

Příloha 1



ETICKÁ KOMISE VŠEOBECNÉ FAKULTNÍ NEMOCNICE V PRAZE

Na Bojišti 1, 128 08 Praha 2 | eticka.komise@vfn.cz | tel. 224964131

Vážená paní
Bc. Michaela Jindřichová
Chodská 606/7
250 88 Čelákovice

18.1.2024
č.j.: 192/23 S-IV

Vážená paní bakalářko,
Etická komise VFN projednávala na svých zasedáních dne 14.12.2023 a 18.1.2024 Vámi předložený individuální výzkumný projekt č.j. 192/23 S-IV- **diplomová práce**.

Název studie/Title of CT: Porovnání metabolické kompenzace českých pacientů s vybranými dědičnými poruchami metabolismu aminokyselin s evropskými guidelines

Žadatel/Applicant: Bc. Michaela Jindřichová, Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu 1. LF UK a VFN, Ke Karlovu 455/2, 128 08 Praha 2, e-mail: misajin@seznam.cz

Úhrada nákladů spojených s posouzením žádosti a vydáním stanoviska /*Reimbursement of costs related to assessment of the EC:*
 Ano/Yes Ne, důvod/No, reasons: *nesponzorovaný projekt*

Datum doručení žádosti / Date of submission of the Application Form: 1.12.2023

Datum jednání EK+čas/Date and time of Ethics Committee's session:

- 1) 14.12.2023 (15:30 –17:30 hod.) - pozastaveno, připomínky odeslány emailem. Opravené dokumenty přijaty dne 4.1.2024 pod č.j. 11/24 IS;
- 2) 18.1.2024 (15:30 –17:10 hod.) – souhlasné stanovisko s podmínkou

Seznam míst hodnocení s označením míst, ke kterým se EK vyjádřila jako místní EK a kde vykonává dohled

Místo hodnocení / Jméno zkoušejícího Trial Site / Name of Investigator	Místní EK Local EC	Adresa místní EK Address
Bc. Michaela Jindřichová, Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu 1. LF UK a VFN v Praze, Ke Karlovu 455/2, 128 08 Praha 2	<input checked="" type="checkbox"/>	EK při VFN, Na Bojišti 1, 128 08 Praha 2

Stanovisko etické komise:

EK vydává / *EC issues*

- Souhlasné stanovisko/Favourable opinion**
 Nesouhlasné stanovisko/Unfavourable opinion

EK VFN vydává **souhlasné stanovisko** k provedení individuálního výzkumu na Klinice pediatrie a dědičných poruch metabolismu 1. LF UK a VFN v Praze s **podmínkou**: nepoužívat dokument „Informovaný souhlas s účastí ve studii pro dítě do 12 let“. Pro děti do dvanácti let není třeba samostatný informovaný souhlas.

Podpis předsedy / zástupce EK VFN
Signature of Chairperson / Vice-Chairperson
PharmDr. Zbyněk Sklenář, Ph.D.

PharmDr.
Zbyněk
Sklenář, Ph.D.
Datum: 2024.01.19
14:27:51 +01'00'

Digitálně podepsal
PharmDr. Zbyněk
Sklenář, Ph.D.
Datum: 2024.01.19
14:27:51 +01'00'



ETICKÁ KOMISE VŠEOBECNÉ FAKULTNÍ NEMOCNICE V PRAZE

Na Bojišti 1, 128 08 Praha 2 | eticka.komise@vfn.cz | tel. 224964131

Seznam hodnocených dokumentů / List of all submitted documents:

Název dokumentu, verze, datum <i>Document title, version, date</i>	Schváleno/ <i>Approved</i>		Na vědomí / <i>Taken into account</i>	
	ANO <i>Yes</i>	NE <i>No</i>	ANO <i>Yes</i>	NE <i>No</i>
Průvodní dopis ze 1.12.2023	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Dotazník – Víceúčelový formulář EK VFN, 22.11.2023	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Souhlas s účastí ve studii pro mladistvého a jeho zákonného zástupce, bez data	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Informační list pro pacienta do 18 let, bez data	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Žádost o dotazníkovou akci, 30.11.2023	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Cestné prohlášení o provádění výzkumného projektu ve VFN, 22.11.2023	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Životopis hlavní zkoušející: Bc. Michaela Jindřichová, bez data	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11/24 IS				
Průvodní dopis – e-mail ze 4.1.2024	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Informovaný souhlas s účastí ve studii pro zákonného zástupce mladistvého, bez data	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Informovaný souhlas s účastí ve studii pro dítě ve věku 12-17 let, bez data	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Informovaný souhlas s účastí ve studii pro dítě ve věku do 12 let, bez data	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Informační list pro pacienta ve věku do 12 let, bez data	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Informační list pro pacienta ve věku 12-17 let, bez data	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Informační list pro zákonného zástupce pacienta do 18 let, bez data	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



ETICKÁ KOMISE VŠEOBECNÉ FAKULTNÍ NEMOCNICE V PRAZE

Na Bojišti 1, 128 08 Praha 2 | eticka.komise@vfn.cz | tel. 224964131

Seznam členů etické komise/ List of the Ethics Committee Members:

	Muž/ Žena Male/ Female	Odbornost Specialist	Zaměstnanec zřizovatele EK*		Funkce v EK Role in EC	Přítomen Attendance		Hlasoval Voted	
			Ano Yes	Ne No		Ano Yes	Ne No	Ano Yes	Ne No
PharmDr. Zbyněk Sklenář, Ph.D., MBA	M/M	Pharmacist Pharmacologist	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Předseda/ Chairperson	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
MUDr. Magda Šišková, CSc.	Ž/F	Haematologist	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Mistopřed- seda/Vice- chairperson	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Jana Farkačová	Ž/F	Lab. Technician	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Doc. MUDr. Pavel Freitag, CSc.	M/M	Gynaecologist	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ing. Antonín Grošpic, CSc.	M/M	Engineer	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Prof. MUDr. Eva Kubala Havrdová, CSc.	Ž/F	Neurologist	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
MUDr. Hana Honová	Ž/F	Oncologist	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
MUDr. Jiří Humhal	M/M	Cardiologist	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
MUDr. Anna Jedličková	Ž/F	Microbiologist	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	Člen/Member	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
MUDr. Ladislav Korábek, CSc., MBA	M/M	Dental surgeon	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Mgr. Bc. Inka Dvořáková, MBA	Ž/F	Lawyer	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Prof. MUDr. Jan Roth, CSc.	M/M	Neurologist	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Mgr. Libuše Roytová Mgr. ThLic. of Theologie	Ž/F	Member of clergy	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Doc. PharmDr. Martin Šíma, Ph.D.	M/M	Clinical Pharmacist	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
JUDr. Šárka Speciánová	Ž/F	Lawyer	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	Člen/Member	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
MUDr. Marcela Trojánková	Ž/F	Privat Nefrologist	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
MUDr. Jiří Valenta	M/M	Anesthesiologist -Intensive Med.	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc.	M/M	Paediatrist – AdolescentMed	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

pozn: *Zaměstnanec zřizovatele EK/ Employee of EC appointing authority)

Etická komise prohlašuje, že byla ustavena a pracuje v souladu se správnou klinickou praxí (GCP) a platnými právními předpisy. Poslední sloupec udává, zda členové EK byli přítomni hlasování, ale nikoli jak hlasovali ve věci. /The Ethics Committee hereby declares that it was established and operates in accordance with its Rules of Procedure in compliance with GCP and valid legal regulations. EC members personally presented the voting procedure (and NOT their individual voting result to or against the cause) are indicated in the last column:

Ano/Yes Ne/No

Komentář/Comments:

Datum/Date: 14.12.2023

Etická komise
Všeobecné fakultní nemocnice
v Praze
Na Bojišti 1, 128 08 Praha 2

Podpis předsedy EK nebo zástupce
Signature of Chairperson or Vice-Chairperson
PharmDr. Zbyněk Sklenář, Ph.D., v.r.



ETICKÁ KOMISE VŠEOBECNÉ FAKULTNÍ NEMOCNICE V PRAZE

Na Bojišti 1, 128 08 Praha 2 | eticka.komise@vfn.cz | tel. 224964131

Seznam členů etické komise/ List of the Ethics Committee Members:

	Muž/ Žena Male/ Female	Odbornost Specialist	Zaměstnanec zřizovatele EK*		Funkce v EK Role in EC	Přítomen Attendance		Hlasoval Voted	
			Ano Yes	Ne No		Ano Yes	Ne No	Ano Yes	Ne No
PharmDr. Zbyněk Sklenář, Ph.D., MBA	M/M	Pharmacist Pharmacologist	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Předseda/ Chairperson	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
MUDr. Magda Šišková, CSc.	Ž/F	Haematologist	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Mistopřed- seda/Vice- chairperson	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Jana Farkačová	Ž/F	Lab. Technician	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Doc. MUDr. Pavel Freitag, CSc.	M/M	Gynaecologist	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ing. Antonín Grošpic, CSc.	M/M	Engineer	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
MUDr. Přemysl Hájek	M/M	Cardiologist	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Prof. MUDr. Eva Kubala Havrdová, CSc.	Ž/F	Neurologist	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
MUDr. Hana Honová	Ž/F	Oncologist	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
MUDr. Jiří Humhal	M/M	Cardiologist	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
MUDr. Ladislav Korábek, CSc., MBA	M/M	Dental surgeon	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Mgr. Bc. Inka Dvořáková, MBA	Ž/F	Lawyer	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Prof. MUDr. Jan Roth, CSc.	M/M	Neurologist	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Mgr. Libuše Roytová Mgr. ThLic. of Theologie	Ž/F	Member of clergy	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Doc. PharmDr. Martin Šíma, Ph.D.	M/M	Clinical Pharmacist	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
JUDr. Sárka Speciánová	Ž/F	Lawyer	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
MUDr. Marcela Trojánková	Ž/F	Privat Nefrologist	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
MUDr. Jiří Valenta	M/M	Anesthesiologist -Intensive Med.	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc.	M/M	Paediatricist – AdolescentMed	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Člen/Member	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

pozn: *Zaměstnanec zřizovatele EK/ Employee of EC appointing authority)

Etická komise prohlašuje, že byla ustavena a pracuje v souladu se správnou klinickou praxí (GCP) a platnými právními předpisy. Poslední sloupec udává, zda členové EK byli přítomni hlasování, ale nikoli jak hlasovali ve věci. /The Ethics Committee hereby declares that it was established and operates in accordance with its Rules of Procedure in compliance with GCP and valid legal regulations. EC members personally presented the voting procedure (and NOT their individual voting result to or against the cause) are indicated in the last column:

Ano/Yes Ne/No Komentář/Comments:

Datum/Date: 18.1.2024

Etická komise
Všeobecné fakultní nemocnice
v Praze
Na Bojišti 1, 128 08 Praha 2

Podpis předsedy EK nebo zástupce
Signature of Chairperson or Vice-Chairperson
PharmDr. Zbyněk Sklenář, Ph.D., v.r.

Příloha č. 2

Náklady na nízkobílkovinnou dietu:

Dodržet dostatečný energetický příjem je pro pacienty s dědičnými poruchami metabolismu aminokyselin nezbytně nutné proto, aby se zabránilo katabolismu, který zhoršuje u těchto pacientů metabolickou kompenzaci (udržení hladin poruchou metabolismu zasažené aminokyseliny nebo aminokyselin v doporučeném rozmezí hladin). Horší metabolická kompenzace má zdravotní následky – může poškodit pacienta i vážně a trvale, může vést dokonce ve vážných případech i k úmrtí.

Podle níže popsaného postupu jsme stanovili celodenní náklady stravu za měsíc u dospívajícího chlapce nebo nadprůměrně fyzicky aktivního mladého muže s fenylketonurií na 9062,10 Kč. Dle analýzy ekonoma Ing. Lukáše Kovandy, Ph.D. jsou náklady na stravu u 15-26letého člověka, žijícího v rodině na měsíc 3750,-Kč (Zdroj: <http://www.lukaskovanda.cz/kolik-stoji-dite/>).

Náklady na stravu 15-26letého muže s nízkobílkovinnou dietou jsou tedy až o 5312,10 Kč měsíčně vyšší. Samozřejmě u mladších dětí, dívek a fyzicky méně aktivních dospělých budou měsíční náklady nižší dle doporučeného energetického příjmu.

Nízkobílkovinné potraviny jsou pro pacienta s dědičnou poruchou metabolismu aminokyselin (dále DPM AMK) základem jídelníčku. Bez nich není možné zároveň dodržet doporučený energetický příjem a zároveň nepřekročit lékařem ordinovaný příjem tzv. přirozené bílkoviny (tj. bílkovin, které jsou přijímány ve formě stravy a obsahují všechny esenciální aminokyseliny) nebo limitované aminokyseliny.

Kromě speciálně upravených, nízkobílkovinných potravin, tvoří jídelníček pacienta s DPM AMK v přesně odvážených množstvích ovoce, zelenina, brambory a výrobky z brambor, tuky (oleje, máslo, sádlo), velmi malé množství běžných obilovin a pseudoobilovin, sůl, cukr, koření. Mléko a mléčné výrobky je možné přijímat pouze v minimálním množství (několik gramů až maximálně desítek gramů denně). Maso, ryby, vejce, luštěniny, ořechy, semena, běžné masové výrobky a další potraviny, které obsahují výše uvedené suroviny jsou buď zcela zakázány nebo je možné je zařadit v minimálním množství (několik gramů denně).

Speciální potraviny, které musí pacient s DPM AMK nakupovat:

- Nízkobílkovinné pečivo
- Nízkobílkovinné mouky a směsi na pečení
- Nízkobílkovinné (NB) těstoviny a NB rýži
- NB "cereálie" - náhrada müsli směsí, cornfakes, obilných kuliček apod.
- NB náhrady mléka, jogurtů, smetany, sýrů
- NB náhrady masa a masných výrobků
- NB náhrady vajec

- NB cukrovinky a slané pochutiny (zvyšují pestrost jídelníčku a zlepšují kvalitu života pacienta, zlepšují tím i jeho úroveň spolupráce a metabolickou kompenzaci)
- Kromě výše uvedených potravin je do kalkulace nákladů zahrnuta i cena tuků, koření, cukru, soli, ovoce a zeleniny, aby bylo možno komplexně porovnat náklady na stravu se stravníky bez dietního omezení.
- Zapomínat nelze na finanční podporu u speciálních diet ani u dospělých pacientů s DPM AMK, protože ti jsou z hlediska nákladů na dietu hned za dospívajícími.

Rozvaha k propočtu: finanční náklady na stravu vzhledem k RDI energetického příjmu budou nejvyšší ve věkové kategorii dospívajících chlapců – RDI 3100 kcal/den (DACH, 2019). Kalkulace byla provedena tak, že jsme sestavili typický jídelníček pro dospívajícího pacienta s fenylketonurií, s propočtem tak, aby byl zároveň dodržen ordinovaný příjem fenylalaninu a zároveň ordinovaný energetický příjem. Poté jsme provedli “virtuální nákup”, který zahrnoval veškeré potraviny v jídelníčku - vybírány byly potraviny ve střední cenové kategorii. Přiložená PDF obsahují započítané položky. Některé položky z běžných potravin byly kvůli velikosti započítány ve větším balení, cenově srovnatelné položky proto naopak nebyly započteny.

Po sestavení vzorového jídelníčku, který odpovídá obsahem denní dávce 500-600 mg Phe a energetickým obsahem 2900 kcal (cca 200 kcal dostane pacient ve formě potravin pro zvláštní lékařské účely, bez nichž je dietanepřihodnotná - doplňují nutné aminokyseliny a mikronutrienty) zahrnuje nákup pro dospívajícího chlapce nebo fyzicky nadprůměrně aktivního mladého dospělého muže tyto potraviny:

Speciální dietní potraviny (celkem cena 7148,- Kč):

3500 g NB těstovin (váha v suchém stavu)

1200 g NB rýže (váha v suchém stavu)

1200 g NB pečivo běžné

500 g NB pečivo sladké

640 g NB knedlík kynutý hřívový

200 g směs na NB knedlík bramborový (váha v suchém stavu)

1000 g NB pochutiny (sušenky, piškoty apod)

250 g směs náhrada vajec (váha v suchém stavu)

3000 g NB mouka

1000 g NB krupice

1000 g NB náhrady masných výrobků a masa

400 g NB sýry

30 ks NB náhrady jogurtů

7300 ml NB náhrada mléka

Ostatní potraviny (cena celkem 1914,10 Kč):

300 g džem

250 g máslo

4000 ml džus 100% ovoce

100 g cukr (zakoupen 1 kg kvůli poměru cena/balení)

150 g sůl (není obsažen ve vzorovém nákupu na kompenzaci ceny za 1 kg cukru)

1300 g cibule

200 g Flora

100 g hořčice (započítáno 200 g)

100 g kečup (nezapočítán)

100 g ocet (nezapočítán)

160 g Kiri sýr

1000 ml olej řepkový

6,5 kg ovoce

6,8 kg zelenina

+ koření a dochucovadla (nezapočtena) ...

Příloha 3

*Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu VFN a 1. LF UK
Ke Karlovu 2, Praha 2, tel: 224967761*

INFORMAČNÍ LIST PRO ZÁKONNÉHO ZÁSTUPCE PACIENTA DO 18 LET

Základní informace o projektu

Vážená paní, vážený pane,
obracíme se na Vás se žádostí o spolupráci na projektu „**Porovnání metabolické kompenzace českých pacientů s vybranými dědičnými poruchami metabolismu aminokyselin s evropskými guidelines**“

Cílem našeho projektu je posoudit příjem jednotlivých limitujících aminokyselin a metabolickou kompenzací českých pacientů s homocystinurií, leucinózou, glutarovou acidúrií I. typu a tyrozinémií I. typu.

Zatímco v některých evropských zemích jsou výše uvedené dědičné poruchy metabolismu aminokyselin léčeny dietou s propočtem konkrétní limitující aminokyseliny v dietě a pacienti mají k dispozici speciální tabulky s obsahem těchto aminokyselin v analyzovaných potravinách na trhu, v ČR jsou tímto způsobem léčeni pouze pacienti s PKU (fenyلكetonurií). O změně způsobu vedení nutriční terapie těchto pacientů v ČR se uvažuje, avšak znamenalo by to nejen finanční náklady, spojené s analýzou potravin, dostupných na českém trhu, ale také zvýšení náročnosti na spolupráci ze strany pacientů a jejich rodinných příslušníků. V obou případech je dávka povolené bílkoviny či aminokyseliny odvozena od aktuálních hladin aminokyselin v séru pacienta a jeho celkového zdravotního stavu. Výsledky práce mohou být využity při posuzování, zda je zapotřebí změnit přístup k dietoterapii pacientů s vybranými AMK v rámci ČR.

Za tímto účelem bude u Vašeho dítěte proveden propočet obsahu limitující aminokyseliny (tyrozinu, leucinu, methioninu a lysinu) v jídelníčcích, odevzdaných v minulosti do nutriční ambulance Metabolického centra. Příjem bude porovnán s doporučenými postupy pro terapii těchto dědičných poruch metabolismu, stejně tak bude porovnána metabolická kompenzace Vašeho dítěte (z laboratorních výsledků získaných z odběrů během kontrolních vyšetření ordinovaných lékařem). Kromě laboratorních dat a analýzy jídelníčku budou sbírány i údaje o výšce, hmotnosti a body mass indexu k posouzení nutričního stavu Vašeho dítěte během léčby. V rámci výzkumu Vás, jako zákonného zástupce nezletilého pacienta, prosíme o souhlas s nahlížením do záznamů jídelníčků z nutriční ambulance Metabolického centra a s nahlížením do zdravotní dokumentace.

Váš souhlas s:

- a) s nahlížením do záznamů jídelníčku donesených do nutriční ambulance Metabolického centra a jejich následným propočtem
- b) získáním vybraných údajů ze zdravotní dokumentace Vašeho dítěte – základních anamnestických údajů, vývoje hmotnosti, délky/výšky, BMI (body mass indexu), výsledků krevních odběrů

by byl neocenitelným přínosem pro uskutečnění této studie.

Vyšetření nepřináší bolest. Pro účely tohoto projektu nebude dítěti prováděn odběr krve (budou posuzována data z již provedených odběrů v rámci kontrolních vyšetření v Metabolickém centru).

Veškerá vyšetření a zpracování výsledků budou prováděna pod kódovými čísly bez užití identifikačních údajů a **výsledky vyšetření bez Vašeho výslovného souhlasu neposkytneme žádné třetí straně**. Pokud byste se na základě těchto informací rozhodli pro účast v projektu a podstoupení výše uvedených vyšetření, je nezbytné, abyste svůj souhlas s vyšetřením potvrdili podpisem přiloženého formuláře informovaného souhlasu.

Prosíme Vás také o souhlas s publikací výsledků vyšetření v odborných časopisech a na odborných setkáních. Publikované výsledky nebudou obsahovat žádné údaje, podle kterých by Vás bylo možné identifikovat.

Při rozhodování o tom, zda se výše uvedeného projektu zúčastníte, budou lékaři i ostatní zdravotničtí pracovníci přihlížet v nejvyšší možné míře k Vašemu názoru. Váš souhlas je dobrovolný a případný nesouhlas žádným způsobem neovlivní zdravotní péči, která je Vám poskytována. Podepsaný souhlas můžete kdykoliv později bez udání důvodu odvolat písemným sdělením.

Pokud budete potřebovat další informace, rádi Vám je poskytneme. V případě jakýchkoli dotazů ohledně projektu a vyšetření se můžete obrátit na Mgr. Marcelu Floriánkovou; Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu 1. LF UK a VFN, tel.: 224 967 761; e-mail: marcela.floriankova@vfn.cz.

Děkujeme,

Bc. Michaela Jindřichová (řešitel projektu), adresa: Chodská 606/7, Čelákovice, 25088

Telefon / mobil: 725 563 927 / e-mailová adresa: misajin@seznam.cz

Mgr. Marcela Floriánková (spoluřešitel projektu) tel.: 224 967 761; e-mail: marcela.floriankova@vfn.cz

Příloha 4

*Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu VFN a 1. LF UK
Ke Karlovu 2, Praha 2, tel: 224967761*

INFORMAČNÍ LIST PRO PACIENTA VE VĚKU 12-17 LET

Základní informace o projektu

Vážená slečno, vážený pane,
obracíme se na Vás se žádostí o spolupráci na projektu „**Porovnání metabolické kompenzace českých pacientů s vybranými dědičnými poruchami metabolismu aminokyselin s evropskými guidelines**“.

Projekt je součástí diplomové práce v oboru Výživa dospělých a dětí a jeho cílem je posoudit Váš příjem aminokyselin v jídelníčku, jejich hladinu ve Vaší krvi a jejich následné porovnání s doporučením odborných společností. Aminokyseliny jsou součástí bílkovin, které jsou jednou ze základních složek stravy. Vzhledem k tomu, že u Vás byla lékařem stanovena diagnóza metabolické poruchy přeměny některé aminokyseliny, je sledování Vašeho příjmu aminokyselin a bílkovin a jejich hladiny v krvi důležitou součástí Vaší léčby. Přístupy k léčbě onemocnění a propočtu buď celkového příjmu bílkovin ve stravě nebo jednotlivých aminokyselin se v jednotlivých zemích liší. Cílem práce je posoudit výhody a nevýhody jednotlivých přístupů a navrhnout pro Vás a další pacienty s podobnými onemocněními co nejlepší léčebný postup.

Vyšetření nepřináší žádná rizika ani bolest, pro účel projektu nebude proveden nový odběr krve, výsledky budou získány z Vaší zdravotní dokumentace z již provedených odběrů. Sledovat budeme krevní hladinu vybraných aminokyselin, které Vás lékař kontroluje vzhledem k Vašemu onemocnění, dále Vaši výšku, hmotnost, poměr výšky a hmotnosti (body mass index). Kromě toho nutriční terapeut provede kontrolní propočet Vašeho záznamu jídelníčku, který Váš zákonný zástupce již v minulosti odevzdal při kontrolním vyšetření na naší klinice. V jídelníčku budeme propočítávat i příjem konkrétní aminokyseliny. Příjem bude porovnán s doporučenými postupy odborných společností.

V rámci výzkumu Vás prosíme o souhlas s nahlížením do záznamů jídelníčků z nutriční ambulance Metabolického centra a s nahlížením do Vaší zdravotní dokumentace.

Váš souhlas s:

- a) s nahlížením do záznamů jídelníčku donesených do nutriční ambulance Metabolického centra a jejich následným propočtem
- b) získáním vybraných údajů ze zdravotní dokumentace – hmotnosti, délky/výšky, BMI (body mass index), výsledků krevních odběrů

by byl neocenitelným přínosem pro uskutečnění této studie.

Všechny úkony a zpracování výsledků budou prováděny tak, aby neobsahovaly citlivé osobní údaje a aby Vás podle nich nebylo možné identifikovat. **Výsledky vyšetření bez Vašeho výslovného souhlasu neposkytneme žádné třetí straně.**

Pokud byste se na základě těchto informací rozhodli se zúčastnit projektu, je nezbytné, abyste svůj souhlas potvrdil/potvrdila podpisem přiloženého formuláře informovaného souhlasu.

Prosíme Vás také o souhlas s publikací (zveřejněním) výsledků v odborných časopisech a na odborných setkáních. Publikované výsledky nebudou obsahovat žádné údaje, podle kterých by Vás bylo možné identifikovat.

Při rozhodování o tom, zda se výše uvedeného projektu zúčastníte, budou lékaři i ostatní zdravotničtí pracovníci přihlížet v nejvyšší možné míře k Vašemu názoru. Váš souhlas je dobrovolný a případný nesouhlas žádným způsobem neovlivní zdravotní péči, která je Vám poskytována. Podepsaný souhlas můžete kdykoliv později bez udání důvodu odvolat písemným sdělením.

Pokud budete potřebovat další informace, rádi Vám je poskytneme. V případě jakýchkoli dotazů ohledně projektu a vyšetření se můžete obrátit na Mgr. Marcelu Floriánkovou;

Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu 1. LF UK a VFN, tel.: 224 967 761; e-mail: marcela.floriankova@vfn.cz.

Děkujeme,

Bc. Michaela Jindřichová (řešitel projektu), adresa: Chodská 606/7, Čelákovice, 25088

Telefon / mobil: 725 563 927 / e-mailová adresa: misajin@seznam.cz

Mgr. Marcela Floriánková (spoluřešitel projektu) tel.: 224 967 761; e-mail: marcela.floriankova@vfn.cz

INFORMAČNÍ LIST PRO PACIENTA VE VĚKU DO 12 LET

Základní informace o projektu

Vážená slečno, vážený pane,
obracíme se na Vás se žádostí o spolupráci na projektu „**Porovnání metabolické kompenzace českých pacientů s vybranými dědičnými poruchami metabolismu aminokyselin s evropskými guidelines**“.

Projekt je součástí diplomové práce v oboru Výživa dospělých a dětí a jeho cílem je posoudit Váš příjem aminokyselin v jídelníčku, jejich hladinu ve Vaší krvi a jejich následné porovnání s doporučením odborných společností. Aminokyseliny jsou součástí bílkovin, které jsou jednou ze základních složek stravy. Vzhledem k tomu, že u Vás byla lékařem zjištěna porucha látkové přeměny některé aminokyseliny, je sledování Vašeho příjmu aminokyselin a bílkovin a jejich hladiny v krvi důležitou součástí Vaší léčby. Přístupy k léčbě onemocnění a propočtu buď celkového příjmu bílkovin ve stravě nebo jednotlivých aminokyselin se v jednotlivých zemích liší. Cílem práce je posoudit výhody a nevýhody jednotlivých přístupů a navrhnout pro Vás a další pacienty s podobnými onemocněními co nejlepší léčebný postup.

Vyšetření nepřináší žádná rizika ani bolest, pro účel projektu nebude proveden nový odběr krve, výsledky budou získány z Vaší zdravotní dokumentace z již provedených odběrů. Sledovat budeme krevní hladinu vybraných aminokyselin, které Váš lékař kontroluje vzhledem k Vašemu onemocnění, dále Vaši výšku, hmotnost, poměr výšky a hmotnosti (body mass index). Kromě toho nutriční terapeut provede kontrolní propočet Vašeho záznamu jídelníčku, který Váš zákonný zástupce již v minulosti odevzdal při kontrolním vyšetření na naší klinice. V jídelníčku budeme propočítávat i příjem konkrétní aminokyseliny. Příjem bude porovnán s doporučenými postupy odborných společností.

V rámci výzkumu Vás prosíme o souhlas s nahlížením do záznamů jídelníčků z nutriční ambulance Metabolického centra a s nahlížením do Vaší zdravotní dokumentace.

Váš souhlas s:

- a) s nahlížením do záznamů jídelníčku donesených do nutriční ambulance Metabolického centra a jejich následným propočtem
- b) získáním vybraných údajů ze zdravotní dokumentace – hmotnosti, délky/výšky, BMI (body mass indexu), výsledků krevních odběrů

by byl neocenitelným přínosem pro uskutečnění této studie.

Všechny úkony a zpracování výsledků budou prováděny tak, aby neobsahovaly citlivé osobní údaje a aby Vás podle nich nebylo možné identifikovat. **Výsledky vyšetření bez Vašeho výslovného souhlasu neposkytneme žádné třetí straně.**

Pokud byste se na základě těchto informací rozhodli se zúčastnit projektu, je nezbytné, abyste svůj souhlas potvrdil/potvrdila podpisem přiloženého formuláře informovaného souhlasu.

Prosíme Vás také o souhlas s publikací (zveřejněním) výsledků v odborných časopisech a na odborných setkáních. Publikované výsledky nebudou obsahovat žádné údaje, podle kterých by Vás bylo možné identifikovat.

Při rozhodování o tom, zda se výše uvedeného projektu zúčastníte, budou lékaři i ostatní zdravotničtí pracovníci přihlížet v nejvyšší možné míře k Vašemu názoru. Váš souhlas je dobrovolný a případný nesouhlas žádným způsobem neovlivní zdravotní péči, která je Vám poskytována. Podepsaný souhlas můžete kdykoliv později bez udání důvodu odvolat písemným sdělením.

Pokud budete potřebovat další informace, rádi Vám je poskytneme. V případě jakýchkoli dotazů ohledně projektu a vyšetření se můžete obrátit na Mgr. Marcelu Floriánkovou;

Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu 1. LF UK a VFN, tel.: 224 967 761; e-mail: marcela.floriankova@vfn.cz.

Děkujeme,

Bc. Michaela Jindřichová (řešitel projektu), adresa: Chodská 606/7, Čelákovice, 25088

Telefon / mobil: 725 563 927 / e-mailová adresa: misajin@seznam.cz

Mgr. Marcela Floriánková (spoluřešitel projektu) tel.: 224 967 761; e-mail: marcela.floriankova@vfn.cz

Příloha 6

*Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu VFN a 1. LF UK
Ke Karlovu 2, Praha 2, tel: 224967761*

INFORMOVANÝ SOUHLAS S ÚČASTÍ VE STUDII PRO ZÁKONNÉHO ZÁSTUPCE MLADISTVÉHO:

**„Porovnání metabolické kompenzace českých pacientů s vybranými dědičnými
poruchami metabolismu aminokyselin s evropskými guidelines“**

Jméno a příjmení vyšetřované/ho:.....

Datum narození:.....

Jméno a příjmení zákonného zástupce:.....

Vztah k vyšetřované osobě:.....

PROHLÁŠENÍ ZÁKONNÉHO ZÁSTUPCE VYŠETŘOVANÉ OSOBY

A. Za účelem uvedeným v Informačním listu souhlasím/ nesouhlasím* s nahlížením do zdravotní dokumentace mého dítěte a s provedením kontrolního propočtu odevzdaného jídelníčku.

Potvrzuji, že mi lékařem/nutričním terapeutem byl sdělen účel, povaha a předpokládaný přínos úkonů prováděných v rámci studie. Porozuměl/a jsem charakteru jednotlivých úkonů a minimálnímu riziku, které je s nimi spojeno.

Měl/a jsem možnost vše si řádně, v klidu a v dostatečně poskytnutém čase zvážit, měl/a jsem možnost se lékaře zeptat na vše, co jsem považoval/a za pro mne podstatné a potřebné vědět a probrat s ním vše, čemu jsem nerozuměl/a. Na tyto mé dotazy jsem dostal/a jasnou a srozumitelnou odpověď.

B. Rozhodl/a jsem, že s výsledky nutričního propočtu bude po ukončení projektu naloženo takto:

Souhlas s uložením do zdravotní dokumentace

Pokud to bude možné a/nebo účelné, **souhlasím/nesouhlasím*** s tím, aby nutriční propočet příjmu limitující aminokyseliny byl uložen do zdravotní dokumentace mého dítěte pro další vyšetření provedená k jeho prospěchu.

***nehodící se škrtněte**

C. Dále si přeji následující:

Abych s výsledky nutričního propočtu: **byl (a) / nebyl (a) seznámen (a)***

Aby o **výsledcích nutričního propočtu** byly informovány následující osoby:

.....
.....

Souhlasím/ nesouhlasím* s využitím výsledků výzkumného projektu a relevantních informací o zdravotním stavu mého dítěte k vědeckým a výukovým účelům za podmínky, že tyto údaje budou prezentovány a publikovány pouze v anonymní formě pod kódovými čísly a bez užití identifikačních údajů.

Na základě tohoto poučení prohlašuji, že souhlasím s provedením výše uvedeného propočtu a nahlížením do zdravotní dokumentace s podmínkami uvedenými výše.

Jsem si vědom/a, že svůj souhlas mohu kdykoliv písemně odvolat.

Podpis zákonného zástupce

.....

V Dne.....

Jméno lékaře:.....

Podpis:

***nehodící se škrtněte**

Příloha 7

*Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu VFN a 1. LF UK
Ke Karlovu 2, Praha 2, tel: 224967761*

INFORMOVANÝ SOUHLAS S ÚČASTÍ VE STUDII PRO DÍTĚ VE VĚKU 12-17 LET:

„Porovnání metabolické kompenzace českých pacientů s vybranými dědičnými poruchami metabolismu aminokyselin s evropskými guidelines“

Jméno a příjmení dítěte:.....

Datum narození:.....

PROHLÁŠENÍ DÍTĚTE:

A. Za účelem uvedeným v Informačním listu souhlasím/nesouhlasím* s nahlížením do své zdravotní dokumentace a s propočtem mého odevzdaného jídelníčku.

Potvrzuji, že mi lékařem/nutričním terapeutem bylo vysvětleno, jaký má moje účast ve studii význam, co účast ve studii obnáší a jaký pro mne může mít přínos. Vysvětlení jsem porozuměl/a.

Měl/a jsem možnost vše si v klidu a dostatečně dlouho rozmyslet, bez nátlaku na rychlost vyjádření ani na účast ve studii. Měl/a jsem možnost se lékaře/nutričního terapeuta zeptat na vše, co jsem považoval/a za pro mne podstatné a potřebné vědět a probrat s ním vše, čemu jsem nerozuměl/a. Na všechny mé dotazy jsem dostal/a jasnou a srozumitelnou odpověď.

B. Rozhodl/a jsem, že s výsledky nutričního propočtu bude po ukončení projektu naloženo takto:

Souhlas s uložením do zdravotní dokumentace:

Pokud to bude možné a/nebo účelné, **souhlasím/nesouhlasím*** s uložením nutričního propočtu jídelníčku do mé zdravotní dokumentace.

C. Dále si přeji následující:

· Abych s výsledky nutričního propočtu: **byl (a) / nebyl (a) seznámen (a)***

· Aby o **výsledcích nutričního propočtu** byly informovány následující osoby:

.....
.....

· **Souhlasím/ nesouhlasím*** s využitím výsledků studie a souvisejících nutných informací o mém zdravotním stavu k vědeckým a výukovým účelům za podmínky, že tyto údaje budou zveřejněny pouze v anonymní formě (tedy bez možnosti mne na základě nich identifikovat).

***nehodící se škrtněte**

Na základě tohoto poučení prohlašuji, že souhlasím s provedením nutričního propočtu a s nahlížením do zdravotní dokumentace s podmínkami uvedenými výše.

Jsem si vědom/a, že svůj souhlas mohu kdykoliv písemně odvolat.

Podpis dítěte:

.....

V Dne.....

Jméno lékaře:.....

Podpis: