

# METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře  
září/september

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov  
2005, ročník 5, číslo 3



**Člověk je zrozen  
ke vzájemné pomoci**

## Kam vedou naše kroky



Tak máme zase jedno léto za sebou – pravda, to letošní nebylo moc povedené (co se počasí týká). Ale jeden klad lze přece jen tomu letošnímu létu připsat – konec byl velmi bohatý na úrodu hub! A tak i my jsme byli častými návštěvníky našich brdských lesů. Chodíte rádi na houby? Já moc! Bloumám lesem a při hledání hub přemýšlím, kterým směrem se dát – doleva, doprava, nahoru či rovně??? Dám-li se vlevo, najdu třeba pět, šest hříbků... a uvažuji, co bych našla, kdybych se vydala opačným směrem!? Víc, míň??? Kdo ví!!!

A v té chvíli mne napadá myšlenka, že takto je to někdy i s naším životem – my sami mnohdy můžeme určit, kterým směrem se vydáme a kam dojdeme. A tak vám všem přeji, aby vaše kroky vždy směřovaly směrem k tomu dobrému a obloukem se pokud možno vyhnuly potížím! Ale nikdy se netrapme tím, kam bychom došli, pokud bychom se vydali směrem opačným!!!

Mirka Plecítá, šéfredaktorka

## Ve škole

*Ve škole já všechno zvládnu,  
ze školy se netřesu,  
do lavice klidně sednu,  
jedničku já donesu.*

*Naučím se bez váhání,  
kreslit, číst, psát, počítat,  
učení je vlastně hraní,  
nemusím se vůbec bát.*

Věra Náplavová



# POZNALI JSME HISTORII, VĚNUJME SE SOUČASNOSTI

## Fenylketonurie a evropské mutace

Fenylketonurie (PKU) je nejčastější poruchou metabolismu aminokyselin v evropské populaci. PKU byla identifikována jako první metabolická příčina mentální retardace (Folling 1934). PKU byla rovněž první genetickou poruchou s postižením centrálního nervového systému, která byla léčena změnou zevních faktorů – dietou (Bickel 1953). A konečně PKU byla první poruchou, která byla diagnostikována novorozeneckým screeningem (Guthrie 1963).

Příčinou PKU je snížená aktivita enzymu fenylalaninhydroxylázy (PAH), jaterního enzymu, který katalyzuje přeměnu fenylalaninu na tyrosin, což vede ke hromadění fenylalaninu v tělesných tekutinách a při vysokých hladinách fenylalaninu i k poškození vyvíjejícího se mozku.

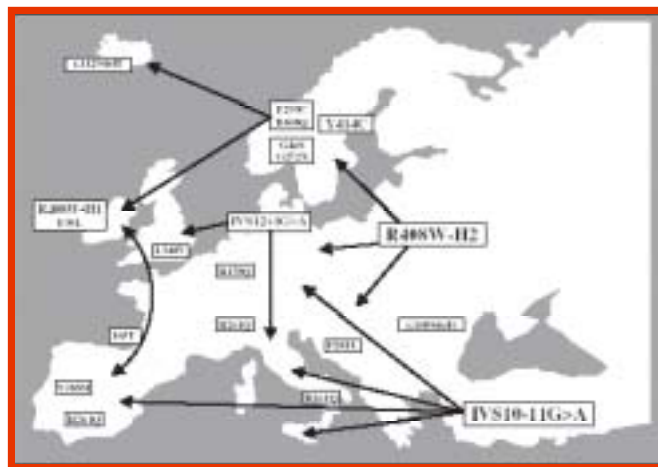
Incidence PKU je v různých populacích různá. Nejčastější je PKU v západním Irsku (1:4500), naopak nejméně často se vyskytuje ve Finsku, které má 5 miliónů obyvatel a kde byli dosud publikováni pouze 4 pacienti. V České republice je incidence 1:9000 (Kozák). Další státy viz tabulka.

Studiu genetických chorob v populacích se věnuje oblast lékařské genetiky zvaná populační genetiká.

Snížení aktivity enzymu je způsobeno patologickou změnou v genu pro PAH – mutací v genu.

Nejčastější mutací v genu pro PAH v evropské populaci je mutace R408W, která tvoří až 70% alel u pacientů s PKU. Tato mutace vznikla pravděpodobně před několika tisíci lety minimálně na 2 místech v Evropě, neboť existuje ve 2 různých formách (haplotypech), a jejich výskyt v Evropě souvisí s migrací obyvatel v Evropě.

Haplotyp označovaný jako **R408W-H2** vznikl v Pobaltí, vyskytuje se nejvíce ve východní Evropě v Baltsko-Slovanské



*Některé příklady mutací a migrace evropských obyvatel*

oblasti, směrem na západ jeho výskyt klesá. Výskyt souvisí s expanzí Slovanů ze severovýchodní Evropy směrem na západ a s efektem zakladatele.

Jako **efekt zakladatele** je označována vysoká frekvence určité mutace v populaci založené malou původní skupinou, v níž několik nebo pouze jeden jedinec byl původně nositelem mutovaného genu.

Všichni naši pacienti s PKU s mutací R408W mají haplotyp R408W-H2.

Druhý haplotyp **R408W-H1** je pravděpodobně starší než předchozí typ, má maximální výskyt v oblasti Connach v západním Irsku a výskyt klesá směrem na východ. Mutace vznikla pravdě-

Země (oblast)	Incidence	Relativní frekvence R408W (%)	Relativní zastoupení R408W-H2 (%)	Relativní zastoupení R408W-H1 (%)
Connacht (západní Irsko)	1:4500	55,8	0	100
Skotsko	1:7500	32,3	9	91
Anglie	1:12000	11,1	31	69
Francie	1:10000	14,1	95	5
Německo	1:8000	25,7	100	0
Dánsko	1:12000	18,2	93	7
Severní Norsko	1:18600	20,0	75	25
Jižní Norsko	1:12800	11,0	25	75
Švédsko	1:20000	21,9	92	8
Island	1:10000	3,2	100	0
Španělsko	1:10000	0,7	-	-
Portugalsko	1:14500	1,6	-	-
Itálie	1:13500	1,1	67	33
Maďarsko	1:8800	48,6	100	0
Polsko	1:8000	62,2	100	0
Česká republika	1:9000	54,9	100	0
Bulharsko	1:15000	35,0	95	5
Litva	1:9000	73,4	100	0
Ukrajina	1:8300	57,0	100	0
Rusko	1:10000	56,5	100	0



podobně na Britských ostrovech a souvisí s časným osídlením Irska a rovněž s tzv. efektem zakladatele.

Distribuce mutace R408W a jejich haplotypů v Severní Americe a Austrálii souvisí s přílivem Evropanů do Nového světa.

U evropských pacientů s PKU bylo dosud kromě mutací R408W-H1 a R408W-H2 identifikováno více než 400 dalších mutací, z nichž ale pouze asi 30 mutací lze označit za běžné evropské mutace, které se vyskytují ve více evropských populacích. U některých z nich je možné identifikovat oblast vzniku mutace, např. mutace **IVS10-11G>A** vznikla pravděpodobně v Tu-

recku a rozšířila se západním směrem hlavně do středomořských států a do střední Evropy. Řada mutací byla zjištěna pouze v určité oblasti a opět souvisí s efektem zakladatele. Každá z evropských zemí má svoji specifickou strukturu mutací.

Použitá literatura:

Zschocke J: Phenylketonuria Mutations in Europe. Hum Mutat 2003; 21 (4): 345-356

*Prim. MUDr. Sylvie Šťastná, CSc.*

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

## OKÉNKO PSYCHOLOGA

### *Skupinová sezení dospělých pacientů s metabolickým onemocněním v ÚDMP*

Skupinová psychoterapie je rozšířenou a efektivní metodou, jak pomoci lidem při jejich případných obtížích. Vznik skupinové terapie je označován jako třetí revoluce v psychologické péči o pacienta.

Při skupinové terapii je k léčebným účelům využívána skupinová dynamika, tedy vztahy a vzájemné působení mezi členy skupiny. Skupinu tvoří nejlépe 5 – 8 členů, společně mužů i žen, kteří se scházejí v pravidelných intervalech.

Tato skupinová sezení byla v ÚDMP zahájena v dubnu 2005. Členové skupiny se scházejí jednou za čtrnáct dní na hodinové sezení, po kterém následuje relaxace s imaginací.

Téměř všichni členové přišli na první sezení s prakticky shodným očekáváním. Těšili se na setkání s lidmi, kteří mají podobné problémy. Každý z nich přinesl do skupiny svou část zkušenosti.

Hovořili o tom, jak asi jejich rodiče prožívali zprávu o metabolickém onemocnění svého dítěte a jak se postupně učili péči o ně. Na pobytu ve škole nacházeli jak pozitivní, tak i negativní rysy. Děti odlišnost buď odsuzují nebo ji naopak obdivují a podle toho se také chovají. Zmínili, jak obě pohlaví rozdílně přistupují k řešení problémů.

V dospívání a začátkem dospělosti si každý ze skupiny vytvářel svůj vlastní postoj k nemoci a k dietě. Někteří v tomto období s dietou experimentovali, jiní se naopak striktně řídili danými pravidly. Všichni v tomto období zdůraznili nutnost informací v co největší míře.

Dále řešili současnost, tedy to, co je nyní vede k porušování diety a v jakých situacích k tomu dochází. Označili tendenci připodobnit se okolí, odchod od rodičů, kteří se o dietu doposud starali, nebo stres v práci.

Své zkušenosti si členové skupiny navzájem komentovali a snažili se najít nejlepší způsob reakce na vzniklé situace. Vlivem zpětných vazeb od ostatních členů skupiny si jednotlivci lépe uvědomili příčiny svých postojů a následného jednání. Skupina umožňuje, aby její členové snáze korigovali své škodlivé návyky a vytvářeli si nové, vhodnější. Každý ze skupiny je za to odměněn a tím také do budoucna posílen.

Skupinová terapie začala úspěšně a po prázdninové přestávce pokračuje od 1. září 2005 každých čtrnáct dnů ve své práci. Všichni, kteří mají zájem se zúčastnit, jsou srdečně zváni.

*Mgr. Renata Hermánková, Ph.D.,  
klinický psycholog ÚDMP*

## ZÁSADY SPRÁVNÉ VÝŽIVY PŘI DMP

### *Dietní strava při onemocněních purinového metabolismu*

Poruchy purinového metabolismu jsou další skupinou dědičných metabolických poruch. Jejich společným jmenovatelem jsou geneticky podmíněné změny v aktivitách enzymů. K této skupině se řadí i poruchy ve vylučování kyseliny močové (dále KM), které způsobují poškození ledvin. Nejčastějším z nich je onemocnění nazývané **dna**. V současné době se rozlišuje několik typů dny, kde jsou primární příčinou genetické nebo transportní defekty uvedeného metabolismu:

1. primární dna  
(zvýšený příjem purinů ve stravě, snížené vylučování KM)
2. deficit hypoxanthin-fosforibosyltransferasy (HPRT)  
(genetický defekt, X-vázaná dědičnost)
3. zvýšená aktivita fosforibosylpyrofosfáttransferasy (PRPPs)  
(genetický defekt, X-vázaná dědičnost)

4. familiární juvenilní hyperurikemická nefropatie  
(progredující postižení ledvin, autosomálně dominantní dědičnost)

Kyselina močová je u člověka konečný metabolit purinů. Puriny jsou obsaženy ve většině potravin a vznikají v těle při rozpadu buněk a tkání. Základním předpokladem vzniku dny je přítomnost vyšších hladin KM v krvi. Zvýšená koncentrace KM – hyperurikémie (u dospělých mužů hodnoty nad 416 umol/l a u žen nad 387 umol/l) tedy vzniká v důsledku vyšší tvorby této látky v organismu, jejím zvýšeným přívodem ve stravě a sníženým vylučováním do moče.

Samotná KM není pro tělo škodlivá, při vyšších hladinách však snadno dochází ke krystalizaci a ukládání do periferních kloubů. To vede ke zduření a eventuálnímu poškození těchto kloubů = **akutní dnavý záchvat**. Včasná diagnostika těchto pacientů přispívá k prevenci postižení kloubů a ledvin. Zejména zachycení pacienta či rizikového člena postižené rodiny ve fázi asymptomatické (bezpříznakové) hyperurikémie umožňuje preventivní opatření.

**Léčba:**

- dnaveho záchvatu – medikamentózní
- v mezidobí – léky ke snížení tvorby KM, nutno dbát na dostatečnou diurézu – přívod tekutin, **dietní léčba** – vyhýbání se potravinám s vysokým obsahem purinů = **nízkopurinová dieta**, v těžších případech je zapotřebí omezit i přívod bílkovin, které vedou k vyšší tvorbě purinů

**Dieta může být dvojitá**

- **přísná nízkopurinová dieta**, kde je povoleno 1000 mg KM/týden
- **nízkopurinová dieta** s 2000 mg KM/týden, což znamená maximálně jednu porci masa (cca 150 g) denně, vyloučit vnitřnosti, rybí produkty, luštěniny a velké množství alkoholických nápojů včetně piva. Tato dieta je častější, není tolik přísná, avšak její efekt je dostačující.

Při nízkopurinové dietě, která je definována jako příjem maximálně 2000 mg KM/týden, je potřeba ze stravy:

- **vyloučit** vnitřnosti, těžká nakládaná masa, maso mladých zvířat, zvěřinu, masové výtazky, mořské ryby – sardinky, slanečky, luštěniny, ze zeleniny – špenát, chřest, zelený hrášek, z nápojů – destiláty, těžká vína, 12% pivo
- **omezit** maso, drůbež, ryby, fazolové lusky, 10% pivo, lehká vína, tuky, oleje
- **bez omezení** lze do jídelníčku zařazovat mléko, všechny druhy mléčných výrobků kromě pikantních sýrů, vejce, obiloviny, ovoce a zeleninu – všechny druhy kromě zakázaných, domácí zeleninové vývary, z nápojů alkalické minerálky, čaj, kávu, kakao

Při této dietě do jídelníčku nezařazujeme polévky z důvodu možného použití zakázaných masových vývarů, případně různých typů polévkového koření.

Na rozdíl od dřívějších doporučení není třeba při nízkopurinové dietě omezovat čaj, kávu a kakao, neboť v nich obsažené metylované xanthiny se nepřeměňují na kyselinu močovou.

Vzhledem k tomu, že řada pacientů s dnou má nadváhu, neboť dlouhodobá bezpurinová dieta může být rizikem pro vyšší přívod tuků, je základem dietního léčení též úprava hmotnosti. Proto je důležité upozornit, že dietní opatření upravujeme vždy i dle dalších asociovaných chorob (hypertenze, hyperlipoproteinémie).

Dobře vedená nízkopurinová dieta vede nejen ke snížení la-

boratorních hodnot KM, ale i k vymizení nežádoucích příznaků s tím spojených (akutní dnavý záchvat, močové kameny apod.).

Omezení purinů ve stravě společně s léky snižujícími tvorbu kyseliny močové a dostatečný pitný režim tedy tvoří komplexní léčebná opatření u pacientů s dnou.

**Výběr potravin s uvedením obsahu purinových látel v mg/100 g potravin**

Maso		Mouka, pekárenské výrobky	
Vepřové	48	Mouka žitná	0
Telecí	48	Mouka pšeničná	0
Skopové	46	Pečivo bílé	8
Hovězí	40	Chléb celozrnný	14
<b>Uzeniny</b>		<b>Brambory</b>	<b>6</b>
Anglická slanina	25		
Šunka	24	<b>Zelenina</b>	
		Hrášek zelený	80
<b>Vnitřnosti</b>		Špenát	23
Játra	95	Květák	10
Ledvinky	80	Zelí bílé	5
Jazyk vepřový i hovězí	55	Rajčata	4
		Okurky	3
<b>Drůbež, zvěřina</b>		Mrkev	2
Kuře	40		
Smrčiči	39	<b>Luštěniny</b>	
Zajíc	38	Čočka	70
Králík	38	Hrách	45
		Fazole	44
<b>Ryby</b>		<b>Ořechy</b>	
Slaneček	790	Lískové	10
Sleď	69	Vlašské	8
Pstruh	56		
Kapř	54	<b>Ovoce</b>	
Losos	22	Jahody	5
		Jablka	1
<b>Mléko</b>	<b>1</b>	Hrušky	1
		Pomeranče	1
<b>Vejce</b>	<b>2</b>	Meruňky	0

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

## CO NÁS PÁLÍ

### ... aneb Klubový zpravodaj

- RNDr. Mňuková ze Státního zdravotního ústavu ČR vypracovala další analýzy aminokyselin Phe a Meth v potravinách. Na základě vašich přání jsme vybrali 25 výrobků, které jsou běžně dostupné na trhu. Snažili jsme se vyjít vstříc všem věkovým kategoriím. Tyto analýzy by měly být k dispozici během jednoho měsíce.
- 1. 7. 2005 vešla v platnost nová vyhláška MZ ČR O úhradách léčiv a potravin pro zvláštní lékařské účely. V rámci této vyhlášky došlo k navýšení úhrad AMK směsí (preparátů) pro pacienty s PKU zdravotními pojišťovnami o cca 15%. Výjimku tvoří přípravky pro děti do 1 roku věku (PKU 1 Mix, PKU 2 Mix a Analog LCP), kde úhrada bohužel zůstala v původní výši. Obrátila jsem se proto jménem Klubu PKU a jiných DPM na Ministerstvo zdravotnictví dopisem, ve kterém jsem

žádala o zdůvodnění tohoto postoje. Do dnešního dne jsem bohužel nedostala žádnou odpověď.

- Koncem září t.r. proběhne natáčení dílu pořadu Diagnóza, který bude věnován fenylketonurii. Spolu s lékaři a sponzory věříme, že tento pořad přispěje ke zvýšení obecného povědomí o PKU a zároveň nám pomůže ovlivnit i ty, kteří o nás a našich dětech rozhodují. Ráda bych tímto poděkovala firmám Milupa a.s. a SHS a.s. za finanční prostředky, všem zúčastněným za ochotu vystoupit se svým příběhem a panu prof. Zemanovi za velikou podporu. Vysílání je naplánováno na 19.10.2005 ve 20.00 na kanále ČT 2. Informujte, prosím, kromě svých příbuzných a známých i senátory a poslance, na které jste se obraceli se svými žádostmi o pomoc při řešení našich problémů.

Klára Foglarová





## STALO SE

### Seč – ohlédnutí za víkendovým setkáním Klubu PKU a jiných DPM

Ve dnech 12. 5. – 15. 5. 2005 proběhlo v hotelu Jezerka u Sečské přehrady již tradiční víkendové setkání rodin s dětmi s fenylketonurií a ostatními vzácnými metabolickými poruchami. Letos se tohoto setkání zúčastnilo 26 rodin. Jakožto nováček jsem byla požádána, abych napsala o svých dojmech.

Máme dvě dcery – 2,5letou a roční. Ta mladší má diagnostikovanou hyperfenylalaninémii již od narození, starší dceři byla diagnostikována teprve před měsícem, takže jsme v „oboru“ prakticky nováčci. Proto jsem velmi uvítala možnost setkání se zkušenějšími rodiči a odborníky.

Již první dojem z překrásného prostředí i hotelu byl výborný a my jsme se těšili na báječný víkend. Protože jsme přijeli až v pátek večer, stihli jsme se pouze ubytovat a navečeřet, nicméně se nám podařilo po delším krocení uspat i naše děti a chvíli poseďte s novými přáteli.

Sobotní dopoledne jsme, jako většina účastníků, strávili procházkou v okolí hotelu a využili možnost návštěvy nově zrekonstruovaného bazénu s vířivkou, což potěšilo hlavně naše vodomilné děti.

Po výborném obědě absolvovali rodiče (většinou maminky) cyklus přednášek na témata, jež se nás dotýkají v každodenním životě s PKU. Přednášejícími byli:

- RNDr. J. Mňuková, CSc. – fenylalanin v bílkovinách
- Prim. MUDr. S. Šťastná, CSc. – compliance diety a význam aminokyselinových přípravků
- Prof. MUDr. J. Zeman, DrSc. – diskuze k výše uvedenému
- zástupce firmy SHS Mgr. J. Munk
- zástupce firmy Milupa ing. J. Smitka

Pro mne osobně to bylo velmi přínosné, neboť jsem se dozvěděla spoustu užitečných a pro mne dosud neznámých informací. Velmi jsem také uvítala možnost nákupu potravin u paní Harantové. Doposud jsem vše objednávala prostřednictvím internetu, a tak jsem byla velmi ráda, že si konečně mohu nabízené potraviny prohlédnout a hlavně se podělit o zkušenosti ohledně potravin a jejich užití s jinými maminkami.

Večer byla pro děti připravena diskotéka a hry pod dohledem



manželů Martincových. Rodiče tento čas trávili buď návštěvou bazénu, bowlingu nebo sledováním semifinálového zápasu MS v ledním hokeji Česko – Švédsko.

Nedělní dopolední program probíhal ve stejném duchu jako ten sobotní a po obědě se většina účastníků rozjela do svých blízkých i vzdálených domovů.

My jsme si z tohoto setkání, kromě zásob potravin a dobrot pro naše holky, odváželi pocit, že „v tom“ nejsme sami, spoustu nových poznatků a zkušeností a také skvělé přátele.

Na závěr bych si dovolila jménem všech účastníků poděkovat organizátorům celé akce – Kláře Foglarové, Markétě Samkové a Jaroslavu Nenadálovi, hostům, kteří pro nás připravili odborný program, dietní sestře Tereze Paterové, která pro naše děti připravovala skvělá jídla, paní Harantové, která tam velmi ochotně dočasně přestěhovala část svého obchodu a v neposlední řadě také manželům Martincovým, kteří po celý víkend připravovali program pro naše děti. A samozřejmě sponzorům – firmám Milupa a SHS.

Bylo to, řečeno slovy naší Adélky, „super“ a příště určitě pojedeme zase.

*Lucie Bestová*



V průběhu tradičního víkendového setkání Klubu PKU na Sečské přehradě byl proveden dotazníkový průzkum mezi přítomnými účastníky. **Cílem dotazníkového šetření bylo získat více informací o názorech a potřebách rodin s dětmi s PKU týkajících se dodržování diety, dietních přípravků, spolupráce s výrobci dietních přípravků a v neposlední řadě také názorů na práci Klubu PKU.**

Tyto informace jsou nepochybně velmi užitečné pro lékaře, dietní sestry, ale také pro Klub PKU a výrobce dietních přípravků, kteří tak mohou zaměřit své aktivity žádoucím směrem. Celkem bylo dotazníkem osloveno 26 rodin. V následující části vám přinášíme výsledky.

První otázka se týkala **motivace k dietě**. Jednoznačně hlavním motivem pro správné dodržování diety je zdravý vývoj dítěte (18 dotázaných). Dále následovaly dobré výsledky ve škole (2) a normální zařazení do společnosti (2).



Zajímavá byla otázka „co byste na dietě nejrady změnil?“ Nejčastěji se vyskytovaly odpovědi týkající se cenové dostupnosti a širší sortimentu (10), které, jak se ukázalo i u dospělých pacientů, jsou jedním z nejpálčivějších problémů u PKU diety. Dále následovala chuť a forma dietních přípravků (5) a přísnost diety (3). Podle dostupných informací připravují významní světoví výrobci dietních přípravků uvedení novinek v oblasti dietních přípravků, které by mohly tento problém vyřešit. Co se týče přísnosti diety, ta je v našem zájmu a zřejmě se s tím dá těžko něco dělat.

Třetí otázka se týkala **pravidelného přijímání předepsaného množství přípravku**. Většina (18) dotázaných nemá problém s příjmem přípravku u dětí. Avšak celých 30 % (8) dotázaných přiznalo, že jejich děti přijímají dietní přípravky s problémy. 12 respondentů (46 %) dále uvedlo, že změna chuti, vůně a formy přípravku by výrazně pomohla k tomu, aby dítě snědlo předepsané množství dietního přípravku. Pro 19 dotázaných (73%) by jiné



jednoznačně komunikovat s výrobcí. V dnešní informační době není tento výsledek překvapující i s ohledem na stále limitované množství informací pro rodiny a děti s PKU. Co se týče formy komunikace, tak 25 respondentů by si přálo komunikovat buď elektronickou poštou (18) nebo běžnou poštou (7), popřípadě v kombinaci obou forem komunikace. Dále by 4 dotázaní rádi komunikovali prostřednictvím SMS zpráv a pouze 1 přes internet.

Poslední otázka se týkala **služeb a aktivit Klubu PKU a jiných DPM**. 8 rodin by přivítalo více společných akcí, 6 rodin je s dosavadním fungováním Klubu PKU spokojeno, 2 rodiny by přivítaly aktivity vedoucí k rozšíření sortimentu potravin a po jednom respondentovi by si přálo větší medializaci problémů rodin s PKU, ovlivňování legislativy a poradenství novým maminkám dětí s PKU.

-rr-



formy přípravků jako např. tyčinky, tablety, koktejly představovaly velkou nebo hodně velkou pomoc při zvládnání diety.

Další otázka se týkala myšlenky dietní konzultantky, tedy zkušené dietní sestry, která by navštěvovala rodiny doma a fungovala by jako rádce a pomocník. Jednoznačná většina respondentů (23) by tuto myšlenku uvítala. Z toho 9 dotázaných si myslí, že by to bylo vhodné zejména pro začínající maminky.

**Názory na různé soutěže a jiné motivační programy pro pacienty, jejichž cílem je správné dodržování dietního režimu (hladiny Phe)** byly obsahem další otázky. 22 dotázaných velice vítá tyto aktivity výrobců dietních přípravků, 3 z nich by si představovali individuální přístup. 2 dotázaní nechtějí podobné akce a 2 se k této problematice nevyjádřili.

Dále se dotazník zaměřil na **možnost komunikovat s výrobcí dietních přípravků a potravin**. Všech 26 dotázaných chce



**Máte-li nějaké vlastní postřehy nebo byste rádi vyjádřili svůj názor, napište nám. Rádi vaše zkušenosti uveřejníme pro ostatní.**

## Kalinčiakovo 2005

Tohtoročný letný pobyt v Kalinčiakove poznačilo nie práve najlepšie počasie. Ale na druhej strane bolo viac času na poznávanie okolia – napr. výlet k skalným obydliam v Brhlovciach. A viac času na rozhovory. Aj spoločné pečenie rožkov, ktoré je na týchto akciách už tradičné. Piekli sme vafle (recept nájdete v tomto čísle Metabolík) vonku pod

prístreškom a chutili aj tým „nedietnym“. Opekanie na ohni sa konalo v deň, kedy účastníkov prišli navštíviť zástupcovia firiem SHS – p. Mgr. Munk a Milupa – p. Ing. Smitka. Vďaka sponzorským darom od týchto firiem mohla byť t.r. PKU strava zdarma.

Diskusia k liečebným prípravkom, ku kontrolovaniu hladiny



Phe v krvi a samozrejme k nízkobielkovinovým potravinám bola mimoriadne živá. Nebolo časovo možné vyčerpať všetky otázky. Mnohí sa preto už teraz tešia na celoslovenské stretnutie v Banskej Bystrici, kde plánujú zostať nielen v sobotu

12.11.2005, ale využiť aj čas mimo hlavného programu. A dohodli sme sa aj na tom, že Mikulášske stretnutie urobíme zasa v Dolnom Kubíne.

Bolo veľmi príjemné stretnúť sa so „skalnými“ účastníkmi a ešte viac nás všetkých tešila účasť tých, ktorí do Kalinčiakova prišli po prvý krát, a pri odchode sa už tešili na ďalšie stretnutie. Lúčili sme sa ako obyčajne – ako veľká rodina, s tým, že sa o rok zasa stretneme. S niektorými možno skôr na už vyššie spomínaných akciách v B. Bystrici a v D. Kubíne.

Účasť v Kalinčiakove bola síce nižšia ako po minulé roky – organizovalo sa tak povediac na „poslednú chvíľu“, ale napriek tomu je to zasa ďalšia vydarená akcia nášho združenia. Ešte poznámka: je veľmi dôležité posilať návratky k akciám. Jednak podľa návratiek je možné predpokladať počet účastníkov, bez ktorého je veľmi zložité rezervovať ubytovanie. A naopak vieme, kto sa chce akcie zúčastniť a tým, ktorí prejavili záujem poslaním návratky, potom posielame aj konkrétnu informáciu o termíne a mieste konania.

Diétnu stravu pripravovala p. Mária Muľová. A ja som si musela veru vypýtať aj recept na knedlíky, ktoré mojej Saške veľmi chutili. Rada by som sa jej touto cestou poďakovala.

Zároveň sa chcem poďakovať vedeniu firmy NOVEX Levice a chatárovi p. Ladniakovi, pretože pobyt na chate bol zorganizovaný naozaj bezchybne.

*Ing. Anna Gabaríková*

## Jak jsem vařila na tábore – Růžená 2005

Milí čtenáři,

chtěla bych vám popsat své zážitky z letních dní, kdy jsem vařila na dětském táboře v Růžené. Vařila jsem tam pro dobré, hodné děti, které mají dietu při fenylketonurii. Minulý rok jsem se to začínala učit a v tom mi pomáhaly Marcela Strouhalová a Jana Komárková. Když jsme vařily první den, vůbec jsem nevěděla, co mám jak dělat a jak je to těžké.

Moje první „samostatné dietní jídlo“ byly bramborové knedlíky se zelím, které se docela povedly. Ale moc mi všichni chválili dietní chleba, takže ten jsem pak pekla velmi ráda a dařil se! Když jsem se již trochu zdokonalila ve vaření pro děti s PKU, nechaly mne „mé učitelky dietního vaření“ vařit samotnou a už vůbec mi nemusely pomáhat.

Tento rok jsem tam již byla zcela sama. Zpočátku jsem se toho trochu bála. Jela jsem proto před táborem do Prahy za Janou Komárkovou a ta mi vše vysvětlila a pak už vše zůstalo na mně. Myslím, že děti byly spokojené.

Letos jsem dostala nápad upéct rohlíky – a tak jsem se do nich pustila. Pro každého jsem upekla dva, vypadaly moc pěkně a děti mi je pochválily. Měla jsem moc velkou radost!

Myslím, že za vše, co jsem mohla letos pro děti s PKU udělat, mohu být vděčná Marcela Strouhalové a Janě Komárkové, které



mi se vším minulý rok pomáhaly a tak mne to naučily. Přestože do loňska jsem o PKU nic nevěděla, teď už vím, že to dokážu sama.

*Michaela Vacková*

## PRIPRAVUJE SA

### Mikulášske stretnutie v Dolnom Kubíne

Mikuláš do Dolného Kubína príde malým aj veľkým deťom rozdávať darčeky prvý decembrový víkend. Predbežné prihlášky posielajte písomne – list, e-mail alebo fax, s uvedením kontaktných údajov – adresy a telefónu (prípadne e-mailu), kde Vám môžeme poslať podrobnejšie informácie. Predpokladaná cena je cca 500,- Sk/osoba (ubytovanie a strava) v trojhviezdičkovom

hoteli. PKU strava bude zdarma, takže sa platí iba ubytovanie, kto si ho objedná. Táto akcia tradične začína obedom v sobotu a končí obedom v nedeľu. Niektorí ale prichádzajú už v piatok večer. Organizačne je možné sa prispôbiť a urobiť akciu už od piatku – záleží na počte prihlásených.

*Ing. Anna Gabaríková*









každý den, tak se mám na co těšit. Ale další dny to  
 He kje a kje a spítala jsem, že dnes ty jídlo  
 díky nejím druhým potravinám a receptům z kuchyně  
 jsou chuť. Mladý fenylketonurii se mi rychle podařilo  
 snížit na minimum a už asi po měsíci jsem mohla  
 vyjít do světa. To dnes začínám jsem občasně.  
 Teď jsem v úrodném městečku Khabarovsk, které je od  
 svého začátku nazývá jako ruské. Celkem se  
 probíhá bez problémů, jen se třím měsíců jsem dostala  
 vrozen. Mladý fenylketonurii se mi snadno a krásně,  
 když jsem si počítala každé jídlo, které jím, takže  
 abych měla přibližně a nepřehrála jsem to. Ale i to šlo, ale  
 ale ještě dnes se bojím, abych neopomněla.  
 Když jsem začala držet dietu, tak jsem si měla  
 odabírní připadala jiná a vyřazena se opatření a  
 měla jsem pocit, že to na mě každý den, že mám že  
 šlyha jsem si a i kdy přest se strach. Víte, když vidíte  
 na ultrazvuku toho, mřoucího jak mi bylo vidělo a  
 pak vidíte, jak slonů, so ty jeho ruce a ruce, umí  
 a jak se pohybuje, tak víte, že to dítě a víte, co  
 s tím mám, je úplně maláček, so pro toho musela  
 udělat. Když na mě je třeba srovnání s jinými.  
 A když už si začínám potírat o malé dítě, ruce,  
 tak si uvědomíte, jak je ten, mřoucí od začátku  
 (nejen narození), na to každý. A tím víc ho budete  
 chtít chránit a opatrovat.  
 Mladý asičky jsou křivé, když jsem poprvé do  
 zdravotní, když začínám zmatat se, ale i ta  
 dítě i má děle nej, asičky, mám také trochu  
 strach, ale už se to těším, už mi toho, mřoucího  
 dají poprvé do ruky. Ale vím, že to jsou děti.  
 A pak si můžu říct, „Nělo to málo“ přejte se toho, není  
 to tak ale, jak se to se začátku umí i jistě říct.

jádu seklavit, ale musíte sami chtít a ne říci.  
 „Nělo to málo“, když jste to porádění umí nezklavit.  
 „JDE TO“  
 Renata Kuchera  
 P. S. Hodně štěstí!

Právě jste si přečetli příběh jedné z účastnic prvního celostátního setkání dospělých s PKU, které se uskutečnilo v roce 2004 ve Vlašimi (rozsáhlou reportáž z tohoto setkání jsme otiskli v čísle 3 z roku 2004). Dalšího setkání po roce (Jihlava 2005) se pisatelka již nezúčastnila vzhledem ke svému pokročilému těhotenství, ale pro všechny účastníky napsala tento dopis, který byl uveřejněn ve sborníku, jenž dostal každý, kdo se setkání v Jihlavě zúčastnil.

Myslíme si, že jeho obsah přinese užitek nejen nynějším dospělým, ale může být motivací i budoucím dospělým s PKU – je dokladem toho, že plnohodnotný život s fenylketonurií není utopií, ale krásnou realitou.

Podle všech ohlasů měla obě zmíněná celostátní setkání velký úspěch, ale hlavně se ukázalo, že je moc užitečné, mohou-li se lidé i v dospělosti potkávat a konzultovat navzájem své „radosti a strasti“ při PKU.

V dalším příspěvku se dočtete o zkušenostech zatím svobodně dospělé dívky, která se na samostatný život teprve připravuje. Ale jistě již dnes ví, že vše, co pro své zdraví dělá, má smysl a hlavně budoucnost.

-rr-

## Někdy si říkám, jaké mám štěstí!

Narodila jsem se jednoho zimního dne roku 1984 v Benešově jako každé jiné dítě. Porod proběhl normálně a tak jsem byla zpočátku vedena jako „zdravé“ dítě. Stejně jako každému miminku, byly i mně provedeny krevní testy, zda je vše v pořádku, ale výsledky se ztratily. Při opakovaném testu se lékařům něco nezdálo a tak mne poslali do Fakultní nemocnice na Karlově náměstí, oddělení dědičných metabolických poruch. Stalo se to v pátek a moji mamince řekli, že není žádný spěch a stačí, když tam pojedeme až v pondělí. V ten osudový den mne přijímal pan docent Hyánek. Byla mi diagnostikována fenylketonurie a okamžitě jsem byla hospitalizována, ačkoli mi ještě nebyly ani čtyři týdny. V nemocnici jsem byla asi jeden měsíc a byla mi nařízena přísná dieta.

Moje maminka pracuje jako učitelka na základní škole a tatínek je volný novinář. To, že mám fenylketonurii, byl pro moje rodiče šok. Na začátku to bylo nejtěžší, ale postupem času si zvykli.

Když jsem se narodila, bydleli jsme nedaleko Benešova, ale ještě mi nebyl ani rok a odstěhovali jsme se do Berouna, kde jsme bydleli až do svých šesti let. Nyní již 15 let žijeme v Praze. Moje sestra je o dva roky starší a je zcela zdravá. Zajímavé je, že fenylketonurie se v naší rodině nikdy předtím neobjevila.

Na základní škole jsem neměla příliš mnoho kamarádek. Odlišovala jsem se od nich jídlem, ale možná to bylo i tím, že jsem se za svou dietu styděla a tak jsem se jich stranila. Byla jsem průměrnou žákyní, zlepšila jsem se až v osmé a deváté třídě. Po skončení povinné školní docházky jsem nastoupila na střední odbornou školu, obor obchodně-podnikatelská činnost. Na této škole to již bylo jiné. Měla jsem své kamarádky, svou partu, s kterou se vidám dodnes, a ty chápaly mou dietu a s postupem času se již ničemu nedivily. Od druhého ročníku jsem měla vždy vyznamenání, škola pro mne byla hodně důležitá – již proto,

že jsem chtěla jít dále studovat. Ve druhém ročníku jsem se seznámila také se svým přítelem, s kterým jsem dodnes. Mou dietu přijal bez problémů a také jeho rodiče mě velice hezky přijali a vycházejí mi vstříc.

Střední školu jsem zakončila maturitou s vyznamenáním. Nyní studuji Vyšší odbornou školu sociálně právní, půjdu do třetího ročníku a se spolužačkami vycházím velice dobře. Je to možná dáno i tím, že dnes již mohu jíst více druhů potravin a tak se od nich již moc neodlišuji.

Nyní mne čeká třetí, závěrečný ročník a diplomová práce. Jako téma této závěrečné práce jsem si zvolila právě fenylketonurii, a to již z toho důvodu, že se o této metabolické poruše příliš neví.

Mám ráda cizí jazyky a chtěla bych je perfektně ovládat. Na střední škole jsem se učila angličtinu, němčinu i francouzštinu (ale pouze jako roční kurz). Neovládám je ale tak, jak bych si přála. Proto bych po skončení vyšší školy chtěla absolvovat jazykové kurzy angličtiny a francouzštiny.

Někdy si říkám, jaké mám štěstí, že mi fenylketonurii zjistili včas. Když někde vidím postižené dítě, říkám si, že jsem třeba mohla skončit podobně.

Občas jsem měla s dietou problémy, např. nemohla jsem jíst v restauraci (tedy až do nedávné doby) a také jsem se za „své“ jídlo styděla. Ale vím, že dietu je důležité dodržovat i v dospělosti, a proto v ní budu pokračovat.

Měla jsem veliké štěstí, že jsem se před jednadvaceti lety dostala k panu docentu Hyánkovi, protože právě jemu díky jeho péči a přísné dietě vděčím za to, co ze mne nyní je a jaká jsem. Tímto bych chtěla také poděkovat paní primářce Šťastné, k níž nyní docházím a ona má se mnou velkou trpělivost, dále panu prof. Zemanovi a všem sestřičkám.

V Praze, dne 20. srpna 2005

Magda Semeráková



## ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

### „Zlatá“ fenylketonurie

Nakonec jsem se i já, po dlouhém přemýšlení, rozhodla napsat svůj příběh. Chtěla bych povzbudit rodiče, kterým se narodil chlapec nebo děvčátko s fenylketonurií.

Pěťa se nám narodil v dubnu roku 1989. Krásný, šikovný kluk, takže už jsme měli kluky dva, protože doma na Pěťu čekal bráška Pavlík. Asi po čtrnácti dnech po návratu z porodnice u nás zazvonila dětská sestřička a oznámila nám, že budeme muset jet s Pěťou do Výzkumného ústavu zdraví dítěte v Brně. Zřejmě asi bude muset mít speciální dietu. Byl to šok! Následující den jsme jeli do Brna. Tam nás čekal další šok! Stará, neudržovaná pavlačová budova, která ve mně i manželovi vyvolala velkou úzkost a obavy. Nejhorší bylo, že nám ani nikdo pořádně neřekl, o co se jedná, co bude dál. Pěťa tam zůstal asi šest týdnů, během kterých byl převáděn na speciální mléko – Lofenalac. Já jsem zatím byla doma s naším tříapůlletým Pavlíkem a snažila se z toho všeho vzpamatovat, jak to všechno zvládneme, co nás čeká. Samé obavy a nejistota.

Konečně jsme si Pěťu přivezli domů. Doma nám ale Pěťa nové mléko někdy i několikrát denně vyzvracel. Byla jsem z toho zoufalá, trvalo to asi tři roky. Pravidelně jsme jezdili do Brna na kontroly. Výzkumný ústav se často stěhoval. Teď už jezdíme asi na páté působiště. Nejhorší byl každoroční týdenní pobyt v době narozenin. Pěťa to velmi těžko snášel, pokaždé se mu hladina Phe hodně zvýšila, a tak jsme se doma snažili hladinu snížit. Jinak měl a má hladiny velmi dobré. Mléka se postupně měnila a s tím i množství ovoce a zeleniny, které poctivě vážíme. Díky tomu všemu se Pěťa vyvíjí jako každé jiné dítě bez diety. Navštěvoval školku pro předškoláky. Před obědem jsem si ho vyzvedla a paní učitelky vždycky obdivovaly, jak je zodpovědný a nevezme si nic, co nesmí. Po celou dobu se snažíme o to, aby se Pěťa cítil jako ostatní, věděl, že může všechno, co ostatní, jen jí něco jiného.

Dnes je Pěťovi 16 let. Je rozumný a je na něho spolehnutí. Má své kamarády. Dietu poctivě dodržuje. Po prázdninách nastupuje na Sigmundovo střední odborné učiliště strojírenské v Lutíně. Spolu se svým bratrancec měli nejvyšší počet bodů ze všech uchazečů. Hraje na kytaru, získal řidičský průkaz na motocykl. Když se na něho někdy dívám, mám v očích slzy a jsem šťastná, že v porodnici provádí testy na PKU. Díky tomu všemu je Pěťa šikovný kluk Vidím kolem sebe hodně jiných nemocí jako lékárenská laborantka a přestože se rodiče snaží svým dětem pomoci, někdy to prostě není v jejich silách.



Kdyby mi někdo tenkrát řekl, že díky dietě má Pěťa šanci na normální život, moc by mi to pomohlo. Naštěstí mám prima manžela, který mi vždy pomohl a pomáhá, a oboje rodiče. Všichni jsou mi velkou oporou. Babičky se během pracovního týdne střídají ve vaření, což je pomoc k nezaplacení a já si toho opravdu moc vážím. Bez nich bych to všechno asi nedokázala.

Dieta nám dá někdy zabrat, ale má smysl a stojí za to. A já děkuji, že to tak je.

*Hana Kopecká, Slatinice*

## LISTÁŘEŇ

### Niečo pre vašu kuchyňu

1. Pani Vrábl'ová našla www adresy distribútorov diétnych potravín v Poľsku. Dve z nich majú aj internetový obchod. Možno tam nájdete niečo pre Vás.

- [www.glutenex.com.pl](http://www.glutenex.com.pl)
- [www.bezgluten.pl](http://www.bezgluten.pl)
- [www.bezgluten.pologne.pl](http://www.bezgluten.pologne.pl)

Okrem iného sú zaujímavé v tejto ponuke hotové jedlá vyrábané v Maďarsku. Podľa obrázku (zemiaky, kukurica, hrach a fazuľa) je udávaná hodnota obsahu Phe dosť neuveriteľná. Napriek tomu by sme určite uvítali, keby niekto, kto rozumie maďarsky, sa pokúsil vypátrať tieto výrobky priamo tam, aby sme si to mohli overiť.

2. Bola uzavretá dohoda na dovoz nízkobielkovinového syra z USA na Slovensko. Ide o ten istý syr, ktorý už niektorí ochutnali – napr. vlni v Kalinčiakove. Prvá zásielka je už na ceste. Bližšie informácie o cenách a distribučných kanáloch budú zverejnené na [www.nspku.sk](http://www.nspku.sk).

Cena určite bude dosť vysoká – pri dovoze z USA je treba platiť clo a prepravné je mimoriadne vysoké. Syr je možné vyprážať ako bežný syr, používať ako posýpku na pizzu či špagety alebo jednoducho ako prílohu k chlebu. Chuťovo veľmi zaujímavá kombinácia je zemiaková kaša posypaná týmto strúhaným syrom.

*Ing. Anna Gabaríková*

Toto číslo vychádza v září r. 2005. Časopis je registrovaný 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. Vostrejžová **Kontakní adresy: Posílání příspěvků a komentářů v ČR:** [metabolik@centrum.cz](mailto:metabolik@centrum.cz) **Nové předplatné a urgencye nedodaných čísel časopisu v ČR:** Hana Sládková, Bukurešťská 2792, 390 01 Tábor, tel.: +420 381 262 295 nebo +420 606 637 177, e-mail: [hana.sladkova@quick.cz](mailto:hana.sladkova@quick.cz) **v SR: Posílání příspěvků a komentářů, nové předplatné a urgencye 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](mailto:a.gabarikova@thais.sk)

# RECEPTÁŘ

## BUCHTA S PUDINGEM

### Suroviny:

250 g Vitaprotamu  
100 g krupicového cukru  
100 ml oleje  
1 bal. prášku do pečiva  
1 bal. vanilkového cukru  
200 g cukety nebo jablek  
5 g kaka  
tuk a maizena na vymazání  
a vysypání formy (pekáče)

### Na pudingovou náplň:

300 ml vody  
50 g sojového nápoje Zajíc  
1½ bal. vanilkového pudingo-  
vého prášku  
50 g cukru

**Postup:** Vitaprotam smícháme s cukrem, práškem do pečiva, vanilkovým cukrem, přidáme omytou, oloupanou, nahrubo nastrouhanou cuketu nebo jablka, kakao, olej, trochu vlažné vody a vypracujeme mírně tekoucí těsto. Nalijeme do vymazané a vysypané formy.

### Pudingová náplň:

300 ml vody + sojový nápoj Zajíc – připravit mléko. Přidat jeden a půl vanilkového pudingového prášku, cukr a uvařit hustý puding, který se nechá vychladnout.

**Recept obsahuje: 203,8 mg Phe;** 3,8 g bílkovin; 115 g tuků; 509 g sacharidů; 13 144 kJ/3 131 kcal



Na těsto vylité na pekáč se pomocí cukrářské stříkačky nebo sáčku, do kterého uděláme díru, nastříká vychladlý puding do tvaru mřížky. Pečeme ve vyhřáté troubě 35 – 40 min.

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

## VAFLE

### Prísady:

200 g Nb múky Harifen 8 mg Phe  
3 dl rastlinnej šľahačky 108 mg Phe  
2 dl vody

*Poznámka: prísady sú skutočne iba voda, múka a šľahačka. Nepatrí tam ani soľ ani cukor.*

**Postup:** Šľahačku vyšľaháme metličkou na pevnú penu. Múku rozmiešame v studenej vode na hladkú kašu a po častiach do nej

zapracujeme šľahačku. Do vaflovača zohriateho na pracovnú teplotu dáme časť cesta (z dávky upečieme 8 – 10 ks podľa veľkosti) a pečieme 5 – 7 minút. Čas pečenia závisí od druhu vaflovača, množstva cesta a tiež podľa chuti – doporučujeme kontrolovať až po uplynutí 5 minút. Vaflovač neuzatvárame celkom – „záмок“ nepoužívame, len priklopíme hornú časť na dolnú – cesto tak má priestor „naskočiť“.

**Recept pripravila a prepočítala: Ing. Anna Gabaríková**

**Celý recept obsahuje: 116 mg Phe;** 2,7 g bielkovín; 82,6 g tukov; 34,6 g sacharidov; 6 686,6 kJ/1648,2 kcal

Prepočet je urobený na múku Harifen a rastlinnú šľahačku Hole. Nie sú v ňom zahrnuté prísady na ozdobenie. Môžeme použiť malé množstvo džemu, šľahačku, čerstvé ovocie alebo kompót. Ale chutné sú aj bez zdobenja.



**Postup:** Ovocie zmiešame s cukrom. Všetky ostatné „suché“ prísady v miske dokonale premiešame. Pridáme ovocie s cukrom a premiešame. Rastlinný tuk na miernom ohni roztopíme, rozmiešame s vodou (zmes má byť vlažná, nie teplá) a všetky prísady rýchlo zľahka spolu zmiešame. Jamky v plechoch vyložíme papierovými košíčkami a potom pomocou dvoch lyžičiek dávame do košíčkov

## OVOCNÉ MUFFINY

### Prísady:

50 g rastlinného tuku 4 mg Phe  
180 g múky Harifen 7 mg Phe  
150 g kryštálového cukru  
10 g náhrady vajca Hammermühle 6,7 mg Phe  
20 g Nb krupice Hammermühle 4 mg Phe  
20 g Lp Drink Milupa 20 mg Phe  
2 lyžičky prášku do pečiva 10 mg Phe  
½ lyžičky soli  
150 ml vody

100 g ovocia podľa chuti – maliny, čučoriedky, nadrobno nakrájané jahody (2 plechy na muffiny po 12 ks, papierové košíčky na pečenie)

cesto (max. do výšky ¾ košíčka). Plechy vložíme do rúry vyhriatej na 200° C a pečieme asi 20 minút. Po upečení muffiny s košíčkami vyberieme a necháme vychladnúť na mriežke.

**Na ozdobu:** len posypať práškovým cukrom alebo poliať cukrovou polevou a ozdobiť.

**Recept pripravila a prepočítala: Ing. Anna Gabaríková**

**Celý recept obsahuje: 51,7 mg Phe;** 1,3 g bielkovín; 60,6 g tukov; 351,5 g sacharidov; 5 937,3 kJ/1 652 kcal

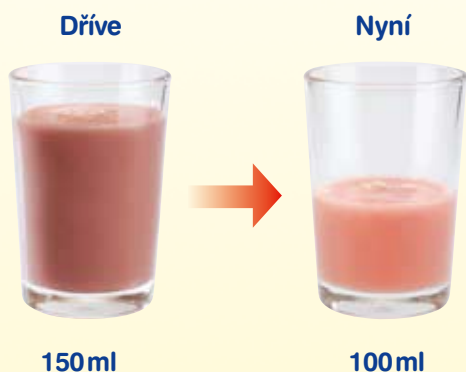
V prepočte nie je zahrnuté použité ovocie (kompót) a zdobenie.

A ešte: najlepšie chutia malinové a jahodové. Mrazené ovocie treba pred použitím rozmraziť.



# NOVÝ PKU 2 shake

- ještě lepší chuť, menší objem



PKU 2 shake jahoda  
ještě svěžejší příchuť jahod  
s vanilkou

PKU 2 shake čokoláda  
krémová čokoládová příchuť  
pravého kakaa



## Méně je více...

Menší množství, lepší požitek

Vylepšené PKU 2 shakes: o 1/3 menší množství  
nápoje, stejný obsah bílkovin a energie



"...chuť je nyní ještě  
lahodnější a je  
toho tak málo..."

Stačí pouze smíchat s vodou v praktickém "šejkru"



**milupa**