

Tytuł: Postępowanie dietetyczne w klasycznej postaci fenyloketonurii / Dietetic treatment in classical phenylketonuria

Słowa kluczowe: DIETA NISKOFENYLOALANINOWA HYDROKSYLAZA FENYLOALANINY FENYLOKETONURIA

Keywords: LOW-PHENYLALANIN DIET PHENYLALANIN HYDROXYLASE PHENYLKETONURIA

Autorzy:

Joanna Źółkowska - Poradnia Chorób Metabolicznych, Klinika Pediatrii, Instytut Matki i Dziecka, Warszawa

Streszczenie:

Fenyloketonuria (PKU) jest wrodzonym schorzeniem metabolicznym występującym w Polsce z częstością 1:8000 żywych urodzeń. Jest to choroba dietozależna. Żywienie pacjentów z PKU dostosowane do ich wydolności metabolicznej decyduje o prawidłowym rozwoju psychomotorycznym. „Złotym standardem” leczenia klasycznej postaci PKU pozostaje dieta niskofenyloalaninowa. W artykule przedstawiono zalecenia dotyczące terapii dietetycznej pacjentów z klasyczną postacią PKU.

Abstract:

Phenylketonuria (PKU) is the most common error of amino acid metabolism in Poland with an incidence 1 in 8000 live births. The nutrition of patients with PKU adapted to metabolic condition, determines the proper psychomotor development. The “golden standard” treatment for phenylketonuria is a low phenylalanin diet. The purpose of this review is to provide clinicians with current updated information about dietetic treatment of PKU patients and the importance of intense expert dietary counseling.