

# METABOLÍK

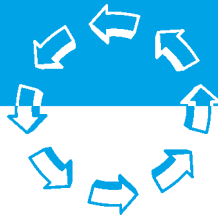
časopis nejen pro dietáře

červen/jún

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov

2003, ročník 3, číslo 2



„Slova uletí, napsané trvá“

## AKTUALITY

### 18. pracovní dny - Dědičné metabolické poruchy



Letos jsem se již potřetí mohla díky firmě Milupa zúčastnit Pracovních dnů - Dědičné metabolické poruchy, které probíhaly na konci května v hotelu Všemina u Slušovic a byly již 18. v pořadí. Tentokrát jsem pouze naslouchala a uvnitř časopisu najdete informaci o nejzajímavější části, alespoň pro nás rodiče a lidičky s PKU, o **vystoupení dospělých léčených pacientů s dietou.**

Toto setkání s mladými lidmi, kteří drží dietu při fenylketonurii, je velmi povzbudivé, a tak chci i vám - čtenářům Metabolíka - toto povzbuzení předat. Vždyť naše děti s PKU, pokud dodržují správně dietu, vůbec nejsou nemocné, ale vyrostou z nich dospělí lidé, kteří se mohou vždy plnohodnotně řadit mezi ostatní. Více uvnitř časopisu.

Mirka Plecítá

## PŘÍBĚH PRO ROK 2003 - nejen pro děti

### Příběh z Čarovného lesa - 2. část

... Někde tam, v nejtemnějších končinách hvozdu, žili vlci.

Alespoň to tvrdily staré pověsti, které vyprávěly všechny babičky v Čarovném lese svým vnoučkům.

Zatímco většina obyvatel lesa spolu dokázala vyjít v míru, vlci, žijící v nejtmačích houštinách mezi černými skalami v severní části hvozdu, si prý uchovali všechny své zlé vlastnosti a lovecké instinkty. Běda tomu, kdo by se zatoulal na jejich území. Vlci měli pořád hlad. A to ne ledajaký - měli hlad přímo vlčí! Dokonce prý podnikali i výpady do ostatních částí Čarovného lesa, kde zcela bez slitování přepadali spořádané domácnosti nevinných obyvatel. Častokrát se prý stalo, že se taková slušná rodina ráno probudila a vzápětí jejich maminka s hrůzou zjistila, že nemají nic k snídani, protože se jim vlci v noci vloupali do spíže a sežrali jim všechno jídlo kromě rybiho tuku. Poslední dobou sice nikdo o podobném případě neslyšel, ale říkalo se, že je to jenom otázka času, kdy vlkům dojdou nakradené zásoby a oni začnou se svými zlotřilostmi nanovo. A za těmito tvory s vyloženě špatnou pověstí se Lesomír vydal. Na proradné žrgly bylo totiž třeba nějakého silného kalibru. Na hrubý pytel hrubá záplata, říká jedno přísloví. A Lesomír Hvozdoslav Borůvka věděl jenom o jedné záplatě dostatečně hrubé na to, aby zachránila studánku se záračnou vodou. Jen aby při pokusu přemluvit vlky k vykonání něčeho užitečného nepřišel k úrazu! Ale Lesomír na nebezpečí nemyslel, hlavní pro něj bylo, aby včas vyřešil problém s čarovnou studánkou a žádné stvoření nezůstalo ve své nemoci bez účinného léku.

Lesomír pospíchal, kopečky sjížděl šusem, po rovinkách běžel jako o život. Čím více se blížil k severu, tím bylo v lese více sněhu a Lesomír se musel potýkat s hlubokými závějemi. Ačkoliv mrzlo až praštilo, Lesomír se tou námahou pořádně zapotil.



Kolem čtvrté hodiny odpolední konečně dorazil do míst, kam prastaré pověsti umísťovaly vlčí doupata. Postupoval proto nyní mnohem opatrněji. Také se musel prodírat hustými křovisky, což s lyžemi na nohou rozhodně nebylo nic snadného. Stromy zde byly ohromné, jejich zčernalá kůra byla porostlá mechem a lišejníkem. Ještě vyšší a černější byly skály, které se čas od času vynořily před Lesomírem z hustého porostu a které musel dlouze obcházet. Po vlčích však nebylo nikde ani památky. Protože se nyní Lesomír pohyboval tak pomalu, už mu nebylo takové teplo jako předtím. Prochládal čím dál víc a najednou si vzpomněl na žabáka Skřehotu, který si teď leží v jeho posteli pěkně v teple a taky na to, jak se asi

čítal, keď bušil na dvere Lesomírovej chaloupky a nikdo mu nepričítal otvoriť. Najednou sa Lesomírovi začalo zdáť, že les niejak rýdne. Po chvíli dokonca spatril, ako medzi kmeny stromov prosivá zapadajúca slnka. Jel ďalej - a to už vedel, že sa blíži k pasece, zalité rudou září červánok. Stanul na okraji lesa a to, čo uvidel, mu vzalo dech. Na pasece uprostred tmavého hvozdu stála malá vilka. Na udupanom sněhu pred ňou poskakovali dve podivné postavy oblečené v letných kvetovaných šatečkách, s proutenými košíkmi v tlapkách a s červenými čepcami na hlavách. Tretí, rovnako oblečená postava, práve vykukla z okna domu v prízemí a zavolala hlasom ako konipásek: „Svááááááá!“

Dve stvoření v šatech, ze kterých ovšem čouhaly končetiny porostlé hustou hnědou srstí, se skotačivým poklusem rozběhly směrem k domku. Lesomír nechtěl věřit vlastním očím, ale přesto nebylo pochyb, že právě našel ty tolik obávané vlky. „Možná je to celé nějaká podivná léčka,“ pomyslel si náš hrdina, „ale to ostatně brzy zjistím!“ Upravil si motýlka, ošepal sněh ze saka, odrazil se hůlkami a po ušlapaném sněhu se rozjel směrem k vilce. Za dvěma vlky v čepčích se právě zavřely dveře.

Vlk, který přišel Lesomírovi po zaklepaní otevřít, otevřel údivem tlamu a vydechl: „No ne, k nám přišel někdo na návštěvu! Chlapci, máme hosta, to snad není možné, my máme hosta!“ „Lesomír Hvozdoslav Borůvka, těší mě,“ řekl Lesomír. Vlk se mezitím upamatoval na své hostitelské povinnosti: „No tak pojďte dál, pane Borůvko, nestůjte tady na mrazu, já se jmenuji Tesák, ale pro vás jsem Zoubek, my už jsme tak dlouho neměli žádnou návštěvu!“ „Teď se ukáže!“ pomyslel si Lesomír a nedbaje Zoubkova „jen se nezouvejte!“ si sundal lyže, na kterých byl v případě náhlého útoku připraven ujet, a vešel do vlního příbytku. A pravda se brzy ukázala. Za chvíli už seděl u stolu v jídelně a popíjel čaj a Zoubek mu představil své kamarády Borce a Spáru, kterým ovšem nikdo neřekl jinak než Cápek a Drápek. Lesomír si na chvíli oddech - kdyby to byla léčka, tak už se na něj mohli dávno vrhnout. Jenže pak si vzpomněl, koho to vlastně přišel tak daleko na sever

hledat a s hrůzou si uvědomil, že záchrana kouzelné studánky z rukou pořádných žrgglů je vážně ohrožena. Tihle vlci jim budou jenom pro smích, ti je od pramene nevyženou a po lese nerozpráší! „Víte, hoši,“ začal Lesomír nenápadně, „měl bych na vás takovou malou prosbu.“ A řekl vlkům, jak vážná je současná situace a co by od nich potřeboval. A vlci se začali vykrucovat: „A je opravdu nezbytně nutné, abych na ty malé nezbedy hned cenil zuby?“ zeptal se Drápek. „A neleknu se mě, když se tak strašlivě naježím?“ přidal se Cápek. Zoubek zpozoroval Lesomírovo rozčarování a tak se obrátil na své kamarády: „Chlapci, co kdybyste přichystali panu Borůvkovi něco na zub?“ Drápek a Cápek prohlásili, že je to skvělý nápad a odešli do kuchyně. „Víte, pane Borůvko, s tím starým způsobem života jsme jednou provždy skončili. Jednak už nás nebavilo věčně se celé noci potloukat po lesích a pak jsme si taky jednou přečetli pohádku O Červené Karkulce a to nás úplně změnilo. Naučili jsme se vařit, šít, domek jsme si postavili a máme se dobře. My už nikdy nechceme nikoho děsit.“ To Lesomíra poněkud vyvedlo z rovnováhy: „Vy snad vůbec nechápete, v jak vážné situaci se celý Čarovný les ocitl! Co by vám to udělalo sundat ze sebe na chvíli tu maškarádu a trochu na ty neřády zavrčet?! Já se sem ženu přes celý les, abych našel aspoň jednoho pořádného vlka a koho tady najdu? No koho tady najdu? Jenom takovouhle bábovku!!!“ V tom okamžiku se otevřely dveře od kuchyně a Drápek s Cápkem unisono zanotovali: „Už se to neséé!“ A přinesli bábovku. Lesomír se musel chtít nechtít zasmát: „Co mám s vámi dělat, vy Karkulky? Budeme muset vymyslet jiné řešení. Ale ráno je moudřejší večera, jak známo, chtěl bych vás proto požádat o nocleh na tuto noc. Ačkoliv asi stejně nedokážu usnout.“ „Samozřejmě, pane Borůvko, bude nám ctí. A že byste neusnul, toho se nebojte, máme tady skvělé bylinky pro spaní.“ Čaj pro spaní, jehož složení vymysleli naši vlci, nádherně voněl a skvěle chutnal po lesních jahodách a bezchybně účinkoval. Lesomír sotva stačil odložit hrníček a vzápětí usnul hlubokým, posilujícím spánkem.

*Jirka Bolina*

## POZNALI JSME HISTORIÍ, VĚNUJEME SE SOUČASNOSTI

### Liečba PKU - včera, dnes a zajtra



Rok 2003 je významným rokom pre všetkých tých, ktorých zaujíma PKU, čiže aj čitateľov Metabolika. Slávime okrúhle výročie - „50. narodeniny“ diétnej liečby PKU. Pred 50 rokmi pán Dr. Bickel prvýkrát použil túto liečbu u pacientky s PKU. Počas tohto dlhého obdobia došlo k nárastu poznatkov o ochorení, vývoju názorov na diétu, prísnosť metabolickej kompenzácie (t.j. na optimálne hladiny fenylalanínu v krvi počas jednotlivých etáp života), monitoring pacientov (t.j. spôsoby a frekvenciu klinického a laboratórneho sledovania). **Výsledkom dlhodobých štúdií je zistenie, že diétou sa dá dosiahnuť optimálna metabolická kompenzácia a primeraný rast a vývoj bez známych závažných následkov PKU a to nezávisle od genotypu jedinca s PKU** (poznámka pre nových čitateľov Metabolika: PKU je spôsobená mutáciou génu pre enzým fenylalanínhydroxylázu - ďalej ako PAH). V súčasnosti je známych viac ako 400 mutácií génu. Ich vzájomnou kombináciou vznikajú stovky rôznych genotypov, čo sa u rôznych jedincov prejaví rôznym stupňom poklesu aktivity PAH. Samozrejme,

jedinci s rôznou aktivitou enzýmu sa líšia rôznou hladinou fenylalanínu v krvi. Môžu mať rôzne formy ochorenia - miernu nezávažnú hyperfenylalaninémiiu až ťažkú klasickú PKU.

**Diéta je bezpodmienečne nutná u detí a v gravidite. V súčasnosti sa doporučuje po celý život.**

Aj napriek všeobecnej a neprekonanej platnosti diéty v liečbe PKU vývoj ide aj v tejto oblasti dopredu a hľadajú sa ďalšie možnosti liečby. Ako mi je známe z osobných rozhovorov, časť čitateľskej obce Metabolika sa s niektorými alternatívami liečby už stretla v literatúre, pri surfovaní na Internete, na medzinárodných stretnutiach E.S. PKU a inde. Preto sa pokúsim aspoň stručne niektoré z nich priblížiť aj ďalším čitateľom.

Ako čitateľa Metabolika vedia, kľúčová reakcia premeny fenylalanínu na tyrozín je možná vďaka enzýmu fenylalanínhydroxylázy, ktorá potrebuje na správne fungovanie tzv. kofaktor - tetrahydrobiopterín (BH4). V metabolizme kofaktora BH4 sa uplatňuje niekoľko enzýmov. Geneticky podmienené hyperfenylalaninémie (HPA) vznikajú ako následok mutácie génu pre fenylalanínhydroxylázu alebo enzýmov v metabolizme kofaktora BH4. Tieto ochorenia sú však veľmi zriedkavé. Len približne 2 % všetkých novorodencov

s hyperfenylalaninómiou má poruchu v metabolizme BH4. V liečbe týchto tzv. malígnych hyperfenylalaninómií sa používa aj suplementácia kofaktorom BH4. V roku 1999 sa objavili informácie o možnom benefite pridania **kofaktora BH4** aj do liečby **určitých typov deficitu PAH**, spôsobených niektorými novo objavenými mutáciami v géne PAH. Overenie a možné širšie klinické využitie tejto terapie je v súčasnosti v štádiu výskumu. Doterajšie výsledky poukazujú na to, že na liečbu BH4 reagujú len pacienti s takými mutáciami v géne PAH, ktoré spôsobujú miernu hyperfenylalaninómiu alebo ľahkú formu PKU. Klasická PKU s ťažkým deficitom aktivity enzýmu je na liečbu rezistentná. Aj keď zatiaľ stále platí, že liečba kofaktorom je rezervovaná pre poruchy v metabolizme kofaktora, dá sa predpokladať, že v najbližšej budúcnosti obohatí možnosti liečby aspoň niektorých typov fenylketonúrie.

Ďalším sľubným príspevkom do liečby PKU v budúcnosti sa javí používanie mikrokapsúl s **enzýmom fenylalaninamóniumlyázou (PAL)**. Je to bakteriálny enzým, ktorý v čreve dokáže premeniť časť stravy prijatého fenylalanínu na neškodné zlúčeniny. Tým sa zredukuje množstvo fenylalanínu, ktoré sa z čreva dostane do krvi. V praxi to pacientovi umožní zvýšiť príjem fenylalanínu a uvoľniť diétu. Aj napriek tomu, že enzým bol objavený britskými vedcami pred viac ako 20 rokmi, k jeho renesancii došlo až na sklonku 20. storočia. V súčasnosti prebiehajú skúšky na zvieratách a optimistické predpoklady uvádzajú zavedenie do praxe na začiatku druhej dekády 21. storočia

**Aminokyselinové zmesi** veľkých neutrálnych aminokyselín (anglická skratka LNAA = large neutral amino acids). Ich teoretickým východiskom je poznatok, že fenylalanín, neutrálne a rozvetvené aminokyseliny súťažia o transport cez bariéru medzi krvou a mozgovým tkanivom. Keď je hladina fenylalanínu v krvi vysoká, vyhráva v súťaži o transportný mechanizmus, dostáva sa do mozgu na úkor iných aminokyselín. Dôsledkom je, že týchto aminokyselín je v mozgu málo. Klesá tvorba bielkovín, vzniká menej biologicky aktívnych látok, čo má vplyv na fungovanie nervových buniek. Zvýšený prísun LNAA zvýhodní ich transport na úkor fenylalaní-

nu. To spôsobí v mozgu jednak zníženie hladín fenylalanínu, jednak zmierni deficit týchto aminokyselín. V konečnom dôsledku by to mohlo umožniť pacientovi relaxovať diétu. Základným problémom však je, že v súčasnosti nikto nevie presne, ako teória naozaj funguje v praxi, t.j. v mozgu. A to nielen z krátkodobého, ale hlavne z dlhodobého hľadiska. Preto je pochopiteľné, že nie je etické túto liečbu doporučovať bez potrebných overených údajov o dlhodobej bezpečnosti. Zatiaľ platí, že v žiadnom prípade nie je vhodná v obdobiach, kedy sa mozog vyvíja, t.j. u plodu počas gravidity a u detí.

V literatúre sa sporadicky objavujú informácie o **transplantácii pečene** u fenylketonurikov. Zásadne je to však z dôvodov liečby iných sprievodných, v prevažnej väčšine prípadov život ohrozujúcich stavov. Keďže hlavnou lokalizáciou PAH je pečeň, je logické, že transplantácia pečene vyrieši geneticky podmienený deficit enzýmu. Vzhľadom však na známe závažné riziká transplantácie a možnú úspešnú diétu liečbu je význam transplantácie ako alternatívy klasickej liečby v podstate bezpredmetný.

Pravdepodobne definitívnym liečebným postupom bude u PKU, ako aj u iných geneticky podmienených chorôb, **génová terapia**. V súčasnosti sú známe niektoré základné nutné prvky takejto liečby. Je klonovaný gén, existuje zvierací model, skúšajú sa „prenášače“ genetickej informácie, tzv. vírusové vektory. Kritickými nedoriešenými otázkami stále ostávajú relatívne krátky efekt liečby, bezpečnosť a problém imunitnej reakcie. Ich vyriešenie pravdepodobne však bude znamenať revolučné zmeny v liečbe metabolických porúch a teda aj PKU.

Ako z uvedeného prehľadu vyplýva, budúcnosť našich mladých s PKU je optimistická. Črtajú sa nové možnosti liečby. Aby však z nich „zajtra“ mohli mať úžitok, musia „dnes“ dodržiavať platnú liečbu. Je to už mnohokrát zdôrazňovaná pol storočia známa nízkofenylalanínová diéta, vďaka ktorej sa dá dosiahnuť optimálna metabolická kompenzácia. Aký vplyv má dosiahnutá metabolická kompenzácia na následky PKU, si povieme v niektorom z ďalších čísel nášho časopisu.

*Prim. MUDr. Jana Šaligová*

*Centrum pre dlhodobé sledovanie pacientov s fenylketonúriou, Detská nemocnica Košice*

## ZÁSADY SPRÁVNÉ VÝŽIVY PŘI DPM

### DPM = dědičné poruchy metabolismu

Milí čtenáři,

přinášíme vám novou rubriku věnovanou zásadám správné výživy při metabolických onemocněních. Rubrika vznikla na základě vašich žádostí a dotazů a její náplň bude zajišťována dietními sestrami.

V následujících pěti číslech Metabolika se budeme věnovat výživě při fenylketonurii se zaměřením na různé věkové kategorie. Poté bychom se rádi zaměřili i na další DPM (dědičné poruchy metabolismu). Věříme, že vás tato nová rubrika zaujme a inspiruje.

*Za redakční radu Marcela Strouhalová*

### Výživa při fenylketonurii

Dieta při fenylketonurii je jednou z nejpřísnějších, pokud jde o výběr potravin. Zajistit dietní stravu z velmi úzkého sortimentu vhodných potravin se zdá být na první pohled hodně náročné. Dětem, dospívajícím a těhotným s fenylketonúrií lze podat ve stravě jen tolik bílkovin (a v nich obsaženého PHE), kolik jsou schopni v látkové přeměně zpracovat, aby se hladina fenylalanínu v krvi nezvyšovala. V praxi to znamená omezit množství přirozených

bílkovin v jídelníčku asi na 15-20% a zbytek bílkovin (85-80%) podat v léčebných přípravcích. Léčebné přípravky jsou k tomu, aby doplnily dítěti jeho potřebu aminokyselin nezbytných pro růst a obnovu tkání. V kombinaci s povoleným množstvím normální stravy zajistí kvalitní a plnohodnotnou výživu.

Na přípravu dietní stravy je doporučeno limitované množství brambor, rýže, zeleniny, ovoce. Jejich porce musí být omezené,



vzhledem k tomu, že i ony jsou zdrojem fenylalaninu. Pouze cukry a tuky neobsahují fenylalanin, ale při jejich zařazení je nutno přihlídnout k racionálnímu složení jídelníčku.

Velmi důležité je, aby byl jídelníček v každém věkovém období dostatečně pestrý, vyvážený a splňoval u dětí individuální výživové nároky. **Musí obsahovat dostatečný příjem energie.** Pokud organismus s metabolickou poruchou nemá dostatečný příjem energie ve stravě, získává ji ze svých vlastních zdrojů - svalové a tukové tkáně. Při tomto procesu se zároveň uvolňuje větší množství fenylalaninu, **což se projeví jeho zvýšením v krvi.** Proto je důležité se zaměřit v jídelníčku PKU nejen na dodržení předepsaného denního množství fenylalaninu, ale je potřeba také zabezpečit požadovaný příjem energie.

Požadovaný příjem energie je možno získat zařazením speciálních nízkobílkovinných potravin, které by měly mít největší zastoupení ve stravě dětí s PKU. Jedná se o výrobky, které jsou

vyrobeny ze škrobu. Z nich jsou nejdůležitější a nejvíce používané: nízkobílkovinná mouka (Apromix, Vitaprotam), těstoviny PKU, pečivo (nízkobíl. chléb, housky, křehký chléb Protam, sladké pečivo), nízkobílkovinné mléko (tekutá šlehačka Hole, rýžové mléko, sušená nízkobílkovinná směs - Zajíc, Oves Milk, Sojik, Ip-drink apod.), Maltodextrin a další trvanlivé výrobky.

Zajistit dietní stravu při PKU vyžaduje velkou tvořivost, pečlivost a péči, kterou dítěti může poskytnout jeho rodina. Pokud budou v jídelníčku nabízena jídla pestrá, chutná, zajímavá a oblíbená, s dostatečným obsahem energie, která přinesou dostatečný pocit sytosti, lze očekávat spokojenost a radost dítěte. Zároveň se tím také omezí potřeba ochutnávat zakázaná jídla. I s omezeným množstvím potravin lze vytvořit kvalitní a plnohodnotnou stravu. Odměnou za vynaložené úsilí rodičů je životní úspěch dítěte a jeho kvalitní uplatnění v zaměstnání i ve společnosti.

## Část I - Výživa kojence s PKU dietou od dokončeného 5. měsíce do 1 roku

V období od dokončeného 5. měsíce věku je doporučeno přecházet na smíšenou a pestrou stravu. Strava je podávána 5 - 6x denně. Dvě dávky léčebného přípravku (např. Analog LCP, PKU 1 mix) se postupně nahrazují zeleninovým a ovocným příkrmem. Přírodní ovocné šťávy je možno podávat již od ukončeného 3. měsíce. Dítě je dostává mezi hlavními jídly. Obilninové kaše jsou bohatým zdrojem fenylalaninu, a proto nejsou vhodné. V omezeném množství s přihlídnutím k dennímu předepsanému množství fenylalaninu je možno zařadit instantní rýžové kaše (Milupa, Heinz).

Přídavek přirozené bílkoviny v kojeneckém mléku (Nutrilon premium, Sunar baby, mateřské mléko) je ve stravě zařazován vždy v individuálním množství. *U kojeneckých dětí je doporučeno přidávat zeleninový a ovocný příkrm do jídelníčku až od dokončeného šestého měsíce.*

V následujících pěti číslech časopisu Metabolik bude uveden vždy příklad jídelníčku pro určitou věkovou kategorii, který by



měl poskytnout rodičům a pacientům s PKU dietou inspiraci a měl by se stát orientační pomůckou při přípravě dietní stravy, která není na první pohled jednoduchá.

*Jana Komárková, dietní sestra*

### PRO DĚTI OD DOKONČENÉHO 5. MĚSÍCE DO 1 ROKU

	Snídaně	Přesnídávka	Oběd	Odpolední svačina	Večeře	II. večeře
<b>Pondělí</b>	1x200-250 ml Analog LCP +Nutrilon prem.	ovocná přesníd. +nízkobíl.piškoty	zeleninová polévka	1x200-250 ml Analog LCP	1x200-250ml rýžová kaše + Analog LCP	1x200-250 ml Analog LCP
<b>Úterý</b>	1x200-250 ml Analog LCP + Nutrilon prem.	banán + jablko	dušená mrkev + bramb. kaše	1x200-250 ml vanil.pudink + Analog LCP	1x200-250ml Analog LCP +Nutrilon prem.	1x200-250 ml Analog LCP
<b>Středa</b>	1x200-250 ml Analog LCP + Nutrilon prem.	ovocná přesníd. + nízkobíl.piškoty	zeleninová polévka pórková Hami	1x200-250 ml ovocný pudink + Analog LCP	1x200-250 ml rýžová kaše + Analog LCP	1x 200-250 ml Analog LCP

#### Příklad jídelníčku na jeden den pro děti ve věku od dokončeného 5. měsíce do 1 roku

**Věk:** 7 měsíců

**Hmotnost:** 8,5 kg

**Předepsaná denní dávka fenylalaninu:** 220 mg/den

**Doporučený příjem energie:** 105 kcal/kg = 890 kcal/3738 kJ/den

**Léčebný přípravek:** 130 g/den Analog LCP

SNÍDANĚ	Dávka	Phe	kJ/kcal	SVAČINA	Dávka	Phe	kJ/kcal
<i>Analog LCP+Nutrilon prem.</i>				<i>Analog LCP</i>			
Voda	230 ml	-	-	Voda	200 ml	-	-
Analog (5 odměr.)	25 g	-	485/116	Analog (7 odměr.)	35 g	-	679/162
Nutrilon prem. (3 odměr.)	13 g	58,5	280/67	<b>Celkem</b>			<b>679/162</b>
<b>Celkem</b>		<b>58,5</b>	<b>765/183</b>				
PŘESNÍDÁVKA	Dávka	Phe	kJ/kcal	VEČEŘE	Dávka	Phe	kJ/kcal
Ovocná přesnídávka jahodová	190 g	22,8	686/163	<i>Rýžová kaše</i>			
Nízkobíl. piškoty	10 g	0,4	158/38	Voda	200 ml	-	-
<b>Celkem</b>		<b>23,2</b>	<b>844/201</b>	Analog (7 odměr.)	35 g	-	679/162
				Rýžová kaše Milupa	10 g	40,0	158/38
				Cukr	5 g	-	84/20
				Máslo	5 g	1,8	163/39
				<b>Celkem</b>		<b>41,8</b>	<b>1084/259</b>
OBĚD	Dávka	Phe	kJ/kcal	II. VEČEŘE	Dávka	Phe	kJ/kcal
<i>Zeleninová polévka</i>				<i>Analog LCP</i>			
Brambory	50 g	60,5	168/40	Voda	200 ml	-	-
Mrkev	30 g	12,0	57/14	Analog (7 odměr.)	35 g	-	679/162
Květák	15 g	13,5	19/4	<b>Celkem</b>			<b>679/162</b>
Kapusta	10 g	9,3	18/4				
Máslo	5 g	1,8	163/39				
<b>Celkem</b>		<b>97,1</b>	<b>425/101</b>	<b>CELKEM/DEN</b>		<b>220,6</b>	<b>4476/1068</b>

## PŘEDSTAVUJEME METABOLICKÁ CENTRA V ČR A SR

### Ústav dědičných metabolických poruch VFN a 1. LF UK

Dědičné metabolické poruchy (DMP) představují skupinu asi 400 onemocnění, která se významně podílejí na nemocnosti a úmrtnosti dětí i dospělých. Základní podmínkou pro léčbu i prenatální diagnostiku kterékoli DMP je správná a včasná diagnóza, stanovená specializovaným laboratorním vyšetřením.

Ústav dědičných metabolických poruch (dále ÚDMP) je jediné pracoviště v České republice, které se věnuje komplexně problematice DMP, tj. diagnostice, léčbě, prenatální diagnostice a výzkumu, a to již více než 30 let.

#### Historie

Původní Diagnostické centrum dědičných metabolických poruch založil prof. MUDr. Josef Hyánek, DrSc. a působil v rámci oddělení klinické biochemie ve Fakultní poliklinice na Karlově náměstí. Toto pracoviště, které je součástí Všeobecné fakultní nemocnice (dnes pracoviště A), se věnuje rutinní biochemické a enzymatické diagnostice DMP a zajišťuje ambulantní péči.



Prof. Hyánek založil v naší republice obor laboratorní a klinické diagnostiky a léčby DMP. Věnoval se především diagnostice a léčbě fenylketonurie (dále PKU) a maternální hyperfenylalaninémie, blíže viz minulé číslo *Metabolík*. V současné době se jako přednosta odd. klinické biochemie a hematologie Nemocnice Na Homolce věnuje rovněž dědičným dyslipidemiím a hyperhomocysteinémii.

Pracoviště B je součástí I. lékařské fakulty Univerzity Karlovy, věnuje se v rámci grantových projektů výzkumu lysosomálních enzymopatií a výzkumu DMP na úrovni molekulárně-genetické.

#### Laboratorní diagnostika DMP

V ÚDMP je možno diagnostikovat kolem 120 různých DMP. Diagnostika probíhá na úrovni metabolitů, u vybraných chorob můžeme stanovit aktivitu příslušného enzymu v krevních buňkách i tkáních a mutace v příslušném genu.

Ročně je provedeno více než 20 tisíc vyšetření - novorozenecký screening fenylketonurie u 8 tisíc novorozenců z části Prahy a bývalého Středočeského kraje a screening maternální hyperfenylalaninémie u 7 tisíc těhotných, dále cca 6 tisíc vyšetření u pacientů, z toho zhruba polovina z nich u sledovaných pacientů s již určenou DMP. Ročně je





vyšetřeno jednorázově nebo opakovaně cca 1500 nových pacientů a je stanoveno okolo 60 nových diagnóz. Laboratoř je pro většinu metabolitů zapojena do mezinárodního systému kontroly kvality. O vysoké úrovni diagnostiky DMP v ÚDMP nejlépe hovoří skutečnost, že jsme byli vybráni jako hodnotící laboratoř pro metabolické laboratoře ve východní a střední Evropě.

U některých chorob pracoviště zajišťuje i prenatální diagnostiku. Další specializovaná vyšetření jsou zajišťována ve spolupráci se zahraničními pracovišti v západní Evropě. Dlouhou tradici má naše spolupráce s pracovišti ve Slovenské republice.

Pouze pro část došlých vzorků poskytují pracoviště rutinní laboratorní servis dle nabídky prováděných vyšetření. V ostatních případech na přání ošetřujícího lékaře provádějí naši lékaři indikaci laboratorních vyšetření na základě klinické informace o pacientovi. Odborná expertiza je nejvýznamnější součástí činnosti lékařů ÚDMP. Spektrum atestací dětská neurologie, pediatrie, klinická biochemie, klinická genetika, patologie zajišťuje komplexní pohled na pacienta. Jednotlivé diagnostikované případy evidujeme a snažíme se shromažďovat veškerá data o jejich klinickém průběhu s cílem získat co nejvíce informací o nemoci na všech úrovních.

### Ambulantní péče

Součástí činnosti Ústavu DMP je i ambulantní péče. Poskytujeme celoživotní péči o pacienty s již diagnostikovanou DMP včetně genetického poradenství a konsiliární vyšetření pacientů s podezřením

TABULKA 1: ÚSTAV DĚDIČNÝCH METABOLICKÝCH PORUCH	
Název pracoviště	Ústav dědičných metabolických poruch VFN a 1. LF UK
Adresa pracoviště	128 08 Praha 2, Ke Karlovu 2
Přednosta	Prof. MUDr. Milan Elleder, DrSc.
Primář	MUDr. Sylvie Štátná, CSc.
Vedoucí lékařského úseku	MUDr. Eva Košťálová
Vedoucí analytického úseku	Ing. Evženie Pospíšilová
Vedoucí laborantka	Bc. Martina Vacková
Vedoucí sestra ambulance	Terezie Paterová
Umístění pracovišť	Ambulance - budova A2 přízemí Laboratoř A - budova C3 2. patro Laboratoř B - budova D 1. patro
Telefon	+420 224 967 670 ambulance +420 224 967 710 laboratoř A
Fax	+420 224 921 127
E-mail	udmp@vfn.cz

### Zkratky:

**PKU** - fenylketonurie; **DMP** - dědičné metabolické poruchy; **ÚDMP** - Ústav dědičných metabolických poruch VFN a 1. LF UK; **VFN** - Všeobecná fakultní nemocnice v Praze; **1. LF UK** - 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Praze

na DMP. Ročně je v ambulanci vyšetřeno kolem 3000 pacientů. U pacientů s vybranými DMP jsou monitorovány hladiny specifických metabolitů v séru a v moči a dle výsledků vyšetření je posuzována kompenzace onemocnění a event. upravována dieta. Pacientům poskytujeme ve spolupráci s dalšími pracovišti specifickou event. komplexní symptomatickou léčbu.

V rodinách s DMP nabízíme genetické poradenství a cílenou prenatální diagnostiku. U DMP se vyskytují všechny typy dědičnosti. Většina DMP je dědičná autosomálně recesivně, u nich je v každém dalším těhotenství 25% pravděpodobnost výskytu stejného onemocnění.

Péče o pacienty s DMP se účastní i klinický psycholog, který poskytuje sociálně-psychologickou péči a dle potřeby i péči psychologickou pacientům s DMP i jejich rodinám. Péče psychologa je potřebná především v určitých kritických situacích či obdobích (těsně po zjištění diagnózy, problémy s kompenzací onemocnění, puberta, volba povolání, příprava na graviditu, spolupráce s různými školskými i sociálními institucemi, problematika neléčitelných DMP), probíhá ve formě klinicko-psychologického pohovoru, individuální nebo skupinové psychoterapie či krizové intervence.

Ambulantní sestry rozvíjejí spolupráci s Klubem PKU a jiných DMP.



Usilujeme o trvalé zlepšování diagnostiky DMP v České republice tak, abychom udrželi vysokou úroveň srovnatelnou s úrovní v západní Evropě. Snažíme se rozšiřovat spolupráci s ošetřujícími lékaři, prohlubovat jejich znalosti, a tím i zvyšovat počet diagnostikovaných pacientů. Znalost incidence jednotlivých DMP nám umožní prosazovat v systému zdravotnictví v České republice nevhodnější podmínky pro komplexní diagnostickou, léčebnou a preventivní péči pro naše pacienty.

Vám - našim pacientům - chceme poskytovat komplexní odbornou péči na nejvyšší dostupné úrovni v přátelském prostředí.

TABULKA 2: AMBULANTNÍ LÉKAŘI ÚDMP	
Lékař	Specializace
Prim. MUDr. Štátná Sylvie, CSc.	pediatrie, klinická biochemie
MUDr. Košťálová Eva	pediatrie, dětská neurologie
MUDr. Hrubá Eva	pediatrie
MUDr. Malinská Radka	pediatrie
Prof. MUDr. Zeman Jiří, DrSc.	pediatrie, lékařská genetika
Prof. MUDr. Hyánek Josef, DrSc.	pediatrie, klinická biochemie
MUDr. Kozich Viktor, CSc.	klinická biochemie, lékařská genetika
MUDr. Hřebíček Martin	pediatrie
MUDr. Šebesta Ivan, CSc.	klinická biochemie

*Prim. MUDr. Sylvie Štátná, CSc., ÚDMP VFN a 1. LF UK Praha*

# STALO SE

## Nejsme nemocní, pouze se jinak stravujeme

Letošní Pracovní dny - Dědičné metabolické poruchy završil neobvyklý program - své příběhy, postřehy a životní vyznání zde před lékaři, dietními sestřičkami a ostatními odborníky předneslo 5 dospělých úspěšně léčených fenylketonuriků a 1 mladá dívka, která se narodila diagnostikované a léčené matce - fenylketonuričce. Někteří přijeli sami, někteří se svými potencionálními budoucími partnery.

U zrodu této myšlenky stál prof. Hyánek, kterého jsme vám (spolu s jeho vzpomínkami na uplynulé roky od počátku diagnostiky a léčby PKU u nás) představili v minulém čísle *Metabolíku*. Není divu, že se rád „pochlubil se svými dospělými dětmi“, na jejichž nynějším normálním způsobu života má velký podíl - ať už je přímo léčil nebo svým úsilím o rozvoj tohoto oboru pomohl k jejich úspěšné léčbě v některém jiném metabolickém centru.

Představme si stručně jednotlivé mladé lidi, které jsme měli možnost na tomto odborném setkání vyslechnout.

**Jana z Prahy** nám vylíčila svůj příběh od počátku doby, kdy si uvědomila, že se její strava nějak odlišuje od stravy ostatních. Postupně nám pověděla o svých radostech i strastech. Dnes je jí 27 let, sama je dietní sestřičkou a má hodného a tolerantního přítele, který jí bere takovou, jaká je. Celý její příběh vám po dohodě s ní přineseme v některém z následujících *Metabolíků*.

O sobě a svých zkušenostech s PKU dále mluvila **Martina ze Zvolena**. Vzpomínala, že začátky byly - hlavně pro maminku - těžké. Ale díky pomoci lékařů rodina pochopila, že Martina není jiná než ostatní; že jiná by byla jen tehdy, pokud nebude dodržovat tuto dietu. Dále Martina vyprávěla o svém dosavadním životě a z tohoto vyprávění bylo cítit nikoli zklamání či hořkost, ale vyrovnání a smíření se s PKU. Vždyť je mnoho horších věcí! S dietou se dá cestovat, zúčastňovat se i společenských akcí, pokud člověk chce - jen je potřeba vše trochu předem zařídit! A to přece stojí za to! Martina vystudovala vysokou školu ekonomickou a nyní se zapojuje do pracovního procesu. I její příběh vám přineseme v některém budoucím čísle našeho časopisu.



**Marek ze Slovenska** pochází z rodiny, kde fenylketonurii mají 2 z 5 dětí v rodině. Od malička držel spolu se svou sestrou pod dohledem rodičů i lékařů dietu a brzy se sám začal zajímat o to, co smí jíst, co si může dovolit a co nikoli. Marek přiznal problémy na základní škole, kde ho spolužáci nedokázali přijmout takového, jaký je - stále poukazovali na to, že je „jiný“. Marek je sice chápe - spolužáci v té době nebyli správně informováni - ale ani on se nedokázal přes to přenést a vše jim vysvětlit. Po ZŠ šel na obchodní učiliště a tam už se vše srovnalo. Snažil se dietu co nejvíce přizpůsobit „normální stravě“, aby ostatním nemusel mnoho vysvětlovat. Ale přítom si hlídal hladiny fenylalaninu. Po učilišti ještě navštěvo-

val střední zdravotní školu a „přitvrdil“ svou dietu včetně preparátů (hlavně před maturitou, neboť sám dobře věděl, že mu to pomůže při učení). Nyní je z něho dospělý mladý muž, který je prý (podle slov paní doktorky) velmi společenský a oblíbený. Dietu dodržuje stále.

**Igor** pochází z **Košic**.

Od narození drží také dietu při PKU. Vzpomínal na své dětství a školní léta.

I z jeho vyprávění byla cí-

tít pohoda. Vyučil se v oboru kuchař - číšník a tato práce ho velmi baví. Na otázku, zda by dokázal uvařit i pro fenylketonuriky, suverénně odpověděl ANO. Toho hned chtěli využít někteří z přítomných a angažovat ho do dětských táborů a na podobné společné akce. Igor je aktivní sportovec, má rád všechny druhy sportu - nejvíce motoriky a fotbal.

Vyprávění 5 mladých dospělých s PKU zakončil **Ondřej**. S tím jste se jako čtenáři *Metabolíka* mohli již seznámit prostřednictvím jeho fejetonu „O dialogu“, který jsme uveřejnili v roce 2001 v čísle 3. Ondřej vystudoval filozofickou fakultu a nyní je těsně před obhajobou doktorátu. Podle něho je počátek vnímání „odlišnosti“ dán rodinou, v níž dítě vyrůstá. První fáze vyrovnání se s dietou je podle něho fáze, kdy se s touto skutečností musí vyrovnat především matka. Teprve postupně se k tomuto poznání dostává samo dítě, ale zpočátku hlavně prostřednictvím rodinného zázemí. Sám Ondra dokázal při nástupu do školy už vysvětlit svým spolužákům, proč musí držet dietu, co smí a nesmí. Během celého studia s tím nikdy neměl žádné problémy a po celou dobu vyznával heslo: nejsem jiný, jen mám jinou stravu!

Poslední mluvila **Vendulka ze Lhoty u Pecky**, která sama dietu držet nemusela, ale pochází z rodiny, kde matka byla fenylketonurička. Vyprávěla o tom, jak to vnímala během svého dětství a dospívání. Vyprávěla, že maminka podstoupila před otěhotněním mnoho testů, začala držet přísnou dietu, kterou dodržovala důsledně po celou dobu těhotenství, a díky tomu se mohla Vendulka (a poději také její bratr) narodit. Ocenila ochotu maminky toto vše pro své děti obětovat. Spolu s bratrem museli také absolvovat v dětství hodně prohlídek, byli pod stálou kontrolou lékařů, kteří sledovali jejich vývoj. Dnes je z ní usměvavá mladá dívka, která nedrží žádnou dietu, ale o PKU má své vědomosti. Dobře ví, že musí díky PKU v rodině podstoupit se svým budoucím partnerem zátěžové testy. Ale také dobře ví, že odměnou jí v budoucnu budou zdravé děti!

**Všichni z nich jsou určitě velkou chloubou nejen rodičů, ale i lékařů, kteří o ně spolu s rodiči po celou dobu pečovali. Pro pana profesora Hyánka toto setkání bylo jistě milým darem k jeho 70. narozeninám, které letos slaví. A tak se i my připojujeme k zástupu gratulantů a děkujeme mu za vše, co pro naše děti dělá.**

*Mirka Plecítá*



# PŘIPRAVUJEME PRO VÁS

## Pojed'te s námi

Zveme vás na víkendový pobyt s bohatým programem do rekreačního střediska v **Jizbici pod Blaníkem**. Středisko se nachází v klidném prostředí hlubokých lesů v chráněné krajinné oblasti pod Blaníkem, 80 km od Prahy poblíž dálnice D1 směrem na Brno. Areál nabízí přírodní koupaliště, tenisové kurty, hřiště na kopanou, házenou, basketbal a volejbal. Je zde půjčovna horských kol, možnost rybaření, jízdy na koních a v kočárech. Na podzim zde lze houbařit v hlubokých lesích.

<b>termín:</b>	<b>3. 10. - 5. 10. 2003</b>
<b>ubytování:</b>	čtyřlůžkové pokoje (také možnost ubytování pouze 2 osob na pokoji); vždy dva pokoje mají společnou chodbičku a příslušenství
<b>stravování:</b>	plná penze (diétní strava zajištěna pod dohledem diétní sestry)
<b>doprava:</b>	vlastní
<b>orientační cena:</b>	cca 250,- Kč dosp. os/den

**Všechny děti do 18-ti let zdarma - sponzorováno firmou MILUPA**

Cena pro každou rodinu, která je členem **Klubu PKU a jiných DMP** a řádně platí členské příspěvky (za předpokladu, že se zúčastní alespoň **10 dětí na dietě**) bude o 300,- Kč nižší!

Ceny budou upřesněny podle počtu zájemců, budou tedy upraveny podle výše množstevní slevy poskytnuté ubytovatelem.

### PŘEDPOKLÁDANÝ PROGRAM:

- 1) přednáška lékaře
- 2) konzultace s diétní sestrou
- 3) ing. Škrabák - problematika současných dotací diet. potravin
- 4) zástupce MZe popř. MPSV - problematika budoucích dotací diétních potravin
- 5) novinky v oblasti diétních přípravků a potravin
- 6) program pro děti s celodenním dohledem
- 7) společenský večer pro dospělé
- 8) dětská diskotéka

### Zveme všechny, kteří se budou chtít zúčastnit! Zveme samozřejmě i naše přátele ze Slovenska.

Přijedte, budete mít jedinečnou příležitost popovídat si s ostatními rodiči a zkonzultovat vaše problémy s lékařem a diétní sestrou. Tolik prostoru pro získání nových poznatků a zkušeností vám nemůže nabídnout žádná návštěva v ambulanci. Přihlašte se telefonicky u paní Markéty Samkové na tel. +420 271 736 763 nebo +420 606 212 024 do **31.7.2003**. Vzápětí vám přijde složenka na 50% zálohu, upřesněný rozpis cen a programu.



## NZ PKU - Slovensko Vás v lete 2003 pozýva na následovné akcie

### Detské letné tábory

V spolupráci s CK Elán je pripravený detský letný tábor pre deti s PKU vo veku od 6 do 15 rokov. Účasť detí starších alebo mladších bude závislá na počte voľných miest. Doterajšie už trojročné skúsenosti s organizovaním táborov spolu s deťmi bez diéty sú dobré, o čom svedčí hlavne opakovaná účasť niektorých detí. Výhodou je, že môžu byť v tábore spolu so svojimi súrodencami, priateľmi, spolužiakmi. Požiadavky niektorých rodičov na Bojnice a zase iných detí na tábor Dobšiná a Tále boli po konzultácii s cestovnou kanceláriou vyriešené tak, že je možné prihlásiť sa na ktorýkoľvek z týchto táborov s tým, že bude realizovaný len jeden a to ten, na ktorý sa prihlási najviac detí. Stravu bude pripravovať diétna sestra. Rodičia na Slovensku dostali podrobné informácie postou.

### Rodinná rekreácia tuzemská

**KALINČIAKOVO - chata NOVEX** - ako v minulom roku (Termálne kúpaliská Margita a Ilona pri Leviciach)

**Termín: 1. 8. - 9. 8. 2003**

**Cena:** ubytovanie a celodenná strava pre dospelého: 300,- Sk  
Pre deti do 12 rokov zľava 20%

Cena nezahŕňa vstupné na kúpaliská a pobytovú taxu 10,- Sk/deň.

**Diétna strava:** bude zabezpečovaná diétnou sestrou, vrátane desiaty a olovrantu

**Program pre deti:** hry a súťaže

Program: v priebehu dňa prevažne individuálne, večer posedenie pri ohni, diskusia s lekárom, diétnou sestrou, spoločné pečenie v kuchyni, atd. Pobyt na kratší čas ako je uvedený bude pravdepodobne možné zorganizovať. Ak potrebujete podrobnejšie informácie, neváhajte sa opýtať.

### KOVÁČOVÁ pri ZVOLENE - termálne kúpalisko

**Ubytovanie:** chata so spoločnými soc. zariadeniami a sprchami

**Cena:** 1 190 - 1 490,- Sk/týždeň/osoba za ubytovanie

**Diétna strava, program pre deti a dospelých** ako v Kalinčiakovke. Stravovanie pre účastníkov bez diéty bude dohodnuté na mieste, je možná plná penzia alebo polpenzia podľa individuálneho výberu.

**Termíny: 28. 6. - 5. 7. 2003, alebo/aj 23.8. - 30.8. 2003**

Podľa počtu záujemcov bude rozhodnuté o tom, či budú využité obidva termíny, alebo iba jeden. Preto prosím uveďte v prihláške, či akceptujete prípadnú zmenu termínu alebo nie. Je možné v prípade záujmu aj využitie (za poplatok) liečebných procedúr v kúpeľoch Kováčová (asi 10 min. od chaty). Konkrétnym záujemcom pošleme ceny a zoznam, procedúry potom vybaví majiteľ chaty. Chata má spoločenskú miestnosť s krbom. V termíne od 23.8. do 30.8. je možné aj ubytovanie v chate, kde každá izba má svoje sociálne zariadenie. Ceny sú ale vyššie a vzdialenosť od hlavnej chaty je cca 5 min.

### Zahraničná rodinná rekreácia - Chorvátsko, Ruskamen

**Ubytovanie:** apartmány a bungalovy s vlastnou kuchynkou, sprchou a sociálnym zariadením

**Termín: 16. 8. - 23. 8. 2003**

**Doprava:** vlastná, alebo autobusom (spiatočný lístok 1990,- Sk), je možná aj letecká doprava

**Cena:** apartmán 2+2 = 22.890,- Sk

bungalov 2+1 = 16.190,- Sk

bungalov 2+2 = 18.690,- Sk

Cena je za celý apartmán alebo bungalov a uvedený je počet pevných lôžok. Nie je v nej zahrnutá pobytová taxa, poistenie a stravovanie.



**Stravovanie:** individuálne, je možné doplatenie polpenzie v hoteli  
**Diétna strava:** v prípade viac ako 20 účastníkov máme 1 osobu zdarma. Zaujímavosťou sa potom môžu dohodnúť na tom, že to využijú na účasť diétnej sestry, resp. že sa bude variť diétna jedlo spoločne. Je to skutočne závislé od počtu účastníkov a hlavne počtu detí na diéte. Pri väčšom záujme a účasti by sme sa pokúsili zabezpečiť diétnu stravu v blízkom hoteli. Tento zájazd realizuje CK SATUR.

Prosím o prihlášky čím skôr, rezervácia bude robená postupne, ako budú prichádzať prihlášky.

**Hotel Ruskamen**, ku ktorému apartmány a bungalovy (umiestne-

né v lesíku nad hotelom) patria, je priamo na štrkovej a sčasti pieskovej pláži, má klimatizované spoločenské priestory a bazén s morskou vodou. Pláž je pozvoľná, vhodná aj pre menšie deti. Podrobnejšie informácie v katalógu CK SATUR, pre záujemcov z ČR v katalógu CK Čedok, alebo pošleme.

**Zaujímavosťou z ČR na všetkých akciách vrátane detského tábora sú víťazi.**

**Prihlášky adresujte:** NZ PKU, Alej Slobody 1901/17, 026 01 D.Kubín, Tel/fax: +421 43 5865 388, +421 43 586 2814, mobil: +421 907 878 299, e-mail: a.gabarikova@thais.sk

## Tábor v Brumově

Milé deti a rodiče, jako každý rok bude Centrum pro dědičné poruchy metabolismu FN Brno pořádat letní tábor pro děti s PKU v Brumově u Tišnova. Děti budou zařazeny do kolektivu zdravých vrstevníků a dietní sestry zajistí nízkobílkovinnou dietu. Pobyt bude spojen s ochutnávkou nových nízkobílkovinných výrobků, psycholog sestaví hry pro děti se zaměřením na PKU. Těšíme se na Vaši účast.

**MUDr. Dagmar Procházková,**  
 1. dětská klinika  
 FN Brno



### Nabídka dětské rekreace v letním táboře Brumov

pořadatel: Český klub turistů Tišnov  
 termín: 11.8. – 23.8. 2003  
 cena: 2800Kč

- ubytování ve stanech s podsadou
- strava 5x denně
- součástí tábora jsou dvě zděné budovy (kuchyň s jídelnou a hygienické zařízení)
- možnost zařazení dětí s PKU
- areál v bezprostřední blízkosti lesa
- sportovní aktivity (koupaliště, dvě hřiště, olympiáda)
- tábornické činnosti (uzlování, stavba stanu, práce s mapou)
- jízda na koni
- zkušební vedoucí
- bohaté večerní programy (soutěže, zpívání, diskotéky, táborák)
- celotáborová hra
- celodenní autobusový výlet
- doprava vlastní, či autobusem z Tišnova
- více informací na níže uvedeném kontaktu, či na [www.sweb.cz/taborbrumov](http://www.sweb.cz/taborbrumov)

**kontakt: Mgr. Renata Kloubová** 549413504, 604705062  
[kloubova@gym-tisnov.cz](mailto:kloubova@gym-tisnov.cz)  
**Mgr. Michal Komprš** 604367338



Fotbalové hřiště v areálu tábora



Táborové basketbalové hřiště



Rybník - taktéž součást tábora



Stanové městečko



Děti při šplhu, kdo z vás to ještě umí ?

#### Kde nás najdete

Tábor se nachází asi 40 kilometrů severně od Brna na pomezí Českomoravské a Dražanské vrchoviny. Areál je na slunném místě v bezprostřední blízkosti lesa asi 10 minut chůze od vesnice Brumov (pošta: Lomnice u Tišnova). Do tábora je možné dostat se autem.

## Zasedání E.S. PKU se blíží

Vážení rodiče,  
dovoluji si Vám připomenout, že letošní zasedání E.S. PKU se bude konat ve Velké Británii. Pro vážné zájemce se naskytá možnost společného zajištění cesty. Ti, kdo mají opravdový zájem, nechtějí nás kontaktují na adrese [biosec@fnkv.cz](mailto:biosec@fnkv.cz) nebo na telefonu **+420 267 162 780** a dostanou bližší informace. Sjezd by se měl jako tradičně konat přibližně koncem října t.r. Bližší informace také na: [www.espku.org/nextmeet.html](http://www.espku.org/nextmeet.html) **Doc. MUDr. Petr Čechák, CSc.**



## ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

### Zásah osudu



Ono odpoledne, 3. ledna 1975, kdy jsem se narodila v malém městečku Porsgrunn na jihu Norska, bylo slunečné a mrazivé. Můj příchod na svět byl poněkud dramatický. V průběhu porodu se mi pupeční šňůra omotala kolem krku, takže jsem nemohla dostatečně dýchat. První hodiny svého života jsem tudíž strávila na jednotce intenzivní péče. Nakonec nás s maminkou obě pustili pátý den po porodu v domnění, že všechno už bude v pořádku.

Mým prvním domovem byl byt, který si pronajali rodiče a v němž v té době nebyl telefon, takže když mi byla diagnostikována fenylketonurie, dostali rodiče šestý den po porodu zprávu z nemocnice od místního taxikáře. Ten víkend, který strávili rodiče se mnou v nemocnici, byl asi tím nejdelším víkendem v jejich životě. Po tomto prvním setkání s krutou realitou a vybavení omezenými informacemi od lékařů jsme strávili dalších 5 týdnů ve státní nemocnici v Oslu, kde tamní lékaři a dietní sestry pomohli rodičům získat více znalostí o PKU, jejich aplikaci a striktní dietě, kterou jsem musela dodržovat. Dodnes je v této nemocnici léčeno více než 180 dětí s PKU od narození až do dospělosti. Má současná dietní sestra Kristina Motzfeldt pomáhala mně a mým rodičům od samého začátku. Moji rodiče spolu s ostatními rodiči později stáli u zrodu Norského sdružení pro PKU.

V roce 1975 byly dosavadní znalosti a výzkum v oblasti PKU diety na samém počátku. Má matka mě nesměla kojit a také nám bylo řečeno, že pravděpodobně nebudu moci mít vlastní děti. To jsou příklady dvou aspektů, které se naštěstí dnes již změnilo. Jelikož jsem měla stabilní hladiny Phe, pustili nás z nemocnice po pěti týdnech domů. A začal život s dietou, užívání preparátů, nekonečný zápas s krevními testy, nutnost reagovat na zvědavé dotazy ostatních dětí. Moji rodiče však odvedli kus dobré práce především v tom, že mě učili, co mohu jíst a dodnes vzpomínám, že jsem se nikdy necítila být jiná než ostatní děti. Občas jsem samozřejmě zatoužila tajně ochutnat zakázané potraviny, ale vždy to skončilo výčitkami a nakonec úplným přiznáním. Na druhou stranu, ostatní děti byly zvědavé a chtěly ochutnat moje sušenky, které vypadaly tak zvláštně, a záviděly mi narozeninový dort s bramborovými hranolky.

Problémy nastaly, když mi byly 3 roky. Rozhodla jsem se tehdy, že nebudu jíst vařenou zeleninu. Od té doby byl oběd a večeře tvrdý boj. Jakmile jsem ucítila vařený květák, začala jsem vřískat a utíkat pryč. Rodiče zkoušeli každou možnost,

kteřá by mne zlákala k jídlu. Nakonec objevili, že mám ráda syrovou zeleninu, takže od té doby do věku asi 10 let byla syrová zelenina a makarony Aproten s omáčkou mou večeří 365 dní v roce a já byla nadmíru šťastná.

V říjnu 1980 se narodila sestra Julie a k mému potěšení měla také PKU. Matka s námi oběma byla celou dobu doma. I přes přísnou dietu má Julie stále velké potíže s učením a s udržením pozornosti, proto se jí matka musí věnovat 24 hodin denně. Otec celou dobu pracoval, ale dnes je v předčasném důchodu, protože má potíže se srdcem.

Já jsem se tedy díky rodičům učila být od útlého dětství nezávislá. Často jsem zůstávala s kamarády mimo domov a sama jsem si připravovala dietu s pomocí stručných poznámek, které jsem měla napsané od maminky. V průběhu mých školních let jsem byla členkou školního hudebního souboru a celé řady různých organizací a klubů.

V Norsku pacienti s PKU obvykle neukončují dietu v dospělosti; když mi ale bylo 10 let, můj denní příjem bílkovin se výrazně zvýšil. Mohla jsem začít jíst více „normálních“ potravin. A když mi bylo 17 let, můj denní příjem Phe se mohl zvýšit až na 1400 mg, jeho hladina byla stabilně kolem 15. Odborníci si tehdy mysleli, že přísná dieta není nezbytná poté, co je mozek plně vyvinutý. Nicméně nové výzkumy odhalily, že v případě přerušení diety mohou nastat neurologické změny a další problémy, a tak přišel čas znovu si utáhnout opasek. Naštěstí jsem nikdy nepřestala brát svůj preparát a vždy jsem jedla nízkobílkovinný chléb. Návrat na příjem Phe kolem 700 mg za den nebyl tedy tak těžký, jak se zprvu zdálo. Vzhledem k tomu, že nikdo nezná následky volnější diety, je lepší být opatrný než zarmoucený a nerisikovat případné problémy v pozdějším věku. Patřím naštěstí mezi ty, kteří jsou schopni udržet hladinu Phe kolem 7. Naopak jsem měla vždy problémy s odběrem krve. Jelikož plánuji svatbu a později dítě, vím, že odběr krve každé dva týdny bude nevyhnutelný alespoň po dobu 9 měsíců.

Má akademická dráha vycházela z toho, že jsem měla vždy kladný vztah k číslům a uměla jsem číst a psát již ve 4 letech. Po úspěšném dokončení základní školní docházky jsem nastoupila na střední školu se zaměřením na přírodní vědy. Poté jsem mohla ihned nastoupit na univerzitu, ale nebyla jsem si jistá, jestli přírodní vědy jsou opravdu tím, čím se chci v životě zabývat. Rozhodla jsem se studovat na zdravotní sestru, po čase jsem však zjistila, že toto povolání není pro mě to pravé. Odešla jsem studovat procesní inženýrství a chemické inženýrství na Telemark University College. Po dokončení studia v roce

2000 jsem dostala nabídku od svého profesora dále pokračovat v doktorandském studiu na velmi zajímavé téma MEMS (mikroelektromechanické systémy) s možností jednoletého výměnného programu na UC Berkeley. V současné době pracuji na své disertační práci, kterou bych měla dokončit v prosinci 2003. Po dokončení doktorátu bych se chtěla zabývat výzkumem v oblasti MEMS, které jsou v Norsku poměrně nové.

V současné době užívám preparát 3x denně po jídle. Snažím se rozložit maximální denní příjem Phe ve výši 700 mg do 3-4 pravidelných jídel. Když mám hlad, dám si ovoce nebo zeleninu. Pokud se naskytne nějaká speciální příležitost, dovolím si udělat jeden den volnější a jím potraviny s vyšším obsahem bílkovin, ale v následujících dnech si opět „utáhnu opasek“. Nečiní mi ovšem žádné potíže říci lidem, že mám PKU a vysvětlit jim, proč jsem vegetariánka, že to není na základě mé vlastní volby. Dřív jsem si všechno odměřovala a vážila. Časem jsem však získala cit pro odhad obsahu Phe v různých potravinách.

Jsem velmi šťastná, že jsem se narodila v Norsku, v této zemi jsou dietní preparáty, mouka, mléko a těstoviny plně hrazeny ze zdravotního pojištění.

Nemyslím si, že PKU dieta je překážkou pro cokoliv, čeho

chci v životě dosáhnout, pokud bych se ovšem nerozhodla strávit 6 měsíců někde v Amazonii. Cestování mě strašně moc láká. V průběhu studijních let jsem hodně cestovala na různé akce organizované rozličnými studentskými organizacemi. Je pravdou, že na cestách je nutnost stále dodržovat dietu přece jen poněkud svazující.

Nejspíš je to tak, že díky nutnosti vyrovnat se s PKU jsme více tolerantní a zajímáme se více o osudy jiných lidí; ani nám samotným nebylo do vínku dáno, abychom se stali tím, čím jsme dnes.



*Nina Bjorkebo, Norsko*

## Zásah osudu - komentář psychologa

Je zajímavé seznamovat se s osudy jiných lidí a v jejich životních příbězích nacházet cosi společného, ale třeba i odlišného od našeho života. Životní příběhy ostatních nás mohou inspirovat, jiné posilovat, další mohou dávat naději do budoucna. Pro někoho či v některých chvílích každého z nás může být důležité pouhé vědomí, že existují i jiní lidé, jiné rodiny s podobnými problémy.

V tomto vydání *Metabolíku* máte možnost přečíst si životní příběh úspěšné mladé ženy, který je možná zajímavější tím, že se odehrává za hranicemi naší země. Je malým nahlédnutím do soukromí norské pacientky s PKU a jejím osobním názorem na tamější zdravotní péči, který je zprostředkovan jejím vlastní zkušeností.

První seznámení se s diagnózou, skutečnost, že máme nemocné dítě, je těžké pro všechny rodiče na světě. Všichni si procházejí podobným šokem, nejistotou z toho, co je a jejich dítě čeká. Prožívají obavy z toho, aby všechno dobře zvládli a připravili své dítě do života. Především na počátku této „cesty“ je velmi důležitý citlivý přístup zainteresovaných odborníků, se kterými rodiny dále spolupracují.

Informace, které se o této nemoci mohli dozvědět rodiče v době jejího narození, byly dramatičtější, než jak je tomu dnes. Výzkum a věda jdou stále kupředu a je důležité sledovat jejich nové poznatky a ve spolupráci s odborníky případně měnit léčebný postup. Pravděpodobně nemůžeme zcela objektivně zhodnotit rozdíl v úrovni zdravotní péče u nás a v Norsku. Touha některých rodin po setkávání se a předáváním si zkušeností a vzájemném sdílení je typická napříč národy a záleží především na rodinách samotných, zda o něco takového projeví zájem a budou-li se chtít aktivně zapojit.

Děti v různých zemích světa se od sebe také příliš neliší. Děvčata i kluci zkoušejí, co si mohou dovolit, hledají své možnosti a hranice, různě mlsají atd. Záleží na otevřenosti ve vztazích té které rodiny, na vzájemné důvěře, aby se sami sobě mohli svěřit se svými radostmi, ale i starostmi a třeba i s tím, že dítě udělalo něco, co nemělo. Tato vzájemná ote-

vřenost velmi záleží na rodičovském přístupu, na tom, že umíme odpouštět, mít rádi, i když se druhému zrovna nezdáří.

Pokud je v rodině více dětí s PKU, může to mít výhodu v tom, že si děti vzájemně třeba nezávidí - jedno by nemoc raději nemělo a zdravý sourozenec může mít někdy naopak pocit, že jeho bráška či sestřička získává díky své nemoci nějakou zvláštní pozornost, které třeba zpočátku ani nerozumí.

Pisatelka se zmiňuje o své mladší sestře, která má problémy s učením a pozorností, i když má přísnou dietu. Možná někteří z vás mohou u svých dětí pozorovat podobné problémy, ale jsou i jiné příčiny, které toto ovlivňují.

Dodržování diety se může v různých obdobích života stávat různě náročné, ale obecně lze říci, že sebekázeň v tomto směru může vést k větší vnitřní síle, sebeovládání. Člověk by na sebe měl být hrdý, že to zvládne, i když třeba někdy zakolísá, ale toto zpětně posiluje jeho sebevědomí, které se projevuje i v dalších oblastech života. Nejde o to, zda vystudujeme vysokou školu či zda se dáme na učňovský obor, ale je důležité, abychom našli to, co nás baví a dělá nám radost, měli přátele, našli životního partnera, se kterým bychom založili rodinu, měli zaměstnání a žili poctivým životem.

Z dítěte se postupně vyvíjí mladý člověk se svou potřebou svobody a samostatnosti a rodiče se musí učit dávat dítěti svou důvěru i ohledně péče o PKU při jeho samostatných toulkách. Někdy to bývá pro rodiče těžké a vzbuzuje to v nich různé obavy. Touha dospívajícího dítěte po samostatnosti je přirozená, a proto potřebuje mít příležitosti k tomu, aby si i samostatnou péčí o PKU mohlo vyzkoušet. Tím se posiluje jeho sebedůvěra a časem i snižují obavy rodičů, kteří vidí, že se dítě o sebe umí postarat i bez jejich bezprostřední kontroly.

V různých obdobích života se musíme vyrovnávat s jeho různými nároky a já přeji pisatelce i vám všem, aby se vám dobře dařilo.

*Mgr. Lenka Chválová*



## Představujeme členy redakční rady



Dovolte, abych se vám představila. Jmenuji se Alžběta Plecítá a už 20 let „zápasím“ s fenylketonurií. **V časopise mám na starosti dětskou stránku a „ohlídání“ příspěvků, aby byly včas u všech členů RR a hlavně řádně připravené pro každé další číslo METABOLÍKA.**

Něco o mne: Bydlím na vesnici, kde jsem chodila 4 roky na ZŠ, poté jsem dva roky jezdila do vedlejšího městečka a od 7. třídy jsem navštěvovala ZŠ v Praze. Pak jsem v Praze chodila i na střední školu, kde jsem vloni odmaturovala.

Nyní pracuji v Ústřední městské knihovně v Praze.

S dodržováním diety mi hodně pomohla nejen změna školy (viz můj příběh v Metabolíku č. 0/2000), ale hlavně věk - čím je člověk starší, tím více si uvědomuje, že to všechno nedělá pro rodiče, ale hlavně sám pro sebe, aby se mohl zařadit do kolektivu ostatních.

### Kontakt:

tel: +420 777 172 502 nebo večer a o víkendu +420 311 584 119

E-mail: alzbeta.plecita@centrum.cz nebo plecittaa@mlp.cz

Adresa: Alžběta Plecítá, Osov 64, 267 25 Osov



Mé jméno je Luděk Růčka a s PKU jsem se poprvé setkal téměř před 3 lety, kdy se nám narodila dcera Eliška. V té době se také začalo uvažovat o založení časopisu, který by mohl pomoci lidem s fenylketonurií. To se nakonec podařilo a několik rodičů dalo dohromady redakční radu časopisu, který dostal název Metabolík. Mezi ně jsem se zapojil i já. Přestože mé zkušenosti v oblasti publicistiky jsou nulové a v té době mi nebyly známy ani žádné informace o metabolických poruchách, přesto jsem se „vrhl“ do vod zcela neznámých.

V časopise jsem dostal na starosti rubriku „Životní příběhy“. Je to oblast plná prožitých situací, ať radostných či smutných. Pacienti a zvláště pak maminky se s námi, ale také především s vámi, dělí o své pocity v krizových situacích a o radosti při dosažení úspěchu svých ratolestí. Ale i některé smutné okamžiky

(a to platí v oblasti PKU dvojnásob) se v rubrice životních příběhů objeví. Přestože je mnoho příběhů podobných, vždy je možno nalézt odlišnosti. Aby pro vás - čtenáře - byly příběhy „zajímavější“, rozhodli jsme se každý příběh konzultovat s psychologem.

**Dále mám na starosti rubriky „Stalo se ...“, popř. „Připravujeme“. Chceme, abyste věděli, co se pro vás připravuje a čeho se můžete zúčastnit.**

Přestože se možná mnozí z vás domnívají, že vydávání časopisu je jednoduché, opak je pravdou. Shánění článků i komentářů tak, aby časopis mohl být vtištěn v takovéto podobě, je někdy pěkná „dřina“. Alespoň pro nás - a kdo si to nezkusil, těžko uvěří.

### Kontakt:

tel: +420 602 586 786

E-mail: ludek.rucka@worldonline.cz

Adresa: Luděk Růčka, Výškovická 64, Ostrava - Zábřeh, 700 30

## LISTÁRNA



Na žádost, která byla uveřejněna v minulém čísle METABOLÍKA o zaslání fotografií dětí s PKU, se tímto připojuji i já. Před rokem v květnu jsme se stali poprvé rodiči krásné holčičky. Avšak radost z narození zcela zdravého dítěte vystřídal pár dní po porodu rozčarování a smutek ze zjištěné vrozené metabolické poruchy.

Už tomu byl rok a my jsme oslavili první narozeniny naší Michalky. Podle receptu v kuchařce jsem upekla sváteční dort a dle vlastní fantazie ho ozdobila. A světe, div se! Chuť dortu byla výborná, vzhled nádherný. Všem nám moc chutnal.

Na závěr bych chtěla povzbudit maminky, které se právě staly rodičem dítěte s PKU: nezaoufejte a nevěste hlavu! A co se týká diety, tak tyto děti opravdu nestrádají a naše dcera je toho důkazem. S pozdravem

*H. Vodolanová, Mnichovo Hradiště*

## PKU a očkování proti hepatitidě

*V poslednej dobe sme sa stretli s dotazmi rodičov na očkovanie proti hepatitíde u PKU. ÁNO? NIE? RIZIKA? Požiadali sme MUDr. Katarínu Hálovú z metabolickej ambulancie Detskej kliniky v Banskej Bystrici o odpoveď.*

Deti s PKU sú ohrozené hepatitídou typu A v rovnakej miere ako každé iné dieťa, hepatitídou typu B dokonca o niečo viac vzhľadom na opakované pichanie do prsta pri odberoch suchej kvapky

krvi na vyšetrenie hladiny fenylalanínu. Očkovanie proti hepatitíde B a ešte lepšie kombinovanou vakcínou preto odporúčam, v žiadnom prípade nezhorší kompenzáciu ochorenia, nanajvýš môže dojsť len krátkodobo k zvýšeniu hladiny Phe ako prejav záťažce organizmu pri tvorbe protilátok. Ochorenie hepatitídou však môže ochorenie závažne skomplikovať.

*MUDr. Katarína Hálová*

Toto číslo vychází v červnu r. 2003. Časopis je registrován pod č. MK ČR E 13356. ISSN:1214-3057 Vychází 4x ročně. Vydává: Klub PKU a jiných DPM a NZ PKU. Vedoucí redaktor: Mirka Plecítá. Členové redakční rady: M. Červená, A. Gabaríková, A. Plecítá, L. Ručka, H. Sládková, M. Strouhalová **Kontaktní adresy:** v ČR: **Posílání příspěvků a komentářů, nové předplatné:** Mirka Plecítá, Ruská 87, 100 00 Praha 10, tel.: +420 777 294 183, e-mail: metabolik@centrum.cz **Urgence nedodaných čísel časopisu:** Hana Sládková, Bukureštská 2792, 390 01 Tábor, tel.: +420 381 262 295, e-mail: hana.sladkova@quick.cz v SR: **Posílání příspěvků a komentářů, nové předplatné, urgence nedodaných čísel časopisu:** NZ PKU, ing. Anna Gabaríková, Alej Slobody1901/17, 026 01 Dolný Kubín, tel./fax: +421 435 865 388, e-mail: a.gabarikova@thais.sk

# RECEPTÁŘ

## Brokolicová polévka (1 porce)

### Suroviny:

- 80 g brambor
- 50 g brokolice
- 15 g másla
- 5 g česneku
- 20 g šlehačky
- sůl, pepř, voda

**Postup:** Brambory oloupeme, nakrájíme na kostičky a dáme vařit do měkka, přidáme nadrobno nakrájený česnek, máslo a koření. Asi 5 minut před koncem vaření přidáme na drobné růžičky rozebranou a omytou brokolici a šlehačku. Vaříme již jen krátce, aby zůstala brokolice čerstvá na skousnutí. Polévku můžeme (ale nemusíme) zahustit Vitaprotamem.

**Tip:** U větší tolerance Phe můžeme zvýšit množství šlehačky a můžeme jako koření použít vegetu - v tom případě pozor na úpravu propočtů!



Recept obsahuje: 218 kcal / 918 kJ; 3,1 g bílkovin; 18,9 g tuků; 11,8 sacharidů; 168,2 mg Phe v letním období a 234,6 mg Phe v zimním období

Recept připravila: Petra Růčková



## Bramborové jitrnice

### Suroviny:

- 400 g syrových brambor
- 100 g Vitaprotamu
- 2 lžičky vaječné náhražky
- 1 palička česneku
- 2 cibule
- 50 g špeku
- 3 lžice sádla
- sůl, pepř, majoránka, řeznická střívka

**Postup:** Syrové brambory nastrouháme najemno, cibuli nakrájíme, česnek prolisujeme, ve trošce vody rozmícháme vaječnou náhražku, špek nakrájíme na kostičky, sádlo rozpustíme. Vše smícháme, přidáme dle chuti koření a zaděláme těsto ve stejné hustotě jako na bramboráky. Střívka nastříháme na velikost jitrnic, propláchneme a z jedné strany našpejlujeme. Kdo má možnost, zapůjčí si řeznickou nabíječku (já jsem použila litrovou láhev od minerálky, které jsem odřízla dno). Volný konec střívka natáhneme na hrdlo od láhve a pomocí konce vařečky napěchujeme do střívka. Při plnění necháme část střívka nenaplněno a volný konec zašpejlujeme. Vaříme ve velmi mírném varu cca 25 minut odkryté a občas promícháme. Přibližně po 5 minutách varu propícháme silnější šicí jehlou, aby mohl uniknout vzduch. Po ukončení varu krátce zchladíme ve studené vodě. Z tohoto množství připravíme 4 - 6 jitrnic, podle délky střívka. Takto připravené jitrnice je možno dále ohřívát v troubě, smažit na másle, grilovat a dokonce i opékat u táboráku.

Recept obsahuje: 1715 kcal / 7206 kJ; 25,3 g bílkovin; 88,3 g tuků; 215,3 g sacharidů; 660,7 mg Phe v letním období a 1057,5 mg Phe v zimním období

Recept připravila: Marcela Strouhalová

## Eliščiny koblížky

### Suroviny:

- 200 g Vitaprotamu
- 80 g brambor
- 50 g nízkobílkovinné krupice
- 50 g cukru moučky
- 30 g Hery
- 20 g másla
- 10 g droždí
- 10 g lp-drinku
- asi 100 ml vody
- 1 vanilkový cukr
- 1 lžička REWY (vaječná náhražka)
- 1 lžice citrónové šťávy, citrónová kůra,
- 2 lžice rumu

**Postup:** Z vody, lp-drinku, trošky cukru a droždí založíme kvásek. Rozpustíme máslo a Heru. Nastrouháme na jemném struhadle uvařené brambory, přidáme vitaprotam, nízkobílkovinnou krupici, cukr, máslo, Heru, citrónovou kůru a špetku soli a promícháme. Vznikne sušší směs, do které přidáme kvásek, rum, citrónovou šťávu a ve trošce vody rozmíchanou Rewu. Rum i citrónová šťáva jsou velmi důležité součásti - rum zabrání zbytečnému nasávání tuku a citrónová šťáva zaručí kyprost koblížků. Vše hněteme tak dlouho, až se přestane těsto lepit na vařečku (nebo hnětač). Těsto by mělo být vláčné a polotuhé. Necháme jej v teple vykynout. Vykynuté těsto rozválíme na vále do tloušťky asi na prst a tvořítkem (může být i sklenice) vykrajujeme kolečka. Na jedno kolečko dáme trochu marmelády, druhé na něj přiklopíme a zamáčkneme okraje. Chceme-li mít koblížky pěkné při okrajích znovu je jakoby vykrojíme a tím okraje spojíme. Smažíme na poměrně vysoké vrstvě rozpáleného oleje. Z jedné strany asi 3 minuty pod pokličkou (krásně přitom nabudou) a pak z druhé strany stejnou dobu už bez pokličky. Vyndáváme na ubrousky, které odsají přebytečný tuk. Z dávky vytvoříme asi 16 koblížků o velikosti dlaně. Před podáváním pocukrujeme.

**Pozn.redakce:** nízkobílkovinnou krupici lze v ČR zakoupit u pí Harantové



Recept obsahuje: 1703 kcal / 7154 kJ; 5,4 bílkovin; 45,8 g tuku; 325,1 g sacharidů; 157,3 mg Phe v letním období a 223,7 mg Phe v zimním období

Recept připravila: Petra Růčková

Všechny recepty v dnešním RECEPTÁŘI propočítala Mária Červená