

EL PACTE DELS AMICS PKU



Merck Serono

MERCK

Sant Joan de Déu 
HOSPITAL MATERNOINFANTIL - UNIVERSITAT DE BARCELONA

Más información sobre la PKU:

www.guiametabolica.org

www.pku.com

www.fenilcetonuria.es

www.pkuatm.org

www.nspku.org

©Idea original y texto: Unidad de PKU y Equipo Guía Metabólica, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

©Ilustraciones: Helena Marcet

Diseño y maquetación: Helena Marcet y Esther Zoroa

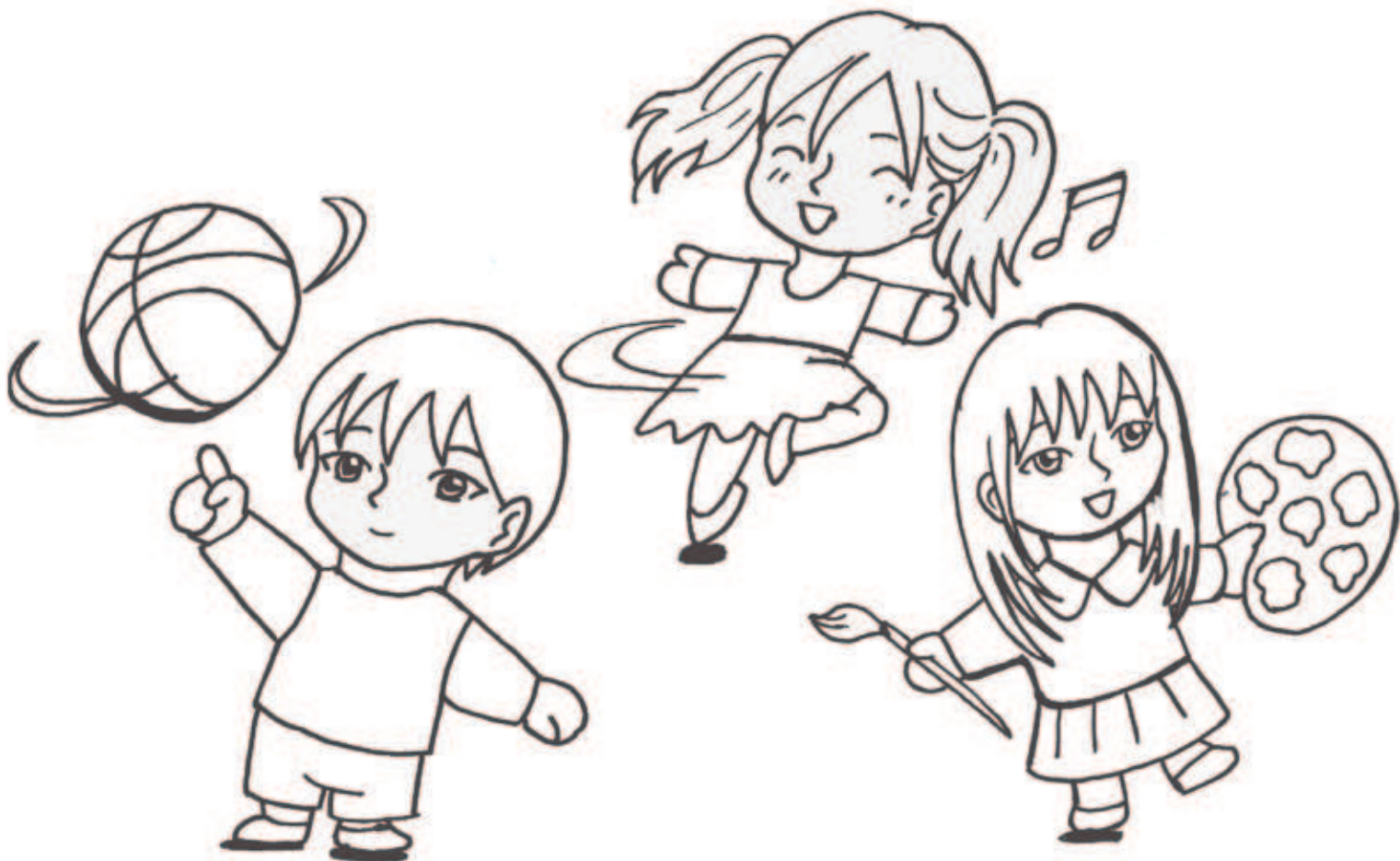
Esta publicación se presenta como un servicio de información científica a la profesión médica.

Los contenidos y opiniones elaborados por los diferentes autores son propiedad de éstos, y no son, ni representan necesariamente la opinión de Merck, S.L. Algunas de las referencias podrían citar medicamentos no comercializados así como información no acorde en su totalidad con lo contenido en la Ficha Técnica aprobada por las Autoridades Sanitarias, por lo que aconsejamos y recomendamos su consulta.

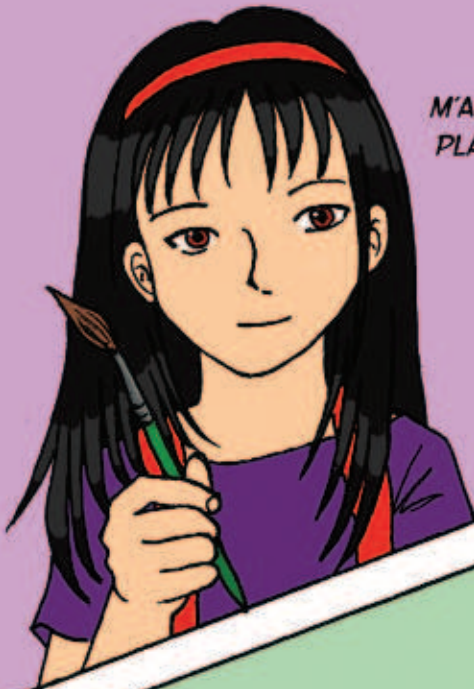
EL PACTE DELS AMICS PKU



Dedicat a: Tere, "La Cuineta", Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.



TOTS AQUESTS NENS I NENES TENEN FENILCETONÚRIA (PKU), UNA MALALTIA METABÒLICA, I PARTICIPEN ACTIVAMENT A "LA CUINETA", ON APRENEU UN TRUCS FANTÀSTICS QUE ELS EXPLICA LA TERE, LA SÚPER CUINERA DE LA PKU, PER PREPARAR UNES POSTRES ESPECIALS AMB BAIX CONTINGUT EN PROTEÏNES, PER LLEPAR-SE'N ELS DITS. TAMBÉ SURTEN D'EXCURSIÓ AMB UN ESPLAI I VAN SOVINT A LA BIBLIOTECA DEL BARRI.



SÓC LA BERTA, 9 ANYS, DIBUIXO SEMPRE QUE PUC I M'AGRADA MOLT PASSAR L'ESTONA PINTANT. M'ENCANTA FER PLATS CREATIUS A LA CUINETA, AMB FRUITES I VERDURES DE DIFERENTS COLORS. SÓC SUPER-AMIGA DE LA JÚLIA I DE LA MARTA.

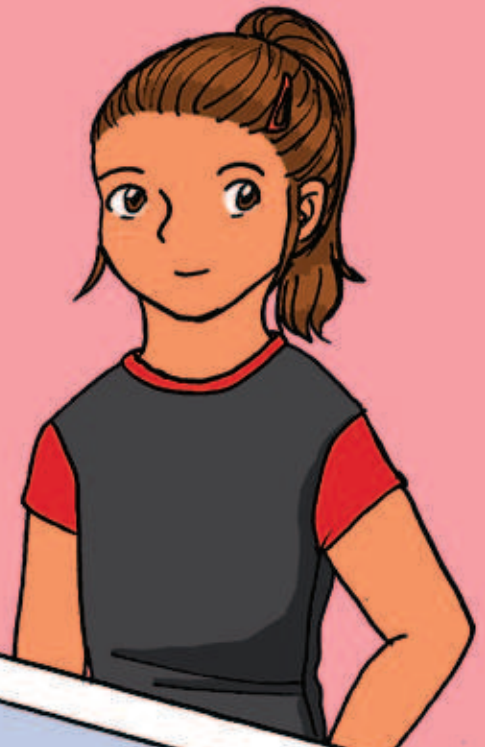


SÓC EN GERARD, 10 ANYS, M'ENCANTA FER CONSTRUCCIONS, PONTS I AUTOPISTES DE PECES DE COLORS, CADA COP MÉS COMPLICADES I QUASI IMPOSSIBLES. VULL SER ENGINYER QUAN SIGUI GRAN.



SÓC L'ANDREU, 10 ANYS, GERMÀ DE LA BERTA I AMIC ÍNTIM D'EN GERARD, ENCARA QUE SIGUEM MOLT DIFERENTS. M'AGRADA L'ESPORT I VULL SER JUGADOR DE BÀSQUET. PER AIXÒ, M'ENTRENO SEMPRE QUE PUC.

SÓC LA JÚLIA, 9 ANYS, JUGO SEMPRE AMB L' ANDREU A BÀSQUET I A ALTRES JOCS D'EQUIP. TAMBÉ M'AGRADA ANAR A LA CUINETA, PER ESTAR AMB ELS MEUS AMICS I AMIGUES.



SÓC LA MARTA, 10 ANYS, M'AGRADA LA MÚSICA I BALLO A L'ESCOLA AMB UN GRUP DE NENS DE LA MEVA EDAT. EL RITME EM FA SENTIR MOLT BÉ!



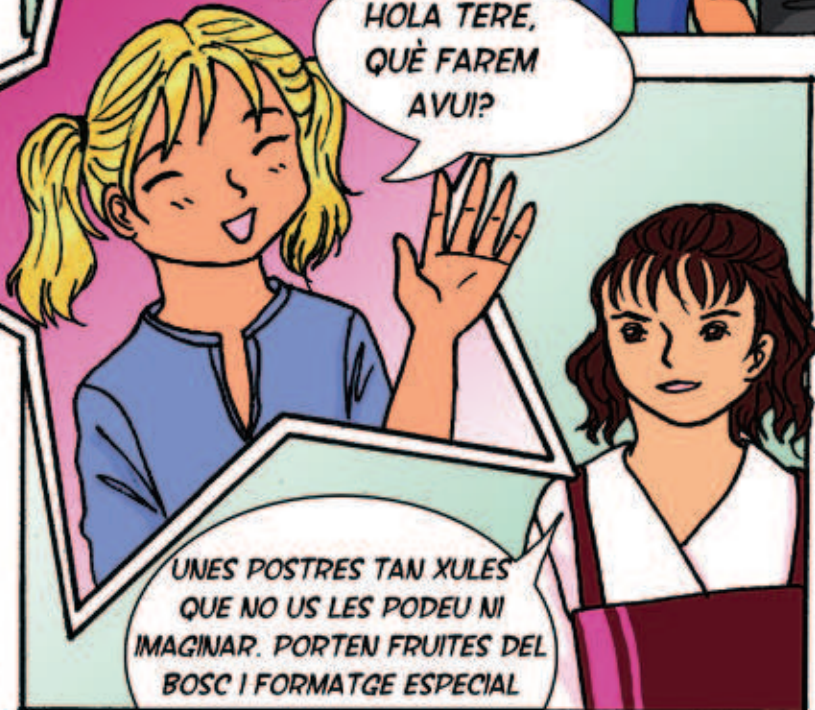
SÓC L'ORIOL, 11 ANYS, SÓC UN FAN D'INTERNET, ESTIC TANTA ESTONA COM PUC ENGANXAT A LA PANTALLA I JA TINC 500 AMICS AL FACEBOOK! SEMPRE INFORMO AL GRUP DE TOTES LES NOVETATS I CURIOSITATS QUE TROBO A LA XARXA.



SOM UN GRUP DE NENS I NENES AMB PKU, "ELS AMICS PKU". SOM MOLT AMICS, DONCS ANEM JUNTS A L'ESCOLA I ENS REUNIM SOVINT A "LA CUINETA DE LA PKU" DE L'HOSPITAL PER APRENDRE A CUINAR EL MENJAR ESPECIAL QUE CAL PEL TRACTAMENT DE LA PKU.



HOLA TERE,
QUÈ FAREM
AVUI?



UNES POSTRES TAN XULES
QUE NO US LES PODEU NI
IMAGINAR. PORTEN FRUITES DEL
BOSC I FORMATGE ESPECIAL

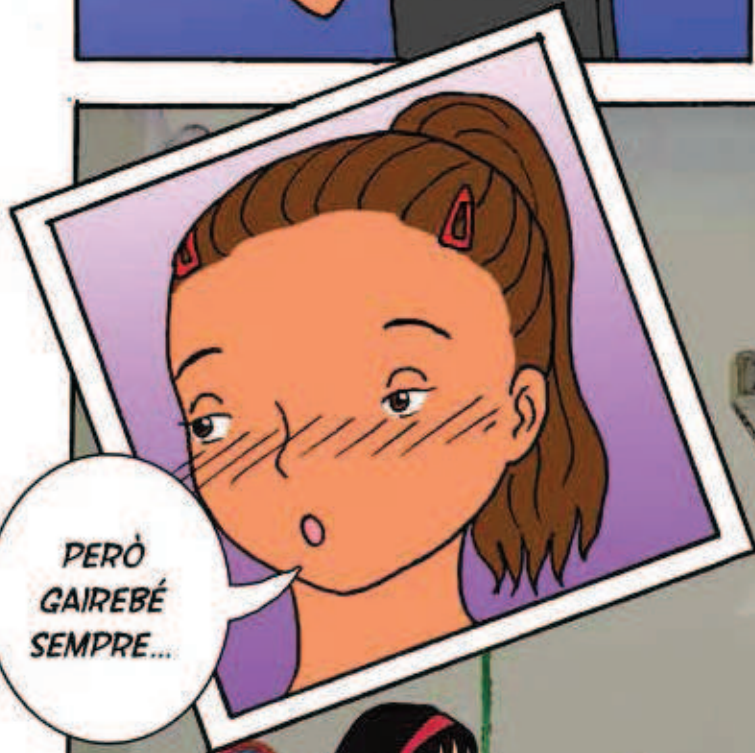
AVIAT ENS TINDRAN ENVEJA ELS ALTRES
NENS DE L'ESCOLA, PERQUÈ PORTEM UNES
POSTRES QUE SEMBLEN DE CERA! JO LES
VULL DIBUIXAR QUAN ACABEM...



A MÉS A MÉS DE POSTRES FAREM UN XORIÇO DE PATATA FANTÀSTIC. AIXÍ PODREU
OMPLIR L'ENTREPÀ AMB ALGUNA COSA DIFERENT I AMB MOLT BON GUST.







EL DIVENDRES, CLUB DE LECTURA A LA BIBLIOTECA: DOS ANYS DE VACANCES, D'EN JULES VERNE. ELS NENS ESCOLTEN LA CONTISTA EMBADALITS.

UN GRUP DE NENS D'UNA ESCOLA DE NOVA ZELANDA MARXEN A BORD D'UNA GOLETA EN UN VIATGE DE FI DE CURS. EL VESPRE ABANS DE MARXAR, DURANT LA NIT, ELS NOIS DORMEN A BORD, MENTRE QUE LA TRIPULACIÓ ÉS A TERRA.

EL VAIXELL, MISTERIOSAMENT, ES DESFERMA DE L'AMARRA I LA CORRENT SE L'ENDU A ALTA MAR ON NAUFRAGA. ELS NOIS ARRIBEN A UNA ILLA DESERTA, ON AMB INTEL·LIGÈNCIA I CORATGE ACONSEGUIRAN AFRONTAR SITUACIONS ADVERSES I DERROTAR PERILLOSOS MALFACTORS.





VULL
PROVAR DE
DISSENYAR
UN VAIXELL
COM EL DE LA
NOVEL·LA.



SERÀ TAN
GENIAL QUE
PODRÀ SUPERAR
TOTES LES
TEMPESTES



AVUI DIA AMB INTERNET,
AIXÒ JA NO ENS PASSARIA.
ENVIARÍEM UN WHATSAPP I
ELS PARES ENS VINDRIEN
A RESCATAR AMB EL
SEU GPS!

A MI SEGUR
QUE SÍ QUE EM
PASSARIA, PERQUÈ
NO EM DEIXEN MAI
EL MÒBIL...

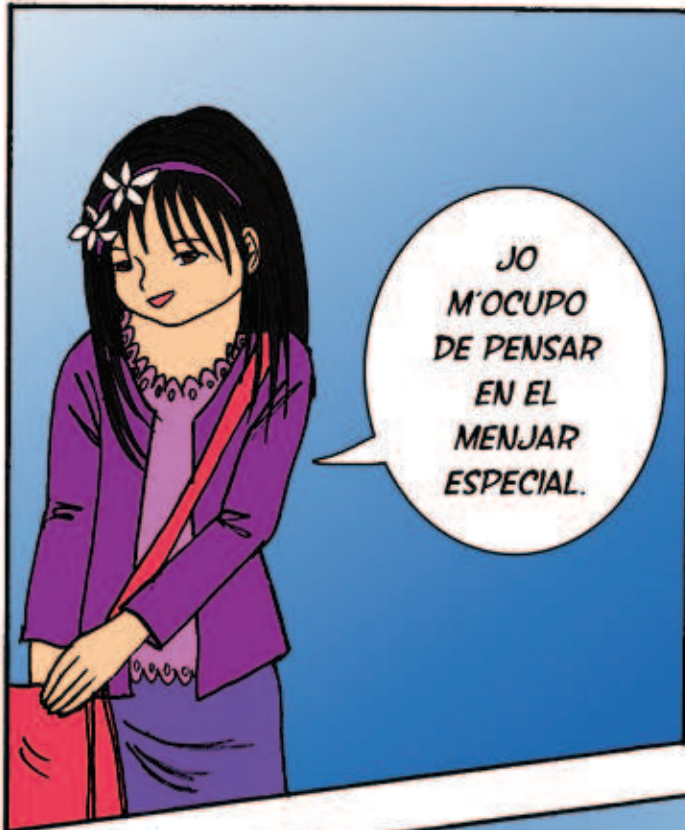
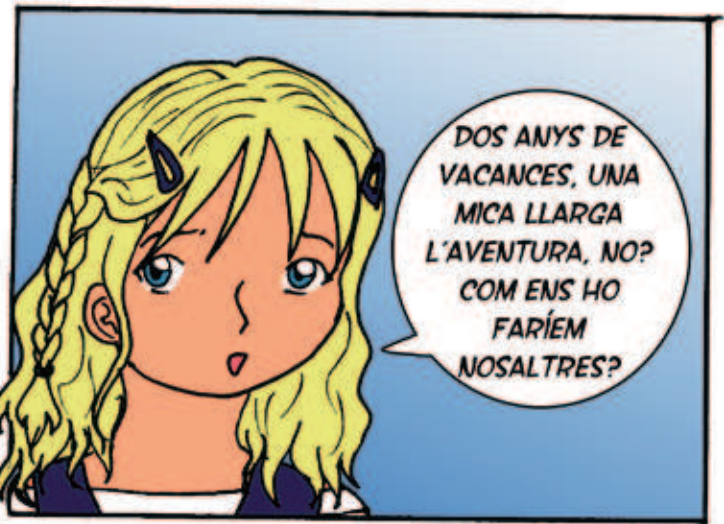


JO, TAN
DESPISTAT
COM SÓC,
SEGUR QUE ME
L'HAURIA
DEIXAT A
CASA...



PER QUÈ NO PENSEM
QUÈ ENS ENDURIEM
SI ANÉSSIM A UNA
ILLA DESERTA?

EH, QUE ELLS NO HI
VAN PER GUST! SE'LS
DESFERMEN LES
AMARRES A LA NIT...

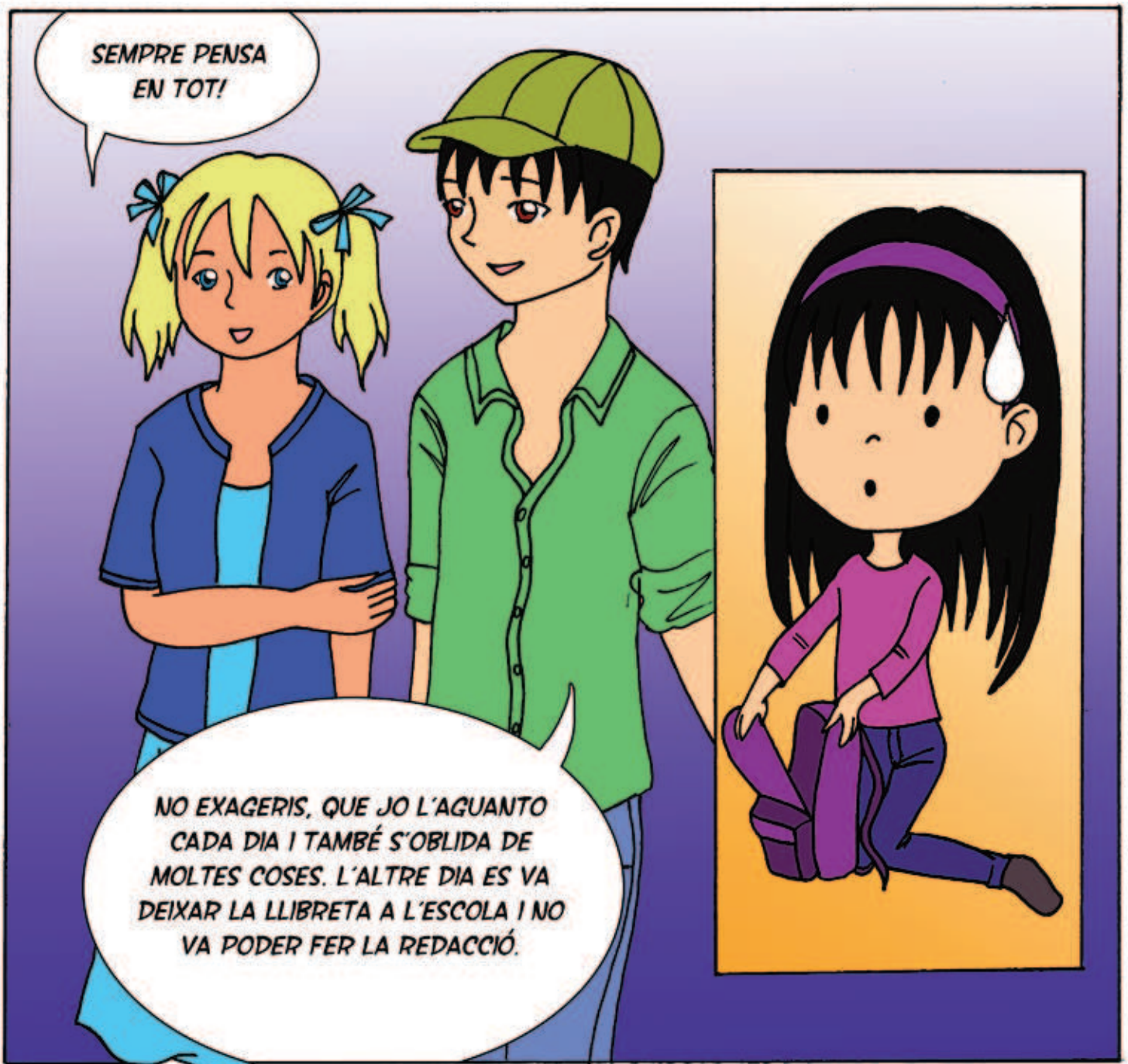
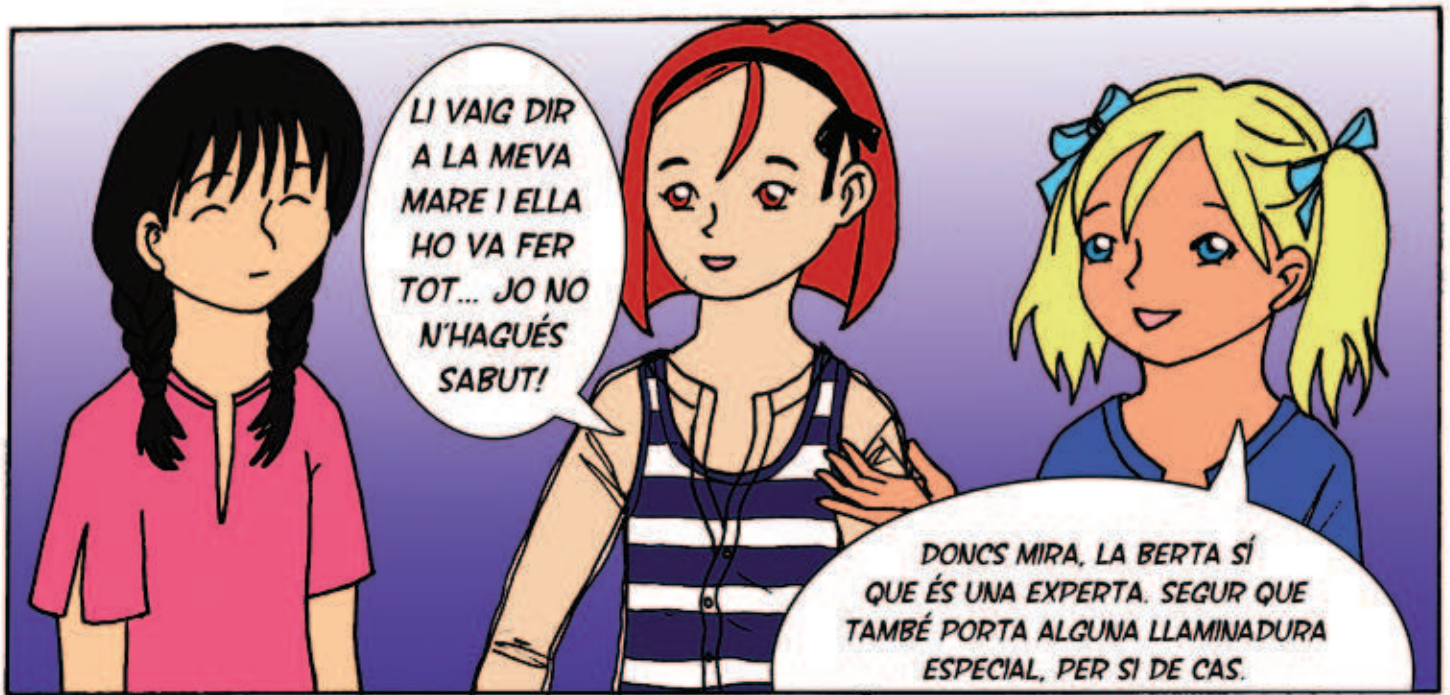


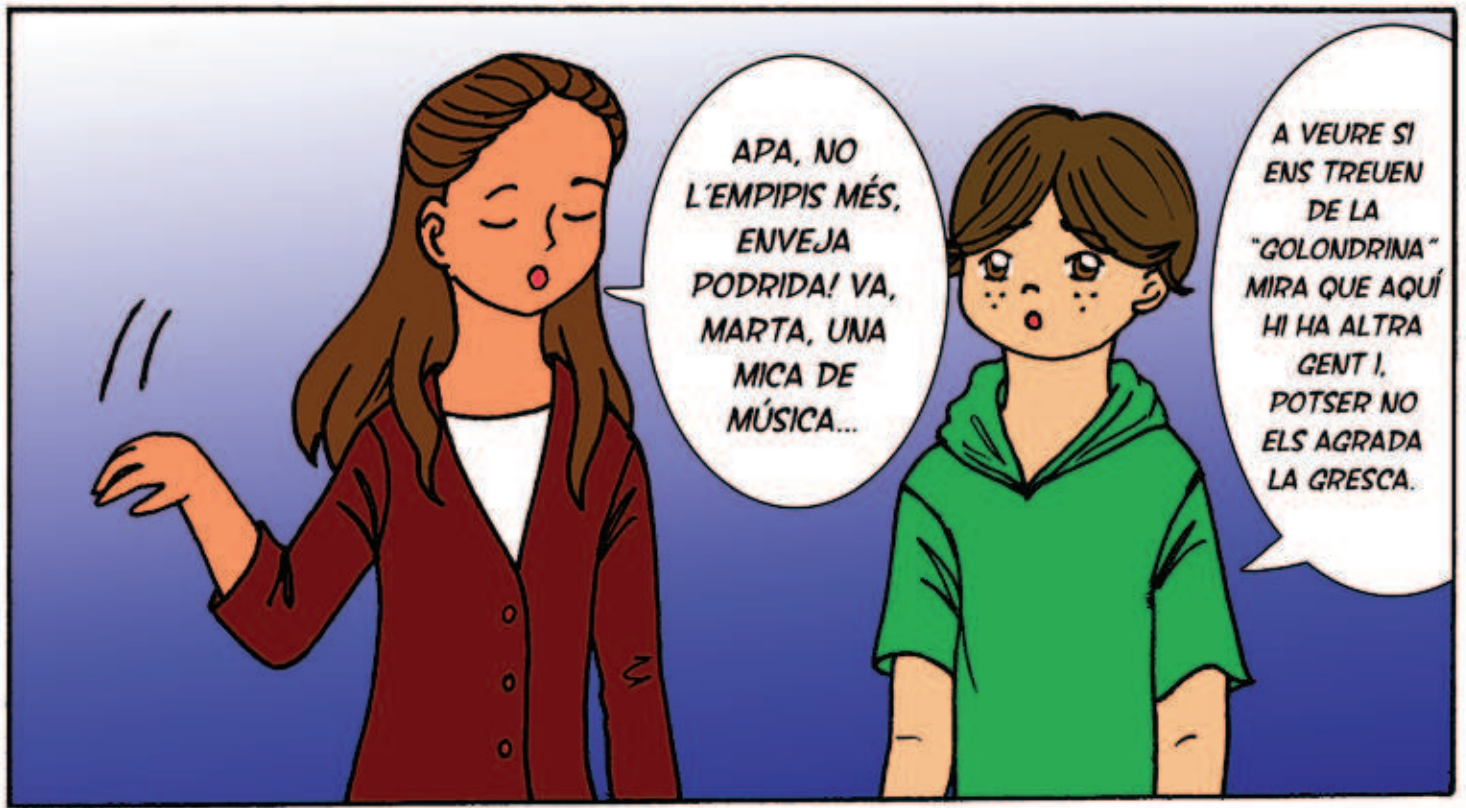


EXCURSIÓ AMB LA "GOLONDRINA" DEL PORT EL DIUMENGE AMB EL CASAL DEL BARRI. HI VA TOTA LA COLLA DE NENS. CELEBREN L'ANIVERSARI DE L'ONA, UNA NENA DEL BARRI MOLT MARINERA. PORTEN EL BERENAR. L'ONA HA PENSAT EN TOTS. LA SEVA MARE HA CONTACTAT AMB LES ALTRES PER SABER EL QUE PODEN MENJAR ELS NENS PKU I TOTS TENEN EL SEU BERENAR ESPECIAL.



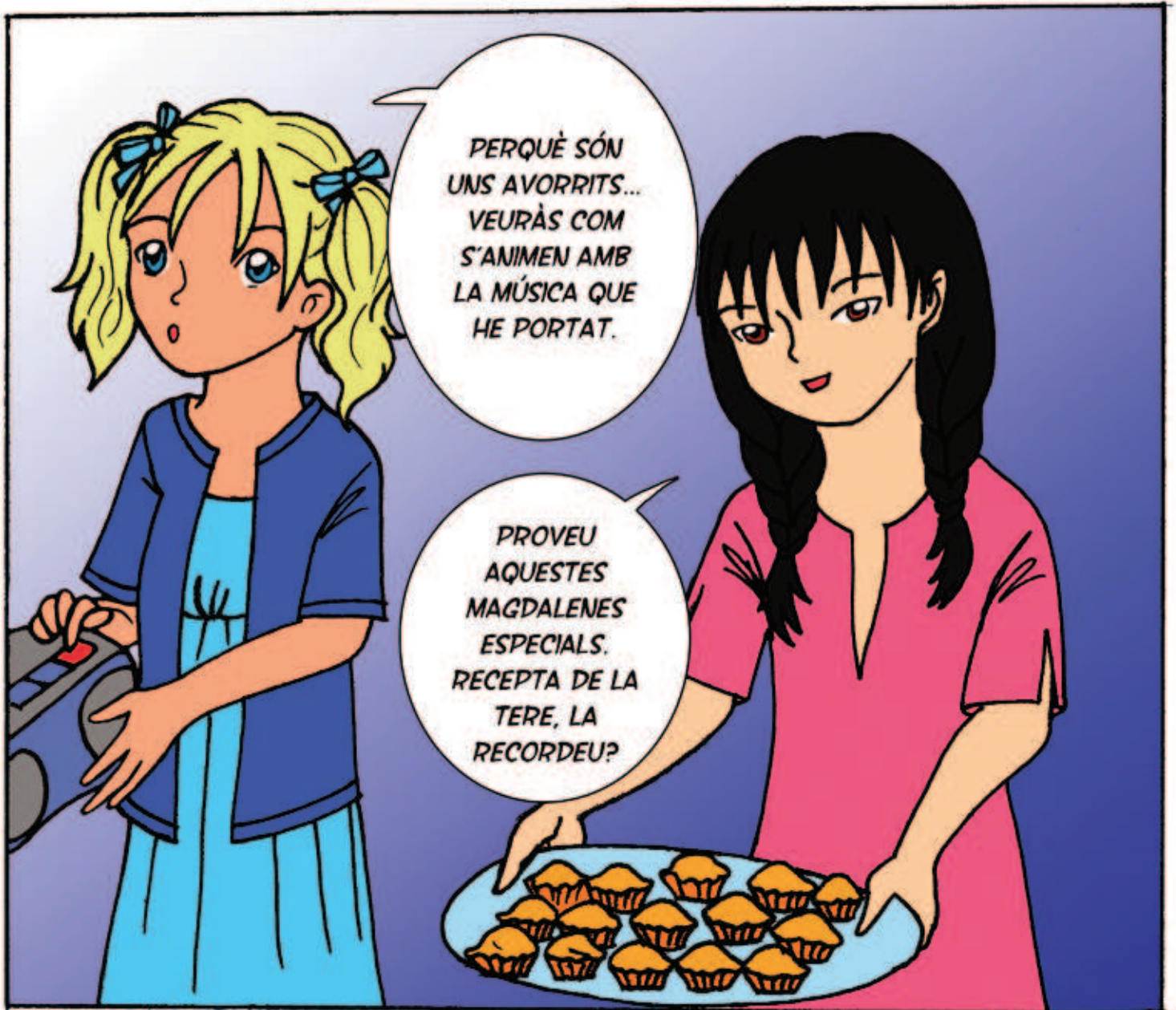
QUE BÉ! QUE N'ETS DE MACA DE PENSAR ESPECIALMENT EN NOSALTRES!





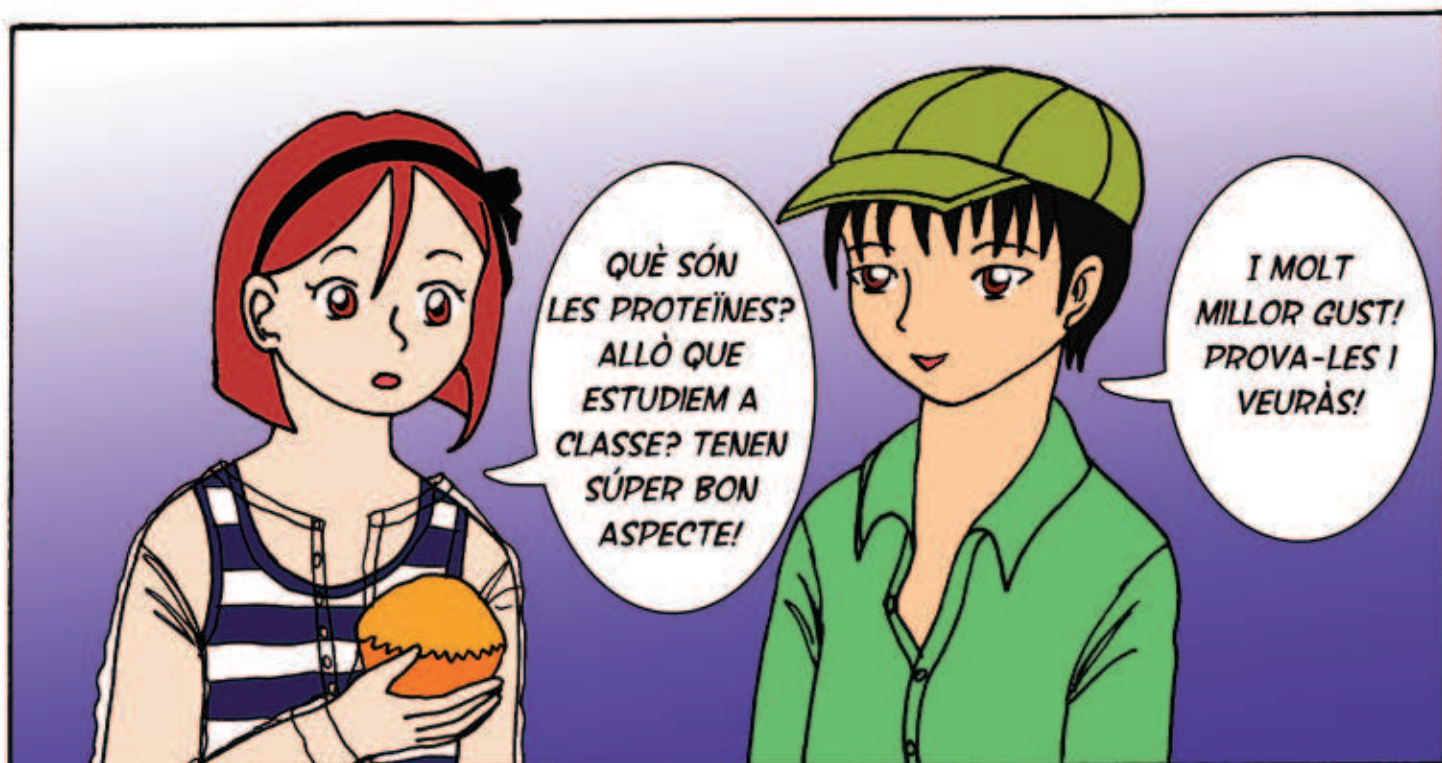
APA, NO
L'EMPIPIS MÉS,
ENVEJA
PODRIDA! VA,
MARTA, UNA
MICA DE
MÚSICA...

A VEURE SI
ENS TREUEN
DE LA
"GOLONDRINA"
MIRA QUE AQUÍ
HI HA ALTRA
GENT I,
POTSER NO
ELS AGRADA
LA GRESCA.



PERQUÈ SÓN
UNS AVORRITS...
VEURÀS COM
S'ANIMEN AMB
LA MÚSICA QUE
HE PORTAT.

PROVEU
AQUESTES
MAGDALENES
ESPECIALS.
RECEPTA DE LA
TERE, LA
RECORDEU?



TOTS ES POSEN A MENJAR I ES REPARTEIXEN FINS I TOT EL MENJAR ESPECIAL QUE TÉ TAN BON ASPECTE I GUST COM EL NORMAL. QUINA EXCURSIÓ, ENTRE LA MÚSICA I EL BERENAR HAN PASSAT VOLANT LES DUES HORETES DEL VIATGE PER MAR.

REUNIÓ A L'HOSPITAL: EL DOCTOR EXPLICA UNA OPCIÓ NOVA DE TRACTAMENT: LA SAPROPTERINA.

COMENÇAREM UN ESTUDI AMB UN FÀRMAC NOU, LA SAPROPTERINA. SEMBLA QUE VA MOLT BÉ, PERÒ NOMÉS PER A UN GRUP ESPECIAL DE NENS, ELS QUE TENEN UNA PKU LLEU O MODERADA.



QUAN ACABA LA XERRADA, ELS NOIS COMENTEN LA NOTÍCIA.

QUINA NOTÍCIA, NO? A VEURE QUI ESTARÀ DE SORT.

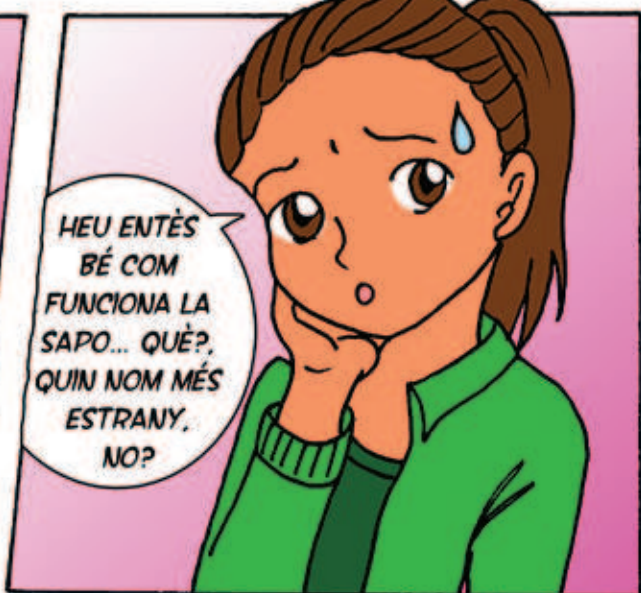
JO SEGUR QUE NO, PERQUÈ EM DESCOMPENSO A LA MÉS MÍNIMA QUE PRENC ALGUNA COSA PROHIBIDA.

DE SEGUIDA EM TRUQUEN DE L'HOSPITAL I JA TINC ELS MEUS PARES INVESTIGANT QUÈ HE MENJAT DE MÉS...





DONCS A MI M'AGRADARIA. AIXÍ PODRIA BALLAR I BALLAR, SENSE PREOCUPAR-ME DEL SUC DEL CAPITÀ PKU...



HEU ENTÈS BÉ COM FUNCIONA LA SAPO... QUÈ?, QUIN NOM MÉS ESTRANY, NO?



SAPROPTERINA, SOCA! HO TINC APUNTAT AQUÍ. QUAN ARRIBI A CASA HO MIRO BÉ, TOT EL QUE HA EXPLICAT EL DOCTOR I US HO EXPLICO A LA NOSTRA MANERA.

SOU ELS MEUS MILLORS AMICS I NO VULL QUE RES ENS SEPARI. FEM UN PACTE. PASSI EL QUE PASSI AMB LA SAVOR.... AQUESTA, PROMETEU-ME QUE SEMPRE SEREM LA "COLLA PKU". I SEMPRE ENS CUIDAREM ELS UNS DELS ALTRES.

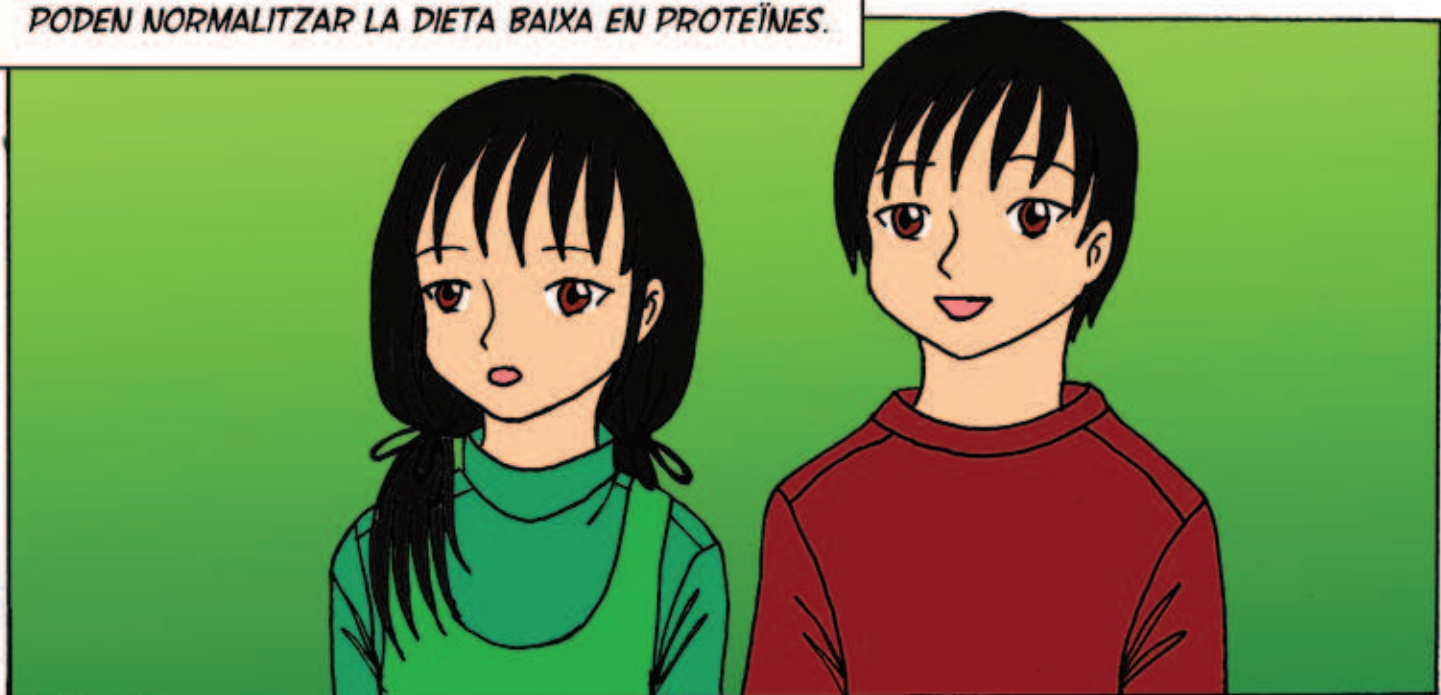


D'ACORD! VISCA ELS AMICS PKU!

AL CAP DE POCOS DIES TRUQUEN A CASA DE L'ANDREU I LA BERTA DES DE L'HOSPITAL PER COMENÇAR EL TRACTAMENT AMB LA SAPROPTERINA.



PER SORT, TOTS DOS RESPONEN BÉ AL TRACTAMENT I PODEN NORMALITZAR LA DIETA BAIXA EN PROTEÏNES.





APA, QUE
BÉEEEE!



JA NO
EM
VEURAN
MÉS AMB
LA COLLA
PKU. S'HA
ACABAT
LA DIETA!



SÍ, QUIN GUST
PODER MENJAR DE
TOT, ENCARA QUE SIGUI
UNA MICA. PERÒ JO VULL
CONTINUAR AMB ELS
NOSTRES AMICS. VAM FER UN
PACTE SOM LA "COLLA PKU"
HAIG D'APRENDRE A FER
PLATS NOUS PER
AJUDAR-LOS.

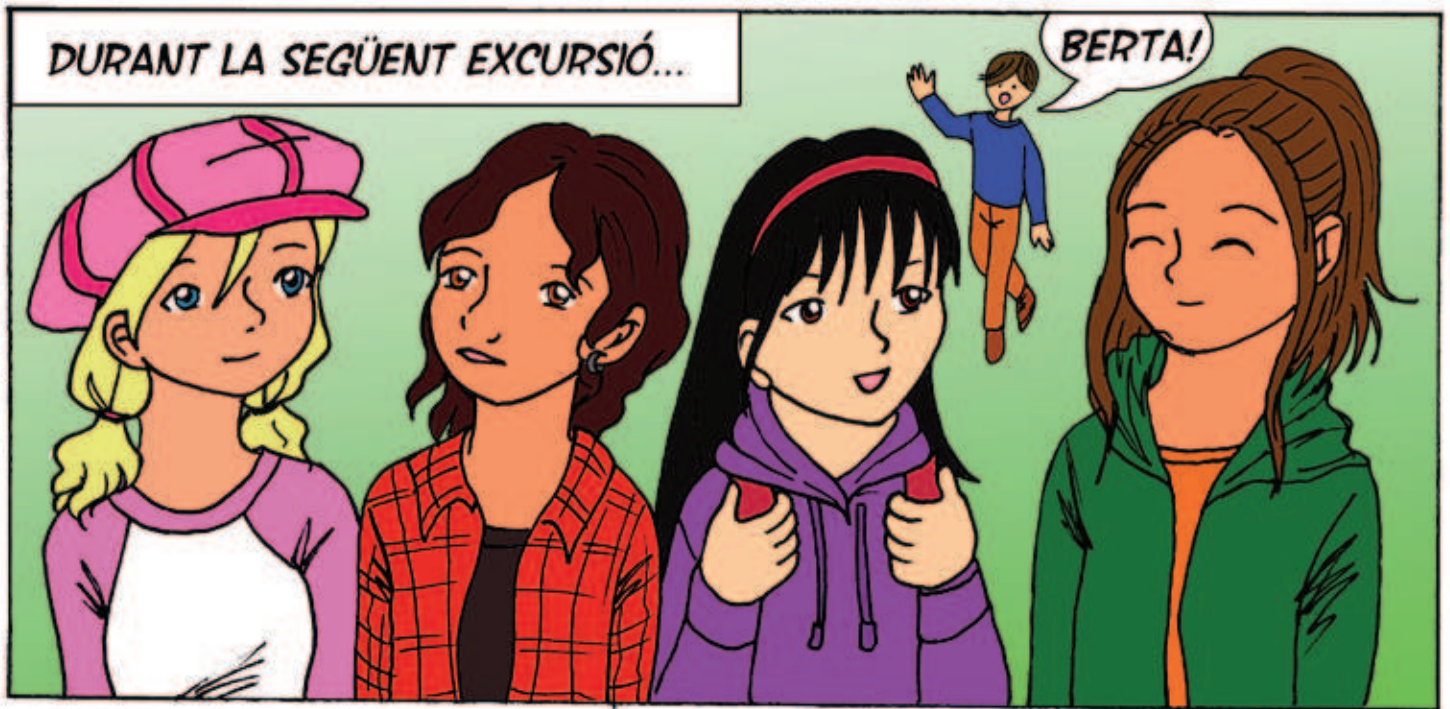
DONCS A
MI JA NO EM
VEURAN MÉS EL
PÈL. NO VULL NI
VEURE'LS, ELS
MENJARS
ESPECIALS.



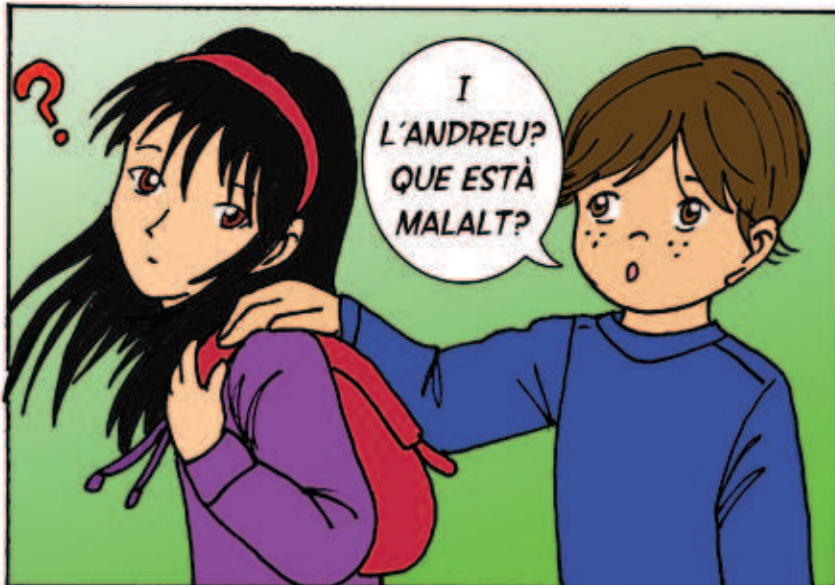
NO DIGUIS
AIXÒ! SI GAIREBÉ
NO ES DISTINGEIXEN
DELS ALTRES.
DEIXARÀS ELS
TEUS AMICS A
L'ESTACADA?

I TANT,
VEURÀS LA NOVA
VIDA QUE
M'ESPERA!

DURANT LA SEGÜENT EXCURSIÓ...



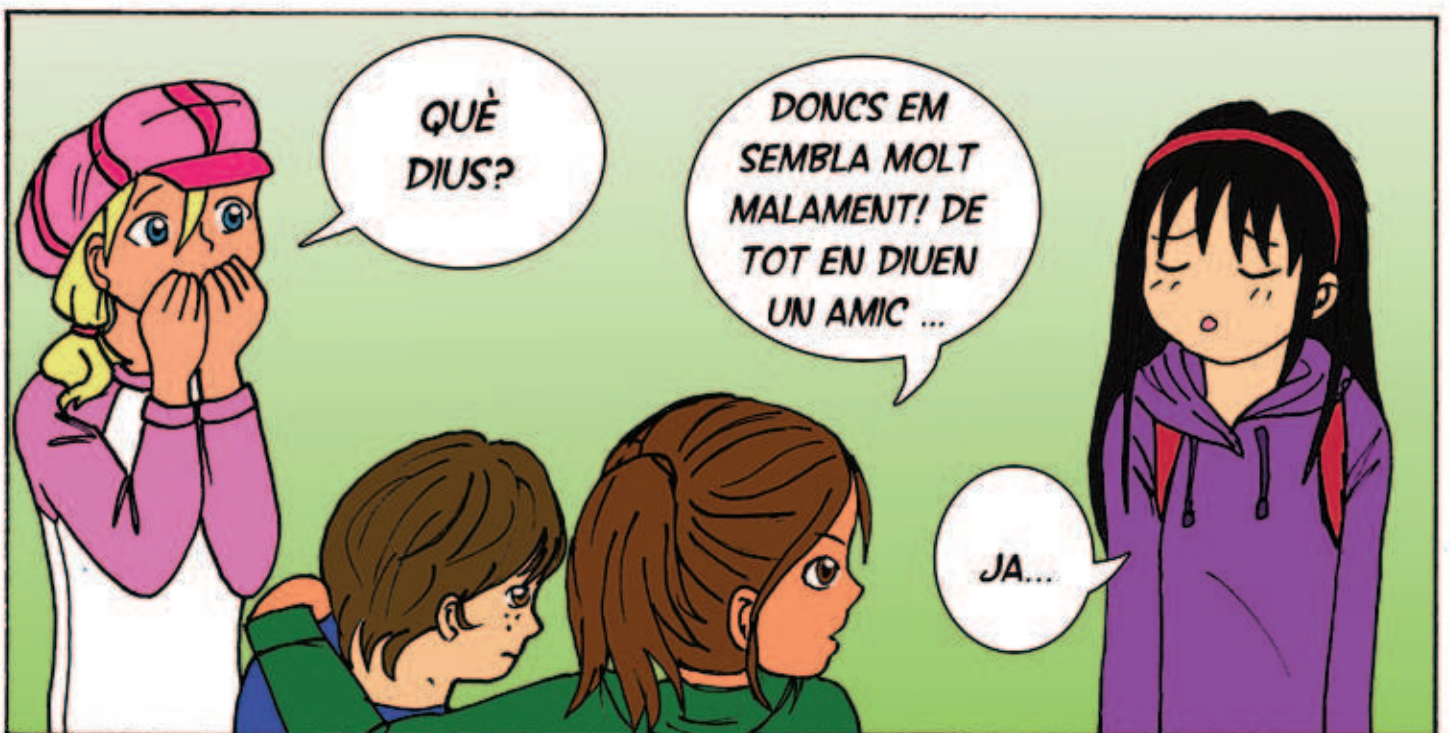
BERTA!



I L'ANDREU?
QUE ESTÀ
MALALT?



NO
VINDRÀ.
DIU QUE
HA
COMENÇAT
UNA NOVA
VIDA.

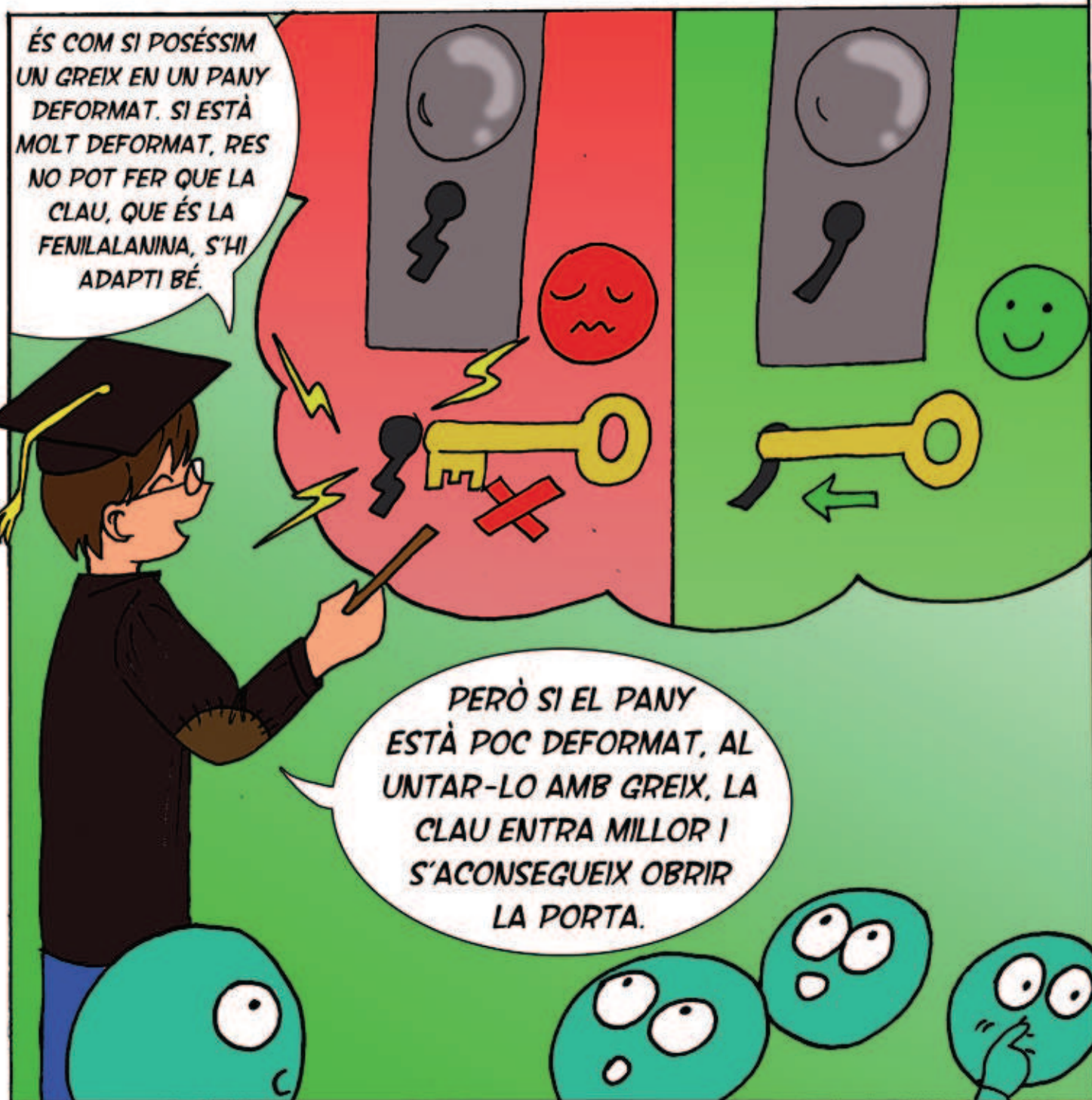


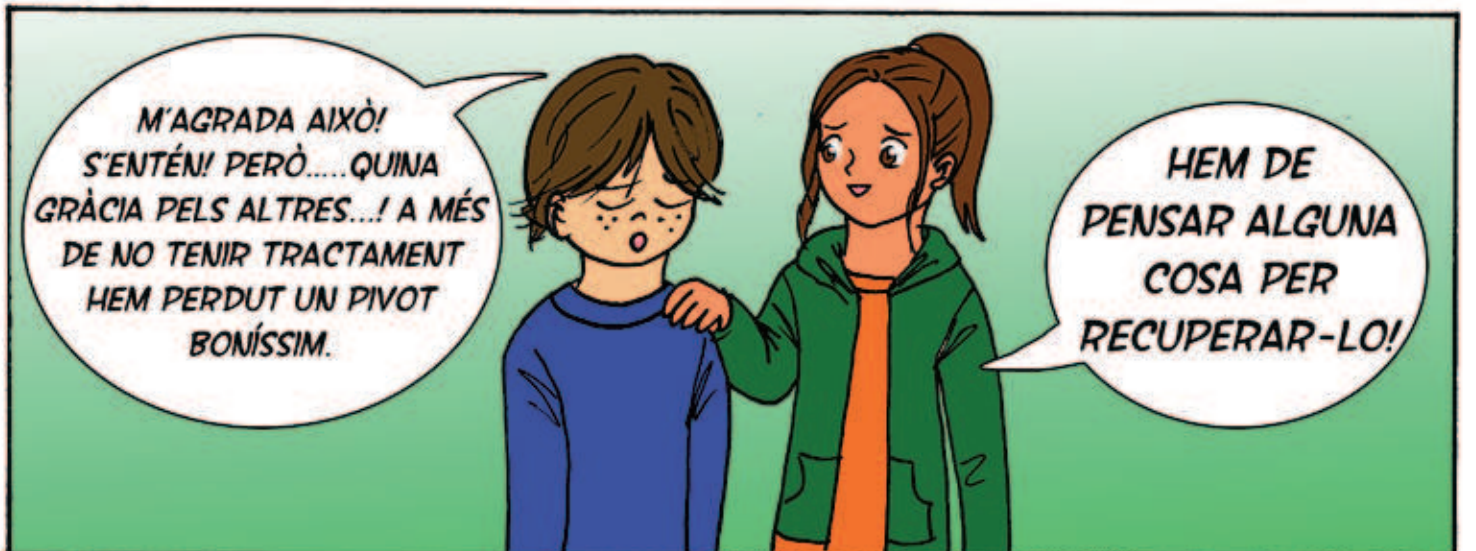
QUÈ
DIUS?

DONCS EM
SEMBLA MOLT
MALAMENT! DE
TOT EN DIUEN
UN AMIC ...

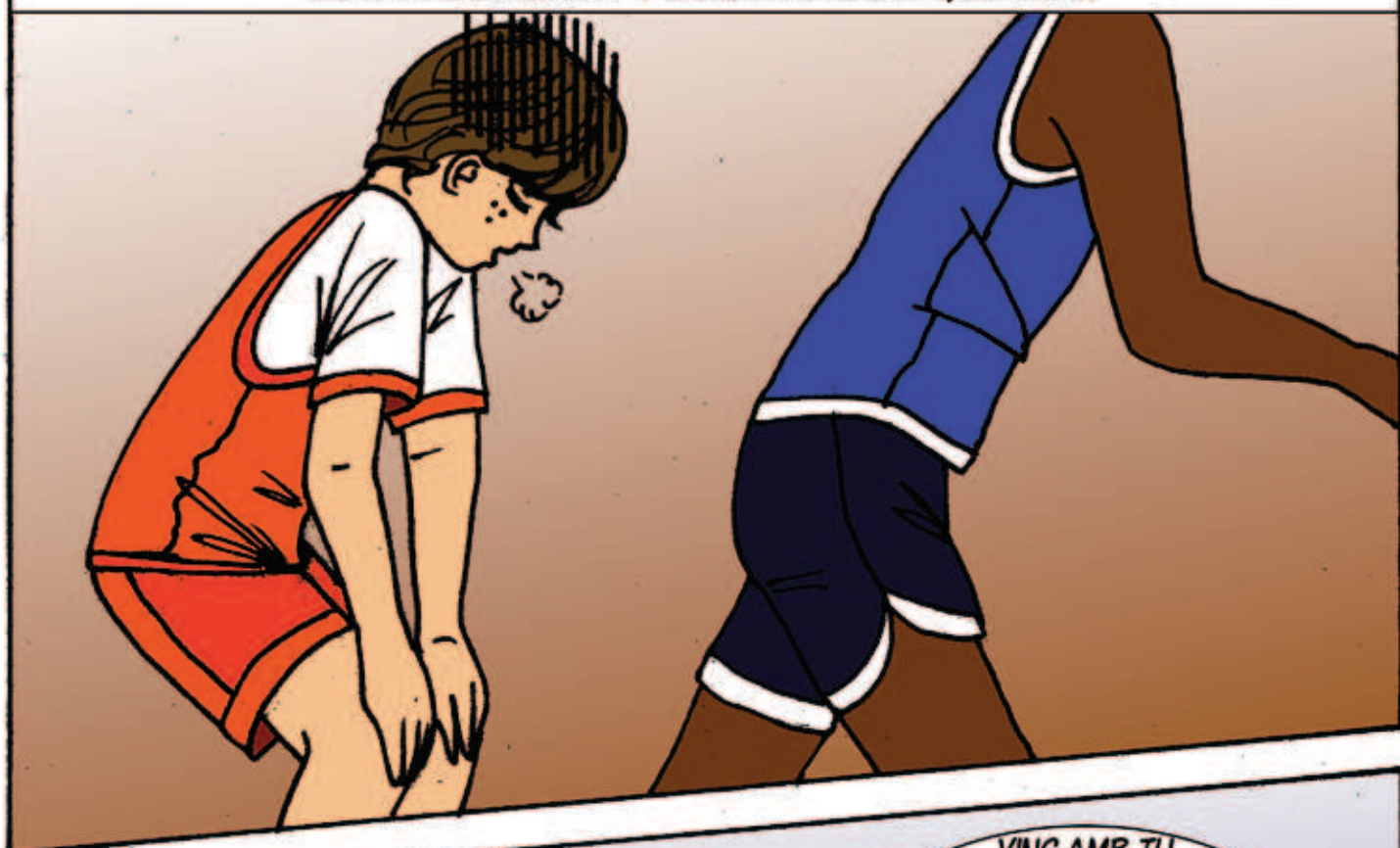
JA...





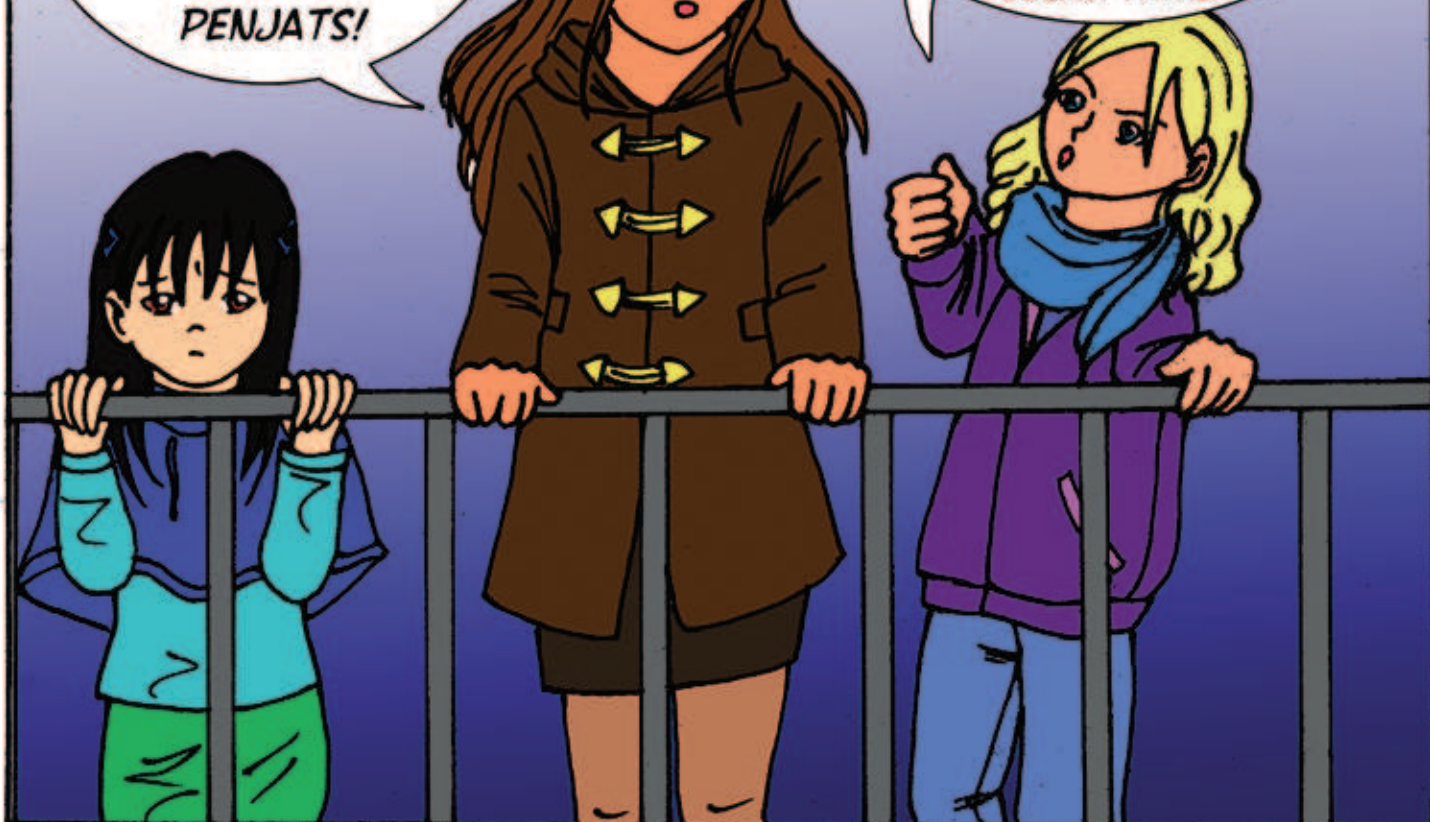


EL PARTIT DE BÀSQUET DEL DIUMENGE SEGÜENT: HI VA TOTA LA COLLA MENYS L'ANDREU, QUE ES QUEDA A CASA. EN GERARD ESTÀ DESANIMAT I JUGA PITJOR QUE MAI.

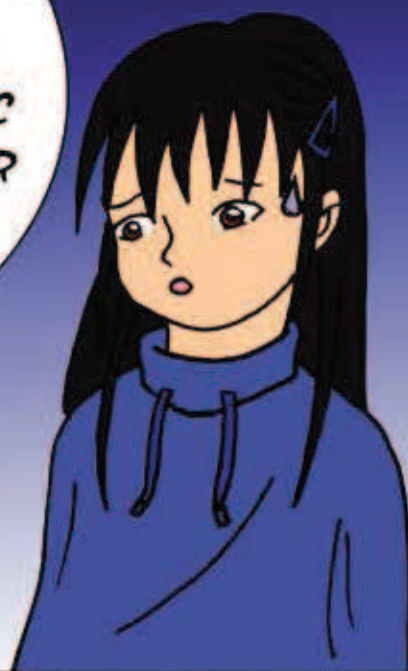


NO PUC MÉS, ME'N VAIG A BUSCAR L'ANDREU. NO ENS POT DEIXAR PENJATS!

VINC AMB TU. HEM D'ACONSEGUIR QUE VINGUI. A MÉS EN GERARD ESTÀ FET POLS SENSE EL SEU AMIC DE L'ÀNIMA I ESTÀ JUGANT FATAL.

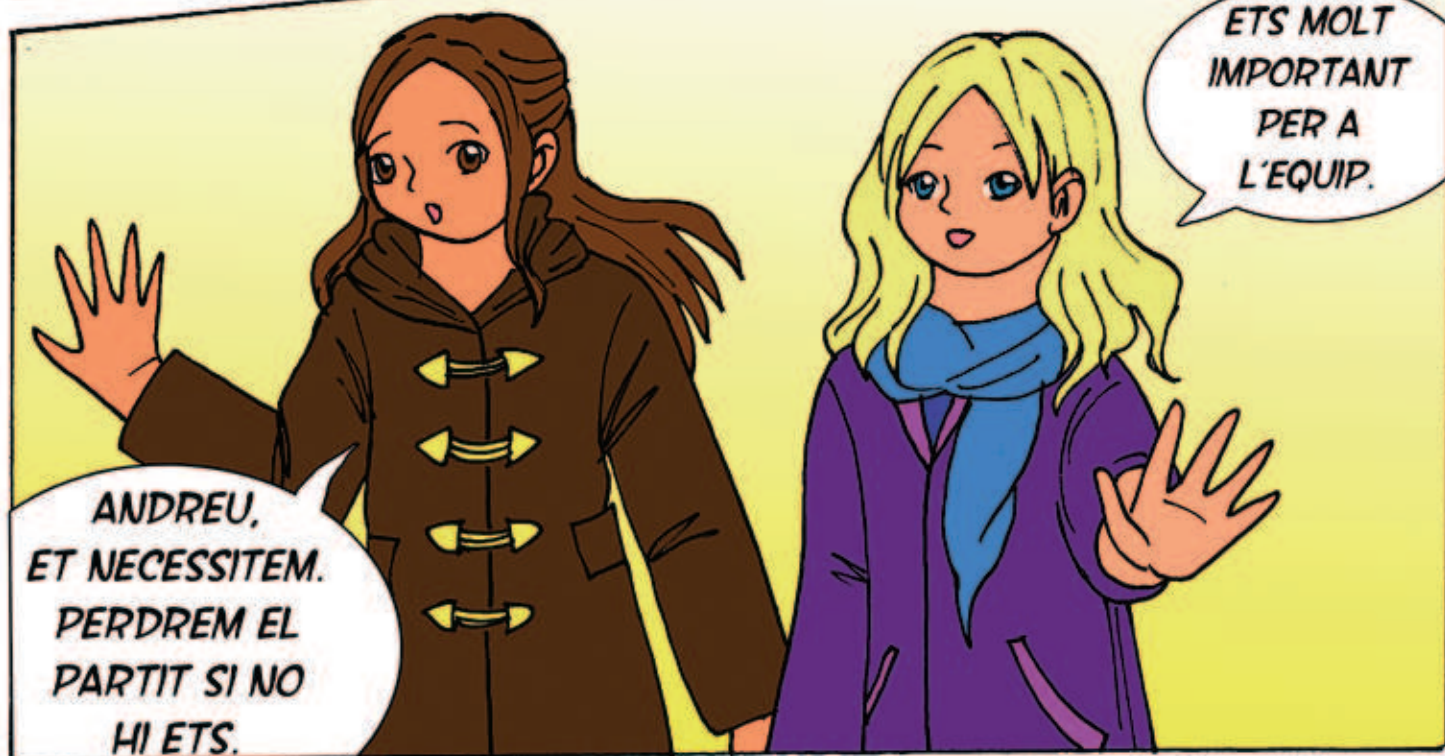


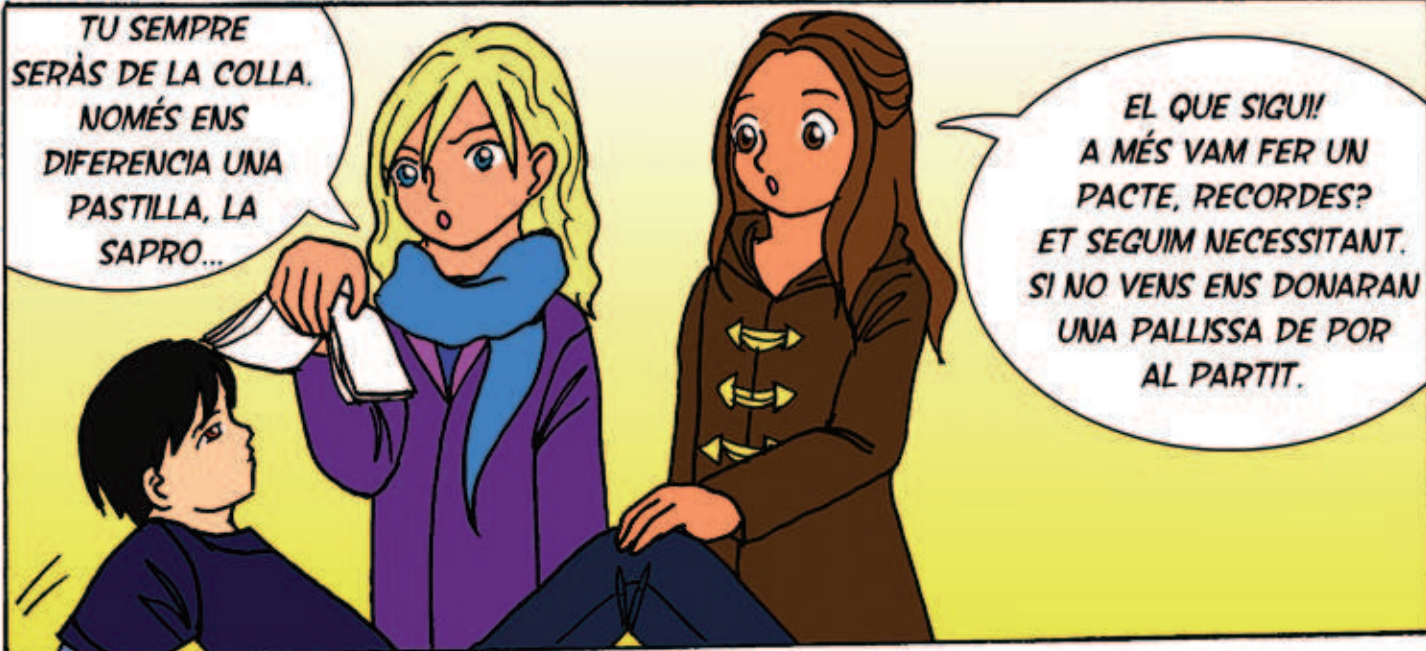
JO NO VINC PERQUÈ JA LI HE
DIT DE TOT AQUEST MATÍ I M'HA
ENEGAT A LA PORRA. PERÒ CREC
QUE, EN EL FONS, TROBA A FALTAR
ESTAR AMB TOTA LA COLLA. EL
VEIG TRIST I DESCOL·LOCAT...



ANEM A
VEURE SI ACONSEGUIM
QUE VINGUI AMB
NOSALTRES.

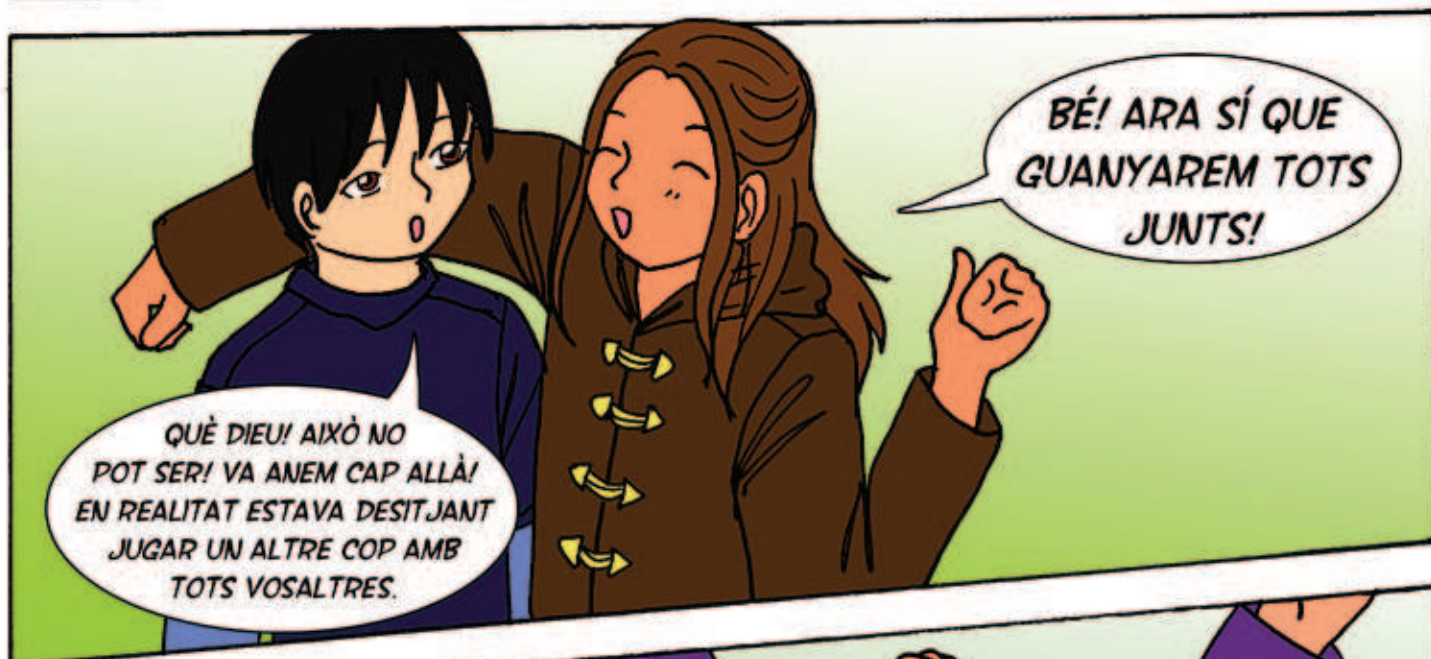
A CASA DE L'ANDREU
I LA BERTA:





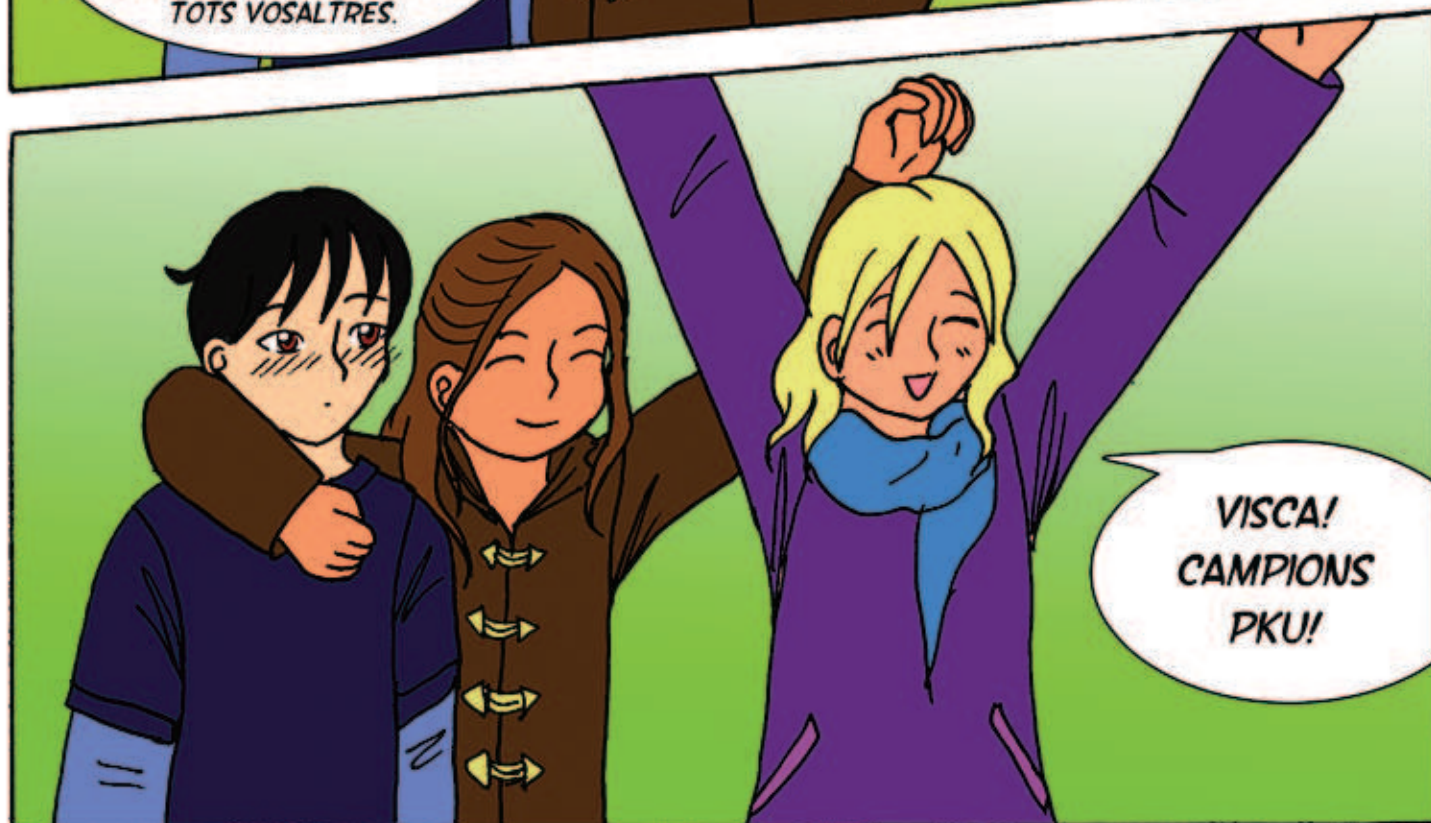
TU SEMPRE
SERÀS DE LA COLLA.
NOMÉS ENS
DIFERENCIA UNA
PASTILLA, LA
SAPRO...

EL QUE SIGUI!
A MÉS VAM FER UN
PACTE, RECORDES?
ET SEGUIM NECESSITANT.
SI NO VENS ENS DONARAN
UNA PALLISSA DE POR
AL PARTIT.



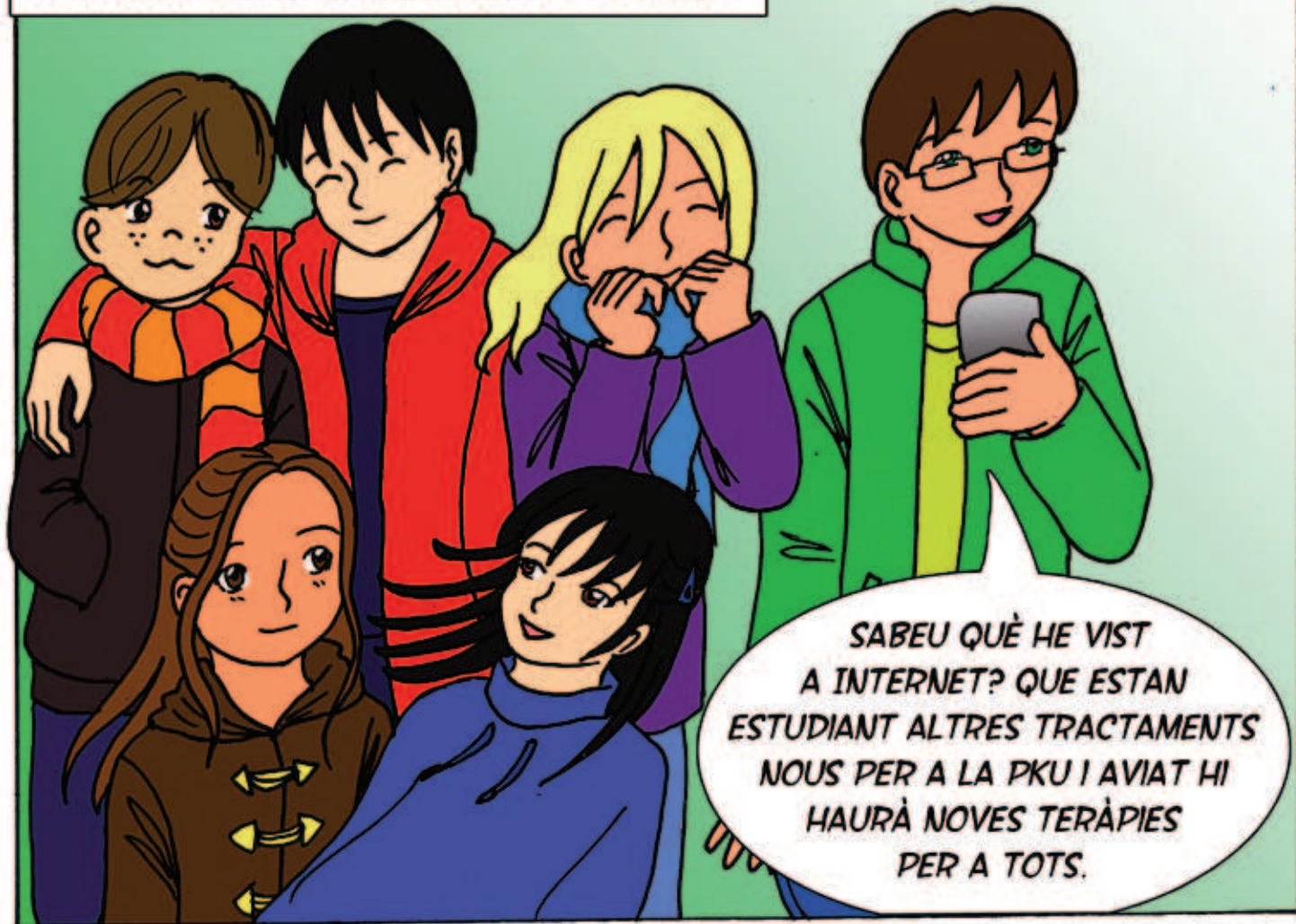
BÉ! ARA SÍ QUE
GUANYAREM TOTS
JUNTS!

QUÈ DIEU! AIXÒ NO
POT SER! VA ANEM CAP ALLÀ!
EN REALITAT ESTAVA DESITJANT
JUGAR UN ALTRE COP AMB
TOTS VOSALTRES.

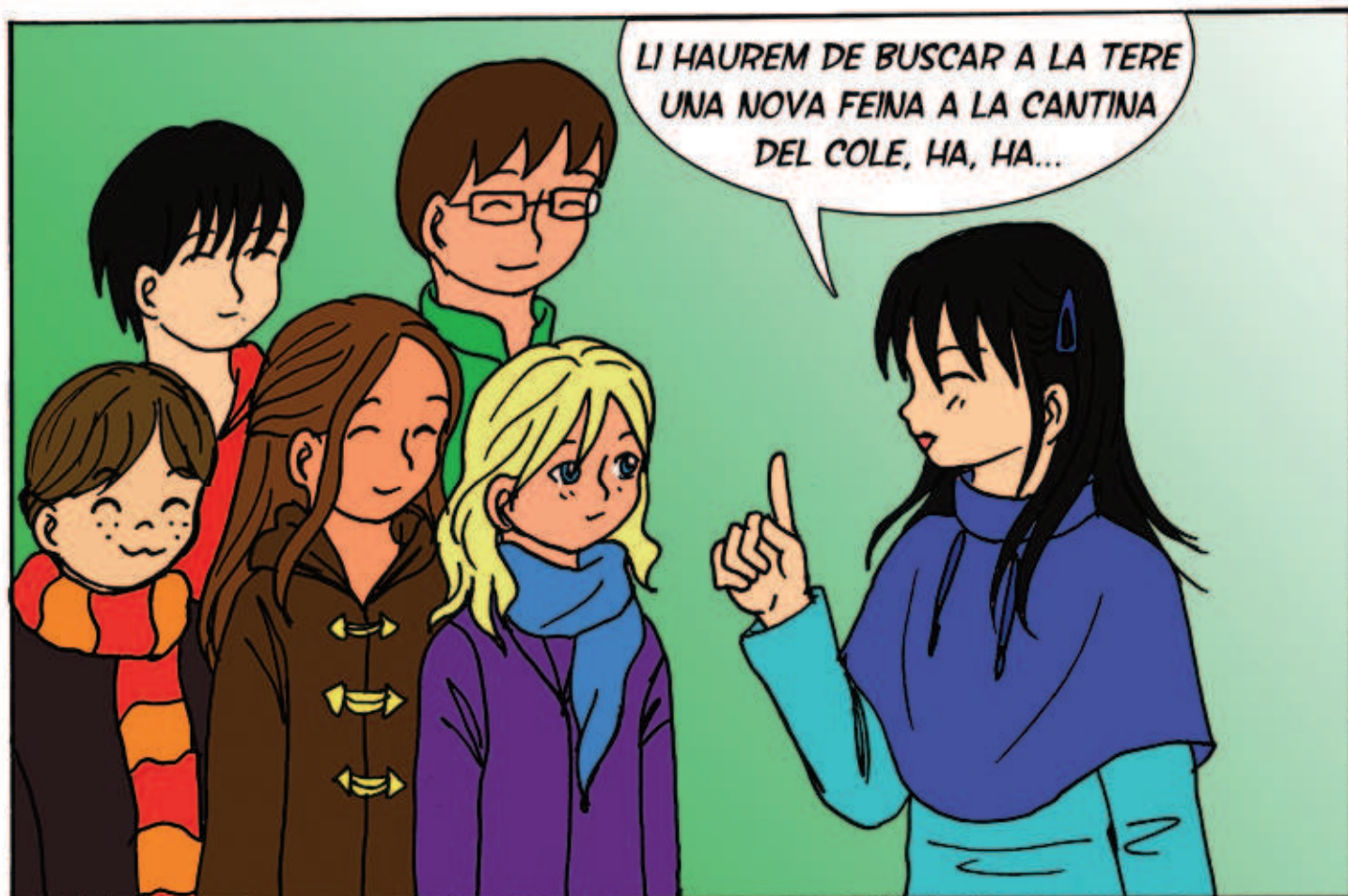


VISCA!
CAMPIONS
PKU!

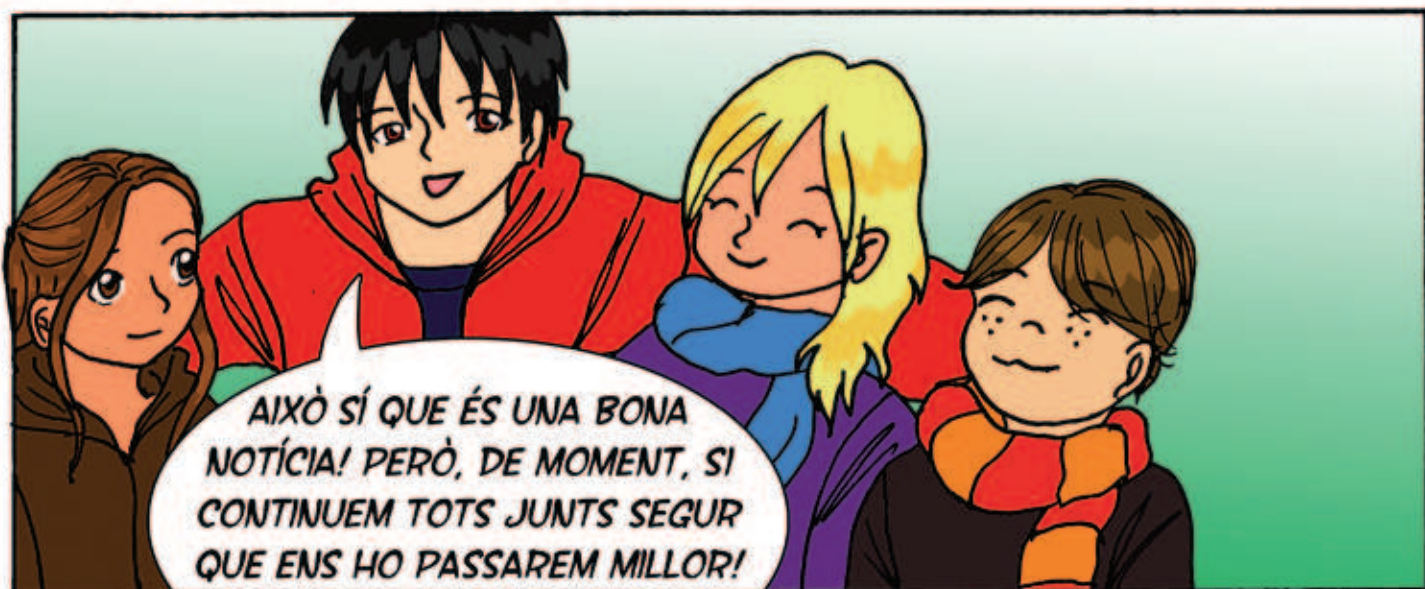
EN ACABAR I MENTRE CELEBREN LA VICTÒRIA:



SABEU QUÈ HE VIST
A INTERNET? QUE ESTAN
ESTUDIANT ALTRES TRACTAMENTS
NOUS PER A LA PKU I AVIAT HI
HAURÀ NOVES TERÀPIES
PER A TOTS.



LI HAUREM DE BUSCAR A LA TERE
UNA NOVA FEINA A LA CANTINA
DEL COLE, HA, HA...



AIXÒ SÍ QUE ÉS UNA BONA NOTÍCIA! PERÒ, DE MOMENT, SI CONTINUEM TOTS JUNTS SEGUR QUE ENS HO PASSAREM MILLOR!



AIXÒ MATEIX!
VISCA ELS AMICS
PKU!

F1

La Fenilcetonúria o PKU és una malaltia metabòlica hereditària, que afecta al metabolisme d'un aminoàcid, la **fenilalanina**.

Aquesta s'acumula en els teixits i líquids biològics dels nens que la pateixen, i els causa problemes neurològics de diferent gravetat segons les mutacions (canvis genètics) causants de la malaltia, a menys que s'instauri un tractament adequat des del naixement.

Per evitar aquestes conseqüències adverses, es realitza un triatge metabòlic per aquesta i altres malalties similars a tots els nounats, i s'inicia una teràpia específica immediatament després de la confirmació diagnòstica.

El **tractament** es basa en evitar que s'acumuli la fenilalanina, restringint-la en la dieta. Això s'aconsegueix substituint els aliments rics en proteïnes naturals (carn, peix, ous, llet i derivats, etc..) per una **fórmula especial (suc del Capità PKU** en el conte) que conté tots els aminoàcids a excepció de la fenilalanina, i va complementada en vitamines i minerals, per evitar que els nens presentin defectes nutricionals. En l'última dècada ha aparegut un tractament alternatiu, la **Sapropterina®** (Merck Serono), aplicable a les formes de PKU moderades, que permet alliberar la dieta especial, millorant la qualitat de vida dels pacients que responen a aquest tractament.

Amics PKU: grup de nens i nenes amb PKU, protagonistes d'aquesta història, que convenientment tractats amb dieta restringida en proteïnes naturals, fórmula especial i/o sapropterina, fan una vida pràcticament normal.

Dieta baixa en proteïnes: Dieta especial que es basa en restringir els aliments rics en proteïnes naturals (carn, peix, ous, llet i derivats, llegums, farines, etc..).

La cuineta, cuina dietoteràpica, on s'ensenya als nens amb malalties metabòliques i a les seves famílies a fer les dietes especials en las que es basa el tractament d'algunes malalties metabòliques com la PKU.

Suc del Capità PKU: nom que es dóna en el conte a la **fórmula especial** que conté tots els aminoàcids a excepció de la fenilalanina, i va suplementada en vitamines i minerals, per evitar que els nens presentin defectes nutricionals.

Formatge especial: Formatge especial amb contingut baix en proteïnes.

Xoriç de patata: Embotit especial, amb contingut baix en proteïnes, basat en patata, greix de porc, condimentat amb pebre vermell.

Antioxidant: Substància capaç de impedir l'oxidació d'altres molècules, frenant la formació de radicals lliures que poden danyar-les.

Fenilalanina hidroxilasa (PAH): enzim del metabolisme de la fenilalanina que és deficient en la PKU, degut a mutacions en el gen que la codifica.

Xaperona: (de l'anglès: chaperon) Petites proteïnes o compostos químics que milloren la formació de les proteïnes sintetitzades a partir d'un gen, ajuden al seu plegament correcte i impedeixen la seva ràpida degradació. La sapropterina té acció de xaperona en el tractament de la PKU.







AQUESTA HISTÒRIA MOSTRA EL DIA A DIA DELS AMIGS PKU, UN GRUP DE NENS I NENES AMB AQUESTA MALALIA METABÒLICA. GRÀCIES AL TRACTAMENT DIETÈTIC ESPECIAL QUE REALITZEN DES DEL SEU DIAGNÒSTIC EN EL PERÍODE NEONATAL, PODEN FER UNA VIDA PRÀCTICAMENT NORMAL. QUAN APAREIX UN NOU TRACTAMENT QUE PERMET ALLIBERAR O FINS I TOT NORMALITZAR TOTALMENT LA DIETA NOMÉS D'ALGUNS D'AQUESTS NENS, APAREIX UN PROBLEMA ENTRE ELLS.



A TRAVÉS D'AQUESTA HISTÒRIA VEURÀS COM UNS NENS QUE, DEGUT A UNA ALTERACIÓ METABÒLICA HAN DE FER UNES DIETES MOLT ESPECIALS, PODEN FER UNA VIDA NORMAL, PLENA D'AVENTURES INTERESSANTS. VEURÀS COM LA INVESTIGACIÓ ENCAMINADA A DESCOBRIR FÀRMACS NOUS POT MILLORAR LA SEVA QUALITAT DE VIDA, REPRESENTANT UNA ESPERANÇA PER A ELS I LES SEVES FAMÍLIES.



Merck Serono

HOSPITAL MATERNOINFANTIL - UNIVERSITAT DE BARCELONA