

ARTYKUŁ ORYGINALNY
ORIGINAL PAPER

Porównanie diety w fenylketonurii i jej kosztów z dietą tradycyjną na podstawie modelowych jadłospisów dobowych

Comparison of diet in phenylketonuria and its costs with a traditional diet, based on 24-hour model meal plans

Katarzyna Chyż¹, Kamil K. Hozyasz²

¹Poradnia Chorób Metabolicznych, Instytut Matki i Dziecka w Warszawie, Polska

²Klinika Pediatrii, Instytut Matki i Dziecka w Warszawie, Polska

STRESZCZENIE

Wstęp: Dieta niskofenylalaninowa oparta na pozbawionym fenylalaniny preparacie aminokwasowym oraz specjalistycznej żywności niskobiałkowej z ograniczoną zawartością fenylalaniny stanowi główną metodę leczenia klasycznej postaci fenylketonurii (*phenylketonuria* – PKU). Wysokie koszty diety są jednym z najczęstszych codziennych problemów zgłaszanych przez chorych na PKU i ich opiekunów.

Cel pracy: Celem pracy było porównanie modelowych dobowych jadłospisów i ich kosztów u dzieci chorych na PKU, na różnych etapach rozwoju, z dietą rówieśników bez żadnych restrykcji żywieniowych.

Materiał i metody: Do analizy kosztów wykorzystano modelowe jadłospisy, przy czym wyzwaniem stanowiło stworzenie podobnych typów posiłków dla dzieci zdrowych i chorych na PKU ze względu na ograniczenia narzucane przez chorobę.

Wyniki: Jadłospisy dla dzieci chorych na PKU wykorzystujące specjalistyczną żywność niskobiałkową były średnio droższe o 41,49% od menu dla dzieci na tradycyjnej zbilansowanej diecie. Najmniejszą procentową różnicę kosztów wykazały jadłospisy dla 17-letniego dziecka, a największą dla 10-latki, wyniosły one odpowiednio 30,05% i 51,57%. Różnica kosztów jadłospisów dla 3-latka wyniosła 42,85%. Wyniki przeprowadzonej analizy sugerują, że przestrzeganie założeń diety w PKU w celu utrzymania prawidłowych stężeń fenylalaniny we krwi wiąże się z odczuwalnym obciążeniem finansowym dla pacjentów i ich opiekunów.

Wnioski: Konieczne jest dokonanie pogłębionej analizy kosztów strategii terapeutycznej stosowanej w PKU i możliwości refundacji żywności niskobiałkowej.

SŁOWA KLUCZOWE

dieta w fenylketonurii, PKU, dieta, koszty, trudności, refundacja kosztów.

ABSTRACT

Introduction: A phenylalanine-restricted diet based on phenylalanine-free amino acid supplement and special low-protein food products with limited phenylalanine (Phe) content is the main treatment method in classical phenylketonuria (PKU). High diet costs are one of the common daily difficulties reported by patients and their caregivers.

ADRES DO KORESPONDENCJI:

Katarzyna Chyż, Poradnia Chorób Metabolicznych, ul. Kasprzaka 17a, 01-211 Warszawa, Polska,

tel. +48 22 327 73 20, e-mail: katarzyna.chyz@imid.med.pl

Aim of the study: The aim of this study was to compare 24-hour model meal plans and their costs, considering PKU children at different stages of development, with restriction-free diets of their peers.

Material and methods: Model meal plans were used for cost analysis; however, the disease-imposed constraints made the task of creating similar types of menus very challenging.

Results: Meal plans for PKU children, which included specialised low-protein foods, were on average 41.49% more expensive than a traditional balanced diet for healthy children. The lowest cost difference was found in the menu for a 17-year-old child and the highest in the meal plan for a 10-year-old girl – 30.05% and 51.57%, respectively. The difference in the cost of the diet for a three-year-old was 42.85%. Results of the analysis demonstrate that following PKU dietary recommendations in order to maintain blood Phe concentration at the appropriate level generates a noticeable financial burden for patients and their caregivers.

Conclusions: It is necessary to undertake an in-depth analysis of the costs of the therapeutic strategy used in PKU and consider the possibility of reimbursement of low-protein foods.

KEY WORDS:

diet in phenylketonuria, PKU, diet, costs, difficulties, reimbursement.

One of the means of helping parents is to provide them the food lists and special recipes that have been devised for low-phenylalanine diets

Willard R. Centerwall (1924–2005)

Phenylketonuria; an inherited metabolic disorder associated with mental retardation

U.S. Department of Health, Education and Welfare, 1961

WSTĘP

Fenyloketonuria (*phenylketonuria* – PKU) jest najczęściej występującym wrodzonym defektem metabolizmu aminokwasowo-białkowego, dziedzicznym w sposób autosomalny recesywny. U jej podłoża leży nieprawidłowe działanie enzymu wątrobowego – hydroksylazy fenyloalaninowej (*phenylalanine hydroxylase* – PAH), skutkujące brakiem przekształcania aminokwasu fenyloalaniny (Phe) do tyrozyny. Niedostateczna aktywność PAH prowadzi do wzrostu stężenia Phe we krwi obwodowej i w płynach ustrojowych, powodując stopniowe i nieodwracalne uszkodzenie ośrodkowego układu nerwowego oraz trwałe upośledzenie umysłowe [1–4].

Częstość występowania PKU wykazuje istotną zmienność populacyjną. Szacuje się, że w Europie wynosi średnio 1 : 10 000 urodzeń, przy czym jest wyższa w Irlandii i Turcji oraz bardzo mała w Finlandii [2, 3]. W populacji polskiej szacuje się ją na 1 : 7000–1 : 8000 urodzeń [5]. Rozpoznanie choroby dokonuje się obecnie na podstawie badania przesiewowego noworodków [4, 6, 7], przeprowadzanego obowiązkowo na obszarze całej Polski od 1994 r. [6]. Umożliwia ono zdiagnozowanie PKU przed wystąpieniem objawów uchwytanych w badaniu lekarskim. U osób zdrowych stężenie Phe we krwi mieści się w granicach 50–110 $\mu\text{mol/l}$ (0,83–1,83 mg/dl). Tradycyjnie stosowana klasyfikacja dzieli postaci choroby na podstawie stężeń Phe we krwi chorego przed wprowadzeniem leczenia. Gdy wartości wynoszą 120–600 $\mu\text{mol/l}$ (2–6 mg/dl), rozpoznaje się łagodną hiperfenyloalaninemię, 600–1200 $\mu\text{mol/l}$ (10–20 mg/dl) łagodną PKU, a > 1200 $\mu\text{mol/l}$ (> 20 mg/dl) klasyczną fenyloketonurię [3].

Dieta ograniczająca podaż Phe jest podstawą postępowania terapeutycznego w PKU i wiąże się z koniecznością

wykluczenia z jadłospisu całych grup produktów, takich jak mięso, ryby, nabiał, nasiona roślin strączkowych czy produkty zbożowe, będących w diecie tradycyjnej źródłem białka [2, 8, 9]. Ścisła kontrola podaży Phe z pozostałymi produktami spożywczymi oznacza stosowanie przez całe życie specjalistycznej diety eliminacyjnej, wykorzystującej pozbawione Phe preparaty białkozastępcze [10, 11] (nazywane w skrócie „preparatami”) oraz niskobiałkowe odpowiedniki tradycyjnej żywności, takie jak pieczywo, makaron czy zastępnik ryżu o ograniczonej zawartości Phe [12–14]. Preparaty stosowane w PKU dzieli się na kompletne i skoncentrowane. Do pierwszych zalicza się pozbawione Phe mieszaniny syntetycznych L-aminokwasów zawierające węglowodany, tłuszcze, witaminy, składniki mineralne i pierwiastki śladowe. Preparaty należące do drugiej grupy odróżnia natomiast brak tłuszczu w składzie [15]. Specjalistyczna żywność niskobiałkowa dla chorych z PKU jest alternatywą dla spożywania niedozwolonych produktów, stanowi źródło energii i zapewnia sytość [13]. Żywność niskobiałkowa powinna zawierać nie więcej niż 50 mg Phe na 100 g (równoważnik 1 g białka na 100 g) suchej masy. Opublikowane na początku 2017 r. najnowsze europejskie standardy diagnozy i leczenia PKU pozwalają na Nielimitowane spożycie owoców i warzyw (oprócz ziemniaków) zawierających do 75 mg Phe w 100 g produktu [1].

Dieta w PKU ma na celu utrzymanie stężenia Phe we krwi w wartościach rekomendowanych, które w wieku 0–12 lat wynoszą 120–360 $\mu\text{mol/l}$ (2–6 mg/dl), powyżej 12. roku życia 120–600 $\mu\text{mol/l}$ (2–10 mg/dl), a dla kobiet planujących ciążę i ciężarnych 120–360 $\mu\text{mol/l}$ (2–6 mg/dl) [1], oraz zapewnienie podaży energii i składników odżywczych umożliwiających wzrost i profilaktykę niedoborów [7, 16]. Dieta chorego na PKU jest uzależniona od:

- indywidualnej tolerancji Phe ustalonej na podstawie monitoringu spożywanej żywności i pomiarów stężenia Phe we krwi,
- wieku,
- masy ciała,
- stanu fizjologicznego.

Preparaty białkozastępcze powinny stanowić źródło ok. 80% zalecanej dobowej podaży białka [10]. W celu zapewnienia optymalnego wykorzystania aminokwasów i minimalizacji wahań Phe we krwi należy je spożywać w co najmniej trzech porcjach w ciągu doby [7, 15, 17].

W Polsce, podobnie jak w większości krajów europejskich, pozbawione Phe preparaty są dostępne na receptę za stałą, niską opłatą ryczałtową [18]. W niektórych krajach (Wielka Brytania, Włochy, Belgia, Dania) refundacji całościowej lub częściowej podlega także specjalistyczna żywność niskobiałkowa. W Polsce taka żywność jest pełnopłatna [11]. Przegląd piśmiennictwa wskazuje, że obok znacząco większego nakładu czasu na przygotowanie posiłków odpowiadających założeniom postępowania terapeutycznego w PKU, chorzy i ich bliscy ponoszą dodatkowe wydatki związane z koniecznością zaopatrzenia w żywność niskobiałkową [2, 11, 19–23]. W dobie sklepów internetowych zagadnienie dostępu do specjalistycznej żywności przestaje być aktualne [23], niemniej koszt diety w PKU pozostaje jednym z częstszych problemów zgłaszanych przez chorych i ich opiekunów.

CEL PRACY

Celem pracy było porównanie modelowych jadłospisów dobowych i ich kosztów u dzieci chorych na PKU w wieku przedszkolnym, wczesnoszkolnym i nastoletnim z dietą rówieśników bez restrykcji żywieniowych.

MATERIAŁ I METODY

Na potrzeby pracy stworzono zestawienie modelowych jadłospisów dobowych dla dzieci zdrowych i chorych na PKU w wieku 3, 10 i 17 lat. Menu dzieci chorych uwzględniało spożycie preparatu białkozastępczego, a pod względem rodzaju posiłków było możliwie najbliższe posiłkom zdrowych rówieśników. Dokonany wybór wieku miał na celu uwzględnienie odmiennych potrzeb żywieniowych związanych z różnymi fazami rozwoju. Ilość wykorzystanych produktów spożywczych podano w gramach.

Za punkt wyjścia do opracowania jadłospisów przyjęto ustalenie ich pułapu energetycznego. Dieta w PKU jest normokaloryczna [15], w związku z czym zarówno dla dzieci zdrowych, jak i chorych przyjęto zalecaną podaż energii odpowiadającą potrzebom dziecka zdrowego znajdującego się na 50. centyli masy ciała dla płci i wieku, zgodnie z którymi masa 3-letniego dziecka wynosi 15 kg, 10-letniej dziewczynki 33 kg i 17-letniego chłopca 67 kg [24]. Energetyczność jadłospisów spełniała założenia znowelizowanych *Norm Żywienia dla Populacji Pol-*

skiej opracowanych przez Instytut Żywności i Żywienia, uwzględniających płeć, wiek i stopień aktywności fizycznej [25]. Według nich zalecana dobowa energetyczność diety dziecka w wieku 1–3 lat o umiarkowanej aktywności fizycznej wynosi 1000 kcal, natomiast dzieci w wieku 4–6 lat 1400 kcal i jest jednakowa dla obu płci. Na potrzeby powyższej analizy dla 3-latka przyjęto energetyczność diety na poziomie 1200 kcal. Kaloryczność menu dla 10-letniej dziewczynki o umiarkowanym stopniu aktywności fizycznej powinna wynosić 2100 kcal, a dla i 17-letniego chłopca o niskiej aktywności fizycznej 2900 kcal. Ponadto jadłospisy dzieci zdrowych układano z uwzględnieniem zaleceń procentowego udziału energii z białka, tłuszczu i węglowodanów w ciągu dnia [25]. Za najniższy dopuszczalny procentowy udział energii z białka przy planowaniu diety przyjmuje się 5% i nie powinien być on wyższy niż 15% dla wszystkich grup wiekowych. Tłuszcz powinien dostarczać 30–35% energii w diecie 3-letniego dziecka i 20–35% w diecie 10-latka i 17-latka. Według powyższych rekomendacji węglowodany są źródłem 50–70% energii dla wszystkich trzech grup wiekowych.

Przy planowaniu posiłków dla dzieci zdrowych przyjęto zalecenia szacunkowego udziału poszczególnych grup produktów spożywczych w dobowym planie żywieniowym zobrazowane przez talerz zdrowego żywienia (*Healthy Eating Plate*) opracowany w 2011 r. przez Harvard Medical School of Public Health [26] oraz Piramidę Zdrowego Żywienia i Aktywności Fizycznej opublikowaną przez Instytut Żywności i Żywienia w 2016 r. [27]. Wskazówek dotyczących dobowego jakościowego i ilościowego spożycia poszczególnych grup produktów spożywczych przez chorych na PKU dostarcza jedynie opublikowany w 2001 r. protokół postępowania żywieniowego w PKU (*Nutrition Support Protocol. Protocol 1 – phenylketonuria*) [28]. W związku z powyższym przy układaniu jadłospisów dla dzieci chorych na PKU kierowano się głównie kluczowymi parametrami diety, tj. podażą białka, Phe i energii.

Występują znaczące rozbieżności w zalecanej dobowej podaży białka w PKU [13, 29]. Na potrzeby analizy przyjęto zalecenia zaakceptowane przez Polską Grupę Roboczą Fenylketonurii, opracowane w 2006 r. w Instytucie Matki i Dziecka [15]. W związku z publikacją na początku 2017 r. *Key European guidelines for diagnosis and management of patients with phenylketonuria* wskazujących, że dobowy podaż białka u chorych na PKU powinna stanowić 140% ustalonego przez WHO bezpiecznego poziomu spożycia (*safe level*) dla płci i wieku [1] w Polskiej Grupie Roboczej Fenylketonurii trwa dyskusją na temat zmiany krajowych zaleceń. Rekomendacje dobowego spożycia Phe przyjęto za Acostą [7]. Wyjściowe zalecenia podaży Phe, białka i energii dla pacjentów z PKU przedstawiono w tabeli 1. Dołożono starań, by zaproponowane posiłki były urozmaicone i proste w przygotowaniu oraz jak najmniej odbiegały od zasad zdrowego żywienia.

TABELA 1. Zalecana podaż białka, fenyloalaniny (Phe) i energii dla dzieci w wieku 3, 10 i 17 lat chorych na fenyloketonurię

Wiek	Zalecana dobowa podaż		
	Białko (g/kg m.c.) [15]	Phe (mg) [7]	Energia (kcal) [25]
dziecko, 3 lata	1,8–2,5	200–320	1200
dziewczynka, 10 lat	1,7–2,0	220–500	2100
chłopiec, 17 lat	1,0–1,3	220–1000	2900

Założenia racjonalnej diety na wszystkich etapach rozwoju nie zakładają spożycia słodczy, jednak w celu odzwierciedlenia rzeczywistych kosztów zarówno konwencjonalnej diety, jak i diety w PKU w porównaniach uwzględniono codzienne spożycie niewielkich ilości produktów z tej grupy.

W analizie kosztów jadłospisów wykorzystano ceny wybranych produktów spożywczych zebrane w maju 2017 r. i zestawione w arkuszach kalkulacyjnych programu Excel. W celu obliczenia kosztów konwencjonalnej żywności wykorzystano uśrednione ceny detaliczne identycznych markowych produktów lub odpowiedników produktów bez marki i sprzedawanych luzem z trzech supermarketów (Tesco, Auchan i E. Leclerc), oferujących sprzedaż on-line i dostawę na terenie Warszawy. Kryterium wyboru konkretnego produktu stanowiła jego dostępność w ofercie zakupów internetowych przynajmniej dwóch z wymienionych supermarketów. W przypadku produktów o różnej masie zastosowano przelicznik ceny dla uśrednionej wagi. W przypadku specjalistycznej żywności niskobiałkowej, niedostępnej w wyżej wymienionych supermarketach, średnią cenę produktów pozyskano z oferty przynajmniej dwóch z siedmiu wstępnie wytypowanych sklepów prowadzących sprzedaż on-line (pkusklep.pl, rybdex.pl, bezgluten.pl, balviten.pl, glutenex.pl, doz.pl, evergreen.pl). Jeden z wykorzystanych produktów niskobiałkowych – zastępnik napoju jogurtowego o smaku truskawkowym marki Taranis – był dostępny w ofercie tylko jednego z nich i obowiązującą w nim cenę wprowadzono do zestawienia. Dla wszystkich produktów uwzględniono ceny regularne, a nie promocyjne, nawet jeśli takie były dostępne, oraz pominięto koszty dostawy.

Informację o preparatach stosowanych w Polsce w PKU oraz koszcie ich zakupu dla chorych zaczerpnięto z *Wykazu refundowanych leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych na dzień 1 maja 2017 r.* [18].

Do obliczenia wartości odżywczej jadłospisów konwencjonalnych wykorzystano program IŻŻ Dietetyk [30]. Obliczenia zawartości Phe, białka i energetyczności jadłospisów stosowanych w PKU przeprowadzono na kalkulatorze dostępnym na stronie internetowej pkuconnect.pl.

WYNIKI

Wykorzystane do analizy modelowe jadłospisy (tab. 2–4) dla dzieci zdrowych i chorych na PKU pokazują, że zaplanowanie podobnych typów posiłków ze względu na ograniczenia narzucane przez chorobę stanowi wyzwanie.

Wartość energetyczna jadłospisów dla dzieci bez restrykcji żywieniowych i chorych na PKU wyniosła odpowiednio dla trzylatka: 1210 i 1236 kcal (założenie 1200 kcal); dla dziesięcioletki 2070 i 2044 kcal (założenie 2100 kcal); dla siedemnastolatka 2857 i 2838 kcal (założenie 2900 kcal). Podaż białka, Phe i energii w jadłospisach dzieci chorych na PKU przedstawiono w tabeli 5.

Przeprowadzona analiza kosztów modelowych jadłospisów dobowych wykazała istotną różnicę w wydatkach na posiłki dzieci chorych na PKU w porównaniu z tradycyjną dietą zdrowych rówieśników niezależnie od wieku, co ilustruje tabela 6. Najmniejsza procentowa różnica kosztów wystąpiła pomiędzy jadłospisami dla 17-letniego dziecka, a najwyższa dotyczyła kosztu dobowych posiłków dziecka w wieku 10 lat. Koszt zakupu żywności dla dzieci chorych na PKU był średnio wyższy o 41,49% od kosztu żywności dla dzieci zdrowych.

DYSKUSJA

Niemożliwość spożywania znaczącej części produktów stanowiących fundament tradycyjnej diety jest utrudnieniem, z jakim każdego dnia mierzą się chorzy na PKU i ich najbliższe otoczenie. Wśród zgłaszanych przez pacjentów czy opiekunów problemów występuje także czasochłonność procesu przygotowania posiłków i kontroli podaży Phe, ograniczona swoboda w dostępie do żywności niskobiałkowej, ale przede wszystkim zwiększone wydatki związane z jej zakupem. Analiza dotyczyła nieporuszanej dotychczas w piśmiennictwie polskim różnicy w wydatkach związanych z zarządzaniem dietą chorych na PKU w porównaniu z dietą konwencjonalną.

Najbardziej szczegółowej analizie porównawczej kosztów diety zwyczajowej i stosowanej w PKU dostarcza kanadyjskie badanie *Comparison of the Average Weekly Cost of the PKU Diet to the Nutritious Food Basket in Vancouver* opublikowane w 2006 r. [19]. Porównywano w nim średni tygodniowy koszt diety w PKU i koszyk żywieniowy w regularnej diecie (NFB). Stworzono 30 kategorii porównawczych uwzględniających potrzeby żywieniowe zależne od wieku, płci oraz niższej (< 400 mg/dobę) bądź wyższej (400–1200 mg/dobę) tolerancji Phe. Dołożono starań, by produkty wchodzące w skład diety w PKU i w NFB były porównywalne. Menu chorych na PKU zawierało zarówno niskobiałkowe dania przyrządzane w domu, jak i żywność gotową do spożycia (*ready-to-use*). Porównanie wykazało wyższy koszt żywności wykorzystywanej w PKU od koszyka żywności tradycyjnej w związku ze zwiększonym udziałem żywności ni-

TABELA 2. Porównanie modelowych jadłospisów dobowych i ich kosztów dla 3-letniego dziecka zdrowego i chorego na fenylketonurię (PKU)

Jadłospis 3-letniego dziecka zdrowego			Jadłospis 3-letniego dziecka chorego na PKU		
	Cena w przeliczeniu na kg lub l [zł]	Koszt posiłku [zł]		Cena w przeliczeniu na kg lub l [zł]	Koszt posiłku [zł]
Śniadanie					
			Milupa PKU 2 mix, 30 g (200 ml)	8,00	0,24
bułka grahamka z masłem, twarogiem ze szczypiorkiem, rzodkiewkami i ogórkiem, kakao na mleku z miodem		1,76	bułka PKU z zastępnikiem sera, rzodkiewką i ogórkiem		1,92
bułka grahamka, 30 g	6,48	0,19	bułka kajzerka PKU, 22 g	25,81	0,57
masło, 5 g	18,35	0,09	zastępnik sera kremowy z ziołami, 20 g	46,98	0,94
ser twarogowy półtłusty, 20 g	13,81	0,28	rzodkiewki, 20 g	14,20	0,28
jogurt naturalny, 20 g	8,58	0,17	ogórek zielony, 20 g	6,49	0,13
rzodkiewki, 20 g	14,20	0,28			
ogórek zielony, 20 g	6,49	0,13			
szczypiorek, 2 g	48,40	0,10			
mleko 2% tłuszczu, 125 ml	2,29	0,29			
kakao, 2 g	42,13	0,08			
miód, 5 g	29,85	0,15			
całkowity koszt śniadania		1,76	całkowity koszt śniadania		2,16
II śniadanie					
jogurt naturalny z musli i gruszką		1,99	zastępnik napoju jogurtowego o smaku truskawkowym z gruszką		3,67
jogurt naturalny, 130 g	8,58	1,12	zastępnik jogurtu o smaku truskawkowym, 20 g	151,73	3,03
gruszka, 100 g	6,38	0,64	gruszka, 100 g	6,38	0,64
muesli, 20 g	11,92	0,24			
całkowity koszt II śniadania		1,99	całkowity koszt II śniadania		3,67
Obiad					
			Milupa PKU 2 Prima (20 g)	6,40	0,13
zupa jarzynowa z dynią i ziemniakiem		0,81	zupa jarzynowa z dynią		0,76
marchew, 20 g	1,71	0,03	marchew, 20 g	1,71	0,03
pietruska korzeń, 10 g	5,39	0,05	pietruska korzeń, 10 g	5,39	0,05
seler korzeń, 10 g	3,75	0,04	seler korzeń, 10 g	3,75	0,04
por, 10 g	6,75	0,07	por, 10 g	6,75	0,07
dynia, 50 g	7,43	0,37	dynia, 50 g	7,43	0,37
ziemniaki, 25 g	2,36	0,06	oliwa, 5 g	38,20	0,19
oliwa, 5 g	38,20	0,19			
pulpet drobiowy z kaszą gryczaną i ogórkiem kiszonym		1,43	pulpet z ryżu niskobiałkowego i warzyw z ogórkiem kiszonym		1,96
mięso z indyka surowe mielone, 50 g	13,48	0,67	ryż PKU, 20 g	33,34	0,67
kaszka manna, 2 g	5,73	0,01	marchewka, 20 g	1,71	0,03

TABELA 2. Cd.

Jadłospis 3-letniego dziecka zdrowego			Jadłospis 3-letniego dziecka chorego na PKU		
	Cena w przeliczeniu na kg lub l [zł]	Koszt posiłku [zł]		Cena w przeliczeniu na kg lub l [zł]	Koszt posiłku [zł]
koperek, 1 g	62,48	0,06	cebula 5 g	1,62	0,01
kasza gryczana, 20 g	7,76	0,16	bułka tarta niskobiałkowa PKU, 10 g	19,08	0,19
ogórek kiszony, 50 g	6,65	0,33	zamiennik jaja, 5 g	71,77	0,36
oliwa, 5 g	38,20	0,19	uniwersalny koncentrat mąki niskobiałkowej PKU, 5 g	11,29	0,06
			koperek, 5 g	62,48	0,31
			ogórek kiszony, 50 g	6,65	0,33
kompot z wiśni		0,64	kompot z wiśni		0,64
wiśnie, 39 g	16,09	0,63	wiśnie, 39 g	16,09	0,63
cukier, 5 g	2,94	0,01	cukier, 5 g	2,94	0,01
całkowity koszt obiadu		2,88	całkowity koszt obiadu		3,49
Podwieczorek					
budyń waniliowy z musem z malin		1,68	budyń niskobiałkowy z musem z malin		3,01
mleko 2% tłuszczu, 125 ml	2,23	0,28	napój mlekozastępczy kokosowy, 125 ml	11,32	1,42
skrobia ziemniaczana, 5 g	5,94	0,03	budyń waniliowy niskobiałkowy, 10 g	53,98	0,54
cukier, 10 g	2,94	0,03	cukier, 10 g	2,94	0,03
masło, 5 g	18,35	0,09	masło, 5 g	18,35	0,09
żółtko, 10 g (z 1/2 jaja – 25 g)	12,97	0,32	maliny, 50 g	18,59	0,93
maliny, 50 g	18,59	0,93			
całkowity koszt podwieczorku		1,68	całkowity koszt podwieczorku		3,01
Kolacja					
			Milupa PKU 2 Mix, 30 g (200 ml)	8,00	0,24
sałatka z makaronem, jajkiem i warzywami, herbata z miodem		1,62	sałatka z makaronem PKU i warzywami, herbata z miodem		1,64
makaron świderki, 30 g	8,48	0,25	makaron świderki PKU, 20 g	27,27	0,55
brokuł, 50 g	10,31	0,52	brokuł, 30 g	10,31	0,31
kukurydza konserwowa, 20 g	10,55	0,21	kukurydza konserwowa, 20 g	10,55	0,21
jajko ugotowane, 25 g	12,97	0,32	majonez z olejem rzepakowym, 10 g	10,22	0,10
koperek, 1 g	62,48	0,06	ogórek zielony, 20 g	6,49	0,13
majonez, 10 g	10,22	0,10	oliwa, 5 g	38,20	0,19
miód, 5 g	29,85	0,15	miód, 5 g	29,85	0,15
całkowity koszt kolacji		1,62	całkowity koszt kolacji		1,88
Całkowity koszt jadłospisu dla 3-letniego zdrowego dziecka		9,94	Całkowity koszt jadłospisu dla 3-letniego dziecka chorego na PKU		14,20

TABELA 3. Porównanie modelowych dobowych jadłospisów i ich kosztów dla 10-letniej dziewczynki zdrowej i chorego na fenylketonurię (PKU)

Jadłospis 10-letniego dziecka zdrowego			Jadłospis 10-letniego dziecka chorego na PKU		
	Cena w przeliczeniu na kg lub l [zł]	Koszt posiłku [zł]		Cena w przeliczeniu na kg lub l [zł]	Koszt posiłku [zł]
Śniadanie					
			Milupa PKU Secunda, 23 g	6,40	0,15
płatki zbożowe z rodzynkami i migdałami na mleku, herbata z miodem		3,80	płatki śniadaniowe PKU na niskobiałkowym napoju mlekozastępczym, herbata z miodem		7,94
mleko 2% tłuszczu, 250 ml	2,29	0,57	płatki śniadaniowe truskawkowe PKU, 50 g	85,31	4,27
płatki 5 zbóż, 50 g	15,30	0,77	niskobiałkowy napój mlekozastępczy w proszku, 25 g	141,11	3,53
masło, 5 g	18,35	0,92	miód, 5 g	29,85	0,15
rodzynki suszone, 20 g	20,04	0,40			
migdały, 15 g	66,64	1,00			
miód, 5 g	29,85	0,15			
całkowity koszt śniadania		3,80	całkowity koszt śniadania		8,09
II śniadanie					
kanapka z bułki grahamki z kielbasą podsuszaną i sałatą		1,39	kanapka z bułki PKU z marynowanym, smażonym bocznikiem i sałatą		2,10
bułka grahamka, 65 g	8,38	0,54	bułka kajzerka PKU, 45 g	25,81	1,16
masło, 10 g	18,35	0,18	masło, 10 g	18,35	0,18
kielbasa krakowska podsuszana, 40 g	16,52	0,66	bocznik, 30 g	21,69	0,65
			olej rzepakowy, 3 g	6,45	0,02
			miód, 3 g	29,85	0,09
warzywa i owoce ułożone w pudełku śniadaniowym		1,60	warzywa i owoce ułożone w pudełku śniadaniowym		1,37
papryka czerwona, 60 g	11,57	0,69	papryka czerwona, 60 g	11,57	0,07
rzodkiewki, 40 g	4,20	0,17	rzodkiewka, 40 g	14,20	0,57
sałata, 5 g	9,25	0,05	sałata, 5 g	9,25	0,05
mandarynka, 90 g	7,65	0,69	mandarynka, 90 g	7,65	0,69
całkowity koszt II śniadania		2,99	całkowity koszt II śniadania		3,48
Obiad					
			PKU Lophlex LQ Berries, 125 ml	3,84	0,48
zupa ogórkowa ze śmietaną i natką pietruszki		1,54	zupa ogórkowa ze śmietaną i natką pietruszki		1,24
wywar z kości (185 ml):			wywar z warzyw (185 ml):		
porcja rosółowa, 93 g	3,42	0,32	marchew, 50 g	1,71	0,09
marchew, 50 g	1,71	0,09	pietruszkę korzeń, 30 g	5,39	0,16
pietruszkę korzeń, 30 g	5,39	0,16	por, 30 g	6,75	0,20
por, 30 g	6,75	0,20	seler korzeń, 30 g	3,75	0,11
seler korzeń, 30 g	3,75	0,11	ogórek kwaszony, 30 g	6,65	0,20
ogórek kwaszony, 30 g	6,65	0,20	śmietana 30% tłuszczu, 10 g	14,16	0,14
śmietana 18% tłuszczu, 10 g	14,16	0,14	ziemniaki, 50 g	2,36	0,12

TABELA 3. Cd.

Jadłospis 10-letniego dziecka zdrowego			Jadłospis 10-letniego dziecka chorego na PKU		
	Cena w przeliczeniu na kg lub l [zł]	Koszt posiłku [zł]		Cena w przeliczeniu na kg lub l [zł]	Koszt posiłku [zł]
ziemniaki, 75 g	2,36	0,18	cukier, 1 g	2,94	0,00
mąka pszenna, 4 g	2,39	0,01	natka pietruszki, 2 g	62,48	0,12
cukier, 1 g	2,94	0,01	masło, 5 g	18,35	0,09
natka pietruszki, 2 g	62,48	0,12			
kotlety ziemniaczano-serowe z sosem pieczarkowym		1,79	kotlety ryżowo-warzywne		2,41
ziemniaki, 100 g	2,36	0,24	cukinia, 30 g	6,40	0,19
ser twarogowy półtłusty, 40 g	13,81	0,55	marchew, 25 g	1,71	0,04
jajko, 25 g	12,97	0,32	ekstra uniwersalny koncentrat mąki niskobiałkowej PKU, 5 g	11,29	0,06
mąka pszenna, 8 g	2,39	0,02	zamiennik jaja, 5 g	71,77	0,36
bułka tarta, 8 g	5,48	0,04	bułka tarta pku, 12 g	19,08	0,23
cebula, 5 g	1,62	0,01	natka pietruszki, 2 g	62,48	0,12
pieczarki, 50 g	9,24	0,46	olej rzepakowy, 10 g	6,45	0,06
masło, 1 g	18,35	0,02	ryż niskobiałkowy PKU, 40 g	33,34	1,33
śmietana 18% tłuszczu, 3 g	14,16	0,04	cebula, 5 g	1,62	0,01
mleko 2% tłuszczu, 10 g	2,29	0,02			
olej rzepakowy, 10 g	6,45	0,06			
surówka z kapusty czerwonej		0,49	surówka z kapusty czerwonej		0,49
kapusta czerwona, 30 g	2,95	0,09	kapusta czerwona, 30 g	2,95	0,09
marchew, 25 g	1,71	0,04	marchew, 25 g	1,71	0,04
jabłko, 20 g	2,32	0,05	jabłko, 20 g	2,32	0,05
oliwa, 5 g	38,20	0,19	oliwa, 5 g	38,20	0,19
koperek, 2 g	62,48	0,12	koperek, 2 g	62,48	0,12
kompot z wiśni		0,66	kompot z wiśni		0,66
wiśnie mrożone, 39 g	16,09	0,63	wiśnie mrożone, 39 g	16,09	0,63
cukier, 10 g	2,94	0,03	cukier, 10 g	2,94	0,03
całkowity koszt obiadu		4,49	całkowity koszt obiadu		5,28
Podwieczorek					
ciasto drożdżowe z powidłami śliwkowymi, tarta marchewka z jabłkiem		0,85	drożdżówka PKU, tarta marchewka z jabłkiem		2,04
ciasto drożdżowe, 40 g	10,84	0,43	drożdżówka PKU z nadzieniem, 55 g	32,09	1,76
powidła śliwkowe, 10 g	13,52	0,14	marchew, 40 g	1,71	0,07
marchew, 40 g	1,71	0,07	jabłko, 90 g	2,32	0,21
jabłko, 90 g	2,32	0,21			
całkowity koszt podwieczorku		0,85	całkowity koszt podwieczorku		2,04
Kolacja					
			Milupa PKU Secunda, 23 g	6,40	0,15
pieczywo żytnie z serem mozzarella i pomidorem, herbata malinowa z miodem		3,16	chleb niskobiałkowy z zastępnikiem sera mozzarella i z pomidorem, herbata malinowa z miodem		4,12
chleb żytni, 70 g	6,63	0,46	chleb powszedni PKU, 60 g	19,08	1,14

TABELA 3. Cd.

Jadłospis 10-letniego dziecka zdrowego			Jadłospis 10-letniego dziecka chorego na PKU		
	Cena w przeliczeniu na kg lub l [zł]	Koszt posiłku [zł]		Cena w przeliczeniu na kg lub l [zł]	Koszt posiłku [zł]
ser mozzarella, 50 g	31,63	1,58	zastępnik sera mozzarella, 40 g	46,63	1,87
pomidor, 130 g	5,98	0,78	pomidor, 130 g	5,98	0,78
masło, 10 g	18,35	0,18	masło, 10 g	18,35	0,18
miód, 5 g	29,85	0,15	miód, 5 g	29,85	0,15
całkowity koszt kolacji		3,16	całkowity koszt kolacji		4,27
Całkowity koszt jadłospisu dla 10-letniego zdrowego dziecka		15,28	Całkowity koszt jadłospisu dla 10-letniego dziecka chorego na PKU		23,16

TABELA 4. Porównanie modelowych dobowych jadłospisów i ich kosztów dla 17-letniego chłopca zdrowego i chorego na fenylketonurię (PKU)

Jadłospis 17-letniego dziecka zdrowego			Jadłospis 17-letniego dziecka chorego na PKU		
	Cena w przeliczeniu na kg lub l [zł]	Koszt posiłku [zł]		Cena w przeliczeniu na kg lub l [zł]	Koszt posiłku [zł]
Śniadanie					
			Milupa PKU Advanta 20 g	6,40	0,13
płatki owsiane na mleku z bananem i wiórkami kokosowymi		1,18	płatki śniadaniowe PKU na napoju kokosowym		3,97
mleko 2% tłuszczu, 250 ml	2,29	0,57	napój mlekozastępczy kokosowy, 125 ml	11,32	1,42
płatki owsiane, 30 g	6,23	0,19	płatki śniadaniowe truskawkowe PKU, 30 g	85,31	2,56
wiórki kokosowe, 6 g	20,60	0,12			
banan, 60 g	4,99	0,30			
kanapka z bułki grahamki z jajkiem i pomidorem, herbata niesłodzona		2,15	kanapka na chlebie PKU z masłem i pomidorem, kanapka z miodem, herbata z miodem		2,67
bułka grahamka, 65 g	8,38	0,54	chleb powszedni PKU, 60 g	19,08	1,14
masło, 10 g	18,35	0,18	masło, 10 g	18,35	0,18
jajo, 50 g	12,97	0,65	pomidor, 100 g	5,98	0,60
pomidor, 130 g	5,98	0,78	miód, 25 g	29,85	0,75
całkowity koszt śniadania		3,34	całkowity koszt śniadania		6,77
II śniadanie					
			PKU Cooler 15, 130 ml	0,82	0,11
kanapka z polędwicą sopocką, warzywa w pojemniku, jabłko		3,26	kanapka z pastą z marchwi i świeżym ogórkiem		1,98
chleb żytni pełnoziarnisty, 70 g	6,63	0,46	bułka kajzerka PKU, 45 g	25,81	1,16
masło, 10 g	18,35	0,18	marchew, 40 g	1,71	0,07
polędwica sopocka, 24 g	55,20	1,32	oliwa, 10 g	38,20	0,38
ogórek, 40 g	6,49	0,26	sok z cytryny, 5 g	7,86	0,04
rzodkiewka, 40 g	14,20	0,57	natka pietruszki, 2 g	62,48	0,31

TABELA 4. Cd.

Jadłospis 17-letniego dziecka zdrowego			Jadłospis 17-letniego dziecka chorego na PKU		
	Cena w przeliczeniu na kg lub l [zł]	Koszt posiłku [zł]		Cena w przeliczeniu na kg lub l [zł]	Koszt posiłku [zł]
sałata, 5 g	9,25	0,05	ogórek, 20 g	6,49	0,01
jabłko, 180 g	2,32	0,42			
całkowity koszt II śniadania		3,26	całkowity koszt II śniadania		2,08
Obiad					
			Milupa PKU Advanta 20 g	6,40	0,13
zupa krem z cukinii z natką pietruszki i ziarnami słonecznika		2,08	zupa z cukinią z natką pietruszki i ryżem PKU		1,86
wywar z warzyw (185 ml):			wywar z warzyw (185 ml):		
marchew, 30 g	1,71	0,05	marchew, 50 g	1,71	0,09
pietruszka korzeń, 50 g	5,39	0,27	pietruszka korzeń, 30 g	5,39	0,16
por, 30 g	6,75	0,20	por, 30 g	6,75	0,20
seler korzeń, 30 g	3,75	0,11	seler korzeń, 30 g	3,75	0,11
cukinia, 150 g	6,40	0,96	cukinia, 75 g	6,40	0,48
śmietanka 18 % tłuszczu, 18 g	6,18	0,11	ryż PKU, 15 g	33,34	0,50
łuskane ziarna słonecznika, 5 g	11,45	0,06	natka pietruszki, 2 g	62,48	0,12
natka pietruszki, 2 g	62,48	0,12	oliwa, 5 g	38,20	0,19
oliwa, 5 g	38,20	0,19			
spaghetti z sosem pomidorowym z mięsem		2,74	makaron PKU z sosem pomidorowym z warzywami		4,95
makaron spaghetti, 100 g	6,48	0,65	makaron PKU, 100 g	29,56	2,96
mięso mielone wieprzowe, 80 g	15,98	1,28	pomidor, 130 g	5,98	0,78
marchew, 40 g	1,71	0,01	koncentrat pomidorowy, 15 g	15,37	0,23
cebula, 50 g	1,62	0,08	marchew, 40 g	1,71	0,07
czosnek, 2 g	57,33	0,11	cebula, 25 g	1,62	0,04
oliwa, 5 g	38,20	0,08	czosnek, 2 g	57,33	0,11
ser parmezan tarty, 10 g	94,95	0,47	oliwa, 20 g	38,20	0,76
pomidory krojone w soku, 120 g	5,63	0,06			
kompot z wiśni		0,83	kompot z wiśni		0,83
wiśnie, 50 g	16,09	0,80	wiśnie, 50 g	16,09	0,80
cukier, 10 g	2,94	0,03	cukier, 10 g	2,94	0,03
całkowity koszt obiadu		5,65	całkowity koszt obiadu		7,77
Podwieczorek					
			PKU Cooler 15, 130 ml	0,82	0,11
wafle ryżowe z pastą z awokado, szczypiorkiem i czerwoną papryką, gorzka czekolada		4,76	kanapka z masłem i papryką, czekolada PKU		6,36
wafle ryżowe, 30 g	25,10	0,75	bułka kajzerka PKU, 45 g	25,81	1,16
awokado, 50 g	23,15	1,16	masło, 10 g	18,35	0,18
oliwa, 5 g	38,20	0,19	papryka czerwona, 120 g	11,57	1,39
sok z cytryny, 5 g	7,86	0,04	czekolada z chrupkami, niskobiałkowa, 25 g	145,17	3,63

TABELA 4. Cd.

Jadłospis 17-letniego dziecka zdrowego			Jadłospis 17-letniego dziecka chorego na PKU		
	Cena w przeliczeniu na kg lub l [zł]	Koszt posiłku [zł]		Cena w przeliczeniu na kg lub l [zł]	Koszt posiłku [zł]
szczypiorek, 10 g	48,40	0,48			
papryka czerwona, 120 g	11,57	1,39			
czekolada gorzka, 25 g	30,07	0,75			
całkowity koszt podwieczorku		4,76	całkowity koszt podwieczorku		6,47
Kolacja					
			Milupa PKU Advanta 20 g	6,40	0,13
naleśniki z twarogiem i musem truskawkowym		2,47	placuszki naleśnikowe z musem truskawkowym		2,14
mleko 2% tłuszczu, 125 ml	2,29	0,29	niskobiałkowy napój mlekozastępczy w proszku, 20 g	11,29	0,23
jajo, 25 g	12,97	0,32	ekstra uniwersalny koncentrat mąki niskobiałkowej PKU, 90 g	11,29	1,02
mąka pszenna, 48 g	2,39	0,11	cukier, 5 g	2,94	0,15
olej rzepakowy, 5 g	6,45	0,03	olej rzepakowy (do smażenia), 10 g	6,45	0,06
masło (do smażenia), 5 g	18,35	0,09	masło, 5 g	18,35	0,09
ser twarogowy półtłusty, 80 g	13,81	1,10	truskawki, 100 g	5,90	0,59
jogurt naturalny, 40 g	8,58	0,34			
cukier, 10 g	2,94	0,01			
truskawki, 100 g	15,90	0,16			
całkowity koszt kolacji		2,47	całkowity koszt kolacji		2,26
Całkowity koszt jadłospisu dla 17-letniego zdrowego dziecka		19,49	Całkowity koszt jadłospisu dla 17-letniego dziecka z fenylketonurią		25,36

TABELA 5. Zawartość białka, fenyloalaniny (Phe) i energii w dobowych jadłospisach dzieci chorych na fenylketonurię (PKU)

Wiek	Białko (g)			Phe (mg)		Energia (kcal)	
	Suma z jadłospisu	Na kg m.c.	% udziału z preparatu	suma z jadłospisu	na kg m.c.	Suma z jadłospisu	Na kg m.c.
3 lata	35,54	2,37	79,34	273,86	18,26	1235,76	82,38
10 lat	62,96	1,91	82,90	393,56	11,93	2044,17	61,94
17 lat	83,43	1,25	86,18	380,57	5,68	2837,91	42,36

TABELA 6. Porównanie kosztów dobowego jadłospisu dzieci zdrowych i chorych na fenylketonurię (PKU)

Wiek	Koszt dobowego jadłospisu dzieci zdrowych w zł (A)	Koszt dobowego jadłospisu dzieci chorych na PKU w zł (B)	Procentowa różnica kosztów jadłospisów: $[(B - A)/A] \times 100\%$
3 lata	9,94	14,20	+42,85%
10 lat	15,28	23,16	+51,57%
17 lat	19,49	25,36	+30,05%

skobiałkowej u osób z małą tolerancją Phe. W większości grup (niezależnie od wieku i płci) średni koszt menu dla niskiej tolerancji Phe znacząco przekraczał koszt regularnej żywności.

Tygodniowy jadłospis chorych z tolerancją Phe < 400 mg/dobę w porównaniu z NFB rówieśników był droższy o 73,51% dla dziecka w wieku 2–3 lat, o 44,13% dla dziewczynki w wieku 10–12 lat i o 43,52% dla chłopca w wieku 16–18 lat. Dieta dla wyższych progów tolerancji Phe wykazywała większą zmienność kosztów w zależności od wieku oraz płci i nie była jednoznacznie droższa niż NFB. Pediatryczne kategorie wiekowe wykazały większe rozbieżności w kosztach niż kategorie osób dorosłych. W związku z tym, że prawidłowe stężenia Phe we krwi dla dorosłych są wyższe (120–600 $\mu\text{mol/l}$) w porównaniu z dziećmi (120–360 $\mu\text{mol/l}$), a zapotrzebowanie kaloryczne w przeliczeniu na masę ciała po okresie dzieciństwa obniża się, chorzy dorośli wykorzystywali mniejszą liczbę produktów niskobiałkowych. W ich miejsce spożywali więcej żywności tradycyjnej, co przekładało się na obniżenie kosztów diety. Mimo że wyniki badania przeprowadzonego w Vancouver opublikowano ponad dekadę temu, ze względu na brak opłat za preparat białkozastępczy w Kanadzie i pełną odpłatność za żywność niskobiałkową, wydaje się zasadne uwzględnienie jego wyników w dyskusji o wydatkach związanych z dietą ponoszonych przez chorych na PKU w Polsce [19].

Wiedzy na temat finansowych i czasowych następstw diety niskofenyloalaninowej dostarczają także badania przeprowadzone między listopadem 2011 r. a kwietniem 2012 r. w Holandii [20] oraz między wrześniem 2012 r. a marcem 2013 r. w Wielkiej Brytanii [21]. W obu wykorzystano ten sam kwestionariusz pytań. W badaniu holenderskim uczestniczyło 22 dorosłych pacjentów i 24 opiekunów pacjentów niepełnoletnich. Podjęto próbę oszacowania specyficznych kosztów ponoszonych przez chorych i ich rodziny w związku z leczeniem oraz nakładu czasu na codzienne aktywności generowane przez chorobę. Opiekunowie zadeklarowali, że czynności ściśle związane z chorobą zajmują im 1 godzinę, 24 minuty dziennie, przy czym chorzy dorośli ocenili ten czas na 30 minut. Mediana dodatkowych wydatków wyniosła 604 euro rocznie, z czego 99% stanowiły koszty zakupu żywności niskobiałkowej. Im postać choroby była cięższa, tym zadeklarowane zarówno przez dorosłych pacjentów, jak i opiekunów wydatki finansowe oraz poświęcony czas były wyższe. W Holandii, podobnie jak w Kanadzie, preparaty białkozastępcze są całkowicie refundowane, a zakup żywności niskobiałkowej jest w całości finansowany przez chorego. Państwo wspiera częściowo jej zakup w przypadku chorych w trudnej sytuacji finansowej [11, 20]. Z kolei w Wielkiej Brytanii żywność niskobiałkowa jest całkowicie bezpłatna dla chorych poniżej 16. roku życia. Osoby w wieku powyżej 16 lat są zobligowane do uiszczenia opłaty za receptę w stałej wysokości, niezależnie od zakupionego produktu [11]. W badaniu brytyjskim

uczestniczyło 114 opiekunów 106 dzieci chorych na PKU. Mediana czasu poświęconego utrzymaniu specyficznej diety wyniosła 19 godzin tygodniowo. Opiekunowie zgłaszali także nadprogramowe wydatki związane z udziałem w wydarzeniach poświęconych PKU i opłatami za dodatkowy bagaż do przewozu specjalistycznej żywności i preparatów aminokwasowych w przypadku wyjazdu na wakacje oraz zakup specjalistycznego sprzętu (maszyna do wypieku chleba, waga kuchenna itp.). W badaniu tym najbardziej jednak zaskakuje nieporuszany we wcześniejszych pracach problem utraty części zarobków w wyniku ograniczenia czasu pracy lub całkowitej z niej rezygnacji w celu opieki nad dzieckiem chorym na PKU (21% opiekunów zredukowało czas pracy, a kolejne 24% zrezygnowało z niej całkowicie), co bezpośrednio skutkowało utratą części dochodów [21]. Najnowsza publikacja poruszająca temat wysiłku ekonomicznego rodzin chorych na PKU pochodzi z Chin. Mediana finansowego obciążenia towarzyszącego klasycznej formie choroby stanowi 75% rocznego dochodu gospodarstwa domowego, co w przypadku 94,4% objętych badaniem rodzin było wydatkiem ocenianym jako katastrofalny. Zaobserwowano negatywną korelację pomiędzy wysokością obciążenia finansowego i czasem, kiedy koncentracja Phe utrzymywała się na prawidłowym poziomie [22]. Publikacja Sternal i Grzywej [23] stanowi jedyne polskie opracowanie poruszające problem kosztów diety w PKU. Wysokie koszty zakupu żywności na przełomie 1998 r. i 1999 r. zgłaszało 70% z 91 rodzin objętych badaniem, choć w pierwszej kolejności wskazywano na problem małej dostępności urozmaiconych produktów niskobiałkowych. Ponadto 47% respondentów miało kłopoty z uzyskaniem porady dietetyka. Blisko połowa rodziców za kolejną trudność, z jaką się zmagają, uznała głód doświadczany przez ich chore dzieci.

Aspekt finansowy może mieć wpływ na przestrzeganie diety niskofenyloalaninowej. Badanie własne wykazało, że jadłospis dziecka chorego na PKU jest bardziej kosztowny niż zdrowych rówieśników. Zaskakują znaczące dysproporcje pomiędzy procentowymi różnicami w kosztach pomiędzy planem żywieniowym stosowanym w 10. i 17. roku życia (menu zdrowego i chorego 17-lątka charakteryzowało się mniejszą różnicą kosztów). Wyższy koszt diety niskofenyloalaninowej w porównaniu z konwencjonalnym sposobem żywienia związany jest z koniecznością zapewnienia odpowiedniej podaży energii i akceptowalnego, urozmaicenia codziennego jadłospisu. Realizacja zapotrzebowania na energię nie była możliwa przy konsumpcji regularnej żywności bez przekroczenia progu bezpiecznej podaży Phe albo nadmiernej podaży tłuszczu i węglowodanów prostych. Mimo że chorzy na PKU nie spożywają grup produktów o znacznym udziale w wydatkach na tradycyjną żywność, takich jak mięso czy nabiał, dieta pozostaje większym wyzwaniem finansowym. Rodzaj stosowanego preparatu (kompletny i/lub skoncentrowany) może mieć również wpływ na koszt diety w PKU. Im niższy procentowy udział energii przyjmowaniem z preparatem,

tym, przynajmniej teoretycznie, wyższe koszty uzupełnienia zapotrzebowania kalorycznego wraz z żywnością. W porównaniu diety najmłodszego i najstarszego dziecka wykorzystano po jednym preparacie kompletnym i po jednym preparacie skoncentrowanym, natomiast 10-letnia dziewczynka przyjmowała dwa preparaty skoncentrowane. Procentowe spożycie energii wraz z preparatem wynosiło dla 3-letniego dziecka 26%, dla 10-letniego 12,53%, dla 17-latkę 12,82%, dlatego należy odrzucić takie uzasadnienie dla znacznie wyższej procentowej różnicy kosztów pomiędzy menu 10-latkę zdrowej i chorej na PKU.

Przedstawiona analiza, w zamierzeniu autorów mająca służyć zainicjowaniu zainteresowania zagadnieniem kosztów diety niskofenylalaninowej w Polsce, charakteryzuje się licznymi ograniczeniami w metodologii. Porównania kosztów oparto na modelowych jadłospisach jedno-dniowych. Takie zestawienie nie odzwierciedla częstości i różnorodności faktycznie spożywanych pokarmów i indywidualnych preferencji smakowych. Wstępna ocena sposobu odżywiania pacjentów chorych na PKU przeprowadzona przez Pieszko-Klejnowską i wsp. [31] w grupie 13 dzieci w wieku 9–16 lat może posłużyć jako poparcie tego twierdzenia. Pięć posiłków dziennie zjadało jedynie 23% z nich, jedno dziecko spożywało 6 posiłków dziennie, pozostali jadali 4 razy dziennie lub rzadziej. Ponad połowa dzieci otrzymywała surowe warzywa w postaci surówki tylko raz dziennie. Co ciekawe, aż 31% respondentów było zgodnych w kwestii wyboru produktu zakazanego, który jedliby najchętniej, i był nim jogurt.

Do porównania kosztów żywności tradycyjnej wykorzystano ofertę supermarketów on-line i dostawy na terenie Warszawy, co sprawia, że zestawienie nie jest reprezentatywne dla całego kraju. Możliwość zakupów przez Internet może się różnić w zależności od miejsca zamieszkania. Ponadto jedynie oferta pkusklep.pl w pełni zaspokoiła potrzeby zakupowe wynikające z zaproponowanych jadłospisów dla dzieci chorych, a w pozostałych sześciu sklepach asortyment żywności PKU był ograniczony, co może przekładać się na wysokość cen. Zestawienie nie uwzględnia cen promocyjnych, które w praktyce mogą znacząco wpływać na decyzję o zakupie. Im większa jest indywidualna tolerancja Phe, tym większy jest udział konwencjonalnej żywności w diecie chorych na PKU, co wpływa na obniżenie wydatków związanych z dietą. Specjalistyczne preparaty białkozastępcze stosowane w PKU różnią się składem i wartością odżywczą. Udział w diecie preparatów kompletnych, zawierających obok aminokwasów tłuszcze i znaczne ilości węglowodanów, wiąże się z koniecznością dostarczenia mniejszej ilości energii wraz z pozostałą żywnością, zarówno konwencjonalną, jak i niskobiałkową, a to obniża koszty jej zakupu.

WNIOSKI

Przeprowadzona analiza potwierdza, że przestrzeganie diety w PKU w celu utrzymania prawidłowych stę-

żeń Phe we krwi wiąże się z odczuwalnym obciążeniem finansowym dla pacjentów i ich opiekunów. Posiłki z ograniczoną zawartością Phe wykorzystujące specjalistyczną żywność niskobiałkową są droższe od stosowanych w tradycyjnej zbilansowanej diecie. Praca ze względu na ograniczenia metodologiczne może służyć zwróceniu uwagi profesjonalistów medycznych na problem zwiększonych kosztów związanych z realizacją zaleceń dietetycznych, jednak konieczne jest dalsze pogłębienie analizy kosztów strategii terapeutycznej w PKU i rozważenie możliwości refundacji żywności niskobiałkowej.

OŚWIADCZENIE

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

PIŚMIENNICTWO

1. van Spronsen FJ, van Wegberg AM, Ahring K i wsp. Key European guidelines for the diagnosis and management of patients with phenylketonuria. *Lancet Diabetes Endocrinol* 2017; 5: 743-756.
2. Ho G, Christodoulou J. Phenylketonuria: translating research into novel therapies. *Transl Pediatr* 2014; 3: 49-62.
3. Blau N, van Spronsen FJ, Levy HL. Phenylketonuria. *Lancet* 2010; 376: 1417-1427.
4. Nyhan WL, Barshop BA, Al-Aqeel AI. Phenylketonuria. W: *Atlas of Inherited Metabolic Diseases*. 3rd ed. Hodder Arnold, London 2012, str. 112-122.
5. Cabalska B. Postępy w rozpoznawaniu i leczeniu fenylketonurii. *Ped Pol* 1984; 59: 905.
6. Oltarzewski M. Zaburzenia przemiany aminokwasów. Fenylketonuria. Badanie przesiewowe noworodków. W: *Wybrane choroby metaboliczne u dzieci*. Cabalska B (red.). Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2002, str. 35-39.
7. Acosta PB, Matalon KM. Nutrition management of patients with inherited disorders of aromatic amino acid metabolism: phenylketonuria. In: *Nutrition Management of Inherited Metabolic Disorders*. Jones and Bartlett Publishers, Sudbury 2010, str. 119-153.
8. Żółkowska J, Sandecka E. Leczenie fenylketonurii. W: *Wybrane choroby metaboliczne u dzieci*. Cabalska B (red.). Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2002, str. 58-94.
9. Guillén-López S, López-Mejía LA, Ibarra-González I, Vela-Amieva M. Conventional phenylketonuria treatment. *J Inborn Errors Metab Screen* 2016; 4: 1-7.
10. Pena MJ, de Almeida MF, van Dam E i wsp. Protein substitutes for phenylketonuria in Europe: access and nutritional composition. *Eur J Clin Nutr* 2016; 70: 785-789.
11. Bélanger-Quintana A, Dokoupil K, Gokmen-Ozel H i wsp. Diet in phenylketonuria: a snapshot of special dietary costs and reimbursement systems in 10 international centers. *Mol Genet Metab* 2012; 105: 390-394.
12. Szostak WB, Cichońska A. Modelowe diety lecznicze i diety specjalne dla dorosłych. Dobór produktów spożywczych w dietach leczniczych. W: *Zasady prawidłowego żywienia chorych w szpitalach*. Jarosz M (red.). Instytutu Żywności i Żywienia, Warszawa 2011, str. 120-125.
13. Camp KM, Lloyd-Puryear MA, Huntington KL. Nutritional treatment for inborn errors of metabolism: indications, regulations, and availability of medical foods and dietary supplements using phenylketonuria as an example. *Mol Gen Metab* 2012; 107: 3-9.
14. Pena MJ, Ferreira Almeida M, van Dam E i wsp. Special low protein foods for phenylketonuria: availability in Europe and examination of their nutritional profile. *Orphanet J Rare Dis* 2015; 10: 162.

15. Żółkowska J. Postępowanie dietetyczne w klasycznej postaci fenylketonurii. *Stand Med* 2014; 4: 555-564.
16. Walter JH, Lachmann RH, Burgard P. Disorders of amino acid metabolism and transport. hyperphenylalaninemia. W: *Inborn Metabolic Diseases: Diagnosis and Treatment*. Saudubray G, van den Berge G, Walter JH (red.). Springer Medizin, Berlin Hilderberg 2012, str. 251-264.
17. MacDonald A, Rylance G, Hall SK i wsp. Factors affecting the variation in plasma phenylalanine in patients with phenylketonuria on diet. *Arch Dis Child* 1996; 74: 412-417.
18. Wykaz refundowanych leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych na dzień 1 maja 2017 r. Załącznik do obwieszczenia Ministra Zdrowia z dnia 26 kwietnia 2017 r. (poz. 51). Dostępne na: <http://www.mz.gov.pl> (dostęp: 4.06.2017).
19. Lau G, Lovelace H, Bosdet T i wsp. Comparison of the Average Weekly Cost of the PKU diet to the Nutritious Food Basket in Vancouver [Internet]. Vancouver: "Garrod Grant" – Canadian Association of Centers for the Management of Hereditary Metabolic Disorders; May 2006. Dostępne na: <http://www.garrod.ca/data/attachments/ComparisonStudyPKUvsNFBFinalReportMay2006.pdf> (dostęp 4.06.2017).
20. Eijgelshoven I, Demidras S, Smith TA i wsp. The time consuming nature of phenylketonuria: a cross-sectional study investigating time burden and costs of phenylketonuria in the Netherlands. *Mol Genet Metab* 2013; 19: 237-242.
21. MacDonald A, Smith TA, de Silva S i wsp. The personal burden for caregivers of children with phenylketonuria: A cross-sectional study investigating time burden and costs in the UK. *Mol Genet Metab Rep* 2016; 9: 1-5.
22. Wang L, Zou H, Ye F i wsp. Household financial burden of phenylketonuria and its impact on treatment in China: a cross-sectional study. *J Inher Metab Dis* 2017; 40: 369-376.
23. Sternal D, Grzywna T. Problemy rodziców w opiece nad dzieckiem z fenylketonurią wynikające ze stosowania diety ubogofenylalaninowej. *Probl Pielęg* 2007; 15: 26-31.
24. Siatki centylowe dzieci i młodzieży w wieku 3–18 lat. Dostępne na: www.czd.pl (dostęp 4.06.2017).
25. Jarosz M (red.). Normy żywienia dla populacji polskiej – nowelizacja. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2012.
26. Healthy eating plate. Harvard School of Public Health. Dostępne na: www.hsph.harvard.edu (dostęp 4.06.2017).
27. Instytut Żywności i Żywienia. Piramida zdrowego żywienia i aktywności fizycznej. Dostępne na: www.izz.waw.pl (dostęp 4.06.2017).
28. Acosta PB, Yanicelli S. Protocol 1 – phenylketonuria (PKU). W: *The Ross Metabolic Formula System Nutrition Support Protocols*. 4th ed. Ross Products Division, Abbot Laboratories, Columbus 2001, str. 1-32.
29. Acosta PB. Evaluation of nutrition status. W: *Nutrition Management of Patients with Inherited Metabolic Disorders*. Acosta PB (red.). Jones and Bertlett Publishers, Sudbury 2010, str. 67-98.
30. Dietetyk, IŻŻ, 2001 (CD). Dostępne na: <http://www.izz.waw.pl/pl/usugi?id=464>.
31. Pieszko-Klejnowska M, Filipowicz J, Łysiak-Szydłowska. Wstępna ocena sposobu żywienia dzieci z fenylketonurią. *Żyw Człow Metab* 2006; 33: 142-149.