

ODKRYJ NA NOWO

MILUPA PKU 2 MIX

dopasowana
do wyjątkowych
potrzeb fenomenalnych
pacjentów* z PKU



*Milupa PKU 2 MIX to żywność specjalnego przeznaczenia medycznego przeznaczona do postępowania dietetycznego w Fenylketonurii (PKU) i hiperfenylalaninemia (HPA) u dzieci powyżej 1 roku życia.

Materiał przygotowany we współpracy z dr n. med. Ewą Starostecką,
Regionalne Centrum Chorób Rzadkich, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi

NUTRICIA
LIFE-TRANSFORMING NUTRITION

METABOLICS

1

ZAPOTRZEBOWANIE NA MLEKO I PRZETWORY MLECZNE U DZIECI PO 1. ROKU ŻYCIA



Mleko i przetwory mleczne, w tym mleko modyfikowane, produkty mleczne (kefiry, jogurty, sery żółte i twarogowe), to źródło łatwo przyswajalnego i pełnowartościowego białka, wapnia, fosforu, witamin z grupy B (głównie B2) oraz witamin rozpuszczalnych w tłuszczach (A i D).



Wśród dzieci w wieku 1-3 lata dzienna ilość mleka i produktów mlecznych powinna wynosić 3 porcje, w tym 2 szklanki mleka krowiego 2-3,2% tł. lub modyfikowanego (450-500 ml).



Zapotrzebowanie dziecka w wieku od 13. do 36. miesiąca życia na wapń, pierwiastek niezbędny do budowy kości, zębów i prawidłowego przebiegu wielu przemian metabolicznych, wynosi 700 mg, na witaminę D od 15 µg (600 j.m.) do 25 µg (1000 j.m.), w zależności od masy ciała i podaży witaminy D w diecie. Składniki te są najczęściej niedoborowe w diecie małych dzieci.

Ważna informacja

W diecie pacjentów z PKU mleko i jego przetwory są zabronione ze względu na wysoką zawartość fenyloalaniny. Źródłem białka w diecie osób z PKU są specjalistyczne preparaty zawierające aminokwasy bez lub z niską zawartością fenyloalaniny oraz pozostałe składniki odżywcze w ilościach dopasowanych do wskazań wiekowych.



2

ILE SZKLANEK PREPARATU PKU DZIENNIE?

Zawartość równoważnika białka w preparatach [g]

	1 miarka preparatu	100 ml* preparatu	1 szklanka (250 ml) preparatu
XP Analog LCP	0,69	2	5
Phenyl Free 1	0,73	2,2	5,5
Milupa PKU 2 MIX	2	4	10

*W celu przygotowania 100 ml gotowego preparatu należy rozpuścić w 90 ml wody: • 3 miarki XP Analog LCP • 3 miarki Phenyl Free 1 • 2 miarki Milupa PKU 2 MIX

Przykład:



Dziecko w wieku **1-3 lata**, masa ciała: **9-14 kg**



Zapotrzebowanie na białko ogółem **2,5 g/kg mc: 22,5-35 g dzień**
(w tym, równoważnik białka: 18-28 g/dzień)

XP Analog LCP



4-5 szklanek (250 ml)
= 1000-1250 ml/dzień

26-40,5 miarki/dzień

Phenyl Free 1



3-5 szklanek (250 ml)
= 750-1250 ml/dzień

25-38 miarek/dzień

Milupa PKU 2 MIX



2-3 szklanki (250 ml)
= 500-750 ml/dzień

9-14 miarek/dzień

Wnioski

- **2-3 szklanki preparatu Milupa PKU 2 MIX pozwalają na pokrycie dziennego zapotrzebowania na równoważnik białka u dzieci w wieku 1-3 lat.**
- Ilość preparatu Milupa PKU 2 MIX przeznaczona do zaspokojenia dziennego zapotrzebowania na równoważnik białka jest zgodna z zaleceniami spożycia przez dzieci w wieku 1-3 lata trzech porcji mleka i produktów mlecznych, w tym 2 szklanek mleka krowiego lub modyfikowanego (450-500 ml).

3

ILE WAPNIA [mg] I WITAMINY D [μg] ZAWIERA MILUPA PKU 2 MIX?



	Milupa PKU 2 MIX	
		% zapotrzebowania
Wapń (mg)	775	110%
Witamina D (μg)	6	24-40%

Zapotrzebowanie na wapń [mg] i witaminę D [μg] u dzieci w wieku 1-3 lata*

Wiek (lata)	Wapń (mg)	Witamina D (μg)
1-3	700	15-25

*Poradnik żywienia dziecka w wieku 1. do 3. roku życia. IMiD, Warszawa 2013

Wnioski

- Dwie szklanki preparatu Milupa PKU 2 MIX pokrywają dzienne zapotrzebowanie na wapń w 110%, zaś na witaminę D w 24-40%.

4

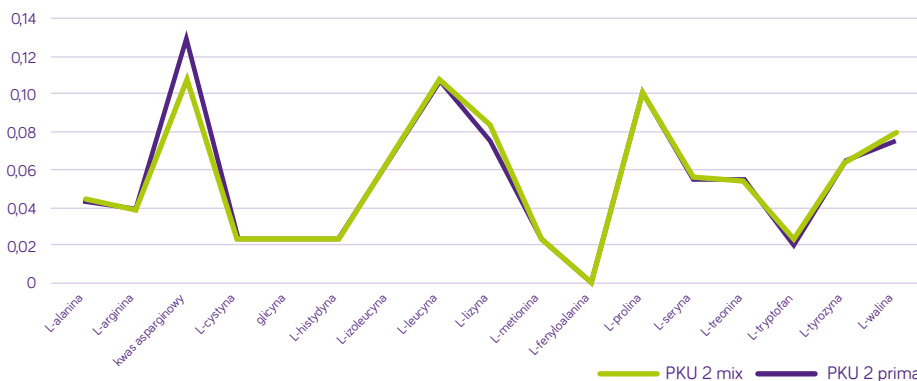
KONCEPCJA PRODUKTÓW MILUPA - optymalna podaż składników odżywczych zgodnie ze wskazaniami wiekowymi



4 A

MILUPA PKU 2 MIX I MILUPA PKU 2 PRIMA - PROFIL AMINOKWASÓW

Zawartość aminokwasów w 1 g równoważnika białka

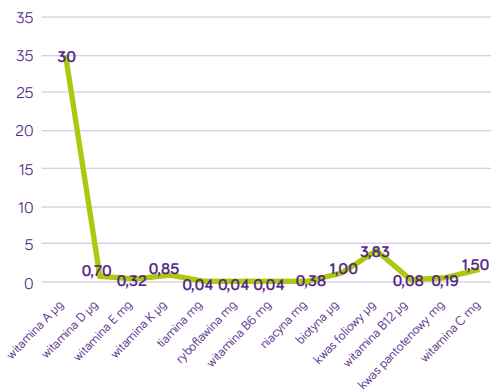


Milupa PKU 2 MIX i Milupa PKU 2 PRIMA mają ten sam profil aminokwasów w przeliczeniu na 1 g równoważnika białka, dzięki temu można je łatwo łączyć lub stosować zamiennie.

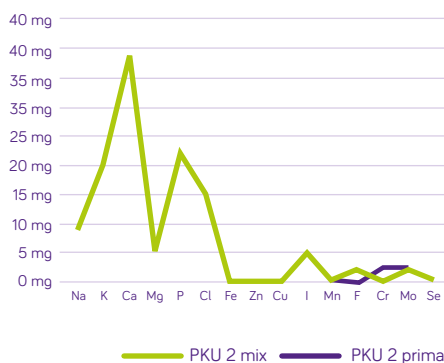
4 B

MILUPA PKU 2 MIX I MILUPA PKU 2 PRIMA - PROFIL MIKROELEMENTÓW

Zawartość witamin
w 1 g równoważnika białka



Zawartość składników mineralnych
w 1 g równoważnika białka



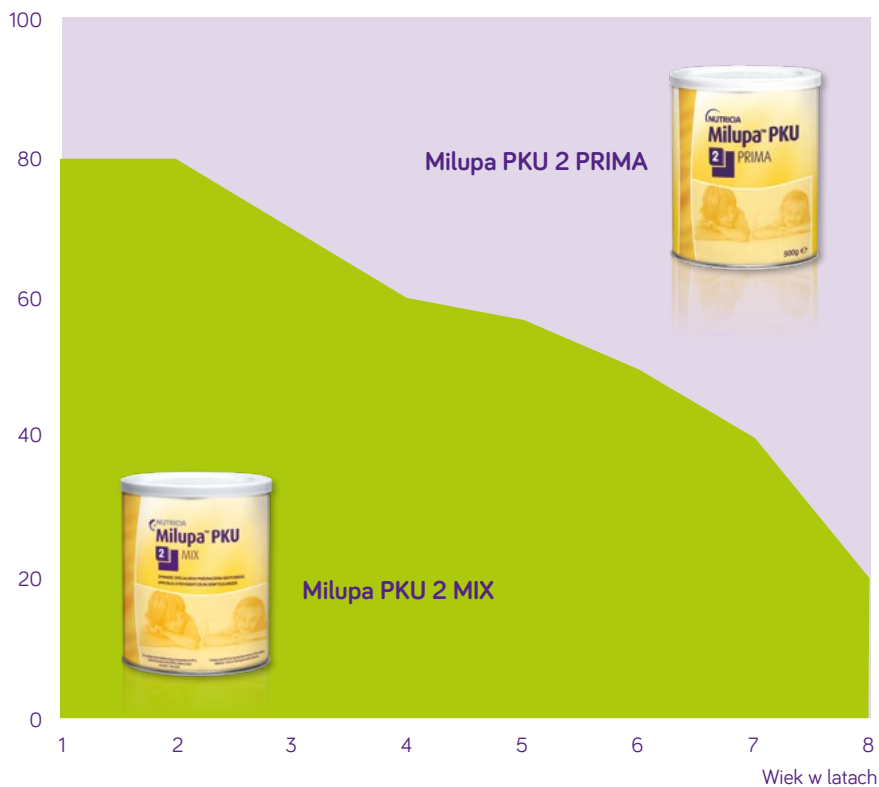
Milupa PKU 2 MIX i Milupa PKU 2 PRIMA mają ten sam profil mikroelementów na 1 g równoważnika białka, dzięki czemu można je łatwo łączyć lub stosować zamiennie.

4c

KONCEPCJA PRODUKTÓW MILUPA



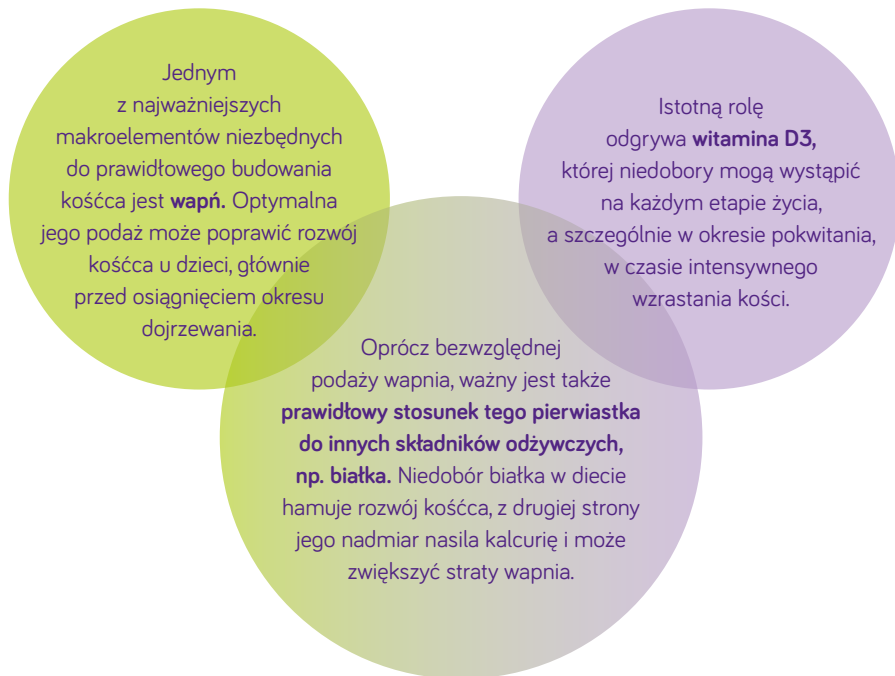
% udział produktów



5

METABOLIZM KOSTNY U PACJENTÓW Z PKU

Rola składników odżywczych w budowie kości



- Zaburzone szlaki biochemiczne charakterystyczne **dla chorób metabolicznych** odgrywają istotną rolę **w patogenezie zaburzeń mineralizacji kości**.
- **Także w PKU wskazuje się na gorszą mineralizację kości** i związany z tym zaburzony metabolizm kostny. Wśród przyczyn takiego zjawiska wymienia się:

- ✓ niekorzystne oddziaływanie samego procesu chorobowego zaburzającego budowę macierzy kostnej
- ✓ stosowanie diety eliminacyjnej
- ✓ zaburzone procesy wchłaniania składników mineralnych z diety, w tym wapnia
- ✓ odstępowanie od diety pacjentów w okresie dorastania

1

OCENA KLINICZNA PREPARATU MILUPA PKU 2 MIX*

Prospektywne, otwarte badanie interwencyjne dotyczące wpływu zastosowania preparatu Milupa PKU 2 MIX* na metabolizm kości.

Metoda

20 pacjentów z PKU w wieku 6–8 lat z dobrą kontrolą metaboliczną otrzymywało przez 6 miesięcy:

Milupa PKU 2 MIX i Milupa PKU 2 PRIMA (stosunek 3:1) – grupa leczona
Milupa PKU 2 PRIMA – grupa kontrolna



Wykonywane badania

- **Biochemiczne:** poziomy fenylalaniny i tyrozyny we krwi, całkowite białko osocza, stężenie hemoglobiny, liczba RBC, hematokryt.
- **Biochemiczne dotyczące stanu mineralnego kości:** status wapnia i fosforanów w surowicy, parathormon.
- **Markery tworzenia kości:** fosfataza zasadowa, osteokalcyna, stosunek wapnia do kreatyniny w moczu, kolagen typu I, usieciowany telepeptyd C, pomiar gęstości mineralnej kości całego ciała i kręgosłupa lędźwiowego metodą DEXA-lunar DPX - dwukrotnie podczas trwania oceny.

*Profil mikroskładników odżywczych w Milupa PKU 2 MIX został zaktualizowany od czasu badania, jednak poziom białka, wapnia i fosforu pozostał niezmienny.

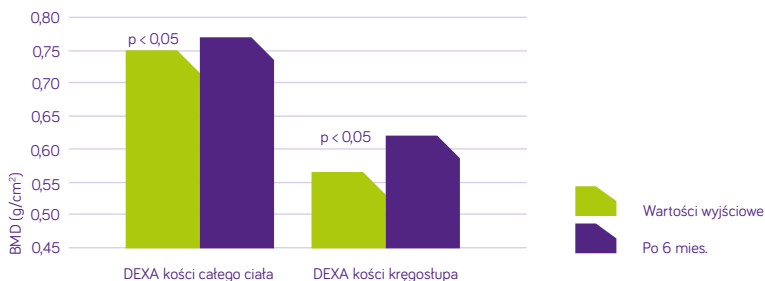
Wyniki

Na początku oceny w obu grupach nie stwierdzono istotnych zaburzeń metabolizmu wapnia i fosforu. Na początku badania średnie wartości z-score dla gęstości mineralnej kości były niższe w obu grupach.

W okresie obserwacji trwającym 6 miesięcy zaobserwowano:



Istotny ($p < 0,05$) wzrost stężenia osteokalcyny. Osteokalcyna jest ważnym markerem budowy kości.



Istotny ($p < 0,05$) wzrost gęstości kości zarówno całego ciała, jak i kręgosłupa.

Wnioski

- **Milupa PKU 2 MIX ma pozytywny wpływ na metabolizm kostny u pacjentów z PKU.**
- **Zawartość składników odżywczych oraz ich wzajemne proporcje mają wpływ na wyższą przyswajalność składników mineralnych, a także przyczyniają się do wzrostu gęstości kości, poprzez aktywną inkorporację wapnia i fosforów.**

**PRZYBLIŻONA LICZBA PUSZEK PREPARATU MILUPA PKU 2 MIX
NA 1 I 3 MIESIĄCE TERAPII DIETETYCZNEJ PKU, W ZALEŻNOŚCI OD ZAPOTRZEBOWANIA
NA RÓWNOWAŻNIK BIAŁKA.**

1 miarka = 7,5 g proszku = 2 g równoważnika białka

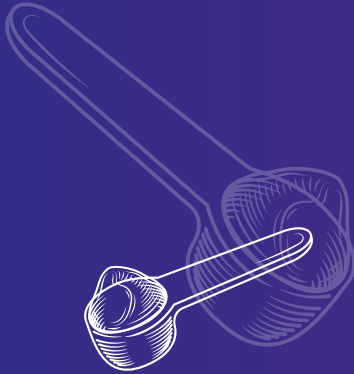
100 ml gotowego do spożycia produktu = 2 miarki (15 g proszku)

+ 90 ml wody = 4 g równoważnika białka

MILUPA PKU 2 MIX

równoważnik białka [g] / dobę	proszek [g] / dobę	liczba miarek preparatu / dobę	liczba puszek / 1 miesiąc	liczba puszek / 3 miesiące	równoważnik białka [g] / dobę	proszek [g] / dobę	liczba miarek preparatu / dobę	liczba puszek / 1 miesiąc	liczba puszek / 3 miesiące
4	15	2	1	3	46	170	23	13	38
5	19	2,5	1	4	48	178	24	13	40
6	22	3	2	5	50	185	25	14	42
7	26	3,5	2	6	52	193	26	14	43
8	30	4	2	7	54	200	27	15	45
9	33	4	3	8	56	207	28	16	47
10	37	5	3	8	58	215	29	16	48
11	41	5	3	9	60	222	30	17	50
12	44	6	3	10	62	230	31	17	52
13	48	6	4	11	64	237	32	18	53
14	52	7	4	12	66	244	33	18	55
15	56	7	4	13	68	252	34	19	57
16	59	8	4	13	70	259	35	19	58
17	63	8	5	14	72	267	36	20	60
18	67	9	5	15	74	274	37	21	62
19	70	9	5	16	76	281	38	21	63
20	74	10	6	17	78	289	39	22	65
22	81	11	6	18	80	296	40	22	67
24	89	12	7	20	82	304	40	23	68
26	96	13	7	22	84	311	41	23	70
28	104	14	8	23	86	319	42	24	72
30	111	15	8	25	88	326	43	24	73
32	119	16	9	27	90	333	44	25	75
34	126	17	9	28	92	341	45	26	77
36	133	18	10	30	94	348	46	26	78
38	141	19	11	32	96	356	47	27	80
40	148	20	11	33	98	363	48	27	82
42	156	21	12	35	100	370	49	28	83
44	163	22	12	37					

MILUPA PKU 2 MIX



- ✓ **Produkt w postaci proszku**, mieszanina aminokwasów bez fenyloalaniny, zawiera tłuszcz, węglowodany, witaminy, składniki mineralne i pierwiastki śladowe. Stosowanie produktu musi uwzględniać uzupełnienie energii, naturalnego białka i innych składników odżywczych w ilościach zgodnych z zaleceniami lekarza, w celu pokrycia indywidualnego zapotrzebowania na fenyloalaninę i pozostałe składniki odżywcze.
- ✓ **Zalecana dawka produktu musi być określona wyłącznie przez lekarza** i zależy od wieku, masy ciała oraz stanu klinicznego pacjenta.
- ✓ **Dobowa dawka produktu musi być podzielona na 3 do 5 porcji rozłożonych w ciągu doby**. Należy wymieszać zalecaną ilość produktu z wyliczoną ilością innego pożywienia lub napoju, np. wody lub soku owocowego.
- ✓ **15 g proszku (2 miarki) + 90 ml wody = 1 porcja** gotowego do spożycia produktu nie zawierającego fenyloalaniny.

Produkt XP Analog LCP to żywność specjalnego przeznaczenia medycznego. Do postępowania dietetycznego w potwierdzonej fenylketonurii.

Produkty Milupa PKU to żywność specjalnego przeznaczenia medycznego.

Do postępowania dietetycznego w fenylketonurii (PKU) i hiperfenylalaninemii (HPA).

Produkt Phenyl Free 1 to żywność specjalnego przeznaczenia medycznego.

Do postępowania dietetycznego w potwierdzonej fenylketonurii.

Do stosowania pod nadzorem lekarza.

Materiał przeznaczony dla osób mających kwalifikacje w dziedzinie medycyny, żywienia lub farmacji.



Nutricia Polska Sp. z o.o.

ul. Bobrowiecka 8, 00-728 Warszawa

www.akademianutricia.pl | www.pkuconnect.pl

Serwis konsumencki czynny od poniedziałku do piątku w godz.: 09.00-17.00

pod numerem telefonu: 22 550 01 55

TABELA WARTOŚCI ODŻYWCZEJ MILUPA PKU 2 MIX

Wartość odżywcza	jednostka	100 g proszku	1 porcja (15 g proszku + 90 ml wody)
Wartość energetyczna	kJ (kcal)	1845 (439)	275 (66)
Równoważnik białka	g	27,0	4,1
Węglowodany, w tym:	g	40,9	6,1
- Cukry	g	5,5	0,8
Tłuszcz, w tym:	g	18,6	2,8
- Kwasy nasycone	g	8,2	1,2
- Jednonienasycone	g	7,1	1,1
- Wielonienasycone, w tym:	g	3,3	0,5
-- Kwas α-linolenowy	g	0,28	42,0 mg
-- Kwas linolowy	g	2,85	427 mg
Błonnik	g	0	0
Sól	g	0,6	0,1
Witaminy			
Witamina A	µg	810	121
Witamina D	µg	18,9	2,83
Witamina E	mg α-ET	10,8	1,62
Witamina C	mg	40,5	6,24
Witamina K	µg	25,2	3,77
Tiamina	mg	1,03	0,15
Ryboflawina	mg	1,10	0,17
Niacyna	mg (mg EN)	10,3 (19,3)	1,54 (2,89)
Witamina B6	mg	0,95	0,14
Kwas foliowy	µg	103	15,5
Biotyna	µg	27,0	4,05
Witamina B12	µg	2,03	0,30
Kwas pantotenowy	mg	5,13	0,77
Składniki mineralne i pierwiastki śladowe			
Sód	mg	256	38,5
Potas	mg	540	81,1
Wapń	mg	1035	155
Magnez	mg	142	21,3
Fosfor	mg	620	93,0
Chlorki	mg	405	60,8
Żelazo	mg	12,2	1,82
Cynk	mg	8,92	1,34
Miedź	mg	0,96	0,14
Jod	µg	146	21,9
Mangan	mg	1,62	0,24
Chrom	µg	40,5	6,08
Fluorki	mg	0,70	0,10
Molibden	µg	43,0	6,40
Selen	µg	24,3	3,65
Inne			
L-karnityna	mg	40,5	6,07
Cholina	mg	351	52,7
Inozytol	mg	121	18,2
Wielkość opakowania	g	400	
Zawartość proszku w miarce	g	7,5	