

# METABOLÍK

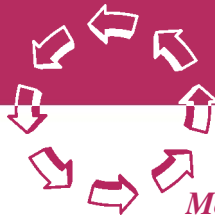
časopis nejen pro dietáře

prosinec/december

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov

2001, ročník 1, číslo 4



Motto: „Časopis, čtenáři a my jsme rodina.  
Naším úkolem je držet ji pohromadě!“



## Milí přátelé!

Rok se s rokem sešel a máme tu opět předvánoční čas. Když jsme před rokem vydali naše nulté číslo METABOLÍKU, nevěděli jsme, zda se za rok nad jeho stránkami opět sejdem. A vida: podařilo se! Všem, kteří na tom mají jakoukoliv zásluhu budiž vysloveno vděčné slůvko **DÍKY**. Toto dnešní poděkování patří všem tvůrcům, dále všem, kteří do časopisu posílají své příspěvky, sponzorům - bez nichž by vydávání nebylo možné - a v neposlední řadě **všem našim čtenářům** - předplatitelům. Jsme rádi, že o časopis máte zájem - bez něho by totiž vydávání bylo zcela bezúčelné.

A tak si navzájem popřejme hodně úspěchů i do toho roku nadcházejícího, hodně radosti a veselých zážitků s našimi dětmi a poklidné prožití vánoční doby.

vaše redakce

## Břemena jedni druhých nesme...

Chci se s vámi v tomto čísle podělit o úvahu nad jednotlivými etapami v životě s fenylketonurií. Je to aplikace problému přizpůsobení, můžeme také použít slovo přijetí či smíření s jakýmkoliv břemenem, které jsme byli nuceni přijmout. Jak známo jsou břemena těžká, lehká, lehoučká, břemena těžká jako kříže (balvany), pod nimiž klesáme. Otázka pro nás zní: jak těžké je to mé břemeno s fenylketonurií?

A teď jsme opět na své vlastní cestě, v životě své konkrétní rodiny s dítětem či dospělým fenylketonurikem.

Je to teprve začátek cesty? Máme malé miminko a právě si dáváme dohromady základní informace, co to probíhá ta fenylketonurie je, co bude znamenat pro mé dítě, co bude znamenat pro celou naši rodinu? Zvládneme to? Bude naše dítě normální? Bude se vyvíjet jako jiné děti nebo bude jiné - opožděné? Lékař a dietní sestra sice vysvětlovali, ale bylo toho moc, hlavu mi zahltil strach, že jsem pořádně neposlouchala - stěžuje si nejedna maminka na průběh prvních informací na specializovaném pracovišti. Zůstala úzkost a pocity nespravedlnosti: Proč zrovna já, naše rodina, proč zrovna moje dítě, kdo za to může, nepoškodili naše dítě doktoři?

Možná, že máme doma již školáka, smířili jsme se docela s osudem, umíme dietně vařit, dítě ještě není zdaleka v pubertě, je přizpůsobivé, jí jen to, co má, ale my se již předem bojíme, jak zvládneme tu další etapu - pubertu. To prý děti více experimentují a v přirozené touze po odporu zkouší zakázané ovoce - v tomto případě zakázané jídlo.

Zatím máme malého školáka a naše problémy jsou spíše se ško-

lou. Dítě je chytré dost, ale špatně se soustředí, má příšerné písmo a paní učitelka není moc tolerantní... Také se bojíme šikany, náznaky se již objevily, nedávno dítě přišlo domů smutné, děti se mu smějí, že jí trávu.

Možná jste již dospělá mladá žena, s dietou při fenylketonurii jste se tak sžila, že se snad i kamarádíte, někdy ji ale necháte za dveřmi restaurace, kde jste na večeři s přáteli. Největším přáním ale je zdravé dítě, ta dieta je přece jenom hodně těžká, musím se tedy znovu hodně radit s dietní sestrou a lékaři, dítě mi za to stojí!

V předchozích řádcích jsem chtěla trochu zobecnit vám tak známé etapy života s fenylketonurií.

Asi mi dáte za pravdu, že nejtěžší je ta první: **smíření s diagnózou, vyrovnání se s dietou**. Jak se lze smířit a vyrovnat? Existuje vůbec nějaká rada? V tomto období platí: *radly nepomohou tak jako čas a příklady*. Budu-li vidět, že mé dítě s dietou se vyvíjí jako jiné děti, budu-li mít možnost seznámit se s nějakou rodinou, která je třeba jen o krůček přede mnou a uvidím, že se dá vše pomalu zvládnout, cítím se lépe.

Výbornou službu zde zastanou setkání v Klubu rodičů a dětí s PKU, je skvělé mít časopis, kde si mohou přechíst názory odborníků, ale také autentické starosti rodin se stejnými radostmi i problémy.

Chtěla bych v některých z následujících čísel více rozvinout a na anonymních příkladech ukázat jednotlivé etapy života s fenylketonurií od příkladu zvláště obtížného zvládnání začátků, přes období předškolních i školních dětí, až po zvládnání přípravy na rodičovství.

PhDr. Ludmila Vadurová



# POZNALI JSME HISTORII - věnujme se současnosti

## Zásobení organismu jódem u dětí s fenylketonurií

Jód je v organismu nezbytně důležitý prvek, který je nutný zejména pro tvorbu hormonů štítné žlázy. Při jeho nedostatku především v dětském věku může dojít k závažným zdravotním problémům. Proto je této problematice v posledních letech věnována mimořádná pozornost, o čemž svědčí mimo jiné i to, že řešení jódového deficitu je uvedeno v Chartě práv dětí OSN a zabývá se jím WHO i UNICEF. Výskyt jódu na povrchu Země je značně nerovnoměrný. Nejvíce jódu je obsaženo v mořské vodě, do které se dostal vyplavením z různých hornin. Proto je v přímořských oblastech jódu dostatek, zatímco většína obyvatel vnitrozemí trpí ve větší či menší míře jeho nedostatkem. Člověk získává jód především prostřednictvím výživy. Koncentrace jódu se v různých potravinách v různých oblastech významně liší. V oblastech, kde je nedostatek jódu v půdě, je také jeho nižší koncentrace v potravinách. Celkový denní příjem jódu je tedy závislý na složení stravy, jeho denní potřeba se pohybuje mezi 100 a 250 µg. Hlavním zdrojem jódu jsou v našich podmínkách dovážené mořské produkty (ryby) a jodizovaná sůl. Až v druhé řadě jsou jeho zdrojem mléčné výrobky a zelenina. Dlouhodobá přísná dietní opatření s velkým omezením příjmu masa, vajec, mléka a mléčných výrobků u dětí s klasickou formou fenylketonurie (PKU) sice zabrání rozvoji závažných klinických příznaků metabolického onemocnění, ale může vést k dlouhodobému nedostatku některých nezbytně důležitých složek potravy, minerálů a stopových prvků i s jejich klinickými projevy (například nedostatek jódu nebo osteoporose). Hlavní zdroj bílkovin pro nemocné děti představují uměle připravené směsi esenciálních aminokyselin, které jsou obohaceny jódem (P-AM firmy SHS - Nutricia je suplementován jódem v dávce 309-380 µg/100 g a dietetikum PKU - Milupa obsahuje 120 - 143 µg jódu/100 g), kaseinové hydrolyzáty bílkovin (Sinfenal, Sinfemix firmy Šarišské Michalany) jód prakticky neobsahují. Vzhledem k tomu, že převážná většina jódu je vylučována z lidského těla do moče, vypovídá jodurie (vyšetření koncentrace jódu ve vzorku ranní moče) poměrně spolehlivě o stavu zásobení organismu jódem. Jodurie nad 100 µg/l je známkou dostatečného zásobení organismu jódem, jodurie 50-99 µg/l představuje mírný nedostatek jódu, jodurie 20-49 µg/l je považována za závažný nedostatek jódu a jodurie pod 20 µg/l svědčí pro těžký jódový deficit. Podle rozsáhlé epidemiologické studie, která byla provedena v letech 1990 - 1994, se jodurie do 50 µg/l vyskytovala u 8 - 14% dětí a 15 - 25% dospělých. Lehčí jódový deficit (jodurie 50 - 99 µg/l) se vyskytuje až u třetiny obyvatel.

V roce 1997 byla také u 37 dětí a mladistvých s fenylketonurií ve věku 4 - 18 let vyšetřena jodurie. Všechny děti byly léčeny od novorozeneckého věku nízkofenylalaninovou dietou s omezením příjmu přirozených bílkovin ve výživě. Průměrný denní příjem přirozených bílkovin byl 0,35 - 0,5 g na kg tělesné hmotnosti dítěte (14-24 mg fenylalaninu/kg). Dostatečná jodurie nad 100 µg/l byla nalezena pouze u 40%

dětí s fenylketonurií. 28% dětí mělo jodurii nižší než 50 µg/l. Vylučování jódu bylo negativně ovlivněno věkem dítěte.

Nejen děti s dědičnými poruchami metabolismu aminokyselin, ale i děti s některými alergickými chorobami nebo poruchami trávicího ústrojí, dodržují dietní opatření, která mohou vést k významnému omezení příjmu některých látek potřebných pro zdravý vývoj dítěte. Dietní léčba vede ke zlepšení zdravotního stavu, otázkou však zůstává, zda dlouhodobá dietní opatření nemohou mít i nepříznivý vliv na funkce některých tkání a orgánů. Význam nedostatečného zásobení jódem na zdravotní stav dětí, především s ohledem na výskyt strumy, je široce diskutován. Nezanedbatelné procento i dosud zdravých dětí mělo příliš malý příjem jódu ve výživě spojený se sníženou jodurií. Výskyt mírného nedostatku jódu (jodurie pod 100 µg/l) u dětí s PKU byl podobný jako u zdravé populace, ale závažný nedostatek jódu (jodurie pod 50 µg/l) byl zjištěn u 28% dětí s PKU, což je prakticky 2-3x více než u zdravých českých dětí bez metabolického onemocnění. Zjistili jsme také pokles jodurie s věkem dětí s PKU. Tento pokles bylo možné částečně vysvětlit změnou v dietních opatřeních u starších dětí, u kterých byla potřeba bílkovin hrazena ve větší míře kaseinovými hydrolyzáty. Většina dětí, které jsou sledované v naší ambulanci, byla v tomto období léčena kombinací obou typů dietních preparátů, přičemž jejich poměr byl závislý na věku. Mladší děti dostávali převahu bílkovin ve formě směsi esenciálních aminokyselin bez fenylalaninu, u starších dětí a mladistvých byla podstatná část bílkovin hrazena kaseinovými hydrolyzáty.

Na základě výsledků rozsáhlých studií z 90. let byla v posledních letech upravena v celoplošném měřítku strategie jodizace soli a vybraných potravin u zdravé populace. V druhé polovině devadesátých let byl změněn způsob jodizace soli a nestabilní jodid draselný byl nahrazen stabilnějším jodidčanem draselným. Do potravinářského průmyslu, ve kterém nebyla jodizovaná sůl používána prakticky vůbec, byla zavedena sůl obohacená jódem. Tímto způsobem jsou tedy obohaceny i vybrané pekárenské výrobky a výrobky masného průmyslu.

V současné době je v České republice i při výrobě veškerých pekárenských výrobků určených pro nemocné s PKU používána jodizovaná sůl. V posledních letech se mění i přístup k náhradě přirozených bílkovin ve stravě ve prospěch směsi esenciálních aminokyselin, které jsou obohaceny jódem. Tato opatření by měla významným způsobem přispět k řešení jódového deficitu u dětí s fenylketonurií.

Přesto je nutné u dětí, které jsou nuceny dodržovat ze zdravotních důvodů přísné dietní režimy, myslet na dostatečný přísun dalších stopových prvků a minerálů ve stravě. U dětí s klasickou formou fenylketonurie by se proto mělo stát vyšetřování jejich hladin pravidelnou součástí laboratorního sledování. Zvýšenou péčí a důslednou substitucí si zaslouhují i těhotné ženy s fenylketonurií, které po dobu gravidity dodržují přísnou dietu.

**MUDr. Jitka Kytarová a prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc.**

## Proč potřebuji dietu aneb jak zvládnout fenylketonurii

*Milí přátelé,*

jako přílohu tohoto čísla *Metabolik* dostáváte mimo jiné i brožuru „*Proč potřebuji dietu aneb jak zvládnout fenylketonurii*“, která vychází díky sponzorské podpoře firem Milupa a SHS International. Chceme vám v písemné podobě přiblížit nejčastější problémy týkající se PKU. Práce vznikla v rámci projektu: Národní plán vyrovnávání příležitostí pro občany se zdravotním postiže-

ním Ministerstva zdravotnictví ČR pro rok 2001 ve Výzkumném ústavu zdraví dítěte v Brně, kde se zabýváme léčbou této nemoci řadu let. Doufáme, že se stane vaším pomocníkem a těšíme se na vaše ohlasy.

**MUDr. Dagmar Procházková**





## 15. zasedání E.S. PKU : 25. - 28. 10. 2001 Torremolinos, Španělsko

Koncem října (ve dnech 25. - 28. 10. t.r.) se konalo v Torremolinos roční tzv. „velké“ zasedání *Evropské společnosti pro fenylketonurii* (European Society for PKU and allied disorders - dále E.S. PKU). Na sjezdu byly přítomni zástupci 18 evropských zemí (Rakousko, Belgie, Bělorusko, Dánsko, Německo, Velká Británie, Maďarsko, Itálie, Irsko, Norsko, Polsko, Slovensko, Slovinsko, Švýcarsko, Holandsko, Ukrajina, Španělsko a Česká republika).

Průběh sjezdových jednání:

### 25. 10. 2001 - první den jednání:

- 1) zasedání výkonného výboru E.S. PKU
- 2) zasedání vědecké komise E.S. PKU

### 26. 10. 2001 - druhý den jednání

- 1) projednání výroční agendy E.S. PKU
  - 2) plenární jednání všech zástupců jednotlivých členských zemí
- Kromě běžné každoroční agendy jednání plenárního zasedání byl zvolen:

- ✓ nový sekretář E.S. PKU - pan Tobias S. Hagedorn ze SRN
- ✓ nový místopředseda vědecké komise pan F.V. Spronsen z Holandska
- ✓ byl schválen nový statut vědecké komise E.S. PKU
- ✓ byla vytvořena pracovní skupina pro dospělé s PKU (práce se účastní Irsko, Holandsko, Norsko a Německo)

V rámci plenárního jednání bylo všem členům připomenuto, že v r. 2003 budou volby nového Výkonného výboru E.S. PKU.

**16. sjezd E.S. PKU** - tzv. „malý“ se bude konat ve dnech **3. - 5. října 2002** v hlavním městě Norska - **OSLO** v hotelu Soria-Maria. Vědecký program setkání bude zaměřen na problematiku vztahu centrálního nervového systému a fenylketonurie; aspektům alternativní léčby a problematice dietní léčby z nejrůznějších pohledů. Náklady budou přibližně 100 euro na den tj. celkem 300 euro.

**17. sjezd E.S. PKU** - tzv. „velký“ bude ve Folkstone ve Velké Británii.

V rámci druhého jednacího dne sme dostali priestor pre prezentáciu nášho „Metabolika“. Okrem krátkého predstavenia časopisu pripravil Ing. Smitka z firmy Milupa pre všetkých delegátov letáky v anglickom jazyku, kde boli základné informácie o časopise, jeho rubrikách, návrhy spolupráce s ostatnými združeniami a časopismi v Európe a tiež kontakty na redakciu.

Reakcia bola veľmi pozitívna a hlavne zástupcovia Polska, Bieloruska, Ukrajiny a Ruska prejavili záujem si náš časopis predplatiť a pravidelne odberať.

Najvyššitižnejším slovom pre odozvu zo strany účastníkov je: trošku nám závideli, a táto skúsenosť nás len utvrdila v názore, že môžeme byť hrdí na náš báječný časopis.

Za umožnenie prezentácie na zasadnutí E.S. PKU patrí poďakovanie firme Milupa, ktorá sponzorovala cestu a letáky a Ing. Smitkovi za ich prípravu.

Ing. Anna Gabaríková



**18. sjezd E.S. PKU** - tzv. „malý“ proběhne na Bledu a v Ljubljani ve Slovinsku.

**19. sjezd E. S. PKU** - tzv. „velký“ je plánován v Itálii u Milána.

Přednášky vědecké části sjezdu byly věnovány problematice funkce centrálního nervového systému a úloze některých přenašečů nervového vzruchu při vzniku oligofrenie; otázkám vztahu metabolismu bílkovin a energie; tandemové hmotnostní spektrometrii; problematice dietní léčby a psychologických vyšetřování.

### 27. 10. 2001 - třetí den jednání

Tento den byl věnován jednak plenárním diskusím všech účastníků, jednak uzavřenému jednání delegátů jednotlivých národních uskupení. Toto uzavřené jednání se týkalo budoucnosti sjezdů E.S. PKU. Přestože nebylo přijato žádné oficiální usnesení, mohli bychom této problematice věnovat pár vět a postřehů v některém z příštích čísel časopisu.

zpracoval doc. MUDr. P. Čechák, CSc.

## STALO SE

### Vytvoříme jednotný celorepublikový klub - celonárodní sdružení?

28. září je významný den ČR a svátek sv. Václava. Pro Klub PKU to byl též významný den, neboť v rekreačním středisku v Cheznovicích se sešli rodiče dětí s PKU, dospělí lidé s touto diagnózou a především děti, které s touto diagnózou musí a budou žít celý život.

Nejprve musím přiznat, že z hlediska organizačního se vše plně nepovedlo. Zástupci výkonných a legislativních orgánů se na nás „vybodli“, někteří s omluvou, jiní i bez ní. Jinak, jak se domnívám, vše proběhlo k spokojenosti všech. Ubytování bylo skrom-

nější, ale to snad účastníkům tolik nevadilo. Lidé se především sešli proto, aby si mohli vyměňovat své zkušenosti.

Krásný čas, kdy sluníčko hrálo a lákalo k procházkám, jsem všem zkazil oficiálním programem. V něm však také chyběl pan Chrenko z firmy SHS, který doplatil na své sportovní aktivity poraněnou nohou. Také paní Gabaríková ze slovenské sesterské organizace poslala místo sebe dopis. Musela totiž velmi nutně odjet do zahraničí. Její dopis, který od ní obdržel faxem, přečetl přítomným pan ing. Smitka z firmy Milupa. Paní Gabaríková (mimo své omluvy)





vyzvala přítomné k **založení celorepublikové organizace**, která by pomáhala lidem s diagnózou PKU, tak jak se to podařilo v SR. V dopise vysvětlila výhody takové podpůrné organizace a tím zaslala určitý nápad do myslí všech přítomných.

Ing. Smitka nás seznámil s novým sortimentem, který by měla firma Milupa dodávat již na náš vánoční trh. Také paní Harantová prezentovala svoji prodejnu dietních potravin a seznámila přítomné s problémy obohacování sortimentu. Otázka potravin a jejich dostupnosti nás všechny zajímala především z důvodu avizovaných změn v poskytování dotací na nákup nízkobílkovinových potravin. Prezentované riziko tkví především v plánovaném zrušení dotace na tyto potraviny. V tomto případě hrozí reálné riziko zvýšení jejich nákupní ceny, což zákonitě vede ke snížení poptávky ze strany kupujících a k možnému omezení nabízeného sortimentu speciálních potravin.

Vpodvečer přijel na přednášku prof. Hyánek, který přítomným maminkám (současným i budoucím) vysvětlil problémy děvčat s PKU v dospívání a především v mateřství. Velmi poutavým způsobem vysvětlil rizika výběru partnerů z hlediska narození dítěte,

kteř by po narození již nemuselo žít s takovými omezeními jako jeho matka. Pokud trochu zlehčím závěry přednášky, nevhodného partnera nyní rozmlouvají nejen rodiče, ale především věda v osobě lékaře.

Setkání v Cheznovicích se k našemu potěšení zúčastnili zástupci ze všech center. A protože si vzali k srdci dopis paní Gabaríkové (a navíc odmítnutí zástupců zákonodárných a legislativních orgánů se mnoha také velmi dotklo), rozhodli se přítomní jednohlasně založit celorepublikové sdružení. Jeho organizační struktura bude využívat organizaci stávajícího Klubu PKU a jiných metabolických poruch. Toto řešení bylo zvoleno jako nejjednodušší a neekonomičtější varianta, která nevyžaduje další nákladná organizační opatření.

Doufáme jen, že do činnosti celorepublikového Klubu PKU se zapojí mnohem více lidí než dnes, a že jeho organizace bude pracovat ku prospěchu všech. Závěrem mi dovoluňte poděkovat sponzorům - firmám Milupa a SHS, které přispěly na toto jednání a za svou osobu vyslovit přání setkat se i s vámi ostatními.

**Další informace** (kontakt, přihlášku, nabídku činnosti apod.) najdete v **příštím čísle časopisu.**

*Vašek Dobeš*

## Vracíme se k letnímu táboru - Růžená 2001

V minulém čísle časopisu vás informovala paní Strouhalová o tom, že na letním táboře proběhla anketa, která se týkala vyhodnocení dietního jídelníčku pro děti s PKU. Celkem se této akce zúčastnilo 16 dětí. Účastníci ankety dostali formuláře, ve kterých měli písemně odpovědět na dvě otázky. Otázky byly následující:

1. *Co mi chutnalo?*

2. *Co mi nechutnalo?*

Velmi potěšující bylo, že sedm dětí, což je skoro polovina zúčastněných, odpověděla na 1. otázku - **všechno** a na 2. otázku - **nic**. Zbývajících devět dětí u první otázky preferovalo především: dukátové buchtíčky s krémem, lívance, zeleninovou pizzu, zeleninové rizoto, slané bramborové tyčinky.

U druhé otázky měla nejmenší ohlas tato jídla: špenátová polévka, cibulová polévka, těstoviny se špenátem, nízkobíl. těstoviny jako příloha.

### Hodnocení:

Každoročně při provozování letního tábora, zimní rekreace, edukačních rodinných pobytů mají děti s fenylketonurií zajištěnou kvalitní, pestrou, chutnou a energeticky vydatnou stravu. Takovou stravu při hromadných pobytech musí mít, protože mají větší fyzickou zátěž, při které spálí více energie. Pokud se děti hlásí o přídavky, je potřeba jejich požadavky akceptovat. V žádném případě nesmí docházet k hladovění. Z tohoto hlediska je tedy důležité, aby u dětí s PKU byl zabezpečen jídelníček s *co nejnižším obsahem fenylalaninu* z důvodu nepřekročení denní předepsané dávky fenylalaninu, která je individuální a *do statečným energetickým přísunem*.

Základními potravinami v dietní stravě, které splňují nízký obsah fenylalaninu a vyšší příjem energie, která je nezbytná, jsou především *těstoviny Pova a nízkobíl. pečivo z Apromixu nebo Vitaprotamu*. Brambory, rýže, zelenina, ovoce jsou bohatším zdrojem fenylalaninu, a proto jejich porce jsou *limitované* a neměly by být konzumovány ve *volném* množství. Velké dávky těchto potravin mohou být důsledkem vyšších hladin fenylalaninu v krvi.

Pokud se vrátím k výše uvedeným výsledkům naší ankety, lze hodnotit připravovanou dietu na letním táboře jako stravu na velmi dobré úrovni a v přiměřené kvalitě. Každý z nás, ať má



či nemá omezení ve stravě, má jistě svá oblíbená i neoblíbená jídla. Pokud některé děti s PKU (byla jich menšina) vyplnily do anketního lístku, že jim nechutnala špenátová nebo cibulová polévka, je nutno tento fakt přijmout. Komplikovanější situace je v případě, kdy děti odmítají nízkobíl. těstoviny nebo nízkobíl. chléb. Obě potraviny, jak je již výše uvedeno, mají důležitou roli při sestavování jídelníčku.

Ze svých vlastních zkušeností vím, že příprava některých jídel s nízkým obsahem fenylalaninu je náročnější. Týká se to především pečiva, moučnicků, knedlíků apod. Pracovat s nízkobíl. moukou, jakou je Vitaprotam nebo Apromix, je zpočátku obtížné. Je to zcela něco jiného než pracovat s normální moukou. K tomu, aby rodiny dětí s PKU postupně překonávaly překážky v přípravě dietního jídelníčku, budeme pořádat edukační kurzy zaměřené jak na teoretickou část, tak i na praktické odzkoušení různých receptů.

Na závěr bychom chtěli poděkovat paní Marcelce Strouhalové a paní Janě Javůrkové za jejich aktivní pomoc při přípravě dietní stravy na letním táboře. Obě maminky pracovaly s velkým nasazením. Oceňujeme jejich laskavost a ochotu, kterou poskytovaly nejen dětem, ale také celému týmu v kuchyni a všem táborovým vedoucím.

*Jana Komárková*



## Umíme si lépe poradit s jídelníčkem

Ráda bych se s vámi podělila o pocity z hospitalizace mého syna Martina v nemocnici na Královských Vinohradech.

Na týden 17. - 20. září byla plánovaná hospitalizace několika dětí s PKU a jejich maminek. Účelem mělo být vysvětlení propočtu a sestavování jídelníčku, na závěr pak pečení chleba a vaření některého jídla z dietní kuchařky. Nakonec jsme se ale zúčastnili se synem této akce jako jediní. V pondělí 17. září jsme byli vřele přijati, stravování bylo zajištěno a spolupráce s dietní sestrou pí Komárkovou a MUDr. Hejčmanovou byla perfektní.

Postupně jsem měla možnost klást oběma dotazy o potravinách, které jsou pro našeho syna vhodné, které méně apod. Postupně

jsem měla čas nabyté informace vstřebávat a případné drobné nejasnosti opět konzultovat. Stravu pro syna připravovala dietní sestra a Martínkovi opravdu chutnalo. Ve středu jsme s pí Komárkovou pekly chléb a vařily knedlíky. Vše se povedlo a Martínkovi velmi chutnalo.

Všem maminkám doporučuji podobný kurz absolvovat, protože jsem zjistila, že dnes není problém sestavit jídelníček, spočítat energetickou hodnotu a zkrátka synova dieta se pro mne stala daleko snazší. Mé poděkování patří celému kolektivu pracovníků, kteří se o nás starali. Děkuji!

*Ludmila Vahovská, Přelouč*

## CO SE NÁM NABÍZÍ

### Program edukačního kurzu pro ženy s fenylketonurií v přípravě na těhotenství a pro rodiče batolat a předškolních dětí s PKU

*Viděl jsem a zapomněl jsem,  
slyšel jsem a zapamatoval jsem si,  
udělal jsem a pochopil jsem.*

*Indické přísloví*

**Cíl:** nácvik samostatnosti při sestavování a propočtu dietního jídelníčku s určenou dávkou fenylalaninu a energie, výcvik v některých praktických dovednostech

**Trvání kurzu:** 2 dny (vždy sobota a neděle), nejbližší termíny v březnu a dubnu 2002

**Školitelé:** dietní sestra Jana Komárková a MUDr. Ludmila Hejčmanová

**Místo konání:** Střední zdravotnická škola v ulici 5. května v Praze 2

**Účastní se:** ženy s PKU a jejich partneři či jiný člen rodiny

Program		
	Dopolední program	Odpolední program
<b>sobota</b>	<b>8,30 - 10,00</b> Seznámení s programem a cílem kurzu. <i>Přednáška o mateřské fenylketonurii, prevenci výskytu poruchy v další generaci, o významu léčby v těhotenství pro zdravý vývoj plodu.</i> <b>10,00 - 11,00</b> Samostatné sestavení jídelníčku s určeným množstvím fenylalaninu na 3 dny s 5-6 chody denně (pracuje se pod dohledem dietní sestry). U každé porce stanovení její velikosti, obsahu fenylalaninu a energie. <b>11,00 - 12,00</b> Písemná příprava na další den: každá z účastnic si zvolí jedno hlavní jídlo a propočítá množství potřebných základních surovin (vaří se vždy pro všechny účastnice, t.j. 3-4 porce) na jeho přípravu.	<b>12,00 - 13,00</b> Přestávka na oběd. <b>13,00 - 14,00</b> Dokončení přípravy na další den. Nácvik praktického používání zaměřovacích tabulek při zpestřování jídelníčku. <b>14,00 - 15,00</b> Diskuse na volné téma. <b>15,00 - 15,30</b> Závěr prvního dne, plán nákupu surovin potřebných pro uvaření zvoleného jídla.
<b>neděle</b>	<b>8,00 - 12,00</b> Praktický výcvik ve vaření dietní stravy. Každá účastnice uvaří vybrané hlavní jídlo, jednotlivé porce odváží tak, aby nepřekročila individuální příjem fenylalaninu. Mimoto každá účastnice upeče dietní chléb z Apromixu.	<b>12,00 - 13,00</b> Společný oběd účastníků a školitelů. <b>13,00 - 15,00</b> Vyhodnocení kurzu a volná diskuse.

**Pomůcky:** kuchařka Vaříme zdravě a chutně pro fenylketonuriky, kalkulačka

**Příhlášky na tel.:** +420 2 6716 2562

**Uzávěrka přihlášek:** do konce ledna 2002



# CO NÁS PÁLÍ

Milí čtenáři,

zařadili jsme pro vás do rubriky „Co nás pálí“ odstavček **Sociálně právní minimum**. Dospěli jsme k názoru, že pro většinu z nás je velice obtížné opatřit si tyto důležité informace, a proto vám nabízíme možnost dozvědět se, na co máte vy nebo vaše děti nárok. Náš seriál se bude věnovat jak obecným, tak i specifickým pojmům ze sociálně právní oblasti. Postupně si vysvětlíme základy sociálního systému a předvedeme metodiku výpočtů těch nejdůležitějších kritérií pro poskytnutí sociálních výhod. Doufáme, že tato nová rubrika bude pro vás přínosem a že smysluplně vyplní místo v našem časopise.

## Sociálně-právní minimum - část I

**Upozornění: Dále uvedené informace platí pro Českou republiku**

Dříve než se začneme věnovat konkrétním druhům příspěvků, je potřeba uvést alespoň rámcové zásady Státní sociální podpory.

- Dávky Státní sociální podpory jsou dávkami státními, to jest jsou vypláceny státními orgány resp. okresními úřady.
- Jsou to dávky nárokové - tzn., že splníte-li podmínky pro jejich přiznání, můžete se domáhat jejich výplaty.
- V případech, kdy je rozhodující výše příjmu, se při výpočtech dávek vychází ze životního minima a jeho násobků. Pokud je příjem nižší než životní minimum, má se za to, že je roven životnímu minimu.

**Systém dávek státní sociální podpory v ČR se dělí na dvě základní skupiny:**

a) Dávky poskytované bez ohledu na výši příjmu:

- ✓ rodičovský příspěvek
- ✓ zaopatřovací příspěvek
- ✓ dávky pěstounské péče
- ✓ porodné
- ✓ pohřebné

b) Dávky poskytované v závislosti na výši příjmu:

- ✓ přídavek na dítě
- ✓ sociální příplatek
- ✓ příspěvek na bydlení
- ✓ příspěvek na dopravu
- ✓ a dále všechny další možné příspěvky - jak jednorázové peněžní či věcné dávky, tak i dávky, které jsou pravidelně vyplácené např. občanům se zdravotním postižením.

Abyste se mohli dobře orientovat v systému sociálních dávek, je nutné znát životní minimum vaší rodiny. Životní minimum občana je jednotné a je tvořeno dvěma částmi. První část je určena k zajištění výživy a ostatních osobních potřeb. Tato část je odstupňována podle věku. Druhá část je určena k zajištění nezbytných nákladů na domácnost a je členěna podle velikosti domácnosti. Životní minimum rodiny (resp. společně posuzovaných osob) získáme jednoduchým výpočtem:

- 1) sečteme částky určené na výživu a osobní potřeby jednotlivých členů
- 2) připočteme částku určenou k zajištění nákladů na domácnost

### Životní minimum jednotlivce platné od 1.10.2001

dítě do 6 let	1690,-Kč
dítě 6-10 let	1890,-Kč
dítě 10-15 let	2230,-Kč
dítě 15-26 let	2450,-Kč
ostatní	2320,-Kč

### Životní minimum na domácnost platné od 1.10.2001

jednotlivec	1780,-Kč
dvoučlenná domácnost	2320,-Kč
tří- až čtyřčlenná domácnost	2880,-Kč
pěti- a vícečlenná domácnost	3230,-Kč

Můžeme si tedy předvést výpočet životního minima rodiny se dvěma dětmi ve věku 6 - 10 let.

**Příklad:**

otec	2320,-Kč
matka	2320,-Kč
1. dítě	1890,-Kč
2. dítě	1890,-Kč

-----  
Součet částek k zajištění výživy jednotlivců: 8420,-Kč

Dávka určená na domácnost 2880,-Kč

-----  
Životní minimum této domácnosti: 11300,-Kč

zpracovala Klára Foglarová

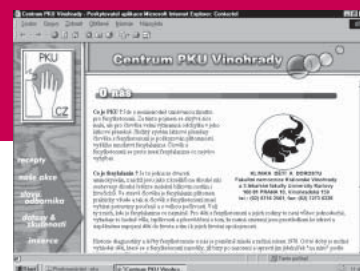
## INFORMUJEME

### Internetové stránky - Centrum PKU Vinohrady

Všem uživatelům Internetu chceme nabídnout možnost surfování po nově zřízených internetových stránkách s tematikou PKU:

termín zahájení provozu: 1.12.2001

adresa: www.espku.cz







# ŽIVOTNÍ PŘÍBĚHY

## Lenka

### Vážení čtenáři!

Létu už odzvonilo, je tady podzim a pomalu, ale jistě se blíží čas vánoční. A to mi nedá, abych i já nesedla za stůl a nepodělila se s vámi o životní osud mé dcery Lenky.

Dne 2. prosince 2001 oslaví své 5. narozeniny. Takže téměř před 5-ti lety začal náš příběh. Lenča se narodila jako zdravé - 3,5 kg vážící a 51 cm měřící - miminko. Po týdenním pobytu v porodnici jsme byly propuštěny domů a celá šťastná rodinka se tak pomaličku začala připravovat na naše první společné vánoce. A pak se stalo to, co všem ostatním, kteří se potýkají s fenylketonurií. Telegram z nemocnice, nástup do Brna na VÚZD, ovšem pozor: 23. prosince 1996 - tedy den před Štědrým večerem. Nikdy nezapomeneme na údiv milé sestřičky Ivy Matějkové i MUDr. Utěšeného, kteří nás přijímali na ambulanci a od kterých jsme se prvně dozvěděli, co to PKU vlastně je.

Nemohu zapomenout ani na rodinu Kampasovu z Velkého Meziříčí, s níž jsme tyto první vánoce prožily v nemocnici. Dvojčata Martin a Jirka, o 3 dny mladší než je naše Lenka, mají také fenylketonurii. A díky jejich mamince, se kterou jsem trávila každou volnou chvíli, jsem tuto nemoc poznala dokonale. Příkladem mi byla sestra dvojčat, tehdy 5-ti letá Pavlínka - stejně nemocná. S paní Kampasovou jsme dodnes nerozlučné kamarádky, radíme se o dietě, receptech, výrobcích, porovnáváme naše stejně staré děti.

A tak po necelých třech týdnech od nasazení diety a stabilizování hladiny fenylalaninu jsme mohly být propuštěny z nemocnice. To už byl ale 10. leden, takže opravdu naše první vánoce „stály za to“. Zvládly jsme to jen díky laskavému přístupu tehdejší primářky MUDr. Pijáčkové, ostatních lékařů a sestřiček, ale i rodinné podpoře a návštěvám z Ostravy a Brna.

Od prvního roku jsme s dcerkou pravidelně docházely do „klubu matek a dětí“, kde při společných svačinkách Lenka poprvé začala rozlišovat svoje jídlo a jídlo druhých dětí. Ze začátku jsme všechny maminky i děti naší stravou uváděly do rozpaků, později tomu ale všichni přivykli. A tak je to vlastně dodnes. Lenča ví, co může baštit, ostatní (i po nabídnutí) odmítá. Stálo nás to spoustu sil, někdy padl i nějaký ten „plácanec“ přes ručičky, ale vyplatilo se. Dietu držíme, dá se říci, dobře. Hladina Phe se vždy pohybuje okolo 2,00.



Letos dcerka nastoupila do normální mateřské školy. Byla zařazena do třídy pro předškoláky, i když do školy půjde až za dva roky. Ihned si zvykla na tamní režim - školku, děti i paní učitelky miluje, a tak by byl pro ni velký trest, kdyby tam chodit nemohla. Svačinku si nosí pěkně v batůžku, na oběd si ji beru domů, neboť jsem na mateřské dovolené s jejím 7 měsíčním zdravým bráškou Jakubem. Mimo školku chodí do tanečního kroužku a cvičí 2x týdně sportovní gymnastiku.

Tolik tedy k téměř 5-ti letému příběhu naší Lenky. Závěrem bych nejen všem čtenářům, ale i redakci časopisu *Metabolik*, chtěla popřát veselé vánoce, hodně zdraví, štěstí, klidu, radosti a pohody do nového roku.

*Ivana Dekanová*

# KOMENTÁŘ PSYCHOLOGA

## Postoj rodiny je předznamenáním osudu dítěte

Těmito slovy bych uvedla předcházející příspěvek paní Dekanové. Totiž v obecné rovině platí, že skutečnost, s jakou se postavíme k různým životním situacím, může v mnohém ovlivnit naše další osudy (a to se netýká jen onemocnění nebo věcí tzv. nepříjemných).

Ve svém článku Lenčina maminka popisuje, jak rodina přes prvotní šok z diagnózy a následnou depresi začala aktivně přistupovat k problému pojmenovanému PKU. Byť tento fakt může

pro mnohé na první pohled působit banálně nebo nevýznamně, mohou říci (z vlastní zkušenosti), že tomu tak není. Všichni víme, jak je důležitý začátek - ať už se to týká začátku dítěte v první třídě nebo nástupu do zaměstnání v aktivním věku jedince. Tím ale nechci říci, že když se nám nepodaří zrovna dobře začít, je vše, co je potom, ztraceno. Na druhé straně, když se nám dobrý start podaří, je mnoho věcí o hodně snazší.

Ve svém pojednání bych se zastavila u momentu, kdy byla u Len-



ky potvrzena PKU. Je to jistě šok a dále nejistota, která musí rodiče provázet, a to i přes to, když jim lékař vysvětlí, že za určitých podmínek nemusí být prognóza dítěte špatná. Počínaje tímto okamžikem bych doporučila rodičům **nezůstávat v sociální izolaci** - tím myslím nezůstávat se svým problémem sám nebo jen v okruhu rodiny. Lenčina maminka měla v tomto směru tak trochu štěstí: při první hospitalizaci s Lenkou „narazila“ na jinou matku, které se rovněž narodila dvojčata s fenylketonurií, ale navíc tato dvojčata již měla starší sestru s touž diagnózou. Posuďte sami: když vám sdělí diagnózu PKU lékař, tak trochu pochybujete; ne proto, že byste nedůvěřovali jeho odborným znalostem a postupům, ale proto, že fenylketonurie není obecně příliš známá věc a vy sami si v ten moment nejste schopni udělat vlastní korekci a úsudek. Nedokážete jako např. u chřipky předpokládat její průběh, nedokážete v prvních měsících sami najít několik záchytných bodů, které by vám bez odborné pomoci dokázaly naznačit, jak se vaše dítě vyvíjí. Jinými slovy: jste odkázáni na informace zvenčí. Když se pak náhodou stane, že potkáte člověka s podobným problémem, který má navíc krušné začátky (jimiž procházíte) už jednou za sebou, je to ohromná pomoc. Můžete s ním diskutovat mnoho konkrétních věcí, na které si třeba v momentě, kdy jste v kontaktu s lékařem, nevzpomenete; anebo vzpomenete, ale zatím se stydíte zeptat. (K druhému bodu drobná poznámka: nestyďte se - budete s námi ve styku značnou část života. V tomto případě platí: „**líná huba, holé neštěstí**“, jelikož něco nevědět může znamenat nesprávné zacházení s fenylketonurií, a to by byla škoda.) Někdo určitě namítne, že zrovna vás nepotkala taková náhoda, jaká provázela osud Dekanových. To je velmi pravděpodobné. Je tedy na vás rodičích, abyste jí napomohli - třeba

tím, že se pokusíte někoho s podobným osudem vyhledat sami. Možností je jistě několik: od sezení v čekárnách našich odborných ambulancí až po společná setkání fenylketonuriků.

Dalším momentem, který cítím jako důležitý, je **snaha být aktivní v běžném životě**. Pokud se vrátíme k předchozímu příspěvku, mám tím na mysli docházení Dekanových do „klubů matek a (zdravých) dětí“ - pisatelům se to vyplatilo, a to hned v několika směrech. Tyto návštěvy měly svůj výchovný účel, který vidím hlavně v učení se držet diety, a to přes nástrahy, které běžný život klade. Zde platí další zásada: „**čím dřív, tím líp**“; konkrétně čím dřív se naučí dítě rozlišovat „moje“ a „jejich“ jídlo mimo rámec rodiny, tím lépe se dítě vyrovná s tímto problémem např. při nástupu do školky. A nejen to: v případě Dekanových byly tyto návštěvy klubů permanentním testem, kde si rodina mohla ověřit, zda se již může na Lenku spolehnout, zda si opravdu nevezme něco jiného, co do jejího jídelníčku nepatří. Z dalších pozitiv připomenou skutečnost, že podobné aktivity povedou vaše děti k tomu, že ani ony, ani rodina, ani okolí nebude PKU vnímat jako tolik závažný handicap, ale jako odlišnost vašeho dítěte od ostatních. V neposlední řadě bych jako přínos uvedla možnost seznamování veřejnosti s tím, co to fenylketonurie vlastně je, a to v těch nejpřirozenějších podmínkách.

V závěru svého komentáře si dovoluji vyjádřit své přání a poselství: **jen víc aktivních rodin** našich pacientů. Na druhé straně pro vás, kteří zatím aktivními nejste: **nikdy není pozdě. Nebojte se toho, i když budete dělat chyby nebo budete neúspěšní. Protože nechybovat a vzdávat se znamená nikdy nenajít tu správnou cestu.**

*PhDr. Ivona Šporcová*

## LISTÁRNA

*Vážená redakce,*

po přečtení článku od pana Ondřeje Sládka jsem se neubráníla zamyšlení nad celkovým pojetím všeho, co s dietou souvisí. Není to jenom o inteligenci, ale i schopnosti být „normální, obyčejný člověk“ a dokázat splýnout s davem. Zapomenout na to, že jsem „jiný“ a vnímat okolí. Mně samotné to trvalo celá léta i přesto, že výchova mých rodičů k tomu od samého začátku směřovala.

V první řadě jsem si musela uvědomit, že jsem vyléčená, zdravá a že se od svých vrstevníků nijak neliším a že ani ti druzí nejsou bez chyb a nedostatků. Každý člověk se s něčím potýká - ať už vědomě či nevědomě! Někdo je sobecký, samolibý, někdo má problémy s páteří apod.

Od té doby, co se mi podařilo společně s manželem vytvořit

slušnou zdravou rodinu s našimi dvěma dětmi, o sobě již nepochybuji. Stala jsem se obyčejným člověkem a s tímto postojem daleko snadněji získávám známé, přátele a uznání v rodině.

Uvědomila jsme si také, že spoustu tzv. „zdravých lidí“ se neumí vůbec poprat se životem a jakmile je v životě stihne větší problém - překážka, selhávají a často sami sebe ničí. Neumí si prostě svého zdraví vážit! Nikdy o něj také nemuseli bojovat.

Mám pocit, a jistě mi dáte za pravdu, že my dietáři (ať už bývalí či současní) jsme museli společně se svými rodinami bojovat o své místo na slunci a čelit různým komplikacím.

Svoje zamyšlení bych zakončila pořekadlem „**VŠECHNO ZLÉ JE PRO NĚCO DOBRÉ!**“

Budu se těšit na další vydávání časopisu. S pozdravem

*Jaroslava Kubínová*

## Otázky rodičů zo Skalice:

1. Pomer riedenia dietetických prípravkov (min. pomer je 1g prípravku na 10 ml tekutiny?).
2. Ako dlho môžu byť namiešané (rozriedené)?
3. Jeden z amerických rodičovských návrhov je tiež dať ovocnú šťavu s namiešaným prípravkom zmraziť do formy nanukov. Môžu sa nariadené prípravky mraziť? (a môžu sa mraziť nenariadené?)
4. Američania **zásadne** odmietajú miešanie prípravkov priamo do jedla. (Moja osobná skúsenosť potvrdzuje ich názor, okrem miešania prípravkov Milupa PKU do mixovaného ovocia.) Miešajú ich do nápojov v pomere podľa bodu 1, čo majú údajne „naštudované“ z návodov k prípravkom. Podávajú z kojeneckých fliaš, neskôr z tzv. sippy cup, a potom priamo zo šejkrov, prípadne za použitia slamky (brčka).



**Odpovede SHS :**

1. U týchto prípravkov je nutné rozlišovať, pre akú vekovú kategóriu sa používajú. Pre dojčatá a batolátá je nutné dodržiavať presné dávkovanie, aby bola zachovaná požadovaná osmolarita\* a tým optimálna iadvinová záťaž pre organizmus.

Uvádzaný štandardný predpis na 100 ml hotovej výživy:  
15g **ANALOG P-AM** + 100 ml pitnej vody čo predstavuje 15 hmotnostných %.

Hotová výživa	Dávka ANALOG P-AM	MI pitnej vody
40 ml	5 g / 1 odmerka	35 ml
70 ml	10 g / 2 odmerky	65 ml
115 ml	15 g / 3 odmerky	100 ml
150 ml	20 g / 4 odmerky	130 ml

V prípade miešania preparátov pre staršie deti, dospelých a dospelých do nápojov je odporúčaná koncentrácia: 15-20 g **P-AM 2 a 3** + 150 ml vody, čo približne zodpovedá pomeru 1 g na 10 ml vody.

2. Je veľmi dôležité, aby boli vždy dodržané sterilné podmienky pri príprave preparátov. Ideálne je samozrejme každú dávku čerstvo pripravovať. Ak však je nutné skladovanie, pripravená výživa by mala byť uchovávaná v chladničke a nesmie byť uchovávaná dlhšie ako 24 hodín od doby prípravy.

Po odobratí požadovanej dávky je nutné plechovku dobre uzavrieť a skladovať ju na suchom a chladnejšom mieste. Otvorené balenie by sa malo spotrebovať do 4 týždňov.

3. Nevidím žiadny dôvod, prečo by preparáty nemohli byť pridávané do nanukov a drení v krátkodobom horizonte. Všetko však záleží na príprave týchto výrobkov v čistom prostredí a ich mož-

nej kontaminácie. Je nutné samozrejme viesť presnú evidenciu koľko jednotlivé nanuky, zmrzliny obsahujú aminokyselín, aby bolo možné použiť ich v dennej dávke za nejaký čas. Vo všeobecnosti povedané: minimálna trvanlivosť nanukov a drení s preparátom je približne rovnaká ako podobných mrazených produktov.

*Analog P-AM sa nesmie zmraziť.*

4. Pridávanie prípravkov do jedál je možné len v jednej forme a to v prípade, že sa jedná o studené pokrmy, napr. ovocie, studené polievky atď. Vo všeobecnosti sa doporučuje podávať prípravky vo forme nápojov.

Pri tepelnej úprave jedál dochádza k nevratným zmenám v obsahu aminokyselín, vitamínov a minerálnych látok. Všetky tieto zmeny vedú k zníženej nutričnej hodnote dávky prípravkov, čo by spôsobilo nevyváženosť diéty, ktorá tvorí základ liečby pri fenylketonúrii a hyperfenylalaninémii.

**Ing. Štefan Chrenko**

**Odpovědi Milupa:****Ad. 1 Ředění přípravků**

Pro ředění přípravku PKU 1 MIX určeného k výživě kojenců do

1 roku věku je doporučována následující tabulka. Obecné doporučení je 13 g preparátu + 90 ml vody.

Hotové množství	Množství PKU 1 MIX (g)	Množství vody (ml)
35 ml	4,3 g / 1 odměrka	30
70 ml	8,6 g / 2 odměrky	60
100 ml	13 g / 3 odměrky	90
140 ml	17,2 g / 4 odměrky	120
170 ml	21,5 g / 5 odměrek	150
205 ml	26 g / 6 odměrek	180

V případě přípravků pro starší děti, dospívající a dospělé (PKU 2, PKU 3) platí obecné doporučení ředění a to skutečně 10 g na 100 ml, přičemž koncentrace by neměla být vyšší z důvodů vyšší osmolarity.

**Ad. 2 Doba uchování naředěných přípravků**

Z hygienických důvodů se nedoporučuje uchovávat již rozředěné preparáty déle než 24 hodin od jejich přípravy. Takto připravený preparát by se měl uchovávat v chladničce. Ideální však je každou dávku po namíchání ihned spotrebovat.

**Ad. 3 Zmrazování přípravků**

Pokud jde o směsi aminokyselin (tzn. PKU 1, PKU 2, PKU 3) je

možné je zmrazit a tedy použít pro přípravu nanuků a drení. Preparát pro kojence PKU 1 MIX se nesmí zmrazovat, stejně tak nový preparát PKU 2 MIX pro starší děti od 1 roku do 8 let.

**Ad. 4 Míchání preparátů do jídel**

Míchání preparátů do jídel je samozřejmě možné. Řada dětí dokonce takto přijímá preparát daleko ochotněji než v nápoji. V případě smíchání preparátu s jídlem se však tato jídla již dále nesmí tepelně upravovat, tzn. vařit nebo péct, jinak by mohlo dojít k výraznému snížení nutriční hodnoty preparátů a tím ke komplikacím s výpočtem jeho denní potřeby. Obecně se však doporučuje přijímat preparáty ve formě nápoje.

**Ing. Jan Smítka**

\* celkové množství osmoticky aktivních částic rozpustených v 1 litri rozpúšťadla (vody)



## Jaké jsou dosavadní zkušenosti s lp-flakes



**Jmenuji se Katka a je mi 13 let.** Už několik let jezdím v létě s paní Komárkovou z FN Vinohrady na letní tábory. Asi před dvěma lety tam pan Smitka z Milupy přivezl Lp flakesy. Moc mi chutnaly. Od té doby se vždy těším na tábor a na další dobroty od pana Smitky.

Ale někdy mi maminka Lp flakesy přiveze ze služebních cest z Německa. Také proto se těším na její návrat z cest.

Většinou Lp flakesy jím k svačině nebo i ke snídani, a to bez ničeho, jen tak suché. Beru si je i na výlety a závody.

Maminka brzy zase pojede na služební cestu a tak doufám, že mi přiveze nové. Doufám, že se budou brzy prodávat i u nás, abych si je já (i ostatní děti) mohla koupit.

*Kateřina Dobešová*



**Hodně se v našem časopise píše o výrobcích firmy MILUPA.** A tak i já píši pár vět o tom, jak já používám lupínky Lp-flakes, které jsme od MILUPY dostali na ochutnání.

Je to hrozně jednoduché. Když mě honí mlsná, sáhnu do skříně, vytáhnu si krabici s lupínky, nasypu si je do mističky, celou mističku zvaším a zobám. Jím je jen tak - samotné. Ještě jsem je jinak nezkoušela, ale asi by se daly upravit i s nějakou pochutinou. Mohu říci, že si na ně musím dávat pozor! Když si krabici načnu, musím ji sníst co nejdříve, jinak mi je sní táta. Je to u nás nebezpečné nechat si otevřenou krabici v kuchyni ve skříně, kam má každý přístup. Už se mi mnohokrát stalo, že jsem si šla do skříně pro lupínky a ouha: prázdná skříně nebo narařčená krabice, ale prázdná.

Na táboře v Karlových Varech jsme my - dietáři měli možnost ochutnat i slané Lp chipsy od stejné firmy. To byla dobrota! Osobně dávám přednost slaným pochoutkám, ale to je jistě otázka chuti každého z nás.

*Alžběta Plecítá*



**Pozdravujem všetkých, fenylketonurikov aj čitateľov časopisu Metabolik.** Aj ja, mamička 10-ročného Edka a 5-ročnej Karolíny (PKU ma len Edko), by som chcela prispieť niekoľkými riadkami do nášho časopisu. Pretože deti obľubujú kukuričné lupienky - corn flakes, aj ja som spomínané lupienky kúpila pre našu rodinu. Edko takéto lupienky nemože, tak sme sa mu to snažili vysvetliť, ale zdalo sa mi lepšie, keď ho nebudeme dráždiť a corn flaks radšej prestali kupovať. Edko sa vypytoval, či by sa nedali niekde v zahraničí zohnať takéto lupienky pre fenylketonurikov. Situácia sa časom ukludnila, pretože sa s lupienkami nestretával. Až raz v decembri 2000 v Banskej Bystrici na Mikulášskom stretnutí boli na stole pre deti ponúkané rôzne chlebičky, koláčiky a v miske boli aj corn flakes. Edko sa na ne pozeral a potom sa ma spýtal či si môže zobrať. Priznám sa, ani ja som si nebola istá, až keď som sa spýtala p. Gabarikovej. Edko sa potešil, viackrát sa ponúkol a lupienky mu veľmi chutili. To bola jeho prvá a zatiaľ jediná skúsenosť s corn flakes. Bola by som veľmi rada, keby spomínané potraviny boli dostupné na slovenskom trhu.

*Andrea Toporová*



**O tom, že deti s fenylketonurií jezdí na letní tábory jsme již v našem časopise psali.** Tak jako ostatní děti i ony si užívají letních táborových her a radovánek. Jediné, co nemají společné, je strava.

Já sama mám dvanáctiletou dceru s dietou a proto vím, jak je

nutné připojit k jídlu fantazii a hravost. Již druhým rokem jsem byla na táboře v Růženě společně s dietní sestrou jako kuchařka (mimochodem profese zcela odlišná od mojí). A protože platí „co člověk to názor“ tak platí i „co dítě to jiná chuť“, tak jsem byla velice zvědavá, jak můj styl vaření zachutná i ostatním dětem a nejenom mojí dceři. V prvních chvílích jsem byla velice nejistá, neboť vařit pro jedno dítě nebo pro čtyřicet dětí je podstatný rozdíl, který jsem až dosud nikdy nevyzkoušela. Stále jsem si kladla otázky jestli bude chutnat, jestli jsem uvařila dost pro všechny apod. Nakonec mi bylo velikým zadostiučiněním, když si děti chodily přidat.

K tomu, abychom uspokojily chuť našich dětí, nám mimo jiné sloužily různé dietní přípravky např. od firmy Milupa prezentované na táboře panem Smitkou. Z reakcí dětí bezkonkurenčně vyhrály Lp flakesy, které jsme museli na jejich přání několikrát opakovat v jídelníčku. Měla jsem velikou radost (a přiznám se, že i určitý pocit zadostiučinění), když se tyto pochutiny pod různými fintaми na nás snažily vyloučit i děti bez diety.

Závěrem už snad jen to, že se opět těším na ten „můj“ pohled na dietku z druhé strany okénka.

*Marcela Strouhalová*



**Na tradičně pořádaných letních i zimních táborech v roce 1999 bylo možno poprvé vyhodnotit kvalitu nízkobílkovinného výrobku lp-flakes při jejich zařazení do jídelníčku dětí s PKU dietou.** Lp-flakes jsme podávali dětem k dopolední nebo odpolední svačině. K tomuto produktu jsme přidali mléko s nízkým obsahem fenylalaninu - sušené obilninové mléko Zajíc, Oves Milk nebo tekutou šlehačku Hole. Velmi lahodným pokrmem je také kombinace lp-flakes s čerstvým ovocem nebo ovocnou přesnídávkou, což je také další způsob, jak zpestřit jídelníček.

Opakovaně se ukázalo, že lp-flakes měly při těchto akcích velký ohlas. Většinou dětí s PKU tato křupavá pochoutka natolik zachutnala, že již po první sněžené porci se hlásily o další přidávky. U výrobku hodnotíme zejména tyto vlastnosti. Je bohatým zdrojem energie, který zabezpečí pocit sytosti. Má výbornou chuť a zpříjemňuje dětem jejich jídelníček a jeho zařazením se zároveň významně nezvyšuje příjem fenylalaninu ve stravě. Je vhodné ho zařazovat do jídelníčku s PKU dietou k snídani, dopolední nebo odpolední svačině, případně k II. večeři.

Lp-flakes mohou v dietní stravě PKU doplnit příjem energie, vlákniny a mohou dodat některé vitamíny a nerostné látky. Výrobek má dlouhodobou trvanlivost a je možné a praktické zařazovat ho v domácím dietním stravování, na rodinných rekreacích či jiných hromadných pobytech, jako jsou letní tábory, lyžařské kurzy, školy v přírodě, sportovní soustředění apod.

Lp-flakes jsou pochutina, která je vzhledem k nízkému obsahu bílkovin vhodná, jak pro nemocné fenylketonurii tak pro ty, kdo z jiných důvodů potřebují omezit příjem bílkovin ve stravě. Vzhledem k tomu, že dosavadní nabídka nízkobílkovinných produktů u nás není zatím pokryta v dostatečné šíři, stane se jistě tento výrobek přínosem v obohacení a zpestření dietního jídelníčku při PKU.

*Jana Komárková, dietní sestra*

# RECEPTÁŘ - příprava lp-flakes

## Lp-flakes s obilninovým mlékem

### Oves Milk

pro 1 porci

30 g Lp-flakes, 20 g prášku Oves Milk + 200 ml vody

Lp-flakes nasypeme do misky a zalijeme obilninovým mlékem připraveným rozmícháním prášku a vody (nejdříve prášek rozmícháme v malém množství vody - asi 30-50 ml a potom doplníme do obsahu 200 ml hotového nápoje). Ihned podáváme.

1 porce obsahuje: 56 mg fenylalaninu; 1,2 g bílkovin; 5,2 g tuků; 39 g sacharidů; 869 kJ/206 kcal



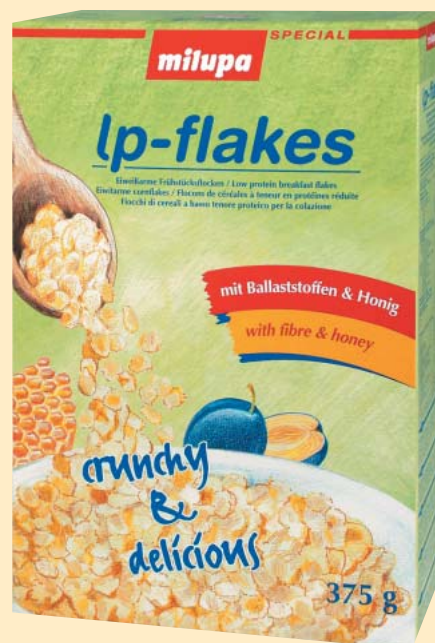
## Lp-flakes s obilninovým mlékem Zajíc

pro 1 porci

30 g Lp-flakes, 20 g prášku Zajíc + 200 ml vody

Lp-flakes nasypeme do misky a zalijeme obilninovým mlékem připraveným rozmícháním prášku a vody (nejdříve prášek rozmícháme v malém množství vody - asi 30-50 ml a potom doplníme do obsahu 200 ml hotového nápoje). Ihned podáváme.

1 porce obsahuje: 27,3 mg fenylalaninu; 0,7 g bílkovin; 5,7 g tuků; 39,9 g sacharidů; 901 kJ/213 kcal



## Lp-flakes se šlehačkou

pro 1 porci

30 g Lp flakes, 100 ml tekuté šlehačky HOLE + 100 ml vody

Lp flakes nasypeme do misky a zalijeme zředěnou šlehačkou HOLE - 200 ml. Ihned podáváme.

1 porce obsahuje: 40 mg fenylalaninu; 0,9 g bílkovin; 27 g tuků; 38 g sacharidů; 1714 kJ/407 kcal



## Lp-flakes s ovocnou přesnídávkou

pro 1 porci

30 g Lp-flakes, 1 ks ovocné přesnídávký (190 g)

Lp-flakes nasypeme do misky, přidáme ovocnou přesnídávkou a promícháme. Ihned podáváme.

1 porce obsahuje: 27 mg fenylalaninu; 0,8 g bílkovin; 0,4 g tuků; 68 g sacharidů; 1145 kJ/ 271 kcal

recepty připravila a propočítala:  
Jana Komárková - dietní sestra