć dodatek soli na rzecz ziół i naturalnych przypraw.

### Produkty zalecane:

Produkty zbożowe - mąki niskobiałkowe PKU, skrobia pszenna, ryżowa, ziemniaczana, kukurydziana, niskobiałkowe (pieczywo, płatki, makarony, ryż, potrawy mączne), suchary niskobiałkowe, tapioka, sago.

Warzywa i przetwory warzywne - warzywa świeże, mrożone, gotowane, duszone z niewielką ilością tłuszczu: dynia piżmowa, buraki czerwone, kapusta chińska, kapusta, marchew, kalafior, ogórek, seler, młoda fasolka szparagowa, por, sałata, cebula, pietruszka, korzeń, dynia zwykła, rzodkiewka, cukinia, pomidory, rzepa;

w ograniczonej ilości do 150 g: karczochy, rukola, szparagi, awokado, brokuły, brukselka, kukurydza, jarmuż, groszek zielony, pomidory, szpinak.

Ziemianki i bataty - 1 raz dziennie lub według indywidualnych zaleceń lekarza i/lub dietetyka.

Owoce i przetwory owocowe - owoce świeże i mrożone: jabłka, morele, banany, wiśnia, żurawina, daktyle, grejpfrut, winogrona, kiwi, cytryny, limonki, mango, melony, oliwki, pomarańcze, papaja, brzoskwinia, gruszki, ananas, śliwki, rodzynki, granat. Owoce suszone: jabłka, morele, żurawina, gruszki, śliwki. Dżemy owocowe nisko słodzone, sorbety, przeciery i musy owocowe z niską zawartością lub bez dodatku cukru.

Jaja i potrawy z jaj - zamienniki jaj niskobiałkowe PKU.

Mleko i przetwory mleczne - napoje roślinne wzbogacane w wapń, witaminę D i B<sub>12</sub>, np. napój sojowy, napój owsiany - o zawartości białka nie większej niż 1 g/100 ml, przetwory roślinne stanowiące alternatywę dla produktów mlecznych, wzbogacane w wapń, witaminę D i B<sub>12</sub>, np. jogurty (o zawartości białka nie większej niż 1 g/100 ml) i sery wegańskie o niskiej zawartości białka.

Tłuszcze – masło, miękka margaryna, oleje roślinne, np.: rzepakowy, oliwa z oliwek, śmietanka/śmietana.

Desery - budyń niskobiałkowy PKU, galaretka z agaru, kisiel, miód/cukier (w ograniczonych ilościach), ciastka i inne słodyczne niskobiałkowe PKU (nie częściej niż 3 razy w ciągu 10 dni).

Napoje - 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, soki warzywne bez dodatku soli, soki owocowe (nie częściej niż 3 razy w ciągu 10 dni)).

Przyprawy - naturalne zioła i przyprawy, np.: liść laurowy, ziele angielskie, koper zielony, kminek, tymianek, majeranek, bazylija, oregano, tymianek, lubczyk, rozmaryn, pieprz ziołowy, goździki, cynamon, gotowe przyprawy warzywne, keczup, karagen, pektyna, guma guar, agar, guma arabska, sól i cukier/miód (w ograniczonych ilościach).

#### **Produkty przeciwwskazane:**

Produkty zbożowe – tradycyjne: mąki, pieczywo, pieczywo cukiernicze i półcukiernicze, kasze, płatki.

Warzywa i przetwory warzywne - warzywa smażone lub przyrządzone z dużą ilością tłuszczu.

Ziemniaki, bataty - ziemniaki smażone (frytki talarki).

Owoce - owoce niedojrzałe, w syropach cukrowych, kandyzowane, przetwory owocowe wysokosłodzone, pozostałe owoce suszone, owoce marynowane.

Nasiona roślin strączkowych - wszystkie nasiona.

Nasiona, pestki, orzechy - orzechy/pestki/nasiona i ich przetwory, wiórki kokosowe.

Mięso i przetwory mięsne - mięso, wędliny i inne przetwory.

Ryby i przetwory rybne - wszystkie ryby morskie, słodkowodne, owoce morza.

Jaja i przetwory z jaj i ich alternatywy - jaja i potrawy z jaj.

Mleko i produkty mleczne - mleko i jego przetwory.

Tłuszcze - zwierzęce, np.: smalec, słonina, łój, twarde margaryny, majonez, tłuszcz kokosowy i palmowy, frytura smaźalnicza.

Desery - galaretka (żelatyna), ciastka, słodyczne i inne wyroby tradycyjne, czekolada i wyroby czekoladopodobne tradycyjne.

Napoje - gazowane, wysokosłodzone, nektary owocowe, wody smakowe z dodatkiem cukru, mocne napary kawy i herbaty, kakao, napoje energetyzujące, napoje alkoholowe.

Przyprawy - kostki rosółowe i esencje bulionowe, gotowe bazy do zup i sosów, sosy sałatkowe i dressingi, musztarda, sos sojowy, przyprawa uniwersalna w płynie, substancje słodzące - w tym aspartam.