

METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře
březen/marec

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov
2005, ročník 5, číslo 1



Člověk je zrozen
ke vzájemné pomoci

Velikonoce - něco z historie, význam slova a datum slavení

Velikonoce jsou nejvýznamnějším svátkem **křesťanské** církve, který je spojený s památkou umučení a vzkříšení Krista. Velikonoce se však slavily ještě v době předkřesťanské, zřejmě navazovaly na svátek židovský – **pesach** (vzpomínka na přechod Rudým mořem) - památka vysvobození Židů z egyptského zajetí a později i Židé oslavovali příchod Mesiaše. **Pohané** vítali velikonoce jaro a začátek zemědělských prací.

Co znamená slovo velikonoce?

Velikonoce - na začátku našeho letopočtu byl podle křesťanské víry ukřižován Ježíš Kristus a v noci ze soboty na neděli se pak odehrál zázrak zmrtvýchvstání. Proto se ta noc nazývá **Velkou nocí** - a od ní je odvozen i náš název Velikonoc. O tom, co se tehdy odehrálo, se zachovalo velmi málo historických pramenů a žádný z nich neudává přesné datum



Datum Velikonoc

Asi koncem 6. stol. byl obecně přijat způsob výpočtu data Velikonoc – říká se mu **Alexandrijský způsob** – podle něho připadá oslava Velikonoc na neděli po prvním jarním úplňku. Proto je datum Velikonoc datem proměnným a takto stanovená neděle může být v rozmezí od 22. 3. do 25. 4. Velikonocům předchází 40-ti denní přípravná doba - doba postní.

PŘÍBĚH - TENTOKRÁT VELIKONOČNÍ

Legenda o tradici malování vajec



Když Ježíš se sv. Petrem chodili po světě, přišli jednoho dne do statku a poprosili hospodyni o kousek chleba. Ta však neměla ani krajíček. V tom uslyšela křákání slepice, seběhla do kurníku a našla vejce. Upekla ho v teplém popelu a nakrmila jím pocestné. Když odešli, chtěla smést ze stolu koštětem skořápky. Jaké bylo překvapení, když uviděla, že se proměnily ve zlato. Selka potom každého pocestného častovala vejci, ale žádná skořápka se ve zlato již neproměnila.

Časem začala vejce rozdávat na výroční den návštěvy oněch obou pocestných.

Zdroj: Vlastimil Vondruška, Církevní a lidové obyčeje

*Panímámo zlatičká, darujte nám vajíčka,
nedáte-li vajíčka, uteče vám slepička
do horního rybníčka
a z rybníčka do louže
kdo jí odtud pomůže?*

POZNALI JSME HISTORII, VĚNUJME SE SOUČASNOSTI

Jaké množství bílkovinného (aminokyselinového) přípravku je třeba dodávat při léčbě fenylketonurie (PKU)?

Anita MacDonald, Anne Daly, Di Asplin, Kate Hall a Anapan Chakrapani – Birmingham Children's Hospital (Dětská nemocnice v Birminghamu), Birmingham, Velká Británie – překlad článku v National PKU New 2004, vol. 16, č. 1

V rámci několika klinických studií, které byly provedeny v dětské nemocnici Birmingham Children's Hospital ve Velké Británii, byly zkoumány některé aspekty podávání bílkovinných (aminokyselinových) přípravků, včetně jejich načasování a účinnosti nových bílkovinných (aminokyselinových) přípravků při léčbě PKU. V prvním klinickém hodnocení bylo prokázáno, že nerovnoměrné dávkování bílkovinného (aminokyselinového) přípravku by mohlo způsobovat velké výkyvy v hladinách fenylalaninu (Phe) v krvi v průběhu 24 hodin. Tato skutečnost byla publikována v zimním vydání časopisu National PKU News z roku 1999. Tomuto tématu jsme se věnovali i v naší poslední studii, která se zabývala sledováním účinku množství bílkovinného (aminokyselinového) přípravku na hladinu Phe v krvi.

Bílkovinný (aminokyselinový) přípravek je zásadní součástí dietetické léčby při PKU. Všichni pacienti s PKU by měli bílkovinný (aminokyselinový) přípravek pravidelně konzumovat, protože plní několik důležitých funkcí. Dodává organismu více než 75% potřebných bílkovin a před více než 40 lety bylo prokázáno, že pomáhá také snižovat hladiny Phe v krvi. Je překvapující, že optimální denní přísun bílkovinného (aminokyselinového) přípravku při léčbě PKU nebyl stanoven a že je k dispozici malé množství dat, na jejichž základě bychom mohli sestavit vhodné doporučení.

Co se týče optimálního množství bílkovinného (aminokyselinového) přípravku, existují dva názory. Od roku 1993 byla ve Velké Británii dávana přednost vyšším denním dávkám příprav-

ku, tudíž vyššímu množství bílkovin, což vyplývá ze zprávy pracovní skupiny MRC. Tato pracovní skupina se domnívá, že vyšší množství může vést k lepšímu zadržení dusíku (udržení bílkovin v těle), dále může vyšší množství přípravku zlepšovat toleranci k fenylalaninu a pomáhat jako prevence proti nerovnováze transportu aminokyselin přes bariéru mezi krví a mozkem. Bílkovinné (aminokyselinové) přípravky hradí ve Velké Británii vláda, takže při určování jejich množství nehrají náklady významnou roli. V některých jiných zemích Evropy panuje názor, že není žádný důvod k tomu, proč by děti s PKU měly mít jiné požadavky na přísun bílkovin než ostatní děti bez PKU.

Někdy čas panovaly obavy, že nedostatečné množství bílkovinného (aminokyselinového) přípravku může mít vliv na hladiny Phe a na růst a vývoj dětí s PKU. Zdroj bílkovin v bílkovinném (aminokyselinovém) přípravku má obvykle formu jednotlivých aminokyselin. Celé bílkoviny se nacházejí v běžných potravinách jako je maso či ryby. Existují důkazy o tom, že bílkoviny podávané ve formě aminokyselin nemusí být tělo schopno efektivně využít a že tudíž dochází k větším ztrátám aminokyselin z důvodu jejich štěpení v játrech a vylučování do moči. V Evropě se dále objevily klinické studie, které uváděly zhoršený růst kojenců a malých dětí s PKU, jenž mohl souviset s nedostatečným celkovým příjmem bílkovin. Naproti tomu klinické studie provedené v USA a v Norsku ukázaly, že vzrostle-li celkový příjem bílkovin z bílkovinného (aminokyselinového) přípravku, dochází ke zlepšení tolerance Phe ve stravě.

Studie v dětské nemocnici Birmingham Children's Hospital

Cíl studie

Zjistit, zda lze při příjmu nižšího množství bílkovinného (aminokyselinového) přípravku docílit stejných nebo lepších hladin Phe v krvi v porovnání s doporučeným množstvím pro Velkou Británii z roku 1993.

Jakou populaci jsme studovali?

Sledovali jsme 25 dětí (13 dívek a 12 chlapců) s dobrými výsledky hladin Phe ve věku od 2 do 10 let (střední věk: 6 let). U těchto dětí probíhala před zahájením studie standardní dietní léčba, která je doporučena ve Velké Británii, se středním příjmem bílkovin z bílkovinného (aminokyselinového) přípravku cca 2 g/kg/den.

Co jsme udělali?

V rámci této randomizované studie, která trvala sedm týdnů, bylo provedeno porovnání vysokého a nízkého množství bílkovinného (aminokyselinového) přípravku. Každé množství bílkovinného (aminokyselinového) přípravku bylo podáváno 14 dnů,

přičemž mezitím vždy proběhlo období „pročištění“, které trvalo také 14 dnů a ve kterém se děti vrátily ke svému běžnému příjmu bílkovinné náhražky. „Vysoké množství“ bílkovinného (aminokyselinového) přípravku představuje dávku ve výši 2 g/kg/den; „nízké množství“ představuje

1,2 g/kg/den (tedy podobný příjem bílkovin, který se normálně doporučuje ve Velké Británii a v USA u běžné dětské populace).



Birmingham Children's Hospital

Co jsme měřili?

Rodiče dětem dvakrát denně odebírali krevní vzorky z prstu (vždy před snídaní a 12 hodin poté), a to 8. a 14. den u každé sledované skupiny (14 krevních vzorků během období studie) za účelem měření hladin Phe. My jsme rovněž odebírali dvakrát denně krevní vzorky po dobu 3 dnů během zahájení studie a během období „pročištění“. Měli jsme tedy určité kontrolní hodnoty po dobu, kdy děti konzumovaly běžné množství bílkovinného (aminokyselinového) přípravku. U pacientů byla nasazena jejich individuální, standardní strava mezi 8. a 14. dnem každého protokolu, konzumovali tedy stejnou potravu.

Funkce bílkovinného (aminokyselinového) přípravku

- dodává všechny aminokyseliny kromě fenylalaninu
- dodává tyrozin (který v těle normálně vzniká z fenylalaninu)
- podporuje růst
- dodává energii
- některé bílkovinné náhražky zajišťují přísun vitamínů a minerálů

Co jsme zjistili?

Hladiny Phe v krvi významně vzrostly při podávání nižšího množství bílkovinného (aminokyselinového) přípravku v porovnání s obvyklým vysokým množstvím. Při porovnání s kontrolními hodnotami vzrostly střední hladiny Phe v krvi při konzumaci nízkého množství bílkovinného (aminokyseli-

nového) přípravku v období před snídaní o 301 $\mu\text{mol/l}$ (5 mg/dl) a večer o 337 $\mu\text{mol/l}$ (5,6 mg/dl). Při konzumaci vysokého množství bílkovinného (aminokyselinového) přípravku (srovnatelného s běžným příjmem dětí) byly střední hladiny Phe v krvi při porovnání s kontrolními hodnotami v zásadě stejné, jak jsme předpokládali. U všech dětí byl zjištěn nárůst hladin Phe v krvi při konzumaci nižšího množství, ovšem mezi dětmi se vyskytovala značná variabilita. U některých dětí vzrostly hladiny Phe dosti vysoko nad žádoucí rozsah. To může být způsobeno druhem mutace, která způsobuje jejich PKU, ovšem snížený energetický příjem vyplývající z nižšího množství rovněž podle všeho působí jako významný faktor. Nebyl zjištěn žádný vztah mezi změnou hladin Phe v krvi a věkem nebo denním příjmem Phe.

Co bude následovat?

Děti v naší nemocnici budou dále dostávat své obvyklé vysoké množství bílkovinného (aminokyselinového) přípravku (2 g/kg/den), tedy množství, které bylo v rámci tohoto klinického hodnocení testováno. Ovšem z důvodu široké variability účinku vyššího množství bílkovinného (aminokyselinového) přípravku u dětí se nyní provádí vyhodnocení jednotlivých druhů mutací způsobujících PKU u každého dítěte, abychom zjistili, zda zde existuje nějaká souvislost.

Závěry

V naší studii vedlo nižší množství bílkovinného (aminokyselinového) přípravku u dětí s PKU ke zvýšení hladin Phe v krvi. U některých dětí to vedlo k velmi špatným hladinám Phe v krvi. Zjištěné individuální rozdíly by mohly být způsobené druhem mutace způsobující PKU, i když podle všeho může být důležitý také energetický přísun, ke kterému bílkovinný (aminokyselinový) přípravek také přispívá. Proto se zdá, že vyšší množství bílkovinného (aminokyselinového) přípravku (množství, které je již ve Velké Británii obhájeno) hraje důležitou roli pro zachování dobrých hladin fenylalaninu v krvi.

Komentár k predchádzajúcemu článku

Problematika správnej racionálnej výživy detí, adolescentov a dospelých všetkých vekových kategórií prechádza neustálymi zmenami a opakovaným prehodnotením. Každodenne sme svedkami, ako sa menia názory na správne zloženie stravy, čo nám v strave chýba, čo musíme obmedzovať, čomu sa máme vyvarovať. To, čo bolo nedávno odporúčané a zdravé, v súčasnosti sa javí ako nevhodné a môže spôsobovať rôzne poruchy vo výžive a v metabolizme.

Podobne sa prehodnocujú aj diétne režimy u pacientov s poruchami metabolizmu. Mení sa celkový pomer hlavných zložiek potravy, potreba minerálov, stopových prvkov, vitamínov. Mimoriadne dôležitou stránkou výživy dieťaťa, adolescenta a dospelého s fenylketonúriou, ako aj inými poruchami metabolizmu, je denná potreba bielkovín. Tie sú mimoriadne dôležité na zabezpečenie optimálneho rastu a celkového vývinu pacienta.

Problematikou optimálneho prívodu bielkovín, teda aj aminokyselinových zmesí do organizmu sa naše pracovisko - Metabolická ambulancia Kliniky pre deti a dorast A. Getlíka SZU v Bratislave – zaoberá už dlhší čas. Opakovane sme prehodnotili zloženie racionálnej výživy a predovšetkým potreby aminokyselinových zmesí, teda aj

bielkovín u našich pacientov s PKU vo vzťahu k súčasným vedeckým poznatkom. Z našich skúseností vyplýva, že přísun bielkovín a teda aminokyselín do organizmu je potrebné individuálne podľa potrieb konkrétneho pacienta postupne upraviť na optimálnu úroveň.

Záveru našich sledovaní sú spojené s nasledovnými poznámkami:

1. Aj keď koncentrácia fenylalanínu v krvi pacienta je rozhodujúca pri posudzovaní adekvátnosti diétnej liečby, z hľadiska detského veku je potrebné hodnotiť aj iné ukazovatele, ktoré by nás informovali o tom, či je přísun bielkovín (aminokyselín) optimálny.
2. Ktoré sú to ukazovatele? Ide hlavne o sledovanie rastu, hmotnosti dieťaťa, BMI, hmotnosť k výške, vybrané parametre intermediárneho (hlavne bielkovinového) metabolizmu.
3. Potreba bielkovín by nemala byť univerzálna bez ohľadu na vek pacienta, ale špecifická pre jednotlivé vekové skupiny (čím je dieťa mladšie, tým sú požiadavky na přísun bielkovín vyššie).

*Doc. MUDr. Jaroslava Strnová, CSc., MUDr. Oto Ťurge
Centrum pre sledovanie detí s fenylketonúriou,
Metabolická ambulancia, Klinika pre deti a dorast A. Getlíka SZU,
FN Bratislava, pracovisko Petržalka, Bratislava*

ZÁSADY SPRÁVNÉ VÝŽIVY PŘI DMP

Galaktosemie

Galaktosemie je metabolické onemocnění s autosomálně recesivním typem dědičnosti, které je nejčastěji způsobené poruchou funkce jaterního enzymu – galaktóza-1-fosfát-uridylyltransferázy.

Galaktosemie je klinicky velice závažné onemocnění, které je však poměrně dobře ovlivnitelné dietní léčbou, i když dlouhodobá prognóza postižených dětí nemusí být vždy příznivá. I u dětí s dobrou kompenzací dietní léčby často dlouhodobě přetrvává porucha vývoje řeči, mírná až středně těžká porucha duševního vývoje a u děvčat i změny v oblasti vaječníků (hypogonadotropní hypogonitismus). Novorozenecký screening galaktosemie, který je již dostupný v některých zemích, se v ČR neprovádí, takže diagnostika galaktosemie je u nás založena na průkazu zvýšeného množství galaktózy v krvi a zvýšeného vylučování galaktitolu v moči. Pro potvrzení diagnózy jsou však nutná i další enzymová a molekulární vyšetření v rodině probanda (první vyšetřovaná osoba v rodině s dědičným onemocněním).

Příznaky

Klinické příznaky galaktosemie se často projevují již v novorozeneckém věku nechutenstvím, neprospíváním, progredující hyperbilirubinemií (žloutenkou), zvětšením jater, snížením svalového tonu a změnou chování. Dítě je spavější, apatické, zhoršuje se funkce jater i ledvin, mohou se objevit křeče a katarakta (šedý zákal). Bez léčby většina postižených dětí s galaktosemií umírá na jaterní a ledvinné selhání a otok mozku.

Léčba

Protože pro léčbu pacientů s galaktosemií není zatím dostupná ani enzymová terapie ani genová terapie, jedinou vhodnou metodou léčby je **celoživotní bezlaktózová a nízkogalaktózová dietoterapie**. Bezmléčná strava sama o sobě ještě neznamená dietu bez galaktózy, protože galaktóza je v určitém množství přítomna i v celé řadě nemléčných potravin. Například malé

Tabulka s hodnotami galaktózy ve vybraných potravinách

Potraviny 100g	obsah galaktosy v mg	Potraviny 100g	obsah galaktosy v mg
Rybí maso	0	Paprika zelená	9,3
Drůbeží maso	0	Kukuřice	11,5
Olivový olej	0	Hruška bez slupky	12
Sádlo	0	Květák	12,6
Rýže	0	Mrkev	13
Vejce-bílek	0,3	Pomeranč	13,3
Žampiony	0,5	Paprika červená	13,5
Olivy zelené	1,5	Ananas	13,8
Hroznové víno bez jader	1,8	Zelí červené	14
Citrón	2	Cuketa	15,2
Čínské zelí	2,5	Vejce-žloutek	16
Okurka kyselá	2,7	Hrušky	17,6
Celer	2,8	Okurka	19,2
Broskev	2,9	Růžičková kapusta	20
Jablko	3,1	Máslo	30
Celer	3,6	Sojové mléko	32,6
Majonéza	3,6	Meruňky	34,7
Banán bez jader	3,8	Kopr	36
Nektarinky	4,1	Slunečnicová semínka	71
Rajčata bez jader	4,5	Lískový ořech	72
Ledový salát	5,2	Tofu	98
Med	7,6	Lněná semínka	110
Třešně	5,6	Skořice	112
Krupice	6,1	Mandle	122
Hlávkový salát	6,1	Majoránka	135
Jahody	6,2	Hrách	161
Borůvky	6,4	Sója	170
Rajské se zrníčky	7,1	Čočka	236
Brokolice	7,1	Čokoláda	330
Rybíz černý	7,1	Parmazán	472
Zelená nať (petržel, pažitka)	7,6	Jogurt	1819
Cibule	7,6	Tvaroh	1836
Kakaový prášek	7,8	Mléko	2373

množství galaktózy je přítomno prakticky ve všech druzích ovoce a v některých obilovinách. Naopak v rýži, v drůbežím a rybím masu je obsah galaktózy zcela zanedbatelný nebo nulový. Dosud však není známo, nakolik je malé množství galaktózy ve výživě dítěte s galaktosemií nutné nebo naopak škodlivé pro jeho vývoj.

Dieta

Podstata diety spočívá v odstranění laktózy a snížení obsahu galaktózy ve stravě. Jak již bylo zmíněno, úplného vyloučení galaktózy ve výživě nelze dosáhnout, neboť malé množství galaktózy je obsaženo téměř ve všech potravinách.

U pacientů s galaktosemií se doporučuje ze stravy:

a) vyloučit potraviny s vysokým obsahem galaktózy:

- mléko, potraviny mléko obsahující - tvaroh, máslo, tofu, sýry, jogurty, smetana a výrobky, při jejichž výrobě bylo použito mléko
- luštěniny – hrách, sója, fazole, čočka
- vnitřnosti, uzeniny, tlačanky, konzervy či potraviny, kde se nedá zjistit jejich složení a je možná přítomnost „skrytého“ mléka
- kiwi, ostružiny, fíky
- rajčatová šťáva, rajčatový protlak
- kakao, čokoláda, smetanové zmrzliny, mandle, ořechy, skořice
- vaječný žloutek a potraviny jej obsahující (těstoviny, směsi na pečení atd.)

b) omezit potraviny s vyšším obsahem galaktózy:

- máslo, margaríny (některé obsahují syrovátku)
- ze zeleniny – kapusta, květák, růžičková kapusta, řepa, cukety, zelí, rajčata
- z ovoce – ostružiny, maliny, jahody, angrešt, meloun, ananas, hroznové víno, meruňky, datle

Upozornění: nutno dbát na přítomnost galaktózy **n e j e n v e s t r a v ě !**



Je zapotřebí kontrolovat i předepisované léky a vitamínové tablety, protože laktóza či galaktóza může být v některých lécích obsažena (hlavně u formy dražé, sirupů apod.).

Doporučované potraviny, které lze používat bez omezení :

- Nutrilon soya, Pregestimil (u malých dětí)
- maso – rybí, drůbeží
- příkrmy – rýže, brambory, bezvaječné těstoviny
- mouka, krupice a pekárenské výrobky, při jejichž výrobě nebylo použito mléko (chléb Šumava, Graham, Kmínový)
- zelenina, ovoce (mimo výše uvedeného)
- olej, cukr, sůl
- margaríny bez mléčných přísad (Alfa plus, Diana, Summer Light)

Galaktóza je u ovoce a zeleniny koncentrovaná hlavně ve slupkách, jádérkách, zrníčcích a v peckách. Proto je nutné veškeré ovoce i zeleninu, pokud možno, před konzumací oloupat a vypeckovat.

*Terezie Paterová,
ambulance ÚDMP, Ke Karlovu 2, Praha 2*

CO NÁS PÁLÍ

Úhrady preparátů - aktuální situace v ČR

Vážení čtenáři, přinášíme vám aktuální informace o úhradách dietních přípravků pro PKU. Od 1. 1. 2005 vešla v platnost nová vyhláška „O úhradách léků a potravin pro zvláštní lékařské účely“ č. 589/2004 MZ ČR.

Jak jsem se již zmínila v minulém vydání časopisu, v této vyhlášce byly výrazným způsobem sníženy úhrady dietních přípravků pro PKU. To se dotkne zejména přípravku PKU 2 MIX pro přechodné období z kojenecké výživy na výživu aminokyselinami.

Pro pojištěnce Všeobecné zdravotní pojišťovny budou v 1. pololetí r. 2005 i nadále plně hrazeny všechny aminokyselinové směsi pro PKU, včetně PKU 2 MIX. Přípravky „nové generace“ (tzn. PKU 2 Shake, Phlexy tyčinky, Phlexy kapsle apod.) však odmítá hradit i VZP.

Horší je situace s úhradami u ostatních zdravotních pojišťoven, které odmítají hradit nejen přípravky nové generace, ale i přípravky PKU 2 MIX.

Ráda bych prostřednictvím Metabolika poděkovala Všeobecné zdravotní pojišťovně ČR za postoj, který zaujala k problematice úhrad našich preparátů, zejména pak pro ty nejmenší pacienty.

Náš srdečný dík patří samozřejmě i lékařům, výbojcům dietních přípravků a zástupcům Klubu PKU a jiných DPM. Ti všichni mají zásluhu na konečném rozhodnutí VZP v náš prospěch.

Musíme si však uvědomit, že toto řešení je pouze dočasné a že se nemůžeme spoléhat pouze na dobrou vůli zástupců jednotlivých pojišťoven. Naším cílem musí být opětovné navýšení úhrad AMK přípravků přímo ve vyhlášce.

Klára Foglarová, Klub PKU

STALO SE

Vánoční pečení pro PKU v Brně

Ve dnech 27. 11. a 28. 11. 2004 se uskutečnilo v Brně ve Výchovném centru pro děti a mládež Lužánky, kde nám byly poskytnuty potřebné prostory s vybavením, vánoční pečení pro rodiče a děti s PKU. Tato akce proběhla za přítomnosti lékařky Mudr. Procházkové a tří dietních sester, které cukroví upekly a nazdobily.

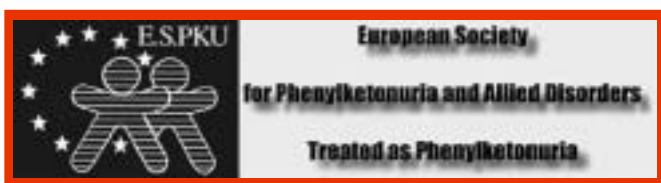
Zúčastnilo se pět dospělých a čtyři děti. Potřebné suroviny k pečení vánočního cukroví nám věnovala firma Milupa. Upekli jsme

asi pět druhů cukroví včetně perníků, hotové cukroví bylo dětem s PKU rozdáno v metabolické poradně Dětské nemocnice.

*Alena Ryšavá,
dietní sestra DN Brno*



18. mezinárodní konference E.S. PKU



Vloni na podzim proběhla – jako každý rok – konference národních sdružení PKU z celé Evropy – E.S. PKU, která se tentokrát konala v krásném prostředí slovinských hor poblíž jezera Bled. Organizátorem byla slovinská rodičovská asociace. Celkem se zde sešlo kolem 140 účastníků.

Program konference:

- ✓ financování dietních přípravků a PKU potravin v jednotlivých evropských zemích
- ✓ mikroprvky a jejich dostupnost v PKU dietě
- ✓ kontrolní laboratorní testy pro PKU
- ✓ kvalita života s PKU
- ✓ správné dodržování PKU diety – komplexní problém

Jednání konference se zabývalo legislativními otázkami, které se týkají **úhrad dietních přípravků a potravin** v jednotlivých evropských zemích. I přes to, že téměř všechny země jsou členy EU, existují zde velké rozdíly v úhradách v jednotlivých členských zemích. Tento fakt je pro E.S. PKU znepokojující a mělo by dojít k harmonizaci legislativy v jednotlivých zemích EU.

Dalším zajímavým tématem bylo **dodržování PKU diety a kvalita života s PKU**.

Vrcholem konference se stalo jmenování významných osobností, kteří se zapsali do historie PKU (Prof. Folling, Prof. Bickel a Prof. Guthrie), čestnými členy E.S. PKU. **Ivar Asborn Folling** objevil v roce 1934 metabolickou chorobu, kterou nazval fenylketonurie. V roce 1954 **Horst Bickel** objevil léčbu PKU. **Robert Guthrie** uspěl se svým screeningovým testem pro novorozence s PKU (Guthrieho test).

Příští konference E.S. PKU se bude konat v Costa Smeralda na Sardinii 27. 10. – 30. 10. 2005. (-rr-)

Ohlédnutí za Mikulášským setkáním

Tak jako každoročně, i v prosinci 2004 uspořádal Klub PKU a jiných dědičných metabolických poruch mikulášskou besídku v Pídivadle v Praze na Letné. Ovšem na rozdíl od jiných let jsme se po dohodě s vedením divadla rozhodli, že si celé představení včetně divadelní kavárny pronajmeme pouze pro náš Klub.

Do Prahy přijelo celkem 18 rodin ze všech koutů republiky, celkem tam bylo 70 lidí. Děti nejprve shlédly pohádku „Hraní na pejska a kočičku“. Ta se moc líbila nejen dětem, ale i nám dospělým.

A pak nastal již očekávaný okamžik, kdy mezi děti přišel Mikuláš a čert s andělem, aby dětem předali nadílku. A tak vedle běžných pamlsků byly děti obdarovány i želatinovými bombóny od firmy SHS a müsli tyčinkami od firmy Milupa. Oběma firmám tímto moc děkujeme.

Uvítali jsme, že jsme po celou dobu představení (ale i po něm) měli k dispozici divadelní kavárnu, ve které jsme mohli v příjemném prostředí posedět a v klidu si popovídat se svými přáteli. Neboť my všichni jsme opravdu vděční za každou příležitost, kdy se můžeme sejít a vzájemně se svěřit se svými zkušenostmi i problémy.

Na další setkání si budeme muset počkat do května 2005, kdy



Klub PKU a jiných DPM uspořádá víkendový pobyt rodičů a dětí na Seči. Ale již nyní se všichni moc těšíme.

Markéta Samková, pokladní Klubu

Zápis z výroční členské schůze Klubu PKU a jiných DPM ze dne 29. 1. 2005

Přítomní členové: Samková, Hrdličková, Vykysalý, Rýgrová, Denk, Denková, Šimová, Harantová, Jílková, Marková, Foglarová, Nenadál, Dobešová, Mařík, Fokt, Foktová, Plívová, Vlasáková, Sithová, Leuchterová

Hosté: ing. Smitka, Mgr. Munk, diet. sestra T. Paterová, sestra J. Šimáčková

Nepřítomni:

Omluveni: Růčka, Plecítá, Vostrejžová, Rábová

Bez omluvy: ostatní

1) Zahájení:

Schůzi zahájila paní Foglarová v 10.00, následně bylo postupováno dle Stanov Sdružení na pomoc chronicky nemocným dětem a začátek byl posunut o půl hodiny.

Půlhodina byla věnována obecné diskusi na téma „medializace PKU“

Po půlhodině pokračovalo jednání seznámením přítomných s programem schůze.

2) Zhodnocení činnosti v roce 2004:

- Víkendové setkání dospělých s PKU ve Vlašimi
- Víkendové setkání rodičů s dětmi s PKU na Sečské přehradě
- Mikulášská besídka pro děti

Všechny tyto akce byly hodnoceny kladně a proběhly bez problémů

- Byly podány projekty na MZ ČR:
 - ✓ Metabolík
 - ✓ Analýzy AMK v běžných potravinách
- Byl podán projekt k Diplomatic Ladies Asociacion – na zpracování a tisk ucelených tabulek AMK
- Byly provedeny analýzy 42 druhů potravin. Plénem byla schválena částka 100,- Kč za tabulky těchto analýz pro nečleny Klubu
- Probíhalo jednání na úradech ohledně úhrad AMK směsí zdravotními pojišťovnami (VZP, MZ ČR). Pro 1. pololetí roku 2005 byly dohodnuty s VZP nulové doplatky.

3) Finanční zpráva za rok 2004:

Paní Samková přednesla zprávu o hospodaření Klubu v roce 2004.

4) Volba předsednictva:

Předsednictvo bylo zvoleno plným počtem přítomných hlasů ve složení

• předseda	Foglarová Klára
• místopředseda	Nenadál Jaroslav
• hospodář	Samková Markéta

5) Plným počtem přítomných hlasů bylo schváleno založení Národního sdružení PKU a zrušení Klubu PKU a jiných DPM.

6) Plným počtem přítomných hlasů byly schváleny úhrady nezbytně nutných nákladů, které jsou spojeny s činností pro Klub a to se zpětnou platností (vzhledem k tomu, že toto nebylo uvedeno v zápise z výroční členské schůze v únoru 2004).

7) Plán činnosti na rok 2005:

- Jednání s úřady o úhradách AMK směsí a sociální politice (paní Foglarová)
- Mediální kampaň o zvýšení obecného povědomí o PKU (paní Foglarová)
- Víkendový pobyt pro rodiny s dětmi s PKU v květnu 2005 (pan Nenadál)
- Víkendový pobyt pro dospělé s PKU (paní Samková, Ing. Smitka)
- Mikulášská besídka (paní Samková)

8) Vystoupení Ing. Smitky:

- Informace o nové vyhlášce č. 589/2004 MZ ČR „O úhradách léčiv a potravin pro zvláštní lékařské účely“
- Informace o E.S. PKU
- Seznámení s projektem dietních konzultantů z řad rodičů
- Informace o hrazení nízkobílkovinných potravin z prostředků veřejného zdravotního pojištění ve většině států EU vč. Slovenské republiky

9) Diskuse

PŘIPRAVUJE SE

Pozvánka na 2. setkání dospělých s PKU

Klub PKU a jiných DPM
Klinika dětí a dorostu FN Královské Vinohrady a 3. LF UK
Ústav dědičných metabolických poruch VFN a 1. LF UK

Je nám potěšením, že vás můžeme pozvat na druhý ročník víkendové akce pro dospělé osoby s PKU a jejich partnery. Na základě pozitivních ohlasů na loňský ročník jsme se rozhodli zopakovat tuto úspěšnou akci v letošním roce. Loňský ročník přinesl velmi široký pohled na problematiku PKU diety v dospělosti a podle ohlasů splnil vaše očekávání. V le-

tošním roce bychom se rádi zaměřili na konkrétnější témata, se kterými se setkáváte v každodenním životě. Větší prostor bychom chtěli věnovat otázkám na zúčastněné hosty a také na neformální diskusi. V neposlední řadě budete mít i letos možnost se seznámit s novými poznatky a vyměnit si své zkušenosti s ostatními.

Termín:	29. 4. – 1. 5. 2005
Místo:	Hotel Jihlava, Okružní 7, Jihlava, tel.: +420 567 323 241
Ubytování:	dvoulůžkové pokoje a dvojlůžkové pokoje s přistýlkou s vlastním sociálním zařízením (umyvadlo, WC, sprcha)
Stravování:	plná penze, PKU dieta je zajištěna pod dohledem dietní sestry
Doprava:	vlastní, dostupnost autobusem i vlakem, hotel je vzdálen cca 2 km od historického centra Jihlavy, snadno dosažitelný MHD – od autobusového nádraží trolejbus C (konečná přímo u hotelu), popř. od vlakového nádraží trolejbus B směr „Okružní“, zastávka Hotel Jihlava
Orientační cena:	500,- Kč dospělá osoba a den (cena zahrnuje ubytování a plnou penzi), celková částka za pobyt 1000,- Kč na osobu.

V případě vašeho zájmu se, prosím, přihlašte telefonicky u paní **Markéty Samkové** na tel. **+420 271 736 763** nebo **+420 606 212 024**. Vzápětí vám přijde složenka na celkovou částku, kterou je nutné uhradit do **15. 4. 2005**. V případě, že budete požadovat dietní stravu v průběhu akce, nahlas-

te to, prosím, paní **Samkové**. Pro naše přátele ze Slovenska: v případě vašeho zájmu o účast kontaktujte: **Národní združení pre PKU, Ing. Anna Gabaríková**, Alej Slobody 1901/17, 026 01 Dolný Kubín, tel.: +421 435 865 388 email: a.gabarikova@thais.sk

Předběžný program plánovaného setkání:

pátek 29. 4. 2005	příjezd + večeře
sobota 30. 4. 2005	snídaně + volný program
	oběd
	13,00 hod. - 18,00 hod. – odborný program + diskuse
	19,00 hod. – večeře
neděle 1. 5. 2005	20,00 hod. – praktická část, společenský program (dle zájmu), popř. volný program
	snídaně + volný program
	oběd + odjezd

Odborný program – sobota 30. 4. 2005 13 - 18 hod.:

- Výživa v dospělosti – rizika spojená s PKU – praktické řešení diety v každodenním životě (škola, zaměstnání)** (lékaři a sestry z PKU center)
- Motivace k dietě – pohled psychologa na faktory ovlivňující rozhodnutí pro dietu** (Mgr. Hermánková + ostatní lékaři z PKU center)
- Dieta v těhotenství žen – praktické řešení diety** (MUDr. Hejčmanová + ostatní lékaři a sestry z PKU center)
- Děti matek s PKU** (Prim. MUDr. Šťastná + ostatní lékaři z PKU center)
- Dieta v dospělosti z pohledu plátců zdravotní péče**

- (VZP – MUDr. Dvořáková, MZ ČR)
- Novinky v oblasti dietních přípravků a potravin pro dospělé (MILUPA, SHS)**
 - Diskuse**
 - Společenský program**

Akce se koná za podpory firem:



Pozvání...

Skupinová psychoterapie dospělých pacientů s metabolickým onemocněním

bude zahájena 7. dubna 2005 v 17:00 v přízemí ÚDMP, Praha 2

Hlaste se, prosím, na tel: +420 224 967 714

Pozvánka na víkendové setkání u Sečské přehrady

Klub PKU a jiných DPM si vás dovoluje pozvat na tradiční víkendové setkání:

- Termín:** 12. 5. – 15. 5. 2005
- Místo:** Hotel Jezerka***, Ústupy 278, 538 07 Seč
- Ubytování:** dvoulůžkové, třílůžkové a čtyřlůžkové pokoje s přistýlkou, s vlastním WC a koupelnou
- Stravování:** plná penze, PKU dieta zajištěna pod dohledem dietní sestry
- Doprava:** vlastní, dostupnost vlakem i autobusem až do místa pobytu
- Orientační cena:** děti do 18 let zdarma (hradí sponzoři - firmy MILUPA a SHS), členové Klubu 465,- Kč dospělá osoba a den, ostatní 565,- Kč dospělá osoba a den (cena zahrnuje ubytování a plnou penzi)

Více informací o místě pobytu najdete na internetové adrese www.jezerka.cz

V případě vašeho zájmu se, prosím, **přihlašte telefonicky u paní Markéty Samkové na tel. +420 271 736 763 nebo +420 606 212 024 nejpozději do 20. 4. 2005.** Vzápětí vám přijde složenka na 100% celkové částky, kterou je nutné **uhradit do 30. 4. 2005.**

Předběžný program setkání:

- Čtvrtek 12. 5. 2005** příjezd + večeře
- Pátek 13. 5. 2005** volný program – příjezd ostatních
- Sobota 14. 5. 2005** snídaně + volný program, oběd 13,30 hod. - 18,00 hod. – odborný program
MUDr. Mňuková – fenylalanin v potravinách
Prim. MUDr. Šťastná, PhD – správné dodr-



žování diety při PKU (stále aktuální téma)
MUDr. Dvořáková – VZP (úhrady preparátů)
PhDr. Hermánková – psycholog
Ing. Smitka, Mgr. Munk, Ing. Harantová, SH prodiet (informace o dietních potravinách PKU od výrobců a prodejců)
večeře
sportovně relaxační program (plavání, sauna, vířivka, fitness, solárium, bowling, squash...)

- Neděle 15. 5. 2005** snídaně + volný program
oběd + odjezd

Pro děti je zajištěn program pod vedením manželů Martincových.

Jaroslav Nenadál

ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

Hyperfenylalaninémie - já a můj syn



Moje první seznámení se slovem a zároveň nemocí fenylketonurie i hyperfenylalaninémie začal (tak jako u jiných) těsně po narození syna. Tehdy jsme byli hospitalizováni ve Výzkumném ústavu zdraví dítěte v Brně u prim. Pijáčkové. Zde byla synovi diagnostikována **hyperfenylalaninémie** a potvrzena zátěžovým testem. Později jsme po dohodě s lékaři postupně do jídel-

níčku zařazovali potraviny bez vajec a nakonec maso nejprve 2x týdně, později 3x týdně a dnes 1x týdně. Tak jako ostatní rodiče jsme se báli a byl to šok.

Postupně jsme se s touto nemocí seznamovali a vyrovnávali se s nemocí další – astmatem a následně s dermorespiračním syndromem (zhoršeným dýcháním a atopickými exémy). Nakonec jsme se vypořádali s alergeny, kdy nejhorší bylo najít to, na co je syn alergický. Opakovaně jsme absolvovali lázeňskou léčbu v Luhačovicích, kde byl problém vysvětlit dietní sestře i kuchařkám podstatu nízkobílkovinné stravy – respektive stravy s omezením masa a zcela bez vajec. Proto jsme si tuto stravu přizpůsobovali sami. V lázních nám doporučili chodit plavat a promazávat kůži, aby nebyla vysušená. Od 3 let do dneška (a je mu již 11 let) chodí plavat do klubu Kometa.

Do školy šel o rok později – v 7 letech. Měla jsem z toho

trochu obavy – jak ho nový kolektiv přijme a jak to bude ve škole zvládat. Proto jsem zašla do školy a postupně všechno řekla paní učitelce. Ta později (když se všechny děti seznámily) vysvětlila ostatním, proč nemůže Jarek jíst to, co ostatní atd. Školu zvládá dobře, je v 5. třídě a na vysvědčení má samé jedničky. Navíc hraje v cimbálové muzice na flétnu a ve škole chodí do keramického kroužku. Když jsem si myslela, že je

už „všechno v pořádku“, začala se houpat hladina Phe a hladina štítné žlázy. A tak jsme si přibráli další ordinaci do diáře – endokrinologii. Syn se začal seznamovat s kuchařkou pro PKU a společně jsme začali vařit a počítat bílkoviny, pracovat s tabulkami z kuchařky. Snažíme se synovi nebránit v ničem, co chce dělat, s tím, že má sice určitá omezení (a to také vzhledem k astmatu), ale žít se s tím dá.



Tady končí příběh mého syna, ale začíná jiný, a to můj. Ano, mám také hyperfenylalaniněmi diagnostikovanou po zátěžovém testu (E390G/A403V) v roce 1999 v mých 33 letech, kdy na pravidelné kontrole se synem v jeho 6 letech manželovi a mně odebrali krev na genetiku. Vše se pak potvrdilo i zátěžovým testem a já jsem si uvědomila, že problémy související „s bílkovinou“

jsem měla dávno, ale zdůvodňovala jsem to např. onemocněním štítné žlázy, přepracovaností, velkou únavou (a to hlavně svalů), dysgrafií.

Na základní škole jsem měla problémy s chováním, vyrušovala jsem, nemohla se pořádně soustředit, odbíhala jsem od učení... Začala jsem studovat střední zdravotnickou školu, ale tu jsem ve 2. ročníku nechala, i když mne práce v nemocnici bavila. Začala jsem se učit na Střední zdravotnické škole v Třebíči, učební obor „ošetřovatelka“. Pak jsem nastoupila do psychiatrické

léčebny – nejprve jako ošetřovatelka a později, když jsem si dodělala zdravotní školu večerně při zaměstnání, jako zdravotní sestra. Protože mě tato práce baví, dodělala jsem si specializaci na psychoterapeuta (psychiatrická sestra). V té době, kdy mi byla diagnostikována hyperfenylalaninémie, jsem měla problémy – ale ty jsem neviděla já, upozornili mne na ně jiní; např. jednu práci jsem nedodělala, šla jsem dělat něco jiného a neuvědomovala jsem si, že to tak je. Po tom všem jsem se zamyslela a začala žít jinak – s hyperfenylalaniněmi. V práci jsem řekla, co mi je a že se budu snažit stravovat jinak, upravila jsem si pracovní den (co udělám, tak si zapíšu), dobře se osvědčil diář a plán dne v počítači.

Začala jsem vařit podle dietní kuchařky. Snažím se, abychom (já i syn) měli během dne chvíli odpočinku. Hodně mi pomáhá manžel, který si už na tuto stravu zvykl a prakticky vybírá z kuchařky jídla s námi. Poklonou od něj je, že to, co vařím dietně, se prý dá i jíst, na rozdíl od dřívější nedietní stravy. V současné době užívám přípravek PKU 3, se synem chodíme na kontroly i odběry k MUDr. Procházkové na Kliniku dědičných metabolických poruch v Dětské nemocnici v Brně.

Cítím se o hodně lépe než dříve a myslím, že se najdou lidé s podobným problémem. Věřte, že nikdy není pozdě začít.

Hana Vostřejzová a manžel Jaroslav, Brno

LISTÁRNA

... stačí odhodit pomyslnou clonu nezájmu

Vážená redakční rado a všichni čtenáři Metabolika,
reaguji na článek v posledním čísle časopisu v rubrice Co nás pálí.

Je až zarážející, kam se naše společnost díky pár zákonodárcům dostává. Je to ostuda, že lidé na rozhodujících postech nejsou ochotni vyslyšet ty, kteří potřebují pomocnou ruku. Přitom se jedná o slušné občany, kteří naší společnosti nedělají potíže. Jenom musí více dbát o své zdraví a to tím, že budou držet dietu za pomoci dietních preparátů a potravin, které jsou speciální. Ano, náklady na výrobu těchto dietetik jsou podstatně vyšší než u normálních potravin, ale vše se našemu státu mnohonásobně vrátí. Takový člověk, který je zodpovědný a dietu dodržuje, je pro společnost plnohodnot-

ným občanem, učí se, pracuje, vychovává své potomky a není zbytečný ani na obtíž.

Kamenem úrazu se proto stává pouze konečná cena dietních výrobků a tak očekávám a doufám, že se nám dostane pomoci. Jinak to pokládám ze ignoraci vůči lidem, kteří mají různé zdravotní problémy. A to si odvádíme zdravotní a sociální pojištění! Vrcholem všeho je, že jsme členy Evropské unie, což jsou VELKÁ SLOVA, ale chováme se tak? Dobře víme, že ve vyspělých státech, za který se Česká republika pokládá, je všechno jinak a já věřím, že na to máme také. Stačí odhodit pomyslnou clonu nezájmu!

Srdečný pozdrav všem

Jaroslava Kubínová

Toto číslo vychází v březnu r. 2005. Časopis je registrován pod č. MK ČR E 13356. ISSN:1214-3057 Vychází 4x ročně. Vydává: Klub PKU a jiných DPM a NZ PKU. Grafická úprava: Karel Čejka - Kolací. Vedoucí redaktor: Mirka Plecítá. Členové redakční rady: A. Gabaríková, A. Plecítá, H. Sládková, M. Strouhalová, H. Vostřejzová
Kontaktní adresy: Posílání příspěvků a komentářů v ČR: metabolik@centrum.cz **Nové předplatné a urgence nedodaných čísel časopisu v ČR:** Hana Sládková, Bukureštská 2792, 390 01 Tábor, tel.: +420 381 262 295 nebo +420 606 637 177, e-mail: hana.sladkova@quick.cz **v SR: Posílání příspěvků a komentářů, nové předplatné a urgence nedodaných čísel časopisu v SR:** NZ PKU, ing. Anna Gabaríková, Alej Slobody1901/17, 026 01 Dolný Kubín, tel./fax: +421 43 5865 388, e-mail: a.gabarikova@thais.sk

RECEPTÁŘ

Polévka "šup – šup"

Suroviny: 1 kostka zeleninového nebo bylinkového bujónu, 1/2 l vody, 20 g instantních tenkých rýžových nudlí, nasekané čerstvé bylinky na ozdobu

Postup: Z kostky bujónu a vody uvaříme vývar, do kterého přidáme rýžové nudle. Necháme 5 minut odstát. Před podáváním posypeme čerstvými bylinkami. Tato polévka je vhodná při nedostatku času pro svoji jednoduchou a velmi rychlou přípravu. Rýžové nudle se nevaří a dá se s nimi užít i spousta legrace.

Recept obsahuje: 44 mg Phe; 0,88 g bílkovin; 434,3 kJ/103,4 kcal

*Recept připravila: Marcela Strouhalová,
propočítala: Alena Ryšavá*



Zelný závitěk

Suroviny: 200 g zelných listů (cca 4 ks), 200 g mražené močovské zeleninové směsi, 20 g cibule, 1 pol. lžice oleje, 1 pol. lžice maizeny + 1 dcl vody, 30 g nízkobílkovinné strouhanky, dle chuti sůl, pepř, vegeta

na šťávu: 20 g cibule, 1 pol. lžice oleje, 1 pol. lžice Maizeny, voda, dle chuti sůl, celý pepř, nové koření, bobkový list

Postup: Zelné listy krátce povaříme v osolené vodě, aby změkly a daly se ohýbat. Nakrájenou cibuli osmahneme na oleji a přidáme zeleninovou směs, sůl, koření a dusíme do měkka. Směs rozmáčkáme a zalijeme vodou s rozmíchanou maizenou, provaříme a necháme mírně vychladnout. Vmícháme strouhanku v takovém množství, aby se utvořila tužší hmota. Tuto směs dáme na spařený list, kterým ji zabalíme a převážeme nití, aby se nerozbalil. Na přípravu šťávy osmahneme na oleji cibuli, zaprášíme maizenou, znovu osmahneme a podlijeme vodou. Přidáme koření (lépe do čajítka, snadno se pak vyndává) a chvíli povaříme. Do takto připravené šťávy vložíme závitky a dusíme (nejlépe v troubě, aby se jídlo nepřipalovalo).

Recept obsahuje: 233,6 mg Phe; 8 g bílkovin; 2 101,6 kJ/500,2 kcal

*Recept připravila: Iлона Foktová,
propočítala: Alena Ryšavá*

Vdolkky

Suroviny: 400 g nízkobílkovinné mouky, 100 g cukru, 100 g rozpuštěného tuku (nejlépe sádlo), 20 g (2 lžice) Lp drinku nebo Zajíce + voda, sůl

na kvásek: 20 g droždí, 10 g (2 káv. lžičky) cukru, vlahá voda, 20 g rozpuštěného tuku na pomazání vdolků, na posypání 20 g máku

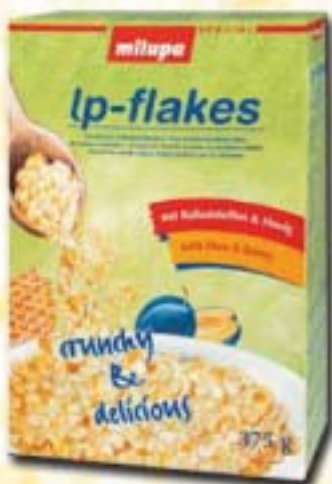
Postup: Do mísy vsypeme mouku, cukr, sůl, přidáme rozpuštěný tuk, vykynutý kvásek a dle potřeby nízkobílkovinné mléko. Vypracujeme tužší těsto, které necháme v teple vykynout. Z těsta vypracujeme malé bochánky, které pokládáme na plech s pečicím papírem. Necháme opět vykynout (cca 15 minut). Před vložením do trouby pomazeme rozehřátým tukem a posypeme mákem. Pečeme asi 20 minut.

Recept obsahuje: 345,4 mg Phe; 7,13 g bílkovin; 13 559 kJ/ 3 228,6 kcal



*Recept připravila: Marcela Strouhalová,
propočítala: Alena Ryšavá*

Nízkobílkovinné potraviny MILUPA



lp-flakes

křupavé lupínky s nízkým obsahem bílkovin

ZDRAVÁ SNÍDANĚ

- ✓ nízký obsah bílkovin
- ✓ nízký obsah fenylalaninu (pouze 4 mg/porce)
- ✓ obohaceno vlákninou, 12 vitaminy a minerálními látkami
- ✓ nízký obsah sodíku

Ideální kombinaci s nízkobílkovinným mlékem, šlehačkou, popřípadě s džusem



lp-ringlets

křupavé čokoládové kroužky s nízkým obsahem bílkovin

KŘUPAVÁ A LAHODNÁ SNÍDANĚ NEBO SVAČINA

- ✓ vynikající čokoládová chuť
- ✓ nízký obsah bílkovin
- ✓ nízký obsah fenylalaninu
- ✓ s vlákninou, vitamíny a minerálními látkami

*...pro rychlou přípravu lahodně svačiny s nízkým obsahem bílkovin,
ideální kombinaci s Milupa lp-drink*



lp-drink

nápoj se sníženým obsahem bílkovin

NÁHRADA MLÉKA PRO:

- ✗ přípravu koktejlů, pudingů a jogurtů
- ✗ přípravu polévek a omáček
- ✗ přípravu zmrzlin
- ✓ nízký obsah bílkovin a fenylalaninu
- ✓ obohacený o vitamíny, minerální látky a stopové prvky

*Ideální kombinaci s nízkobílkovinnými lupínky (lp-flakes) pro přípravu
chutně svačiny*

Nyní k dostání i na Slovensku

