

Fenylketonurie

PKU

Fenylketonurie (PKU) – hyperfenylalaninémie typ I

- Výskyt 1:10 000
- Porucha aktivity **fenylalaninhydroxylázy (PAH)** v játrech - blokuje přeměnu fenylalaninu → tyrosin => hromadění fenylalaninu a jeho metabolitů v krvi, ↓c tyrosinu
- Dg.
 - 4-6.den po narození krev z patičky – každý novorozenec
- Léčba
 - Celoživotní dieta – nízkofenylalaninová výživa se ↓ příjmem B (o 80%)
 - Individuální omezení
 - Tolerance fenylalaninu 12 – 24 mg/kg
 - Suplementace AMK bez fenylalaninu + ionty + stopové prvky + vitaminy
- Prognóza
 - Včas dg. – dobrá
 - Pozdě dg. a bez diety - psychomotorická retardace, oligofrenie, epilepsie, ekzémy, zápach moči a potu po myšince, riziko poškození plodu v těhotenství s růst. Retardací a mikrocefalií a VV srdce

Obsah fenylalaninu v potravinách

Druh potraviny	Obsah Phe mg/100 g potraviny	Druh potraviny	Obsah Phe mg/100 g potraviny
maso vepřové průměr	604	chléb	450
maso hovězí průměr	853	brambory nové	88
kuře	795	brambory X.-XII.	123
filé	610	brambory I.-III.	145
mléko	145	brambory k jaru	172
jogurt	251	květák	77
sýr Eidam	1445	mrkev	35
vejce	702	petržel	154
máslo	34	celer	78
mouka polohrubá	520	čočka	1177
rýže	350	jablko	15
těstoviny	680	banán	55
pečivo	340	pomeranč	50

Vhodné a nevhodné potraviny pro PKU

- Zakázané potraviny

Maso, masné výrobky, vejce, mléko a mléčné výrobky, pečivo, cukrovinky (čokoláda a žel. bomb.), ořechy, mák, sušené ovoce, obiloviny, luštěniny, nápoje (light, slazené aspartamem)

- Potraviny vhodné v omezeném množství

Brambory a bramborové výrobky, rýže, ovoce, zelenina, kečup, hořčice, majonéza

- Potraviny vhodné, lze podávat bez omezení

Čukr a cukrovinky (med, džemy, ovocné želé, fondán, tvrdé kyselé bonbóny, ovocné lipo), tuky, nízkobíl. pečivo (tmavý i světlý chléb PKU, křehký chléb Protam, sladké pečivo - ovocný chlebiček, linecké pečivo, sladké keksy, medovničky), kompoty, zeleninový bujón, obiloviny (těstoviny PKU (polévkové nudle, hvězdičky, mušle, kolínka, fleky), mouka Apromix, Vitaprotam, na zahuštění - Maizena, Solamyl, pudinkový prášek

Příklady potravin pro nízkobílkovinnou dietu

Název výrobku	*Obsah bílkovin	**Obsah Fenylalanin(Phe)
Apromix 1 kg - pečivová směs	0,4	16
Vitaprotam 500g - směs na pečení chleba a pečiva	0,3	22
Těstoviny 250g - kolínka, vl. nudle, fleky, vřetena, mušle	0,4	20
Špagety, závitky Aprocel 250g	0,4	15
Rýže Aproten 500g	0,6	40
Křehký chléb Protam 60g	0,9	28
Lp Flakes lupínky 340g	0,5	20
Lp Drink nápoj 400g - plnohodnotná náhrada mléka	0,5	20
Chléb čerstvý 650g	0,2	20
Pečivo bulky 4x 40g	0,4	20
Medovníčky 200g	0,3	27
Piškoty 100g	0,2	4