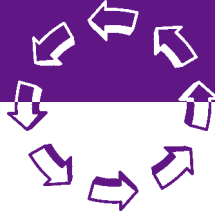


# METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře  
červen/jún

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov  
2006, ročník 6, číslo 2



Člověk je zrozen  
ke vzájemné pomoci

*Ďakujeme Ministerstvu práce, sociálních věcí a rodiny  
Slovenskej republiky, za dotáciu, ktorú poskytli  
na vydávanie tohto časopisu v roku 2006.*

## 21. pracovné dni - Dedičné metabolické poruchy

17. 5. – 19. 5. 2006 Banská Bystrica - Sielnica

21. pracovné dni Dedičných metabolických porúch sa v tomto roku uskutočnili v lone stredného Slovenska, v krásnom prostredí hotela Kaskády v Sielnici pri Banskej Bystrici. Tradičného stretnutia pracovníkov, ktorí sa zaoberajú problematikou DMP, sa zúčastnilo 115 účastníkov z Čiech, zo Slovenska a pozvanie prijali zahraniční špičkoví špecialisti prof. Gregersen z Dánska a prof. Ansorge zo Švajčiarska.

Odborné témy tohtoročných pracovných dní boli vysoko aktuálne:

- Genetika DMP (poradenstvo, prenatálna diagnostika a molekulárno-genetická analýza)
- Nové trendy v diagnostike a liečbe DMP

Forma prezentácie odborných príspevkov bola buď formou prednášky alebo formou posteru. Celkovo zaznelo 19 prednášok a 49 posterových prezentácií. Všetky príspevky boli na vysokej odbornej úrovni a prezentovali najnovšie poznatky z oblasti genetiky DMP a nových trendov a možností diagnostiky a terapie týchto ochorení.

Tohtoročné pracovné dni o DMP opäť ukázali, aká dôležitá je spolupráca a vzájomná informovanosť medzi klinickými pracovníkmi a laboratórnym zázemím. Nemôžeme byť všetci genetici alebo poznať úskalia laboratórnej práce, ale musíme jeden o druhom vedieť, pretože iba vzájomná spolupráca môže priniesť nové výsledky v diagnostike a terapii DMP, nakoľko aj napriek významnému pokroku v posledných rokoch ešte stále existuje v tejto oblasti veľa bielych miest.

K úspešnému priebehu 21. pracovných dní o DMP okrem veľmi kvalitného odborného programu prispel aj spoločenský program.

Krásne prostredie stredného Slovenska a návšteva Zvolenského zámku evokovali v účastníkoch metabolických dní nielen príjemné pocity, ale umožnili aj mnohé neformálne diskusie, ktoré iste budú prínosom aj v našej každodennej práci.



S veľkým zármutkom sme prijali správu, že v tomto roku sa nášho stretnutia nezúčastnili dvaja špičkoví odborníci v oblasti DMP, prof. MUDr. Š. Sršeň, DrSc. a prim. MUDr. L. Hejcmánová, ktorí nás navždy opustili. Česť ich pamiatke!

Záverom dovoľte konštatovať, že 21. pracovné dni DMP možno hodnotiť vysoko pozitívne a už teraz sa môžeme tešiť na 22. pracovné dni DMP, ktoré sa budú v roku 2007 konať v Prahe.

*Doc. MUDr. Jaroslava Strnová CSc. a MUDr. Oto Ťrge*

# POZNALI JSME HISTORII, VĚNUJME SE SOUČASNOSTI

## Genetické poradenství a prenatální diagnostika v oblasti dědičných metabolických poruch – 1. část

### Genetické poradenství

je jedním z oborů lékařské genetiky, který na základě zhodnocení rodokmenu, znalosti choroby a její dědičnosti umožňuje stanovit riziko přenosu choroby na potomky. V kombinaci s prenatální diagnostikou (t.j. vyšetřením plodu před narozením) je možné u závažných onemocnění diagnostikovat tako-



#### Konzultandi (konzultující)

Rodiče dítěte s DMP
Dospělý pacient s DMP
Sourozenci aj. příbuzní pacientů s DMP

#### Indikace ke genetické konzultaci v rodině s DMP

Diagnostika DMP
Před plánovanou graviditou
Po zjištění gravidity
Před prenatálním vyšetřením
Sdělení výsledku prenatálního vyšetření

#### Postup při genetickém poradenství

##### 1. Fáze získávání informací

Rodinná anamnéza (Rodokmenový dotazník)
Osobní anamnéza konzultandů
Dokumentace a výsledky provedených vyšetření u probanda

##### 2. Fáze zhodnocení informací

Doplnění dalších vyšetření
Potvrzení diagnózy DMP
Vyšetření k vyloučení maternální hyperfenylalaninémie

##### 3. Fáze poradenství

Informace o DMP, její léčbě a prognóze
Riziko výskytu DMP u dětí konzultandů
Možnosti prenatální diagnostiky
Psychologická podpora při rozhodování o další reprodukci

##### 4. Další péče

Indikace prenatálního vyšetření u závažných DMP
Sdělení výsledku prenatálního vyšetření
Podpora při rozhodování o osudu těhotenství v případě postižení plodu
Psychologická podpora, event. psychoterapie (i dlouhodobá)
Kontakty na svépomocné organizace

vé onemocnění v časném stadiu těhotenství a zvážit případné ukončení těhotenství.

Genetické poradenství má medicínské, sociální a psychologické aspekty.

Obsahem genetické konzultace je ověření diagnózy dědičné metabolické poruchy (DMP) u probanda, rozbor rodokmenu, poskytnutí informace o DMP, která se vyskytla v rodině, o možnostech její léčby a její prognóze, o riziku opakování DMP u jejich dítěte v budoucí či probíhající graviditě a o možnostech prenatalní diagnostiky zjištěné DMP. Konzultandi získané informace následně využijí při rozhodování o své reprodukci.

Genetické poradenství by mělo být individuální, nedirektivní, mělo by mít dostatečný časový prostor a mělo by být prováděno lékaři-genetiky, případně i s podporou klinického psychologa, kteří by měli poskytnout informace srozumitelnou formou a podporu při rozhodování o reprodukci.

## Těhotenství

Je vhodné těhotenství plánovat a navštívit gynekologa několik měsíců před plánovaným početím. Prekoncepční péče by měla odhalit rizika, která by mohla negativně ovlivnit průběh těhotenství. Je vhodné upravit stravu (vegetariánky mají deficit vitamínu B12), přestat kouřit a pít alkohol, užívat kyselinu listovou nebo speciální prekoncepční vitamíny (zcela nevhodné je podávání vitamínu A), načasovat očkování mimo těhotenství, upravit léčbu chronických onemocnění a ověřit, že léky je možné brát i v těhotenství, vyléčit zánětlivá onemocnění, dát si ošetřit chrup a vyvarovat se stresu.

Před těhotenstvím je vhodné ověřit, že byla dokončena diagnostika u dítěte s DMP.

Všem ženám v těhotenství doporučujeme dodržovat zásady životosprávy těhotných, pravidelně navštěvovat prenatalní poradnu, podrobovat se speciálním vyšetřením zaměřeným na diagnostiku vrozených vývojových vad a dbát doporučení gynekologa.

Součástí rutinní prenatalní péče u každé těhotné ženy v ČR je m.j. screening vrozených vývojových vad, zahrnující biochemický screening a ultrazvukové vyšetření, zaměřené na diagnostiku chromosomálních aberací, otevřeného defektu neurální trubice a jiných morfologických vrozených vývojo-



vých vad. Tuto péči zajišťuje gynekolog, který o ženu v těhotenství pečuje.

Prenatální diagnostika je cílené vyšetření plodu před narozením, zaměřené na konkrétní DMP, která byla diagnostikována u probanda v rodině.

Prenatální vyšetření indikuje lékař-klinický genetik v rámci genetické konzultace v prvních týdnech těhotenství na základě informací o diagnóze u probanda v rodině.

Prenatální diagnostiku nelze provést, není-li dostatečně přesně či dostatečně spolehlivě stanovena diagnóza u probanda. Vždy je nutné zajistit stanovení diagnózy u probanda až na úroveň, kdy bude možná prenatalní diagnostika, a to i v situaci, kdy rodina zatím další těhotenství neplánuje. To je důležité zvláště u pacientů se závažnými neléčitelnými DMP, kdy tito pacienti předčasně umírají – po jejich smrti často nelze potvrdit zvažovanou diagnózu, a nelze ani provést prenatalní diagnostiku v dalším těhotenství.

**Zptejte se svého lékaře, zda byla provedena veškerá potřebná vyšetření pro budoucí možnost prenatalní diagnostiky a domluvte si genetickou konzultaci ještě před těhotenstvím.**

Mezi metody prenatalní diagnostiky patří odběr choriových klků (CVS), odběr plodové vody (amniocentéza, AMC) a odběr krve plodu z pupečníku (kordocentéza). Odběr vzorku vždy probíhá pod ultrazvukovou kontrolou. Získaný materiál (nativní a kultivované buňky, supernatant plodové vody) je použit pro cílené biochemické, enzymatické nebo molekulárně genetické vyšetření. Současně se provádí i cytogenetické vyšetření, t.j. vyšetření chromosomů plodu k vyloučení Downova syndromu a jiných aneuploidii.

Souhlas s prenatalním vyšetřením neznamená pro rodiče plodu automaticky souhlas s ukončením těhotenství v případě postižení plodu.

Odběr vzorku pro prenatalní diagnostiku je bezpečný, ale má některá, byť malá, rizika – riziko infekce, krvácení, selhání

**Jste-li rodiči dítěte s dědičnou metabolickou poruchou (DMP) a zvažujete-li další těhotenství, využijte po stanovení diagnózy DMP u vašeho dítěte, ještě před dalším těhotenstvím, možnosti genetického poradenství v ambulanci Ústavu dědičných metabolických poruch.**

Termín si můžete domluvit u sestry v ambulanci, tel. +420 224 967 670.

Odběr materiálu pro prenatalní diagnostiku	Doba odběru
Odběr choriových klků	13.–14. týden těhotenství
Amniocentéza – odběr plodové vody	16.–18. týden
Kordocentéza	19.–21. týden

kultivace buněk nebo nejasné nálezy spojené s nutností opakovaní odběru vzorku a 0,5–1 % riziko potratu plodu po provedení výkonu.

Výsledky prenatalního vyšetření sděluje klinický genetik rodičům plodu během následné genetické konzultace. V případě závažného postižení plodu a nepříznivé prognózy jsou rodiče informováni o možnosti umělého ukončení těhotenství z genetické indikace. Zákonné podmínky pro ukončení těhotenství z genetické indikace vyplývají z ustanovení § 5 zákona č. 66/1986 Sb. o umělém přerušení těhotenství a ustanovení § 2 a 3 vyhlášky Ministerstva zdravotnictví č. 75/1986 Sb., kterou se provádí zákon České národní rady č. 66/1986 Sb., o umělém přerušení těhotenství, v platném znění. Těhotenství lze ukončit z důvodu závažného postižení plodu do 24. týdne těhotenství.

Úkolem klinického genetika je i nyní poskytnout rodičům všechny potřebné informace pro jejich rozhodnutí. Rozhodnou-li se rodiče postiženého plodu v těhotenství pokračovat, měl by lékař jejich rozhodnutí akceptovat, i když s ním třeba nesouhlasí.



*prim. MUDr. Sylvie Št'astná, CSc., MBA  
Ústav dědičných metabolických poruch VFN  
a 1. LF UK Praha, [www.udmp.cz](http://www.udmp.cz)*

## OKÉNKO PSYCHOLOGA

### Posouzení compliance u pacientů s metabolickým onemocněním

*Vážení čtenáři, tentokrát otiskujeme ve zkrácené verzi (upraveno autorkou) jednu z přednášek, která zazněla na 21. pracovních dnech Dědičné metabolické poruchy. Myslíme si, že jde o problém, který bude jistě zajímavý a přínosný pro všechny, zejména ale pro rodiče malých i právě dospívajících dětí.*

—rr—

U všech pacientů (nejen s metabolickým onemocněním) je důležitá **compliance**, tedy **ochota nemocného spolupracovat při léčbě, schopnost přijmout pokyny lékaře a řídit se jimi**. Na zajištění compliance se může významně podílet také péče psychologa.

Při posuzování compliance bylo naším cílem zjistit, která životní období našich pacientů s metabolickým onemocněním PKU jsou z hlediska compliance nejvíce riziková a zajistit pak v těchto obdobích takovou psychoterapeutickou péči, aby bylo dosaženo co nejvyšší efektivity v léčbě. Zaměřili jsme se na

**předškolní věk** (3–6 let), **mladší školní věk** (6–10 let), **starší školní věk** (10–14 let), **období dospívání** (14–19 let) a **období mladé dospělosti** (19–30 let).

Většina vývojových psychologů jako zásadní problém spolupráce v pubertě uvádí rozporuplný postoj dítěte k autoritě. V tomto období je nezbytné poskytnout dítěti příležitost k otázkám a umožnit mu podíl při rozhodování o dalším postupu léčby<sup>2</sup>. Děti by ve školním věku měly být učeny dietě<sup>1</sup>. **Období dospívání by se tak mělo stát obdobím převzetí plné zodpovědnosti za léčbu<sup>2</sup>.**

Vstupními kritérii pro zařazení do sledovaného souboru byl věk pacienta mezi 20 – 30 lety, diagnóza fenylketonurie a z důvodu validního vyplnění dotazníku intelekt alespoň v pásmu průměru.

Dotazníkového šetření compliance se zúčastnilo 23 respondentů, kteří splnili uvedená kritéria. V souboru bylo 16 žen a 7 mužů.

Pro měření compliance byl zvolen dotazník představený autory na 20. pracovních dnech Dědičné metabolické poruchy v roce 2005. Dotazovaní zpětně hodnotili všechna výše uvedená období svého dosavadního života.

Na základě odpovědí respondentů bylo jako **nejrizikovější období** pro přijetí léčby vyhodnoceno **celé období dospívání**.

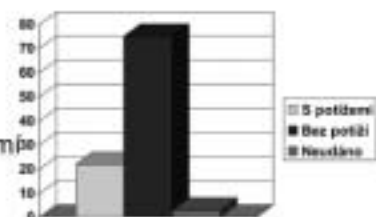
V literatuře je jako dominující období zhoršené compliance označováno období mezi 11. až 15. rokem věku. Při našem dotazníkovém šetření se jako stejně problematické jeví i období mezi 15. až 20. rokem. Tento rozdíl je patrně způsoben odlišným přístupem k výchově dospívajících u nás a ve světě.

Naši pacienti uvádějí obtíže při odtržení se od rodiny a při samostatném zvládnání diety. Rodiče by si měli uvědomit, že postupně **předávají odpovědnost za dietu** na dospívajícího je v jeho zájmu velmi důležité.

### Neurotické potíže

Sledováno bylo:

- Bolesti hlavy
- Poruchy usínání
- Nervozita
- Úzkostnost
- Poruchy sebevědomí

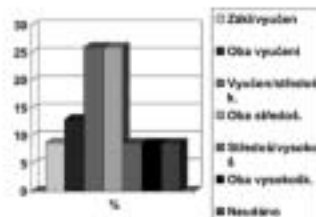


S potížemi: 22%  
Bez potíží: 75%  
Neudáno: 3%



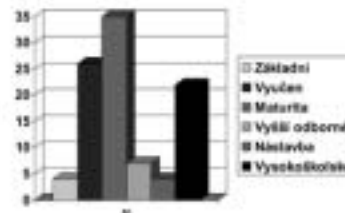
## Vzdělání rodičů:

- Jeden základní, jeden vyučen: 8,7%
- Oba vyučení: 13%
- Jeden vyučen, jeden středoškolák: 26%
- Oba středoškoláci: 26%
- Jeden středoškolák, jeden vysokoškolák: 8,7%
- Oba vysokoškoláci: 8,7%
- Neudáno: 8,7%



## Vzdělání respondentů

- Základní: 4%
- Vyučen: 26%
- Maturita: 35%
- Vyšší odborné: 7%
- Nástavba: 4%
- Vysokoškolské: 22%



### Literatura:

1. MacDonald A.: Diet and compliance in phenylketonuria. Eur J Pediatr 2000; 159 (Suppl.2): S136-S141 2. Říčan, P., Krejčířová, D.: Dětská klinická psychologie. Praha, Grada Publishing 1997

Mgr. R. Hermánková, Ph.D.;  
Prim. MUDr. S. Šťastná;  
Prof. MUDr. J. Zeman, CSc.  
ÚDMP VFN a 1. LF UK, Praha

## CO NÁS PÁLÍ

### Zpravodaj Národního sdružení PKU a jiných DMP (ČR)

**Národní sdružení PKU a jiných DMP** bylo zaregistrováno 20. dubna 2006. V rámci registračního procesu jsme byli nuceni pozměnit stanovy tak, aby odpovídaly požadavkům Ministerstva vnitra. V podstatě se jednalo pouze o kosmetické úpravy a slovíčkaření. **Nejpodstatnější změnu zaznamenal článek 4, Členství.** V případě fyzických osob se jedná vždy o členství individuální, přičemž platí, že **1 rodina = 1 členský příspěvek. O výši členského příspěvku vždy rozhoduje členská schůze.** Je tedy možné individuálně posoudit žádosti osob, které se chtějí stát členem Sdružení bez ostatních příslušníků rodiny a v takovém případě je možné snížit výši členského příspěvku. Kolektivní členství je možné pouze u právnických osob.

Opět připomínám. Přihlášku do NS PKU a jiných DMP musí zaslat všichni zájemci o členství bez výjimky včetně bývalých členů Klubu PKU a jiných DPM i zakládajících členů našeho Sdružení (to pro pořádek).

**Situace v oblasti AMK přípravků** (preparátů) vypadá mírně nadějně. Nová úhradová vyhláška, která by měla přinést alespoň nějaké navýšení úhrad některých preparátů z veřejných prostředků, by měla vejít v platnost 1. srpna 2006. Bohužel zatím netušíme, co s našimi nadějemi udělá navrhovaná progresivní marže lékáren. Uvidíme.

Potřebujeme pomoc od výtvarně nadaných čtenářů. Bylo by dobré, kdyby i naše Sdružení mělo své **LOGO**, kterým by ve zkratce prezentovalo naše aktivity a cíle nebo které by vystihovalo podstatu metabolických poruch a PKU. Prosim všechny, kteří by v tomto směru mohli přispět svým nápadem, aby svoje návrhy zaslali na moji adresu:

Klára Foglarová, Pernerova 403/36, 186 00 Praha 8 – Karlín, nebo příp. i e-mailem: klubpku.foglarova@quick.cz **Děkuji**

Na podzim chystáme další **analýzy potravin**. Své návrhy na to, co by bylo dobré dát analyzovat, můžete zasílat až do konce

prázdnin, tj. do 31. srpna 2006, paní Markétě Samkové, Kolínská 6, 130 01 Praha 3 nebo na moji adresu: Klára Foglarová, Pernerova 403/36, 186 00 Praha 8 – Karlín. V ideálním případě zašlete prázdné obaly od vámi preferovaných potravin, v tom méně ideálním případě potraviny podrobně popište – název výrobku, gramáž, výrobce, nutriční hodnoty (pokud jsou na obalu uvedené) a můžete připojit i informaci, ve kterém obchodě či obchodním řetězci je možné tyto potraviny zakoupit. Předpokládáme, že členové Sružení budou mít tyto analýzy k dispozici zdarma cca v listopadu tohoto roku.

V sobotu 20. května 2006 jsem se účastnila „Fóra celiaků“ pořádaného Společností pro celiakii a jako pozvaný host jsem tam referovala o metabolických poruchách a PKU i o problémech, se kterými se každodenně potýkáme. Velice mě překvapilo, s jakým zájmem mezi účastníky jsem se setkala. Vzhledem k tomu, že mezi přítomnými hosty se nacházeli i někteří poslanci, senátoři a zástupci ministerstev, věřím, že moje vystoupení bylo přínosné. V rámci diskuse jsme se shodli na tom, že problémy našich členů jsou v podstatě shodné, přestože se jedná o dvě naprosto rozdílné diagnózy a že by bylo pro obě strany přínosné postupovat při řešení některých problémů společně. Byly vytyčeny tři základní oblasti spolupráce:

- cenová dostupnost dietních potravin
- stravování dietářů ve školských zařízeních
- zákon O sociálních službách (ten má nahradit institut příspěvku o osobu blízkou, ale v současné podobě znemožní celodenně pečovat o dítě s dietou)

Doufám, že nám tato spolupráce přinese kýžený výsledek a věřím, že tak dosáhneme dříve společného cíle.

**O internetových stránkách NS PKU a jiných DMP** poskytne informace v příštím čísle časopisu. Právě jsme na nich začali spolupracovat s profesionální firmou.

**Klára Foglarová, předsedkyně NS PKU a jiných DMP**

## STALO SE

### *Víkendové setkání Národního sdružení PKU a jiných DMP – „Pojed'te s námi za Mankou, Rumcajsem a Cipískem“, Jičín, 28. 4. 2006 – 1. 5. 2006*

Ve dnech 28. dubna – 1. května 2006 proběhlo víkendové setkání rodin s dětmi s fenylketonurií a jinými dědičnými metabolickými poruchami, které se konalo v hotelu Start v Jičíně. Jednalo se zatím o největší akci v dějinách Národního sdružení PKU a jiných DMP i předchozího Klubu PKU, které se zúčastnilo 30 rodin se 47 dětmi, z toho bylo 33 dětí s nízkobílkovinnou dietou.

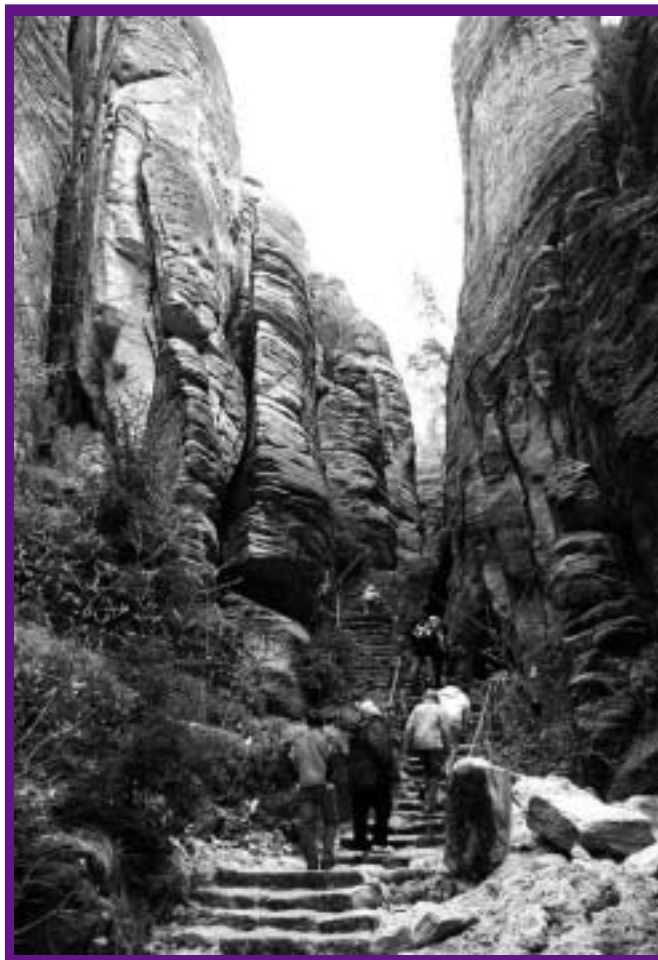
Jako každý rok bylo hlavním cílem tohoto setkání především vzájemné poznání se jednotlivých rodin a dětí s PKU a jinými DMP, vzájemná neformální výměna kontaktů, zkušeností s nízkobílkovinnou dietou (a nejen s ní) a seznámení se s aktuálními novinkami ve vývoji léčby PKU. Dále se zde též prezentoval obchod paní Harantové s nízkobílkovinnými novinkami ve svém sortimentu.

Program setkání byl rozvržen do více dnů, aby všichni účastníci tohoto setkání měli co nejdéle čas na vzájemné poznání a na poznání Jičína a jeho okolí.

**Pátek 28. dubna** naprostá většina účastníků využila na příjezd do hotelu a na ubytování.

**V sobotu 29. dubna** bylo dopoledne zajištěno hlídání dětí a vytváření masek na večerní diskotéku, přičemž rodiče se mohli věnovat individuálnímu programu, nejčastěji návštěvě Jičína a jeho památek.

V sobotu odpoledne následoval pro děti pěší výlet do Muzea hraček a do Rumcajsovy ševcovny v Jičíně, zatímco pro dospělé byl připraven hlavní odborný program tohoto setkání. V jeho rámci jsme nejdříve vyslechli velmi poučnou a srozumitelnou přednášku MUDr. Hrubé (ÚDMP Praha) o dědičnosti PKU, o možnostech prenatalní diagnostiky PKU (diagnostika plodu) a též o nutnosti dodržování nízkobílkovinné diety u těhotných pacientek s PKU. Potom následovala přednáška dietní sestry Jany Komárkové (FNKV Praha) o možnostech a doporučených způsobech dodržování nízkobílkovinné diety na dovolené. Na závěr následovalo vystoupení Mgr. Munka (SHS), při kterém



jsme byli seznámeni s novinkami v oblasti léčby PKU (phlexy-tyčinky, sáčky PKU 2-shake a Easiphen – první tekutá výživa bez fenylalaninu). Toto vystoupení bylo spojeno s ochutnávkou zmíněných preparátů a též se sdělením, že preparát Easiphen je pro rok 2006 po předchozím předpisu od ošetřujícího lékaře bez doplatku. Poté nás seznámila paní Harantová s novinkami v nízkobílkovinném sortimentu svého obchodu: taštičky plněné zelím, taštičky plněné borůvkami a nízkobílkovinné noky (halušky) a umožnila nám v něm nákup. Na úplný závěr nám paní Foglarová oznámila, že byla provedena úspěšná registrace Národního sdružení PKU a jiných DMP u Ministerstva vnitra. Krátce potom se vrátily děti z výletu, následoval odpočinek v hotelovém pokoji nebo na bowlingu v hotelu, večere a po ní se konala dětská diskotéka, na které děti předvedly veškeré masky a kostýmy, které si dopoledne vytvořily.

**V neděli 30. dubna** dopoledne zajistili organizátoři opět program pro děti v hotelu, kde o ně stejně jako v sobotu bylo skvěle postaráno paní Nenadálou, její dcerou a kamarádkou. Děti si hrály, kreslily a jinak se bavily pod jejich péčí. Také se uskutečnila přednáška vizážistek, které využily téměř všechny



ženy a dívky. Odpoledne byl výlet do Prachovských skal, kterého se kromě dětí zúčastnili i někteří dospělí. Ti, kteří se na výlet nevydali, měli opět individuální program – mohli strávit čas například relaxací v aquaparku u hotelu nebo procházkami v okolí hotelu. Po návratu dětí z tohoto autobusového výletu, který si zřejmě nejenom naše 5-letá dcera Lenka nemohla vynachválit, následovala večeře a po ní opět individuální program každého z účastníků. Všichni účastníci měli možnost v rámci pobytu využít aquapark sousedící s hotelem a velmi oblíbenou relaxací byl také bowling přímo v hotelu Start.

V **pondělí 1. května** po obědě se všichni účastníci setkání rozejeli domů.

Na závěr bych chtěl poděkovat organizátorům celé akce – paní Foglarové, paní Samkové a panu Nenadálvi za perfektní a bezchybnou organizaci celé akce a všem "hlídačům" našich dětí za přípravu programu pro děti a za jejich neviditelnou a náročnou práci spojenou s jejich hlídáním. Dále bych chtěl poděkovat všem hostům, kteří pro nás připravili odborný program, za jejich volný čas, který nám věnovali, i za nové poznatky, které nám předali. Dík patří také sponzorům celé akce (firmám Milupa a SHS) za jejich finanční podporu.

Už nyní se celá naše rodina těší na příští setkání, které nás vždy obohatí o mnoho nových poznatků a zážitků.

*Radek Puda s rodinou*

## Velká změna

Upřímně řečeno – za ta léta, co jsme s rodinou členy Klubu PKU a jiných dědičných poruch metabolismu, se i přes veškerou snahu příliš nedařilo. Chyběly prostředky, aktivit bylo stále méně, žádných úspěchů se nedosáhlo ani v komunikaci s úřady při ochraně zájmů pacientů. Až najednou – funkce předsedkyně Klubu se ujala šikovná a velmi temperamentní mladá maminka Klára Foglarová, která s velkým nasazením začala budovat základy nové, tentokrát celostátní, organizace. Všichni si od toho hodně slibujeme. Snad se nyní bude více dařit prosazovat zájmy pacientů s fenylketonurií, zejména co se týče úhrady léčebných preparátů.

Národní sdružení PKU bylo mimo jiné partnerem akce organizované společností SHS v Kladně v dubnu tohoto roku.

Dorazili jsme na místo kolem jedné hodiny odpoledne a byli zvědaví. Ondra, můj syn, bude mít za pár dní 13. narozeniny a jak jistě víte, "pubertáka" něčím mile překvapit nebo ohromit není snadné. Po zkušenostech z předchozích let se mu popravdě ani moc jet nechtělo. Prvním velkým překvapením, které nás na místě čekalo, byl rozsah a úroveň přípravy celé akce. Připadali jsme si málem jako na nějakém mezinárodním kongresu. V recepci hotelu jsme dostali klíče od pokoje, před jednací místností na nás čekali pořadatelé s prezenčními listinami. Děti s dietou dostaly poukázky – na dietní večeři, snídani apod. Další a ještě větší překvapení nás ale čekalo v sále. Byl ozvučen, vše opravdu profesionálně připraveno. Přítomno bylo nejméně 100 lidí z celé republiky, všude výzdoba, stoly s občerstvením, řady židlí jako v biografu a úplně vpředu malé pódium s promítacím plátnem...

Slova se ujal pan Munk, zástupce firmy SHS pro ČR, následoval proslov naší předsedkyně p. Foglarové, krátká diskuse, představení nového výrobku firmy SHS pro usnadnění dietního režimu při

cestování a promítání dokumentárního filmu Diagnóza – na téma fenylketonurie. Na závěr byli vylosováni tři výherci dárkového potravinového balíčku, který věnovala firma SHS.

Myslím, že jsme se všichni dozvěděli mnoho nového a že tato oficiální část akce splnila očekávání. Pro děti byl ale přece jen zajímavější až program, který odpoledne následoval. Měli jsme totiž rezervaci v místním aquaparku. Počasí se trochu zkažilo, při cestě na místo jsme nepříjemně zmokli, ale nijak nás to nerozhodilo. Po troše zmatků u vchodu – zřejmě je ta invaze přece jen trochu překvapila – byly všem vydány klíče od šaten a mohli jsme začít rádit. Dva tobogány, skluzavky, samozřejmě bazén, vířivky, pára; no užili jsme si to, myslím, všichni. Na zpáteční cestě do hotelu už bylo zase počasí jako vymalované a navíc nás čekala večeře. Příjemná záležitost. Vše proběhlo v pořádku a myslím, že i ke spokojenosti všech strávníků.

Na večer byla ohlášena návštěva bowlingové herny v Praze na Zličíně. Před hotelem na nás čekaly 3 autobusy. Ani jsem si nemyslela, že se při této hře člověk tolik zapotí a dobře pobaví. Vzájemně jsme si drželi palce, fandili, popíjeli limonádu, tatínkové pivečko, zkrátka bylo to tak prima, že se nám v určenou dobu ani nechtělo odejít. Někteří pražští účastníci využili toho, že herna se nachází v bezprostřední blízkosti stanice metra, a tak ještě večer po akci putovali domů. My ostatní jsme se vrátili autobusem zpět do Kladna a přenocovali v hotelu.

Ráno po snídani už jsme každý nastoupili cestu domů. Bylo to fajn. Doufám, že se příští rok sejdem zase. A třeba i v jiném koutě republiky. Alespoň se podíváme do nových končin, navážeme nové známosti a spolupráci, vyměníme zkušenosti, recepty, třeba z toho vzniknou i nová osobní přátelství. To bych nám všem moc přála. Brzy nashledanou – třeba na Moravě?!

*Daniela Plívová*

## PRIPRAVUJE SA

*A čo v lete...*

**Národné združenie pre PKU (SK) pozýva všetkých záujemcov na nasledujúce akcie:**

### *Rodinná letná rekreácia*

Vzhľadom na záujem a organizačné možnosti, bude opätovne v chate firmy NOVEX Levice v Kalinčiakove. Termín: **od 12.8. do 19. 8. 2006**

Aj keď to nazývame rodinná rekreácia, je tento pobyt určený pre všetkých, t.j. aj staršie deti alebo dospelých s PKU, ktorí môžu využiť túto možnosť pobytu pri vode so súčasným zabezpečením diétnej stravy.

V programe sa plánuje ako obvykle: cez deň voľný program,



večer opekanie, hry, niečo si sami upečieme, predpokladáme účasť lekára a tiež zástupcov firmy SHS a Milupa.

Na túto akciu sme dostali od Ministerstva práce, sociálnych vecí a rodiny účelovú dotáciu vo výške 50.000,- Sk. Táto suma bude použitá na úhradu stravy a pobytu pre deti a dospelých s PKU diétou a to tak, že sa suma vydelená počtom účastníkov. Maximálne to však môže byť 2000,- Sk/osobu. Táto suma bude odpočítaná z úhrady pobytu, ale len do celkovej výšky nákladov na pobyt (napr. pri kratších ako celotýždenných pobytoch).

### *Detský letný tábor*

Na začiatok júla t.r. sme naplánovali po ročnej prestávke znova aj tábor pre deti. Ponúkame výber z dvoch možností, realizovať sa bude jedna a to tá, na ktorú sa prihlási viac záujemcov.

FANYLANDIA – 3. 7. až 11. 7. 2006, Zlatá Idka (25 km od Košíc)

KIDS SUMMER CAMP – 1. 7. až 10. 7. 2006, PLEJSY

Celková výška platby za tábor bude závislá na počte prihlásených detí. Z Ministerstva práce, sociálnych vecí a rodiny dostalo Združenie



príspevkov na tábor vo výške 37.500,- Sk. Táto suma bude rozdelená počtom prihlásených detí a podiel pripadajúci na jedno dieťa bude odpočítaný z úhrady za tábor. Suma, ktorú však musia zaplatiť rodičia, je aj pri menšom počte účastníkov minimálne 1.000,- Sk.

Diétnu stravu bude zabezpečovať p. Muľová.

*Anna Gabaríková*

### *Dovolenka pri mori*

V termíne **od 22. 7. do 29. 7. 2006** v Chorvátsku – **Omišská riviéra, letovisko Duče, penzión ARISTON**. Ubytovanie v apartmánoch s kuchyňou. Pre PKU diétu je zabezpečená celodenná strava (obedy hradí Združenie), pre ostatných je v cene pobytu polpenzia (raňajky a večera) s možnosťou doobjednania obedov (to je možné vopred alebo priamo na mieste pobytu).

Doprava: individuálne (auto, vlak, autobus, lietadlo). Zo Slovenska je pravidelné spojenie tak vlakom ako aj autobusom do Splitu, niektoré spoje až na Makarskú so zastávkou Omiš – Duče. V prípade, že by bolo 35 – 40 záujemcov, je možná doprava autobusom spoločne s tým, že cena za dopravu by bola 1000 – 1200,- Sk na osobu a autobus by tam s nami zostal na celý pobyt (možnosť výletov).

Viac informácií k letovisku a cenám: [www.aristontravel.sk](http://www.aristontravel.sk)



## *Druhé celoslovenské stretnutie v Banskej Bystrici*

Na **október či november 2006** je naplánované **2. celoslovenské stretnutie detí a dospelých s fenylketonúriou**, ktoré sa bude konať v Banskej Bystrici. Podrobnosti o tejto akcii oznámime v prílohe časopisu Metabolík č. 3/2006 a tiež osobitnými pozvánkami.

#### **Cieľom akcie je:**

- oboznámenie sa s najnovšími poznatkami pri liečbe fenylketonúrie
- opýtať sa na všetko potrebné o príprave diétnej stravy

- diskutovať s odbornými lekármi o otázkach, ktoré Vás zaujímajú
  - porozprávať sa o tom, čo by bolo potrebné riešiť, aby bol život všetkých s PKU diétou čo najlepši
- Súčasťou budú aj testy – Čo viem o PKU?

Kvôli naplánovaniu potrebnej kapacity pre túto akciu vás prosím, ak máte záujem sa zúčastniť, pošlite návratku, ktorá je vložená do tohto čísla časopisu – ide len o zisťovanie predbežného záujmu. **Ceny, miesto a konkrétny termín oznámime dodatočne.**

*Anna Gabaríková*

## *Další setkání dospělých s PKU*

Na víkend **od 6. 10. do 8. 10. 2006** se připravuje další setkání dospělých s PKU i s jejich partnery. Místo setkání bude upřesněno, podrobnější informace obdržíte poštou v průběhu nadcházejícího léta. Akce je určena pro všechny od 15 let výše.

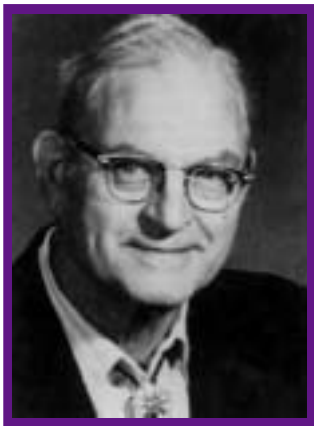
Budeme rádi, když nám orientačně potvrdíte svůj zájem, včetně témat, která by vás zajímala, zasláním vložené předběžná přihlášky, kde je uveden i kontakt.

Těšíme se na setkání s vámi!



## PRIPOMÍNÁME SI

28. jún - Európsky deň PKU



Z iniciatívy Európskeho združenia pre fenylketonúriu a podobne liečené choroby (E.S. PKU) bol vyhlásený 28. jún za „Európsky PKU deň“. V tento deň sa narodil vynálezca Guthrieho krvného testu, profesor Robert Guthrie.

Na začiatku šesťdesiatych rokov dvadsiateho storočia Robert Guthrie vynášiel spôsob zisťovania fenylketonúrie u novorodencov. Tento test sa dodnes nazýva Guthrieho krvný test.

Preto chce E.S. PKU vzdať hold jemu a jeho práci v deň jeho narodenín, 28. júna. Tento rok by sa dožil 90 rokov.

Prof. Guthrie sa narodil v roku 1916 a zomrel 24. júna 1995 vo veku 79 rokov.

Na mítingu E.S. PKU v roku 2004 boli Robert Guthrie, Ivar Asbørn Følling a Horst Bickel prijatí za čestných členov združenia.

Pri príležitosti Európskeho dňa PKU (28. jún), **organizuje naše Národné združenie PKU (SK) akciu pre deti s fenylketonúriou**. Bude sa konať v sobotu 24. 6. 2006 pri Bratislave (Senec). Kvôli programu pre deti sme sa rozhodli pozvať animátorov od spoločnosti AZAD ([www.azad.sk](http://www.azad.sk)).

*Anna Gabaríková*

## ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

*Naše začátky v sedmdesátých letech*

Vážení přátelé,  
dovoluji i mně, abych vám napsala „náš příběh“ ze života.



Pocházím ze čtyř dětí a své 2 o dost mladší bratry jsem pomáhala vychovávat. Na své první dítě jsem se nesmírně těšila, nepatřila jsem v té době právě k nejmladším matkám (dnes bych zapadla do průměru), bylo mi 27 let.

Z miminka jsem se ale neradovala dlouho, po návštěvě poradny dětského lékaře a odezdání „počůraného“ papírku, se mi za pár dnů domů ozvala laboratoř z Karláku, abych

se ihned dostavila se svým synkem na polikliniku na Karlově nám. Byla jsem vyplašená, ale ihned jsem dítě i sebe oblékla a už jsme jeli pro „ortel“. Na poliklinice mi pan dr. Hyánek vysvětlil, co je mému dítěti a odeslal nás do nemocnice v Krči. Tam mi moje dítě vzali, popovídala si se mnou službu konající paní doktorka a já jsem ubulená jela domů. Každý den jsem si mohla volat, návštěvy v té době nebyly možné. Naštěstí jsem měla oporu v rodině – jednak v manželovi, ale hlavně v mamince. Když už se na mne doma nemohli dívat, sebral manžel mne, moji maminku a jeli jsme do nemocnice. Synka nám nechtěli za žádnou cenu ani ukázat, manžel se však nedal a nakonec jsme odešli i se synkem domů.

Stali jsme se pravidelnými „návštěvníky“ polikliniky na Karlo-

vě nám. Odběry krve byly velmi náročné na nervy – jak moje, tak i námi milované sestřičky Viletové a ostatního personálu oddělení. Za velké pomoci a trpělivosti sestřičky Viletové jsme časem zvládali dietu, učila jsem se péci pečivo z Maizeny, které bylo vždy druhý den vhodné tak na podstavení kusu nábytku, ale rozhodně pro dítě již nepoživatelné.

Přestože výchova dítěte s dietou je složitější, nechtěli jsme zůstat u jednoho dítěte. Když jsem přišla po čase znovu do jiného stavu, bála jsem se to říci panu dr. Hyánkovi, čekala jsem, že mi vynadá, ale on mi řekl, že už doba pokročila a že nám jen bude držet palce, aby druhé dítě bylo zdravé. Narodil se nám druhý syn – zdravý.

Pět let jsem byla s dětmi doma. Pak šli oba hoši do školky. Jeden do předškoláků, druhý do nejmenších. Starší syn si, po svolení píředitelky školky a dětské lékařky, která do školky docházela, nosil s sebou do školky svačinu a domů chodil „po o“, ale obědval až doma. Já jsem nastoupila do práce na zkrácenou pracovní dobu. Tak to pokračovalo i po nástupu do školy. Ve druhé třídě začal mít syn i odpolední vyučování, a tak si musel nosit i oběd. Jednou přišel ze školy nešťastný, že mu paní učitelka řekla, že nemá žádnou dietu, že je jen rozmazlený a mlsný, a proto si nosí svůj oběd. Řekla mu, že kdyby měl dietu, jedl by šunku a ne bramborový salát... Nelenila jsem a za paní učitelkou došla. Pak už měl syn klid.

V osmdesátých letech jezdily děti ze základních škol v Praze každý rok na školu v přírodě. Aby mohl i náš syn jezdit, udělala jsem si zdravotnický kurz Červeného kříže a jezdila na školu v přírodě jako zdravotnice. Jídlo jsem měla pod dohledem a ještě jsem s sebou vždy vzala i druhého syna, který se dostal na čerstvý vzduch.

Mohla bych pokračovat ukončením základní školy a nástupem na školu střední a zapojením se do světa „dospělých“. Nechci ale unavovat. Chtěla jsem vlastně jen přispět naším příběhem novým maminkám s dětmi s dietou. Ráda bych jim řekla, že jsem ve svém okolí vždy narážela na lidi, kteří se nám snažili pomáhat. A sama jsem si říkala, když už musí tomu mému dítěti něco být, tak zaplat' Pánbůh, že je to jen ta dieta. Vždyť kolem nás je všude tolik bolesti. A ještě

jednu „výhodu“ měl náš syn–dietář, měl tu svoji dietu a nemoci se mu vyhýbaly. Asi to bylo tím vyváženým složením preparátů, které užíval. Druhý syn měl stále angíny, záněty středního ucha...

Dnes už jsem babička, právě od syna–fenylketonurika, dvou zdravých dětí. Takže hlavu vzhůru! Za pomoci rodiny, zdravotníků a dobrých přátel to zvládnete také.

Věřte mi, že dnes je dieta o to jednodušší, že lze i u nás koupit spoustu dietních potravin, které dětem s dietou mohou jejich jídelníček velmi zpestřit a vám velmi usnadnit přípravu dietního jídla. Vy jste nezažili naše tehdejší psaní „suplik“ na Ministerstvo zemědělství, zdravotnictví a co já vím kam ještě. Dodnes mám schovaný dopis tehdejšímu předsedovi vlády, na jehož základě se k nám začaly dovážet z ciziny první dietní potraviny. Tehdy je distribuoval Dům potravin podle rozdělovníku. Jak jsme byli šťastní. Ale konec vzpomínání.

Dočetla jsem se, že byla vydána kniha tabulek s hodnotami PHE v potravinách. Tabulky mi připadají dosti drahé a myslím si, že by je měla každá maminka dostat zadarmo. Nemusely být vydány knižně, my jsme si také vše „množily“ (dle možností jednotlivých maminek) v podnikových rozmnožovnách a rozdávaly mezi sebou... a v dnešní době plně technických možností by to jistě bylo ještě schůdnější. To jen na okraj.

Závěrem bych ještě jednou ráda poděkovala za velkou pomoc, rady, pochopení a trpělivost jak panu prof. Hyánkovi, tak sestřičce Haně Viletové, kterou děti, i přesto, že jim nabírala krev, měly velmi rády a my maminky bychom to bez ní těžko zvládly.

Tak ať nám rostou šťastné děti!

Hodně zdraví vám přeje matka dnes již 32-letého syna

**Irena Špačková**

Chtěla bych reagovat na drobný povzdech paní Špačkové a podat vysvětlení nejen jí, ale i ostatním čtenářům našeho časopisu. Upřímně řečeno – máte naprostou pravdu, paní Špačková. I podle mého názoru by každý pacient měl obdržet takové a ještě rozsáhlejší tabulky. Bohužel takový komfort naše zdravotnictví neposkytuje a Národní sdružení zase nedisponuje tolika finančními prostředky, aby mohlo suplovat roli českého zdravotnictví. Konečná cena tabulek pro každého, kdo není členem našeho Sdružení, vychází ze skutečných nákladů na práci nutričního terapeuta, který tabulky sestavoval, a nákladů tiskárny.

Tabulky zdarma získat lze. Skutečně si je můžete od někoho okopírovat. Nebo se můžete stát naším členem, v takovém případě je obdržíte v balíčku výhod pro členy Sdružení. Vy podpoříte svým členstvím naše aktivity při různých jednáních se státními orgány, rozšíříte naše řady a tím posílíte vyjednávací pozice a na oplátku získáte tabulky, předplatné časopisu Metabolik na rok 2006 i další slevy na akce Sdružení. Jinak to ani nelze. Bohužel ze zákona totiž není možné poskytovat stejné výhody všem bez ohledu na členství. To by nám Finanční úřad nezbaštil.

**Klára Foglarová,**

**předsedkyně Národního sdružení PKU a jiných DMP**

## LISTÁRNA

### Vzpomínka na Jičín



Než jsme odjeli, tak já jsem se bál, že doma něco zapomenou, co jsem si chtěl vzít. Cesta byla dlouhá, až jsme dojeli do města Jičín, tak jsme párkrát zatačeli a objeli kruhák, potom jeli rovně a uviděli hotel Start. Pokoj se mi hned líbil a pak jsme

se už šli kouknout, jestli se jí. Moc mě to chutnalo. Malovat se mi v sobotu ráno nechtělo, tak jsme šli do města a na věž. Odpoledne jsem se chtěl něco dozvědět o svém starším bráchovi. Byl jsem zvědavý na to nové pitíčko. Úplně normální, to bych klidně pil. Ale mám smůlu, to je pro Aleše. Máme ho tady jedno doma, čekám, kdy ho bude pít. Večer bowling byl moc prima.

Jak mamky byly všechny v neděli dopoledne v jídelně, tak jsme si to užili. Přiznám se, že po obědě jsem dělal, že jsem utahaný a nejel na ten výlet. Pak mě to i mrzelo, protože jsem hledal na hotelu tu novou kamarádku, ale ona tam nebyla. Mamka to zjistila a pak jsme šli s našima na Zebín.

Ten tobogán byl první, na který jsem šel. Já se vždycky bál. Taky jsem už vyrostl. Letos v květnu mi bylo deset. Jo, abyste věděli, kdo vám píše: jmenuji se Michal Mrázek a můj brácha Aleš už je na průmyslovce a tu dietu fakt dodržuje. Nevím, jak to mamka dělá, ale někdy mám mnohem větší chuť na to, co má na talíři Aleš. Třeba jeho karbanátky a celerové řízky – ty bych snědl klidně všechny.

**Ahoj! Míša, 10 let**

Toto číslo vychází v červnu r. 2006. 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. Vostrejžová  
**Kontaktní adresy: Posílání příspěvků a komentářů v ČR: metabolik@centrum.cz Nové předplatné a urgence 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 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

## KEDLUBNOVÁ POLÉVKA

**Suroviny:** 500ml vody; 150g kedlubny; 10g (1 pol. lžice) sádla; 30g cibule; 1 kostka zeleninového bujónu; 10g (1 pol. lžice) nízkobílkovinné mouky; sůl; dle chuti pepř; nasekané čerstvé bylinky na ozdobu

**Postup:** Na sádle zpěníme nadrobno nakrájenou cibuli, zasypeme NB moukou a osmahneme. Zalijeme vodou, přidáme na kostičky pokrájenou kedlubnu, bujón, dle chuti sůl a pepř a povaříme do změknutí. Hotovou polévku je možno ozdobit petrželovou natí.

*Recept připravila: Marcela Strouhalová*



## HRÁŠKOVÁ KAŠE

**Suroviny:** 200g syrových těstovin PKU (nudličky); 60g mraženého zeleného hrášku Bonduelle; 10g (1 pol. lžice) sádla; 30g cibule; voda; sůl; majoránka; dle chuti rozmačkaný česnek

**Postup:** Těstoviny uvaříme v osolené vodě do změknutí. Vodu nesléváme. Necháme chvíli vychladnout a poté rozmixujeme ručním mixérem na hladkou kaši. Hrášek 5 minut vaříme v osolené vodě, poté slijeme, vodu necháme stranou. Cca 1/3 hrášku odložíme stranou a zbytek rozmixujeme s vodou, ve které se vařil, do hladka. Smícháme obě kaše i s celým hráškem a případně ještě dochutíme solí, majoránkou a česnekem. Nakonec ozdobíme osmaženou cibulkou nakrájenou na kolečka.

*Recept připravila: Marcela Strouhalová*

## PLNENÝ KAPUSTNÝ LIST

**Prísady:** 150g mrkvy; 90g uvarenej ryže; 20g uvarených zemiakov; 5ks kapustných listov; 2 polievkové lyžice NB múky (Aproxim); soľ; čierne korenie; štipka sladkej papriky

**Postup:** Kapustné listy zapaříme horúcou vodou, aby zmäkli. Mrkvu postrúhame na jemno, pridáme ryžu a varené zemiaky. Všetko spolu zmiešame. Pridáme múku, soľ a korenie podľa vlastnej chuti. Z pripravenej zmesi vytvarujeme guľky a po jednej dávame do mäkkého kapustného listu. Spevníme špáradlom, aby sa list neroztvoril. Plnené kapustné listy krátko podusíme vo vode, do ktorej sme pridali 1/2 kocky zeleninového bujónu.

**Prílohy:** 100g červenej kapusty; 100g zemiakov; cukor; ocot; soľ; rasca

Červenú kapustu porežeme a podusíme do mäčka, ochutíme cukrom, octom, soľou, rascou. Podávame s varenými zemiakmi.



*Jedlo pripravovala: Mária Muľová*



# Jak rosteme, tak se mění naše potřeby



od 1 roku do 8 let




 PKU 2-prima



od 9 do 14 let




 PKU 2-secunda






nad 15 let



 PKU 3-advanta

## Optimální výživu zajistí nové vylepšené PKU přípravky Milupa

-  vyvážený obsah živin (bílkoviny, minerály, vitamíny a stopové prvky) přesně odpovídá potřebám v jednotlivých věkových kategoriích
-  lze snadno kombinovat s ostatními přípravky Milupa (PKU 2 shake jahoda-vanilka, čokoláda)
-  obohaceno o selen

Stávající řada PKU 2 a PKU 3 je i nadále k dispozici. Bližší informace obdržíte ve vaší metabolické poradně.

**Jsme s vámi celý váš život**