



METABOLÍK

březen 2008

ročník 8, číslo 1

**Rozumět životu můžeme pouze zpětně – dodatečně.
Žít ho však musíme směrem dopředu.**

Milan Kenda

■ Milí čtenáři,

opět se po čase vánočního cukroví a silvestrovského punče setkáváme společně nad stránkami Metabolíku. Čas utíká mílovými kroky, a zatímco si užíváme první měsíce nového roku, zima za sebou pomaloučku zavírá vrátka a jaro klepe na dveře.

Musím ovšem uznat, že letos si s námi počasi zahrává a my se ocitáme během jednoho měsíce hned v několika ročních obdobích. Například letošní zima. Zamyslete se nad tím, kolikrát jste letos vytáhli lyže, běžky nebo kolikrát vaše děti byly sáňkovat. Těchto zimních radovánek bylo letos opravdu poskrovnu a většina z nich se udála na technickém sněhu, vidíte. Tedy, nemohu říct, že zrovna já jsem sportovní nadšenec a oplakávala bych každý centimetr sněhu kvůli lyžování. Pamatuji si, že když jsem byla malá, rodiče si mysleli, že jsem po nich podědila geny sportovního nadšení, a tak se snažili mě každou zimu naučit lyžovat. Ovšem jejich dobrá vůle nepřinesla ovoce ani po pár letech. Pokaždé jsem vypadala na běžkách jako slon v porcelánu a tak po několika neúspěšných pokusech od tohoto snažení upustili.

Navzdory těmto zkušenostem mám zimu velice ráda a myslím, že nejsem sama. Miluji, když se celá krajina zahalí do bílého sněhu a procházka vesnicí nebo odlehlejšími kouty města připomíná procházku v ledovém království. Večer pak dojem podtrhnou světla lamp, která vykouzlí třpytky na vločkách sněhu.

Stejně kouzelný je i příchod jara. Ráno, když chceme vstát z postele, nás na nose pošimrá slunce a pohladí pohled z okna. Vytrácí se vysoké závěje a pod sněhem na nás vykoukují první sněženky. Ale teprve tehdy, až najdeme i první petrklíč, víme, že zima už



je pryč. Celá příroda procitne ze zimního spánku a vymění svůj bílý ponurý kabát za veselou košilkou šitou ze slunečních paprsků, zdobenou lučnými kvíty.

Doufám, že si té krásy ještě letos užijeme a vy se třeba společně s Metabolíkem a šálkem voňavé kávy budete kochat pohledem na probouzející se přírodu. Načerpáte tak novou energii a možná i inspiraci nebo nové zkušenosti či poznatky z našich článků.

Jelikož již k jaru neodmyslitelně patří i Velikonoce, přeji vám, ať si toto krásné období náležitě užijete a vychutnáte si to kouzlo, které se v nich skrývá.

Petra Koudelková

■ Esenciální mastné kyseliny a dieta při fenylketonurii

Tento článek bych ráda věnovala mezinárodní studii, kterou vedla Dr. Margaret Cleary, konzultantka pro pediatrii, která nyní pracuje v Dětské nemocnici na Great Ormond Street v Londýně. Pacienti pro tuto studii poskytla Centra pro fenylketonurii (PKU) z Francie a Velké Británie. Cílem studie bylo zjistit, zda přidání esenciálních mastných kyselin k dietnímu přípravku (aminokyselinová směs bez fenylalaninu) může zlepšit hladiny důležitých mastných kyselin s dlouhým řetězcem a nenasycenými vazbami u pacientů s fenylketonurií. Mastné kyseliny s dlouhým řetězcem jsou důležité pro funkce mozku a sítnice oka. Nejprve několik základních údajů o nenasycených mastných kyselinách.

Mastné kyseliny

Tuk je v dietě nepostradatelný, protože je nezbytnou součástí buněčných membrán mozkových a imunitních buněk a mnoha ostatních tkání těla. Mastné kyseliny jsou stavebními kameny pro celou řadu lipidových sloučenin v našem těle. Nejdůležitější jsou dvě mastné kyseliny – kyselina linolová (omega-6 mastná kyselina-2 nenasycené vazby) a kyselina alfa-linolenová (omega-3 mastná kyselina-3 nenasycené vazby). Ty jsou považovány za esenciální (nenahraditelné), protože si je nedovede lidský organizmus sám vyrábět. Tyto esenciální mastné

kyseliny se dále přeměňují na důležité mastné kyseliny s dlouhým řetězcem za předpokladu, že jsou konzumovány v dietě ve správném množství a ve správném poměru. Kyselina linolová se mění na kyselinu arachidonovou a setrvává ve skupině omega-6 mastných kyselin. Kyselina alfa-linolenová se mění na kyselinu eikosapentaenovou (EPA) a dokosahexaenovou (DHA) a zůstává ve skupině omega-3 mastných kyselin. Obě jsou důležité pro tvorbu zánětlivých markerů (leukotrieny) či metabolitů srážlivosti krevní (prostaglandiny a tromboxany).

Jaká je role esenciálních mastných kyselin pro člověka?

Mastné kyseliny jsou obsaženy v lipidových komplexech jako jsou triacylglyceroly, fosfolipidy, sfingolipidy, glykolipidy aj., které mají v našem těle několik důležitých funkcí:

- Jsou důležitou strukturální komponentou. Fosfolipidy jsou součástí membrán, které obklopují všechny buňky v těle.
- Fosfolipidy v mozku obsahují vysoký podíl DHA, což napovídá, že je to důležité pro funkce centrálního nervového systému. Studie na zvířatech ukazují, že nedostatek DHA v mozku může způsobovat potíže např. při učení nebo ve stresových situacích.
- DHA se nachází ve značně vysoké koncentraci v membránách buněk sítnice, což napovídá, že hraje důležitou úlohu ve zrakových funkcích.
- Mastné kyseliny jsou důležité pro tvorbu látek podobných hormonům zvaných eikosanoidy, které regulují některé tělesné funkce včetně zánětu, bolesti a otoku. Mají také úlohu v kontrole krevního tlaku a srážení krve a jsou důležité pro rozvoj alergické reakce.

Ve kterých potravinách se tyto esenciální mastné kyseliny nacházejí?

Omega-6 mastné kyseliny

- Kyselina linolová (omega-6 skupina) se nachází v semenech, v lískových a vlašských ořechách, obilných zrnech a luštěninách. Dobrým zdrojem, zejména pro dietu při PKU, je olej z obilných a kukuřičných zrn, saflorový olej (ze světlice barvířské), olej ze slunečnicových semen a arašídový olej.
- Kyselina arachidonová, která vzniká z kyseliny linolové, se nachází spíše v živočišném tuku. Vaječný žloutek obsahuje malé množství kyseliny arachidonové. Tuk másla obsahuje stopová množství.

Omega-3 mastné kyseliny

- Kyselina alfa-linolenová se nachází v zelených listech rostlin včetně řas a v určitých semenech, ořechách a luštěninách. Lněný olej, řepkový olej (kanola)*, olej z vlašských ořechů a sojový olej jsou zdroji této mastné kyseliny.
- EPA a DHA se nacházejí v rybách: makrela, losos, sledě, sardinky, treska černá, ančovičky**, tuňák bělomasý*** a volně žijící lovené ryby****. Upozorňujeme, že žádné rybí maso není vhodné pro fenylketonurickou dietu.

Dostávají lidé trpící fenylketonurií dostatek esenciálních mastných kyselin?

Studie ukazují, že děti s PKU mají nižší příjem tuku v dietě v porovnání s dětmi na normální stravě. Existuje také důkaz, že děti s PKU dostávají mnoho kyseliny linolové, ale jen malé množství kyseliny alfa-linolenové. To znamená, že rovnováha mezi příjmem kyseliny linolové a alfa-linolenové není optimální. Ideálně by děti měly mít 5 dílů kyseliny linolové na 1 díl kyseliny alfa-linolenové (5:1). Neadekvátní příjem kyseliny alfa-linolenové může snižovat přeměnu kyseliny alfa-linolenové na mastnou kyselinu o delším řetězci, EPA. Navíc jsou zdroje mastných kyselin s delším řetězcem (např. EPA a DHA) omezené u diet s nízkým obsahem fenylalaninu. Vyskytlo se nyní několik studií, které ukazují, že plazmatické hladiny DHA u dětí s dietou pro PKU jsou nízké.

Naše studie

Hodně se diskutovalo o tom, jak nejlépe doplnit esenciální mastné kyseliny u diety pro PKU. Vzhledem k tomu, že dietní přípravky na bázi aminokyselin se užívají třikrát denně, bylo vhodné i testovaný dietní doplněk mastných kyselin linolové a linoleové v doporučeném poměru 5 :1 podávat ve stejnou dobu.

Padesát tři dětí s PKU ve věku 1–10 let bylo vybráno ze čtyř metabolických center. Polovina dětí dostávala po dobu 20 týdnů dietní přípravek bez fenylalaninu, který obsahoval esenciální mastné kyseliny (Skupina 1); druhá polovina dostávala svůj obvyklý přípravek bez esenciálních mastných kyselin (Skupina 2).

Celkový příjem tuku se zvýšil ve Skupině 1 (dětí, které dostávaly obohacený dietní přípravek). Děti ve Skupině 1 měly vyšší celkový příjem kyseliny alfa-linolenové než Skupina 2 s poměrem kyseliny linolové ku alfa-linolenové 6,5:1 v porovnání s 10:1 u kontrolní skupiny.

Na počátku studie byly plazmatické hladiny mastných kyselin u obou skupin obdobné. Obě skupiny měly nízké koncentrace mastných kyselin s dlouhým řetězcem, kyseliny arachidonové a DHA, ve fosfolipidech membrán červených krvinek v porovnání s normálními hodnotami. Ve Skupině 1 se po 20 týdnech podávání obohaceného dietního přípravku zvýšil obsah DHA ve fosfolipidech v membráně červených krvinek o 19%, zatímco kontrolní skupina (Skupina 2) zůstala beze změny. Ačkoliv koncentrace DHA byly zlepšeny ve Skupině 1, stále byly nižší než normální hodnoty. Tělesný růst a kontroly fenylalaninu v krvi byly u všech sledovaných dětí uspokojivé.

Z dietních přípravků na bázi aminokyselin dostupných v České republice obsahují esenciální mastné kyseliny (kyselina linolová a alfa-linolenová) tyto přípravky: pro kojence do 1 roku Milupa PKU 1 MIX a XP Analog LCP, dále Milupa PKU 2 MIX pro děti od 1 roku do 5 let a dále přípravky PKU 2 Activa (dětí 9-14 let), PKU 3 Activa (nad 14 let), Phlexy 10 TYČINKA a přípravek Easiphen pro děti od 8 let věku.

Další možné způsoby zlepšení příjmu esenciálních mastných kyselin u diety s nízkým obsahem fenylalaninu

Některé oleje, které jsou fenylketonurikům dovoleny, mají přirozeně vyšší obsah kyseliny alfa-linolenové a jsou dobré pro každodenní použití při vaření i do salátových dressingů u diety s nízkým obsahem fenylalaninu.

**Tabulka 1: Oleje obsahující vysoký podíl kyseliny alfa-linolenové**

Olej	kyselina linolová %	kyselina alfa-linolenová %	poměr omega-6 : omega-3
lněný	16	54	1:3,4
řepkový (kanola)*	19,7	9,6	2:1
z vlašských ořechů	58	12	5:1
sojový	54	7	7,7:1

kým obsahem fenylalaninu. Jedná se o olej z vlašských ořechů, řepkový (kanola)* a sojový. Olej z obilných a kukuřičných zrn, slunečnicový a saflorový olej jsou bohaté na kyselinu linolovou, ale nikoli na alfa-linolenovou.

Jiní výzkumníci zkusili u PKU podávat doplňky z rybiho oleje bohaté na DHA nebo kapsle obsahující DHA a kyselinu arachidonovou. Hladiny nenasycených mastných kyselin s dlouhým řetězcem se zlepšily, ale vhodná dávka a poměr DHA a kyseliny arachidonové nebyly zatím definovány.

Závěr

Doplňování diety pro PKU vyrovnanou směsí esenciálních mastných kyselin (jak kyseliny linolové, tak kyseliny alfa-linolenové) zlepšilo hladiny DHA bez omezení kyseliny arachidonové. V této studii jsme se rozhodli pro přidávání esenciálních mastných kyselin k dietnímu přípravku bez fenylalaninu raději než pro přímé podávání DHA či EPA. Bylo tomu tak proto, že mastné kyseliny s dlouhým řetězcem jsou obvykle založeny na rybím oleji a mohou též výrazně nepříjemně ovlivnit chuť proteinové náhrady a na-

konec i ochotu ke konzumaci diety. Proto přidávání esenciálních mastných kyselin k dietním přípravkům bez fenylalaninu se podle výsledků naší studie jeví jako užitečný způsob, jak zlepšit hladiny esenciálních mastných kyselin u dětí na dietě při PKU.

Pozn.překl.:

*kanola: kultivar řepky s nízkým obsahem kyseliny erukové (ze slov Canadian Oil, Low Acid)

**ančovičky: malé rybky příbuzné sledům

*** tuňák bělomasý: druh tuňáka s dlouhými ploutvemi, nazývaný též albacore (*Thunnus alalunga*)

**** v originále použit výraz „wild game“, což znamená volně žijící nedomestikovaná zvířata, v tomto případě zřejmě ryby nepocházející z farmového chovu, lovené buď sportovními rybáři nebo ve velkém.

Anita MacDonald, dietní konzultant pro vrozené metabolické poruchy, Birminghamská dětská nemocnice, Steelhouse Lane, Birmingham, Velká Británie
Překlad: MUDr. Zuzana Grofová
Upravila: redakční rada
a prof. MUDr. Josef Hyánek, DrSc.

Komentář odborníka z ČR k předcházejícímu článku

Za našeho mládí před 50 lety se nenasycené mastné kyseliny nazývaly „vitamin F“. Už tehdy se vědělo, že rostoucí dětský organizmus si je nedovede v dostatečném množství sám vyrobit a že se musí dětem podávat ve vhodné živočišné i rostlinné stravě.

Podrobnou studii o významu publikoval v 80. letech i prof. H. Bremer z Heidelberské dětské kliniky, ale nedostalo se jí patřičné odezvy. Považujeme proto za přirozenější přidávat nenasycené mastné kyseliny do potravin, protože to nenaruší chuťové pocity, jako když se podává přímo hořká EPA či DHA. Navíc některé dietní

preparáty pro PKU dovážené do ČR jsou nenasycenými mastnými kyselinami obohacené!

Pokud jste nervózní z reklam kolem vás, které tvrdí, že bez denního požívání omega 3 a omega 6 mastných kyselin dostanete určitě infarkt, pak vám musím říci, že to není pravda! Existuje jen malá skupina pacientů s rezistentní hypertriglyceridemií, kteří tuto doplňkovou léčbu potřebují. U nich si ale nízkou hladinu těchto látek v krvi napřed musíme laboratorně ověřit!

Prof. MUDr. Josef Hyánek, DrSc.

Zpravodaj NS PKU a jiných DMP

Analýzy dalších potravin

Vážené přátelé, tento rok připravuje NS PKU a jiných DMP další analýzy potravinářských výrobků. Výběr potravin je především na vás, jen vy sami nejlépe víte, které potraviny vám a vašim dětem nejvíce chutnají a u kterých byste chtěli znát jejich přesné hodnoty.

Zasílejte proto obaly od potravin, které byste rádi nechali zanalyzovat, na adresu Markéta Samková, Do Polí 1078,

252 42 Jesenice. Prosím, neposílejte doporučeně, ale obyčejnou poštovní zásilkou (obyčejný dopis).

Hana Koňářiková,
předsedkyně NS PKU
a jiných DMP



■ Jak jsme slavili Mikuláše v roce 2007

Praha

Tak jako každoročně, proběhla i tento rok na konci měsíce listopadu v pražském Pidivadélku mikulášská besídka, která byla spojena se shlédnutím divadelního představení pohádky „Mravenec a slon“.

Do divadélka se sjelo celkem 30 rodin z celé republiky. Představení se líbilo nejen dětem, ale i jejich rodičům. Po shlédnutí pohádky přišlo na řadu rozdávání mikulášských nadílek z rukou Mikuláše, čerta a anděla. Tato nadílka byla opět bohatá, a to díky našim sponzorům – firmám SHS a Milupa. Děti tak měly opět možnost ochutnat některé z výrobků výše uvedených firem.

Všichni uvítali, že naše Sdružení mělo pronajato nejen celé představení, ale i prostory divadelní kavárny, kam jsme se mohli po představení uchýlit a v klidu si společně se svými známými a přáteli popovídat.

Markéta Samková



Očima účastníka

Již podruhé jsem se zúčastnila s mojí dcerou Michalkou mikulášského odpoledne, které pořádalo Národním sdružením PKU a jiných DMP.

Mikulášské odpoledne se konalo dne 24. 11. 2007 v pražském Pidivadle. Přijeli jsme téměř na poslední chvíli. Jakmile si paní Samková potvrdila naši účast, usadili jsme se s Míšou do hlediště a netrpělivě čekali na začátek představení. Po třetím zavonění nás přivítaly mladé herečky a posléze dětem a jejich rodičům zahrály hru o mravenci, slonovi a jejich věrné přítelkyni veverce.

Následovala kratičká přestávka a sálem to začínalo šumět.

Děti se začaly soustředit na to hlavní a tím byl příchod čerta, anděla a Mikuláše. Každé dítě bylo potom jmenovitě vyzváno andělem na pódium k Mikuláši, aby zde předneslo alespoň kratičkou básničku. Odměnou byla každé holčičce či klukovi bohatá nadílka přímo z nebes. Obdarovány byly samými lahůdkami nejen děti s PKU, ale také jejich zdraví sourozenci.

Tímto bych chtěla poděkovat firmám SHS a Milupa, NS PKU, paní Foglarové a paní Samkové bez nichž by se další (již tradiční) mikulášská konat nemohla.

**Hana Vodolanová,
Mnichovo Hradiště**

Košice

Koniec roka 2007 sa niesol v duchu príprav na Mikulášske posedenia. Aby sa mohlo zúčastniť čo najviac detí (z kapacitných dôvodov), aby si aj vekovo rozumeli, zorganizovali sme 4 stretnutia. Prvé sa konalo poslednú novembrovú stredu so skupinou rómskych detí. Potom sa stretli deti od 2 do 8 rokov. Nasledovala skupina teenagerov 9 – 15 rokov a tesne pred vianočnými sviatkami prišli naši „veľkáči“. Celkovo sa stretlo 35 detí.

Každé stretnutie bolo niečím výnimočné. Tešili sa deti a aj rodičia si prišli na svoje. Spoločne sme si pripravili občerstvenie, vyskúšali sme ako chutí nízkobielkovinová ryža na rôzne spôsoby. Dokonca sme si pochutnali aj na vianočných cukrovinkách, ktoré si doniesli z domu.

Stretnutí sa zúčastnili aj predstavitelia firiem: Milupa – Ing. Smitka, SHS – Mgr. Munk a Imuna – Mgr. Gajdošová. Predstavili nám svoje prípravky, deti mali možnosť ochutnať ich a tak si vybrať podľa chuti. Vďaka im patrí aj za balíčky, ktorým sa deti azda najviac potešili.

**Mária Maníková,
asistent výživy, centrum PKU – Košice**





Bratislava

Zdruzenie na pomoc ľuďom postihnutých fenylketonúriou za výdatnej pomoci zástupcov firiem Milupa a SHS dňa 1.12.2007 usporiadalo „Stretnutie s Mikulášom“.

Stretnutia sa zúčastnilo 19 detí, ktoré navštevujú Metabolic-kú ambulanciu v Bratislave, rodičia a viacerí príbuzní. Z lekárov sa zúčastnil MUDr. Üрге.

Mikuláš deťom priniesol plné balíčky a odvážnejšie deti Mikulášovi zaspievali, no našli sa aj takí bojzlivejší, ktorí sa ho báli. Stretnutie dýchalo už vianočnou atmosférou. Mamičky priniesli deťom napečené vianočné cukrovinky. Deťom najviac chutili šamróny, perníkové gule a jablkový koláč.

Podľa reakcií zúčastnených sa stretnutie páčilo a zo stretnutia sme odchádzali spokojní. Tešíme sa na ďalšie stretnutie.

Rybárovi



Banská Bystrica

Dňa 7.12.2007 v podvečer zavítal k nám do príjemného prostredia Ázijskej reštaurácie v Banskej Bystrici Mikuláš a pozdravil deti z nášho združenia. Keďže sme všetci celý rok poslúchali, priniesol veľký batoh darčiekov, ktoré mu pomohli pobaliť jeho pomocníci zo spoločností Milupa, SHS a Imuna. Mamičky nám napekli vynikajúce koláčiky a aj nové sladké prekvapenia. Na slané oplátky pani Slašťanovej z Banskej Bystrice sa nedá zabudnúť.

Mikulášske posedenie prinieslo veľa radosti pre všetky rodinky z celého stredného Slovenska, ktoré sa takto mohli opäť stretnúť, príjemne posedieť a porozprávať.

Ďakujeme!

**Deti
zo združenia NZ PKU Slovensko**



■ Na slovíčko o fenylketonurii...

Vážení čtenáři,

dnes si budeme povídat s paní Musilovou a její patnáctiletou dcerou Blankou. S oběma jsme se sešli v útulném prostředí jejich českobudějovického bytu.

Paní Musilová, vraťme se na chvíli do minulosti. Jak jste reagovala, když jste zjistila, že má Blanka fenylketonurii? Vzpomenete si, jak to tenkrát bylo?

Na to nemůžu zapomenout, to si pamatuji velmi dobře. Blanka se narodila 16. prosince. Za 10 dní přišla naše paní doktorka společně se zdravotní sestrou k nám domů, to jsem ještě bydlela u rodičů. Řekli mi, že dostali zprávu z Prahy z Vínohradské fakultní nemocnice, že je dcera nemocná a že musíme okamžitě odjet do Prahy. Nevěděli jsme vůbec proč. Rychle jsem se oblékla a už na nás čekala sanitka. Ve

Vínohradské nemocnici se nás ujala paní doktorka Hejčmanová, která mi vysvětlila situaci. Druhý den Blance vzali krev a potvrdilo se, že má fenylketonurii. Ta nemoc mi nic neříkala a jediné, co si vybavuji, je to, že jsem na tom byla psychicky hodně špatně.

Čeho jste se nejvíc bála?

Bála jsem se, co je to za onemocnění. V těhotenství jsem měla všechno v pořádku, nebrala jsem žádné léky, nekouřila... a na jednu takhle nemoc. Odjela jsem domů, vše řekla rodičům i manželovi, dostala jsem brožurku o fenylketonurii a podle ní jim vše vysvětlila. Brečeli jsme úplně všichni, protože dcera musela zůstat v nemocnici. Já jsem byla doma, byla jsem na tom opravdu špatně a nevěděla jsem, jestli budu schopná starat se o Blanku a jestli si ji nechám.

...dcera nemusí být postižená, tyhle děti mohou i studovat a pokud budeme dodržovat dietu, bude úplně normální...

Vzpomenete si ještě, kdy se to zlomilo? Kdy jste si řekla, vždyť tohle vlastně zvládneme?

Musím poděkovat rodičům. Maminka mi řekla, že to určitě zvládneme, ptala se svého známého pana doktora, který jí vysvětlil, co tato nemoc obnáší a že dcera nemusí být postižená, že tyhle děti mohou i studovat a pokud budeme dodržovat dietu, bude úplně normální. To mě uklidnilo. Řekla jsem si, že když se to včas zjistilo a tím pádem nemusím mít dceru postiženou, že to zkusím. Paní doktorka Hejzmanová a dietní sestra Komárková mi pomáhaly propočítávat dietu a rady, co mám dělat.

Dařilo se Vám to?

Dařilo, Blanka měla dobré výsledky, v nemocnici mne chválili. Byla jsem ráda, že to takhle krásně šlo. Dcera prospívala dobře a já jsem byla spokojená, že to dobře zvládáme.

Když si vzpomenete na dětství, na počátky od narození až dosud, které období bylo pro Vás nejtěžší, kdy jste prodělávala např. nějakou krizi?

Největší krize byla, když jsem se musela rozvádět. Blance bylo deset let, chodila do školy a já neměla čas ji hlídat, občas něco potají snědla a začala mít vysoké hladiny. Tehdy jsem viděla, že to nebudu zvládat. Od té doby se to „veze“.

Čím si to vysvětlujete, že se to takzvaně „veze“, jak tomu máme rozumět?

Bylo toho hodně najednou. Musela jsem jít do práce, Blanka ztratila tátu, musely jsme se přestěhovat ze Šumavy do Českých Budějovic k mým rodičům, přišla o kamarády, když musela do jiné školy, kde byla jiná parta dětí. Všechno to na ni padalo.



Bylo to pro nás těžké období... Teď už jsme se s tím ale vyrovnaly.

Co vám nejvíce pomohlo se s tím vyrovnat?

Já ani nevím. Všichni jsme si řekli, že to musíme zvládnout, že jde o Blančino zdraví a to je nejdůležitější. Dnes chce Blanka jít na střední školu, proto je pro ni důležité dietu nepřerušit, když jí od malička drží.

...zdraví mojí dcery je nejdůležitější a pro to udělám cokoli...

Kdybyste se ohlédla zpět na to těžké období, jednala byste dnes jinak? Co byste doporučila lidem, kteří se dostanou do podobné situace jako Vy?

Hlavně aby to nevzdávali, aby se víc věnovali svým dětem, rychle se vypořádali se všemi nepříjemnými okolnostmi a dali se do pořádku. Mně nejvíc pomohlo uvědomění si, že zdraví mojí dcery je nejdůležitější a pro to udělám cokoli. Taky mi obrovsky pomohli moji rodiče, paní doktorka Hejzmanová a dietní sestra paní Komárková.

Nastaly ještě někdy takové okolnosti, které jste neočekávala? Dostala se Blanka ještě někdy do podobné situace např. v období puberty, kdy začala tak trochu lajdat a kladla odpor zásadám, ke kterým jste ji vedla?

Občas ano. Člověk si říká, ono to nějak dopadne, a když potom vidí, že má hladiny Phe vysoké... Říkám jí: „Zamysli se nad sebou a snaž se to dodržovat.“ Někdy se mi to ale bojí říct. Já to na ní ale poznám podle toho, jak se chová – je nervózní, hádá se, je agresivní.

Blanko, míváš v hladinách fenylalaninu výkyvy často?

Občas, no vlastně skoro pořád. Je to jako by ve mně byl někdo jiný. Ráno vstanu a celý den mám divnou náladu. Na všechny jsem protivná – takzvaně na ně kašlu. Prostě si někdy vezmu něco, co nesmím. Pak si to vyčítám a říkám si, že jsem zhrěšila.

Blanko, jsi schopná se dostat zase zpátky k udržování dobrých hladin?

Když budu mít pevnou vůli, tak určitě, ale ještě jsem ji nenašla. V ambulanci mi vždycky domlouvají. Před dvěma roky, to mi bylo třináct, jsem měla hladiny sedmnáct. Ani nevím proč. Měla jsem hodně problémů s kamarádkami a mohlo to být i kvůli tomu. No a pak přišly špatné známky ve škole. Nebyla jsem v pohodě.

A když máš opravdu to horší období, jak se to projevuje?

Jsem nervózní, nemám na nic náladu, nudím se. Ve škole nedávám pozor, maluju si v hodině na lavici nebo koukám z okna... Paní učitelka to na mě vždycky pozná a ptá se mamky, jestli nemám vysoké hladiny. Tyhle situace mi jsou nepříjemné, protože mě bolí hlava a cítím se špatně. To je doba, kdy dietu chvíli dodržuji, ale pak ji zase poruším. Vždycky mě někdo musí upozornit, že jsem jiná – pak si to uvědomím.

...bylo by dobré, kdyby u sebe Blanka někoho s PKU měla – nějakého kamaráda nebo kamarádku...

Co by Blanku motivovalo k tomu, aby tu pevnou vůli měla pořád a „nelajdala“?



Já si myslím, že by bylo dobré, kdyby u sebe Blanka někoho s PKU měla – nějakého kamaráda nebo kamarádku. Drželi by spolu dietu, povídali si... Byli by na to dva.

Nejdůležitější je vzájemná důvěra – aby se děti nebály svěřit rodičům a nic netajily.

Paní Musilová, co byste poradila rodičům, kteří mají děti ve věku mezi 10. až 15. rokem a potýkají se s podobnými problémy?

Měli by děti kontrolovat, hlavně hlídat, co jedí. A připomínat, že jde o jejich zdraví. Nejdůležitější je vzájemná důvěra – aby se děti nebály svěřit rodičům a nic netajily.

Paní Musilová, když si promítnete život zpátky, myslíte si, že Vám ho nějak fenylketonurie změnila?

Život nám změnila hodně. Hlavně finančně a časově. Musím každý den vařit, protože dcera nechodí (ani ve školce nechodila) do školní jídelny. Pořád musím přemýšlet, co vařit. Jsem ráda, že mám kuchařky a podle nich vařím, nejčastěji to, co má Blanka ráda, především těstoviny. Dieta nás trochu omezuje, například když chceme jet na dovolenou, musíme si všechno brát s sebou.

Když věnujete tolik času vaření, můžete přitom chodit do práce?

Chodím si zatím přivydělávat brigádně a mám příspěvek na péči. Až jednou nastoupím na plný úvazek do práce, je pro mě důležité, aby si Blanka zvykla.

Pojďme se teď vrátit ke stravování. Zmínila jste se, že tím strávíte spoustu času. Jak jste stravování řešili při nástupu do školy a jak ho řešíte teď, když je Blanka v devítce?

Ze začátku jsem byla doma na mateřské dovolené s mladší dcerou. Blanka měla ráno snídani, do školy si donesla svačinu a na obědy chodila domů. Ani jsem v jídelně neříkala, že má dcera fenylketonurii. Teď chodí taky domů, protože si to chci raději hlídat sama. Blance to nevadí, je od malička zvyklá obědvat doma, její kamarádka taky nechodí na obědy do školní jídelny. Zkoušela jsem kontaktovat jídelnu na střední škole, kam se Blanka hlásí, ale tam mě odmítli. Bude si muset s sebou nosit svačinu a poradíme se s paní Komárkovou, co by si v jídelně mohla vzít a případně večer držet přísnější dietu. Mohla by si taky své jídlo ohřát v mikrovlnce.

Paní Musilová, plánujete dobu, kdy předat Blance zodpovědnost za dietu?

Už by to měla dělat sama. Paní Komárková jí to už taky říkala, jenže ona to vydrží dva až tři dny a pak na to nemá čas a vykašle se na to.

Blanko, představ si, že budeš tři dny bez maminky – zvládla by sis sama sestavit jídelníček?

V osmičce jsme jeli na konci roku na tři dny na výlet do Anína. Moje třídní, paní učitelka Havlíková, se domluvila s mamkou. Vzala jsem si všechny potraviny, co jsem potřebovala – dietní těstoviny, chleba, housky apod. a hlavně přípravek PAM. Paní učitelka se mnou šla do jídelny a domluvili jsme se s panem kuchařem. Jídelníček jsem měla připravený z domova. Pan kuchař mi podle něj udělal polévku a těstoviny se zeleninou. Když jsem byla v ne-



mocnici, tak jsme to také s paní Komárkovou počítaly. Snad bych to zvládla i sama doma.

Dcera by to zvládla, ale musí chtít! Moc jsem si Blanku „naučila“, že má vše ode mě, je pohodlná. Asi jsem s ní byla moc dlouho doma.

Paní Musilová, bojíte se do budoucna něčeho?

Bojím se, až jednou z domu odejde a najde si zdravého kluka, aby mu to uměla říct. Bojím se také, aby dietu dodržovala, protože jednou bude chtít mít taky děti. Říkám jí, kdyby náhodou, tak aby mi to řekla včas, aby se chránila před neplánovaným otěhotněním, ale zatím by měla hlavně dostudovat školu.

Blanko, na jakou školu se chystáš?

Na integrovanou střední školu, obor peněžní manipulace v Českých Budějovicích, takže budu doma, aby mě měla mamka pod dohledem.

...aby rodiče předali zodpovědnost za dietu dětem co nejdříve; když se to neudělá včas, potom to jde těžko...

Paní Musilová, co byste stručně doporučila rodičům, kteří mají doma dospívající dítě?

Hlavně pevné nervy a aby předali zodpovědnost za dietu dětem co nejdříve; když se to neudělá včas, potom to jde těžko. Určitě je důležitá vzájemná důvěra.

Blanko, ví Tvoji kamarádi a spolužáci, že máš fenylketonurii? Jak jsi jim to vysvětlila?

Ví to celá třída. Reagují normálně, vědí, že mě fenylketonurie nijak neomezuje, takže to berou v pohodě. Paní učitelka Havlíková, která mi moc pomáhá, se o to zajímá a pomohla mi stručně napsat, o co jde, a spolužákům to vysvětlila. Všichni to vědí od 4. třídy a viděli to taky v televizi. Obdivují mě, že nejím maso.

Blanko, kdybys šla se spolužáky do restaurace, co by sis objednala?

To už jsem dokonce zažila. Dala jsem si tenkrát zeleninový salát bez sýra a nějaký pomerančový džus. Ostatní měli hranolky, ale já jsem si řekla, že salát je zdravější.



Jak vnímáš to, že musíš 3x denně užívat speciální přípravky?

Co se dá dělat, je to pro moje zdraví a neomezuje mě to. Trochu mi vadí ten zápach z pusy, musím si potom vzít žvýkačku. Zkusila jsem i nové přípravky, ale nakonec jsem zůstala u PAMu, jsem na něj zvyklá od malinka a mám raději neutrální chuť. Ale nové přípravky můžou ostatním hodně pomáhat, protože si je můžou vzít třeba na dovolenou nebo na výlet do baťohu.

Dietu Ti organizuje maminka, ale když by to bylo nutné, zvládneš to sama?

Myslím, že ano. Když jedu třeba k tátovi, tak si vlastně dělám jídelníček a vařím si sama, takže to normálně zvládám. Když jsem tam týden, tak je to úplně v pohodě.

Hlavně mít pevnou vůli a pak to jde bez problémů.

Co bys, Blanko, doporučovala vrstevníkům, kteří by se rozhodli, že si dietu budou sami připravovat? Máš pro ně nějaký návod?

Hlavně si sepsat jídelníček a mít vždy svůj speciální přípravek. Pak se stačí podívat do jídelníčku a připravit si jídlo podle něj. Chce to mít pevnou vůli a pak to jde bez problémů.

Blanko, jaké máš koníčky?

Ráda poslouchám muziku a hodně čtu. Ve škole hrajeme volejbal, přehazku, basketbal. Nemám ráda skákání přes kozu a šplhání.

A co kluci?

Blanka je ráda v partě – zejména v partě kluků. Má hodně ráda kluky. To má ráda asi každá holka.

Blanko, cítíš se vůči těm klukům jiná?

Oni neví, že mám fenylketonurii. Kdyby mě někdo z nich pozval třeba na zmrzku, musela bych říct, že to nemůžu nebo že mám ráda jen vodové nanuky. Do McDonalda nechodím, ale kdybych tam šla s partou, mohla bych si tam dát třeba salát nebo hranolky.

A teď si, Blanko, představ, že by se Ti nějaký kluk hodně líbil a chtěla bys s ním chodit...

No to je většina kluků. Asi bych mu vysvětlila, co je fenylketonurie, že mám speciální dietu, kterou musím dodržovat. Taky bych mu mohla dát nějakou knížku, aby si to přečetl. Ale ochutnat bych mu přípravky asi nedala, to by mu nechutnalo.

Co si o tom myslíte Vy, paní Musilová?

Blanka zatím do té situace nepřišla, má jenom kamarády, ale jednou ta doba přijde. Trochu se bojím, že se ten kluk potom zalekne. Znáám jednu paní, kterou přítel po 7 letech opustil, když se jim narodila dcera s fenylketonurií. Jeho rodiče to nepřijali. Musím mít dceřinu důvěru a případně to s ní vše plánovat a pomáhat jí.

Musím mít dceřinu důvěru a případně to s ní vše plánovat a pomáhat jí.

Důvěra je tady dneska hodně zmiňovaná. Blanko, cítíš zodpovědnost za důvěru, že maminka na Tebe spoléhá?

Já mamce věřím, jsem s ní něco jako kámoška, svěřím se jí se vším. Když se sejdeme, pořád povídáme. Kdybych jí něco tajila, stejně by se to dozvěděla, to nemá cenu. Taky se můžu obrátit na babičku nebo na svoji nejlepší kamarádku. Ty mě vždycky pomůžou.

Sháníš informace o fenylketonurii na webu nebo češ?

Dříve jsem se zajímala mnohem více. Teď, když chci něco vědět, zeptám se paní doktorky Pazdírkové nebo paní Komárkové. Časem budeme mít Internet a čteme Metabolik. Schováváme si recepty a mně se nejvíc líbí životní příběhy ostatních.

Chybí Ti třeba kontakty s vrstevníky s fenylketonurií, chtěla by sis s někým třeba telefonovat nebo dopisovat?

To bych ráda. Mrzí mě, že nejezdíme na žádné akce, hlavně kvůli dopravě, aby jsme nikde nebloudili, když to tam neznáme. Možná bych tam mohla jet s nějakou kamarádkou – třeba na setkání dospělých do Pelhřimova. To by bylo fajn. Mamka by mě mohla kontrolovat přes mobil.

Blanko, zkus nám říct, co bys doporučila stejně starým holkám a klukům, kteří mají fenylketonurii a teď se potýkají s nějakým problémem. Co je pro Tebe důležité?

Mít pevnou vůli a když mají nějaký problém, tak třeba zajít za mamkou a poradit se s ní a neodkládat to, protože potom to bude čím dál horší. Můžou to zkusit řešit s kamarády. Hlavně těm kamarádům říct, že mají nemoc, která se jmenuje fenylketonurie a co to znamená, že není nakažlivá, že je v zálibách neomezuje, takže můžou dělat cokoliv, že musí jen dodržovat dietu a užívat speciální přípravky.

Děkujeme za rozhovor

Pozn. redakce:

Blanka by ráda našla kamarádku s PKU. Vaše dopisy můžete Blance zaslat na e-mail sakris12@seznam.cz.

POZOR... POZOR... POZOR!!!

Chcete se i vy seznámit se svými vrstevníky, vyměňovat si zkušenosti, rady, nápady nebo prostě jen probrat dění života?

Metabolik vám tuto možnost nabízí. Stačí na adresu redakce zaslat krátký text s kontaktem a my jej rádi uveřejníme. Nemusíte být na všechno sami!

Pište na adresu: metabolik@centrum.cz, příp. volejte na tel. +420 608 155 638.



■ Období adolescence (15 - 20 let)

V tomto období kulminuje mládí. Kdyby bohové měli svůj věk, bylo by Venuši sedmnáct a Apollónovi dvacet. Člověk je krásný, tělesně i duševně svěží a bystrý. Přebírá život do svých rukou. Současně je však dospívání těžké. Adolescent se má vyznat sám v sobě a najít své místo v životě. Začíná pracovat či vstupuje na vysokou školu. Směrem k druhému pohlaví má prožít již vážnější vztah. Tyto úkoly jsou velké, proto v sobě adolescenti mají mnoho zmatku. Mohou prožívat osobní krize, které jsou zvnějšku jen těžko pochopitelné. Teprve koncem tohoto období začíná u adolescentů převládat radost, uvědomování si mládí, síly a krásy.

Adolescent myslí rychleji, spolehlivěji a zkušeněji než pubescent. Žádné nové myšlenkové operace si však již nemůže osvojit, protože neexistují.

Adolescent nikdy nemá čas. Rád hovoří se svými vrstevníky a získává tak zkušenosti všeho druhu. Adolescent rád čte. Čte literaturu dobrodružnou, historickou i cestopisnou. Začíná číst tzv. psychologický román, který adolescentovi přímo odpoví na otázku, jací lidé jsou. Vážnou konkurencí četby je dnes především Internet, ale samozřejmě také televize a kina.

Adolescenta zajímá životní pravda, i když je někdy tvrdá. Rozhovory o společných zážitcích jsou u adolescentů dlouhé a bouřlivé.

Aktivním zájmem adolescentů zůstává sport. Jeho význam pro vývoj však postupně klesá. Většina adolescentů dává přednost kulturním zájmům. Sport zůstává většinou rekreací, ventilem soupeření, ale i možností pobýt v dobrém kolektivu. Lidé, kteří sportovali, mají kázeň, umí si odřící, odhadnout své síly a vytvářejí si návyky správné životosprávy.

Aktivní hudba může v adolescenci dát výraz citům a vytvořit cenné vztahy. Výtvarné umění vyžaduje delší osobní zrání než hudba. Každý však může fotografovat a vyjádřit tak, jak vidí svět. Literární tvorba adolescentů mívá často vysokou uměleckou hodnotu. Vypovídá o adolescentech, o jejich hledání.

Milostný život je v adolescenci intenzivní. Schůzky chlapců s dívkami začínají již na počátku pubescence. Milostná psaníčka navazují na dětské hry. Okolo 14. roku začínají schůzky,

kde probíhá i tělesné sblížení. Za normální se stále považuje, jestliže se milenci zpočátku vodí za ruce. K prvnímu pohlavnímu styku dochází někdy okolo 16. až 17. roku věku, před dvacátým rokem není pravidelný předmanželský život dnes ničím výjimečným.

Jsou adolescenti cyničtí, tak jak se tváří? Psycholog Langmeier říká: „Mládež se zabývá různými otázkami svědomí, odpovědnosti a viny, spravedlnosti a zla spíše intenzivněji a zároveň však střízlivěji. Tj. odmítá laciný sentimentalismus a formální konformismus, v němž vidí zbabělost a prodejnost starší generace“ (in Říčan, 1990).

Adolescent je v otázce morálky absolutista. Uvědomuje si, že správné a prospěšné jednání se může stát nejvyšší normou, které člověk podřídí celý svůj život. Podle absolutních norem soudí adolescent společnost, rodiče a učitele. Když adolescent pozná neuskutečnitelnost svých absolutních ideálů, může přejít na druhou stranu k egoismu.

Neshody mezi rodiči a adolescenty jsou u nás i ve světě chápány jako hybatel rozvoje osobního, společenského i duchovního. Život rodičů se mladým lidem jeví jako prázdný a zmařený. Jejich zájmy vidí jako nudné. Starosti jsou malicherné, životní kompromisy ubohé a vztahy neupřímné. Adolescent potřebuje rodiče, kteří si uhájí svůj způsob života i své názory. Mohou se hádat. Základem výchovy adolescenta totiž je brát ho vážně. Konfrontací vztah nekončí. Přicházejí i období klidu, plné důvěrných rozhovorů.

Adolescent by měl navázat v dietě na to, co ho naučili rodiče v předchozím období. Adolescence by se měla stát obdobím převzetí plné zodpovědnosti za léčbu (Krejčířová, 1997). Rodiče adolescentů by si toho měli být dobře vědomi.

Mgr. Renata Hermánková, Ph.D.

Literatura:

Říčan, P.: *Cesta životem*. Praha, Pyramida 1990

Krejčířová, D.: *Dětská klinická psychologie*. Praha, Grada Publishing 1997

■ Po této zkušenosti se mi snad nikdo nemůže divit, že chci mít kluky ještě nějaký čas pod svým dohledem

Vše začalo před 9 roky narozením našeho syna Vojtíška. I přes počáteční slzy a velký strach z neznalosti jsme diagnózu fenylketonurie přijali a začali s ní žít. Jak Vojtíšek rostl, postupně jsme se seznamovali za pomoci paní doktorky Hejmanové a dietní sestřičky paní Komárkové s dietou.

Zdokonalovala jsem se ve vaření jídel a v práci s moukou. Když se nám v březnu roku 2001 narodil druhý syn Honzík, obávali jsme se novorozeneckého screeningu, který bohužel potvrdil stejnou diagnózu jako u staršího Vojtíška. Trochu jsem si znova poplakala, ale už jsem věděla, co nás čeká, a nebyla

jsem z toho všeho tak vystrašená jako u prvního syna. Čas šel dál, kluci rostli, a protože jejich dieta je opravdu časově náročná, nezbylo mi nic jiného než zůstat s nimi doma.

Už odmala jsem jim já i manžel začali vysvětlovat, že jejich strava je odlišná a proč tomu tak je. Vštěpuji jim do hlavy, když mají chmurné chvíle, že nežijeme proto, abychom jedli, ale jíme proto, abychom mohli žít. Vše jsem zvládala díky podpoře státu a sociální systém chápal, že dohled nad touto dietou je u dětí nutností.

Oba naši kluci jsou šikovní a kdokoliv z neznámých lidí

by řekl, že jsou to dvě zdravé děti. Já vím, že jsou na pohled zdraví jen díky dietnímu stravování. Pochtivě pečeme NB chléb a protože po obědě mají oba brzy hlad (i když vařím polévky + hlavní jídlo), musí být vždy po ruce i nějaký ten moučník. Zkrátka nízkobílkovinné stravování je pro nás, kdy kluci opravdu intenzivně rostou a vyvíjejí se, nutností. Jinak bychom neměli šanci dostat se do denního limitu fenylalaninu.

Na kluky jsem více méně sama, manžel je skoro každý den minimálně 10–12 hodin v práci a snaží se nás finančně zabezpečit, občas se i stane, že musí pracovní odjet na pár dní mimo domov. Bohužel nemám k dispozici ani babičky, obě jsou ještě zaměstnané a více jak 30 km vzdálené od mého domova.

Nechci zde rozepisovat finanční zátěž každé rodiny, která kupuje dietní potraviny. To jistě všichni z nás pocítují na vlastní kůži. Ale bohužel pro naši diagnózu jsou opravdu peníze důležité a bez nich se to neobejde.

V současné době, kdy nám byl dle nového sociálního zákona příspěvek na péči odňat, se vám svěřím se svou negativní zkušeností z letního soustředění, kterého se chtěl Vojtík moc zúčastnit.

Vedoucí soustředění, kteří věděli, že Vojtík má „nějakou“ dietu, se moc snažili, aby to vše klaplo, poslali mi jídelníček (jednalo se o 6 dní) a já ho totálně překopala tak, aby vyhovoval dennímu příjmu fenylalaninu. Zkontaktovala jsem kuchyň, kde po dohodě, že všechno jídlo předem přivezu již uvařené a s dalším uvařeným jídlem za tři dny znovu přijedeme, kývli a byli ochotni tuto stravu pouze ohřívat. Také jsem je obeznámila se základy diety a moc prosila, aby mě zkontaktovali, kdyby byl nějaký problém. K nahlédnutí jsem tam odvezla i mé dvě kuchařky pro fenylketonuriky.

Prvních pár dní to snad šlo, vedoucí Vojtíškovi míchali jeho PK-ůčko nebo také prášičky (tak máme aminokyseliny domácky pojmenované) a Vojtík jedl stravu připravenou z domova. Když jsme přijeli na toto soustředění s další porcí jídla na ostatní dny, paní kuchařka si trochu stěžovala, že toho má moc a že je to časově náročné zabývat se extra stravou pouze pro jednoho a že to nestíhá. Nicméně jsem věřila, že jídelníček bude dodržován a při jakýchkoliv problémech mě kontaktují.

Soustředění bylo u konce a já byla ráda, že Vojta vše zvládl. Má první slova byla, jestli nemá hlad a on na to, že má. A začal mi vyprávět, jak zapomněli na jeho oběd a místo teplého jídla mu dali mnou upečený moučník (ovocné řezy). Jeden den k večeři měl Vojtíšek naplánovanou pizzu, která se ovšem někam ztratila (dle mého názoru ji nějaký nezavěšený pracovník kuchyně spakal), a tak si paní kuchařky sedly a daly hlavy dohromady a Vojtíšek tedy dostal k večeři obložený talíř jako ostatní děti (šunka, vajíčko, sýr...) + NB chléb. Asi si myslely, že Vojtík má něco jako bezlepkovou dietu.

Vojta věděl, že je to takhle špatně, ale protože sebevědomím zrovna neoplývá a myslím, že tyto naše děti na sebe nerady upozorňují (co se týče jídla), byl ticho a žužlal svůj suchý chléb. V podobném duchu se prý pak opakovala ještě snídaně.

Když mi to Vojtík v rychlosti řekl, šla jsem si do kuchyně stěžovat a také hledat nádoby a dózy, ve kterých jsem naše speciální potraviny přepravovala. Nikdo se mi neomluvil, vůbec



nic nechápali a nakonec se mě zeptali, zda držím také dietu jako Vojta. Do ruky mi vrazili pro Vojtáška „balíček na cestu“ - NB chléb a dvě tlustá kolečka šunkového salámu. To mě fakt dorazilo a už jsem se nezmohla ani na slovo. Jediná myšlenka, co mě tehdy napadla, byla ta, že už chci být doma, aby se Vojta chutně najedl.

Také jsem se vám chtěla zmínit, že i když Vojtíšek jedl stravu z domova, museli jsme zaplatit plnou cenu tohoto soustředění a to k tomu nepočítám čas a náklady za benzín, když jsme tam vezli druhou dávku jídla. Vše bych ozelela, jen kdyby se to všechno zvládalo tak, jak bylo předem domluvené.

Po této zkušenosti se mi snad nikdo nemůže divit, že chci mít kluky ještě nějaký čas pod svým dohledem.

Pokouším se komunikovat s představiteli naší vlády, ale bohužel v době, kdy toto vyprávění píši, se mi moc naděje nedostává. Doufám, že rok 2008 bude pro naše rodiny rokem veselejším a že systém posuzování příspěvku na péči bude nastolen tak, že v něm budou zohledňovány děti s metabolickými poruchami.

Na závěr mého dopisu si ještě neodpustím poděkování paní doktorce Pazdírkové, dietní sestřičce Komárkové a sestřičce, která provádí odběry krve našim klukům. Vždy se na ně moc těšíme.

S pozdravem

Lenka Malířová



■ Pečeme dietně

PKU ROHLÍKY – DLOUHÉ

10 kusů – cca 13 mg Phe/1kus

Suroviny: 250g PKU mouky (DAMIN); 40ml šlehačky; 85ml vody; 10g droždí; 20g másla; ½ lžičky cukru; sůl; cca 20g másla na potřeni; na posypání – kmín, sůl, mák

Postup: Šlehačku, vodu a cukr ohřejeme, část odlijeme, zamícháme droždí a trochu mouky a necháme vzejít kvásek. Do prosáté mouky přidáme zbylou tekutinu, vlažné máslo, sůl a kvásek. Dostatečně vymícháme a necháme vykynout. Vykynuté těsto rozdělíme na 10 kousků. Každý kousek rozválíme do trojúhelníku, potřeme máslem a od širšího konce rukou svinujeme rohlík.

Rohlíky položíme a vytvarujeme na vymazaný plech (nebo použijeme pečicí papír). Potřeme vodou (popř. rozšlehaným vejcem – v tomto případě sice připočítáme na 1 kus rohlíčku cca 6 mg Phe, ale rohlíčky hezky zezlátnou), sypeme solí, kmínem nebo mákem. Necháme



chvilu vykynout a pečeme ve vyhřáté troubě při teplotě 200° C asi 20–25 minut dle velikosti pečiva.

Markéta Samková

■ Sladká ryža

RYŽOVÝ NÁKYP

(recept pre 4 osoby)

Suroviny: 300g nízkobielkovinovej ryže; 2,5 dl sójového nápoja Zajíc; 20g pudingu Zlatý klas; 15g kryštálového cukru; 60g masla; 40g práškového cukru; 1 bal. vanilkového cukru; hrozienka alebo iné sušené ovocie

Postup: Ryžu uvaríme vo vode s 1 kávovou lyžičkou soli. Uvarenú scedíme a postupne primiešame puding pripravený zo sójového mlieka, kryštálového cukru a pudingového prášku. Maslo s práškovým a vanilkovým cukrom vymiešame, spolu s hrozienkami prípadne iným posekaným ovocím zamiešame do ryžovej masy. Formu vymastíme maslom a naplníme ryžovou masou. Ak chceme mať nákyp dvojfarebný, pred vložením do formy k jednej tretine ryže primiešame kakao. Najprv dáme bielu hmotu, potom kakaovú. Necháme postáť 2–3 hod.

Vyklopíme a posypeme práškovým cukrom. **Mária Maníková**



RYŽOVÁ KAŠA S JABLKAMI

(recept pre 2 osoby)

Suroviny: 140g nízkobielkovinovej ryže; 1,5 dl sójového nápoja Zajíc; 15g pudingu Zlatý klas; 15g kryštálového cukru; 1 bal. vanilkového cukru; 1–2 ks jablk; škoric

Postup: Ryžu uvaríme vo vode s ½ kávovej lyžičky soli. Uvarenú scedíme a premiešame s pudingom pripraveným zo sójového mlieka, cukru a pudingového prášku. Jablká nakrájame na kocky alebo nastrúhame, zasypeme vanilkovým cukrom a škoricou a spolu s ryžou premiešame. Môžeme podávať teplé aj studené. **Mária Maníková**





Milupa PKU–Concept à la carte

... zjednoduší vám život

od **9** let
do **14** let



10g bílkovin = 15g PKU 2–Secunda
= 1 sáček PKU 2–Activa

NOVINKA

PKU 2–Secunda

70g bílkovin / 100g přípravku

- vylepšená varianta přípravku PKU 2
- lepší rozpustnost
- vyvážený obsah živin
- obsahuje selen a vitamín C a E na ochranu před volnými radikály

NOVINKA

PKU 2–Activa rajčatová

10g bílkovin / 1 sáček

- první slaný přípravek ve formě rajčatové polévky
- vyvážený obsah živin
- jednoduchá příprava
- praktické jednorázové balení

nad **15** let
a těhotné ženy



10g bílkovin = 15g PKU 3–Advanta
= 1 sáček PKU 3–Activa

NOVINKA

PKU 3–Advanta

70g bílkovin / 100g přípravku

- vylepšená varianta přípravku PKU 3
- lepší rozpustnost
- vyvážený obsah živin
- obsahuje selen a vitamín C a E na ochranu před volnými radikály

NOVINKA

PKU 3–Activa rajčatová

10g bílkovin / 1 sáček

- první slaný přípravek ve formě rajčatové polévky
- vyvážený obsah živin
- jednoduchá příprava
- praktické jednorázové balení

Jsme s vámi celý váš život

milupa