

Příručka ODBĚR KRVE U DÍTĚTE S FENYLKETONURIÍ (PKU)



Plnohodnotný život na nízkobílkovinné dietě

Máme spoustu inspirace a informací, které pomáhají rodinám, jako je ta vaše, zvládnout různé etapy života. Od velkých okamžiků, jako je nástup na vysokou školu, až po ty každodenní, jako třeba co si dát k večeři. Podívejte se na naše tipy a nápady, které vám usnadní život s PKU.

MONITOROVÁNÍ HLADIN Phe u dítěte

Monitorování hladin fenylalaninu (Phe) v krvi vašeho dítěte je klíčovou součástí zvládnání PKU a pomáhá dítěti prospívat. Udržování správných hladin Phe v krvi podporuje přirozený růst a správné fungování mozku. Pokud jsou hladiny Phe po delší dobu příliš vysoké, může to negativně ovlivnit neurologický vývoj dítěte. Naopak, pokud jsou dlouhodobě příliš nízké, může to negativně působit na růst dítěte.

Je normální, že se hladiny Phe během dne mírně mění, a není důvod k obavám. Na hodnoty Phe působí řada faktorů a povědomí o nich vám a vašemu lékaři může pomoci lépe pochopit příčiny případně vysokých či nízkých hladin u dítěte. Diskuze s lékařem o laboratorních výsledcích vašeho dítěte je velmi užitečná, protože vám umožní lépe porozumět individuálním trendům a tolerancím vašeho dítěte.

Doporučený rozsah Phe v krvi je 2–6 mg/dl (nebo 120–360 $\mu\text{mol/l}$, v závislosti na jednotkách používaných ve vaší metabolické ambulanci). Přesné cílové hodnoty pro vás nebo vaše dítě však stanoví váš ošetřující lékař.

Důvody, proč mohou HLADINY Phe U VAŠEHO DÍTĚTE STOUPAT

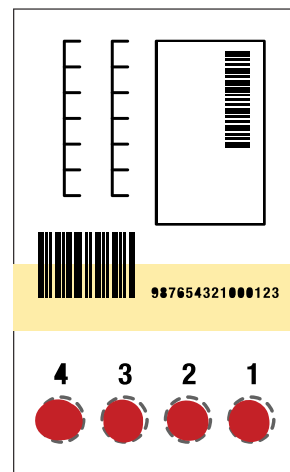
- **Příliš vysoký příjem Phe.** Každé dítě s PKU je trochu jiné, a tak může lékaři chvíli trvat, než zjistí optimální množství Phe pro vaše dítě. Důvěřujte svému lékaři a důsledně dodržujte jeho pokyny ohledně stravování dítěte.
- **Nedostatečný celkový energetický příjem.** Pokud vaše dítě nedostává dostatek kalorií, tělo může začít štěpit své vlastní bílkoviny a využívat je jako zdroj energie. Tento proces uvolňuje Phe, což způsobí, že hladiny Phe v krvi začnou stoupat. Pokud vaše dítě nejí tolik jako obvykle, spolupracujte s nutričním terapeutem/terapeutkou na zjištění příčin a na tom, jak dítě motivovat k jídlu.
- **Nemoc dítěte.** Stejně jako při nedostatečném příjmu kalorií, i při nemoci tělo využívá více energie na uzdravení. Nemoci, jako jsou infekce nebo horečky, mohou vést k rozkladu vlastních tělesných bílkovin dítěte. Pokud je vaše dítě nemocné nebo se změní jeho stravovací návyky, vždy se obraťte na lékaře v metabolickém centru.

Důvody, proč mohou HLADINY Phe U VAŠEHO DÍTĚTE KLESAT

- **Nedostatečný příjem Phe nebo celých bílkovin.** Ujistěte se, že vaše dítě přijímá celé množství Phe nebo bílkovin, které doporučil lékař. Phe může dítě přijímat z mateřského mléka, standardní kojenecké výživy nebo z pevné stravy, pokud je již starší. Pokud jsou hladiny Phe příliš nízké, lékař doporučenou dietu dítěte upraví.
- **Období rychlého růstu (tzv. růstový skok).** Během období rychlého růstu děti využívají více Phe pro tvorbu svalů a dalších tkání, což může vést ke snížení hladiny Phe v krvi.

JAK ODEBRAT VZOREK krve

Váš lékař a tým odborníků v metabolickém centru vám poskytnou konkrétní pokyny k metodám testování hladin Phe. Obvykle se hladiny Phe měří pomocí malého vzorku krve odebraném na speciální kartu – filtrační papírek. Tento papírek je stejný, jaký se používá při novorozeneckém screeningu, které vaše dítě absolvovalo po narození. Krev se často odebírá pomocí malé lancety, která umožňuje získat několik kapek krve z paty nebo prstu na noze (u kojenců a batolat) nebo z bříška prstu (u starších dětí a dospělých). Postup je snadno zvládnutelný, jakmile získáte trochu praxe. Vždy používejte metodu doporučenou vaší metabolickou ambulancí.



TIP NA ODBĚR vzorků krve

Zvýšená cirkulace krve v chodidle usnadňuje odběr. Ujistěte se, že noha je teplá. Před odběrem vzorku ponořte patu do teplé vody, jemně ji promasírujte nebo přiložte teplou žínku, houbičku či hadřík na místo odběru.



JAK ČASTO byste měli dítě testovat?

V dětství vaše dítě rychle roste, a proto je důležité často monitorovat hladiny Phe v krvi, aby mělo zajištěny všechny potřeby pro správný růst a vývoj. V tomto období může vaše metabolická ambulance doporučit odběry vzorků jednou až dvakrát týdně. Jakmile se strava vašeho dítěte stabilizuje a růst zpomalí, může se frekvence odběrů upravit. Váš lékař v metabolickém centru může také požádat o dodatečné vzorky po nemoci nebo změně stravy, aby zjistil, zda jsou hladiny Phe v normě, nebo zda nejsou příliš vysoké či nízké.

Časem si vytvoříte rutinu testování, která bude pro vaši rodinu ideální. Je velmi důležité úzce spolupracovat s odborníky z metabolického centra, abyste udrželi hladiny Phe vašeho dítěte pod kontrolou.

Tyto informace nenahrazují odbornou lékařskou pomoc – před provedením jakýchkoli změn v péči o metabolickou poruchu vašeho dítěte se vždy poraďte s odborníkem.

Reference:

- Summary of the Medical and Dietary Guidelines for the Treatment of PKU. National PKU Alliance. <https://www.npkua.org/What-is-PKU/PKU-Medical-Guidelines>. Accessed Nov. 4, 2020.
- Chapter 3: Monitoring Blood Phenylalanine Levels. My PKU Binder. National PKU Alliance. <https://www.npkua.org/What-is-PKU/My-PKU-Binder>. Accessed Nov. 4, 2020.