

Co je PKU?

PKU je zkratka pro název dědičného metabolického onemocnění fenylketonurie, anglicky **PhenylKetonUria**. Jedná se o vzácné dědičné onemocnění, se kterým se někteří lidé narodí. Tělo lidí s PKU nedokáže zpracovávat aminokyselinu fenylalanin (Phe). Phe se nachází ve všech potravinách, které obsahují bílkoviny. PKU je vzácné onemocnění, které vyžaduje dodržování přísné nízkobílkovinné diety a pravidelné užívání speciálních přípravků.

Co se stane, když...?

Nadměrný příjem potravin s vysokým obsahem bílkovin způsobí hromadění Phe v krvi člověka s PKU. Dlouhodobě vysoká hladina Phe v krvi PKU dítěte způsobí nenávratné poškození mozku, v případě dospívajících a dospělých způsobí nesoustředění nebo i nervozitu.

Vysoká hladina Phe v krvi může způsobit...

- Snížení pozornosti a soustředění
- Poruchy učení
- Celkovou únavu a méně energie
- Problémy s chováním
- Úzkost
- A další symptomy...

Pravidelné užívání preparátů a konzumace nízkobílkovinných potravin během celého dne je základem pro úspěšné dodržování PKU diety.

Co můžu udělat?

PŘISTUPUJTE k žákovi s PKU stejně jako k ostatním. Hladina Phe v krvi může kolísat. To je důvod, proč žák s PKU potřebuje více času a pozornosti k udržení kroku se svou třídou.

POMOZTE vytvořit bezpečný prostor a dohlédněte, aby žák užil svůj speciální PKU přípravek během dne, kdy to potřebuje. Nátlak vrstevníků může způsobit, že PKU děti tajně vysypou/vylíjí nebo skryjí svůj přípravek.

KOMUNIKUJTE otevřeně s rodiči PKU žáka. Jako učitelé trávíte s dítětem během týdne nejvíc času a můžete si první všimnout změny, které by naznačovaly nějaké problémy související s PKU onemocněním. Včasné vyrozumění může pomoci dohlédnout na úspěšné zvládnutí PKU diety a zabránit tak nenávratnému poškození mozku dítěte.



Užívání PKU přípravků je velmi náročná část diety. PKU pacienti nemohou konzumovat jídla s vysokým obsahem bílkovin, které zároveň obsahují fenylalanin. Proto musí několikrát za den doplnit potřebné množství bílkovin prostřednictvím speciálních přípravků, které neobsahují fenylalanin, ale ostatní aminokyseliny ano.



Užitečné rady

✓ Vždy u dítěte podporujte dodržování diety. Vyhýbejte se větě "Vždyť jen ochutnej.", protože v něm tak můžete vyvolat pocit, že nedodržování diety je v pořádku.

✓ Berte svého PKU žáka tak, jak berete ostatní děti. PKU lidé nejsou nemocní a takový žák není jiný od ostatních, které učíte. Rozdíl je jen v tom, že PKU lidé musí během dne dodržovat přísnou nízkobílkovinnou dietu a užívat speciální preparáty, které jim předepíše lékař. Takový žák může být úspěšný i přes PKU.

✓ Nenechte, aby fenylketonurie poznačila vašeho žáka. Vaši pomoc při hledání sama sebe mimo onemocnění PKU si váš žák zapamatuje na celý život.

Milupa PKU 2 PRIMA je potravina pro zvláštní lékařské účely a určená pro řízenou dietní výživu při fenylketonurii (PKU) a hyperfenylalaninémii (HPA) u dětí od 1 roku věku. Obsahuje směs aminokyselin bez fenylalaninu s vitamíny, minerálními látkami a stopovými prvky ve formě prášku.

Milupa PKU 3 ADVANTA je potravina pro zvláštní lékařské účely určená pro dietní režim při fenylketonurii (PKU) a hyperfenylalaninémii (HPA) u dospívajících od 15 let věku a dospělých.

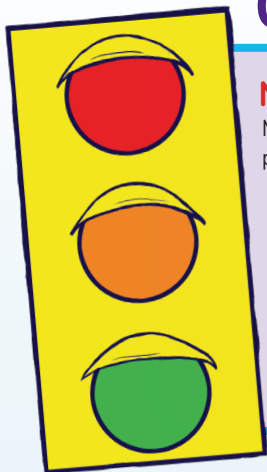
PKU Anamix Junior LQ je potravina pro zvláštní lékařské účely pro řízenou dietní výživu při prokázané fenylketonurii a hyperfenylalaninémii u dětí od 3 do 10 let. Směs esenciálních a neesenciálních aminokyselin bez fenylalaninu, se sacharidy, tuky, vitamíny, minerálními látkami a stopovými prvky.

PKU Anamix Junior je potravina pro zvláštní lékařské účely pro řízenou dietní výživu při prokázané fenylketonurii a hyperfenylalaninémii u dětí od 3 do 10 let. Směs esenciálních a neesenciálních aminokyselin bez fenylalaninu, se sacharidy, tuky, vitamíny, min. látkami, stop. prvky a vlákninou, v prášku.

Lophlex je potravina pro zvláštní lékařské účely pro řízenou dietní výživu při prokázané fenylketonurii (PKU) u dětí od 3 let a dospělých, včetně těhotných žen (ve spojení s běžným užíváním kyseliny listové). Obsahuje směs esenciálních a neesenciálních aminokyselin bez fenylalaninu, s vitamíny, stopovými prvky a některými minerálními látkami, ve formě prášku. Používejte pod dohledem lékaře.

PKU Lophlex LQ 20 a **PKU Lophlex Select** jsou potraviny pro zvláštní lékařské účely určené pro řízenou dietní výživu při fenylketonurii (PKU) u dětí od 4 let a dospělých, včetně těhotných žen (ve spojení se standardním příjmem kyseliny listové). Jedná se o tekuté formy přípravků na bázi aminokyselin bez fenylalaninu* s obsahem vitamínů, stopových prvků a některých minerálních látek. *PKU Lophlex LQ může vzhledem k obsahu ovocné složky obsahovat stopy fenylalaninu (< 5 mg Phe/100 ml). Užívání všech uvedených přípravků musí probíhat pod dohledem lékaře. Více informací na obalech výrobků. 09/2024. BF313475

Co MOHOU a co NEMOHOU jíst?*



NENÍ POVOLENO

Maso, ryby, vejce, ořišky, arašídové máslo, semínka, chléb, těstoviny, rýži, obiloviny, fazole, mléko, jogurty (a jiné mléčné produkty), potraviny a nápoje obsahující sladidlo aspartam (např. i bonbóny a různé slazené nápoje), a některé léky.

POVOLENO V OMEZENÉM MNOŽSTVÍ

Ovocné džusy, rýžový nápoj, máslo, zelenina obsahující škrob jako hrášek, kukuřice nebo brambory.

POVOLENÉ POTRAVINY S NÍZKÝM OBSAHEM BÍLKOVIN

Speciální nízkobílkovinné potraviny jako například nízkobílkovinný chléb, těstoviny nebo různé směsi na pečení, různé druhy ovoce a zeleniny, bezmléčný margarín nebo i oleje používané k vaření.

*Toto není kompletní seznam povolených a zakázaných potravin. Individuální dietu vždy konzultujte s nutričním terapeutem nebo lékařem dítěte.



PKU informační list (vyplněno rodičem)

Mé dítě _____

pravidelně užívá _____

(napište název přípravků) speciální PKU přípravky.

Kontakt na rodiče

Tel. číslo: _____

E-mail: _____

Poznámka _____

Oslava narozenin ve třídě



V případě, že připravujete pro děti oslavu nebo jinou akci, kde budou konzumovány potraviny, mějte vždy na paměti, že pro žáka s PKU je třeba ve spolupráci s jeho rodiči přichystat speciální nízkobílkovinné občerstvení, případně se domluvit, které potraviny smí konzumovat.



Zdroje

Přečtěte si více o PKU a speciální dietě:

Novorozenecký screening

- <https://www.novorozeneckyscreening.cz/>

Novorozenecký screening je celosvětově akceptovaný screeningový program. Benefitem novorozeneckého screeningu je zachycení onemocnění co nejdříve po narození. Jedná se o odběr suché kapky krve z patičky, jehož cílem je zachycení závažných vzácných onemocnění. Včasným záchytem se tak eliminuje nenávratné neurologické poškození a umožní pacientům žít plnohodnotný život.

Národní sdružení PKU a jiných DMP - <https://www.nspku.cz/>

Občanské sdružení sdružuje PKU pacienty a jejich rodiny. Vzájemným sdílením si tak usnadňují život.

Nutricia Metabolics - [svetpku.cz](https://www.svetpku.cz)

Přečtěte si více o PKU a jiných metabolických onemocněních, která výrazně ovlivňují životy pacientů.

Tento informační materiál není určen k tomu, aby nahradil odbornou lékařskou pomoc.

Nutricia Metabolics nabízí řadu produktů, které patří mezi potraviny pro zvláštní lékařské účely určené pro řízenou dietní výživu při prokázané fenylketonurii (PKU) a musí být používány pod lékařským dohledem.

FAKTA

Fenylketonurie (PKU) je dědičná metabolická genetická porucha způsobená nedostatkem enzymu fenylalaninhydroxylázy (PAH). PAH pomáhá tělu rozkládat aminokyselinu fenylalanin (Phe) na další aminokyselinu - tyrosin (Tyr). PKU se dá zvládnout speciální dietou s nízkým obsahem Phe sestávající z potravin s nízkým obsahem bílkovin a speciálních přípravků. Všechny děti s PKU musí mít možnost během školního dne přijímat preparáty, které jim předepsal lékař.