

metabolík



Cokoli dá ti osud, to snášeš a zvítězíš nad ním.

Vergilius

Vážení čtenáři,

vítáme vás v novém roce a jsme velice rádi, že jste si udělali čas na svůj oblíbený časopis. Zajisté jste si všimli, že časopis prošel úpravou a že jsme pro vás v tomto roce přichystali jeho zcela novou tvář. Nově má Metabolík také svého maskota. Záměrně jsme vybrali medvídka koalu, který je známý tím, že je potravním specialistou. Živí se listím a kůrou blahovičnicku. Blahovičnickové listy obsahují velké množství vlákniny a terpeny, které způsobují, že eukalypty jsou pro většinu zvířat jedovaté. Naopak je v nich jen malé množství bílkovin a jejich energetická hodnota je nízká. Průměrný koala denně zkonsumuje 500 g listů. Koalí játra jsou schopná odbourat škodlivé látky obsažené v potravě a díky velmi dobře vyvinutému slepému střevu a symbiotickým bakteriím může koala zužitkovat i to málo živin, které listy obsahují. Koala skutečně nepije tekutiny, veškerou vodu přijímá v rostlinné potravě. Z toho můžete vidět, že nejen vy si musíte hlídat to, co jíte. V přírodě existuje více druhů, které to nemají se sháněním potravy zrovna jednoduché.

V novém Metabolíku vám přinášíme článek na téma homocystinurie, zajímavé rozhovory a také nové recepty. Úplnou novinkou pro vás také bude představení programu firmy SHS a přípravků Lophlex. Přečíst si také můžete o celoslovenském setkání PKU, které se konalo tento rok na východ od Tater v oblasti Lubovnianských Kúpelí. Setkání se zúčastnilo 61 lidí s PKU. Při diskusním večeru, kterým provázeli slovenští lékaři, jsme nově používali hlasovací zařízení a každý si mohl ověřit své znalosti z oblasti PKU. Také jsme natáčeli reklamy na předem zadaná témata. Všechny fotografie, reportáže

a videa pro vás umístíme na internetové stránky www.milupa.sk a www.shs-pku.sk.

A na závěr si neodpustím zajímavost z období jara. 20. března je jarní rovnodennost, den kdy den a noc jsou stejně dlouhé. Oslavuje se konec mrazů, obživení půdy, obnovení a růst, které přináší jaro. Rostlinstvo pučí a ptáci zpívají. Je to v zemědělství čas sázení a setí, u lidí i zvířat to je čas námluv, dvoření a milování. Velikonoční vejce a zajíčci jsou symboly tohoto dění. Je to příhodný čas k započatí něčeho nového.

Takže vzhůru za dobrodružstvím. Krásné slunečné dny vám přeje redakce.

-rr-



Dysortografie



Dysortografie je porucha učení postihující pravopis. Nezahrnuje však celou gramatiku, vztahuje se převážně na tzv. specifické dysortografické jevy, kterými jsou rozlišování dlouhých a krátkých samohlásek, rozlišování slabik dy-di, ty-ti, ny-ni, rozlišování sykavek, přidávání a vynechávání písmen, popř. slabik, nezvládnutí hranic slov v písmu. Patří sem i problematika nevhodné aplikace gramatických jevů v diktátech.

Porucha psaní se často pojí s poruchou čtení a kvality psaní písma. V praxi obvykle dochází ke zlepšování kvality čtení, ale výrazné obtíže v pravopise obvykle přetrvávají mnohdy i na druhém stupni základní školy. V některých případech se jedná o dlouhodobou záležitost z hlediska nápravy, která nemusí být vždy stoprocentně účinná. Velmi záleží na tom, kdo všechno se na nápravné péči podílí, nakolik je péče komplexní a systematická. Systematičností myslíme právě sladění požadavků školy a rodiny. Klasifikační řád ukládá učitelům přihlížet k diagnostikované poruše, ale pro možnost postupné nápravy poruchy psaní a pravopisu je nutné s žákem pracovat specifickými metodami.

Příčiny dysortografie

1. porodní trauma a následná problematika LMD
2. nedostatečně rozvinutá funkce důležitá pro psaní diktátů: sluchové vnímání – skládání a rozkládání slov
zrakové vnímání – rozlišování zrcadlových tvarů, postřeh pro detail, fixace tvarů
reprodukce a vyvozování rytmu, tj. délky u slov
3. negativní vývoj v řečové složce rozumových schopností
4. nedokonalost v jemné motorice, převod z jedné zrakové modality do jiné
5. obtíže ve sladování vnímaného s koordinovanými a jemnými pohyby ruky
6. specifické poruchy řeči (expresivní forma řeči i impresivní forma řeči)
7. problematika pravolevá orientace, orientace na ploše, tzv. nevyhraněná lateralita
8. tempo zpracovávání informací (bradypsychismus), zpomalené psaní, křečovitý úchop tužky
9. oslabená paměť pro verbální logický materiál
10. problematika dyslexie, dyspraxie
11. specifické spouštěcí faktory, tj. rozvod, traumatická záležitost, snížená motivace atd.

Projevy dysortografie

Existují specifické znaky, které by vám měly napovědět, že vaše dítě může trpět dysortografií. Pokud si dítě stěžuje, že ve škole nestihá psát, co mu učitelka diktuje, stojí to za zamyšlení. Tyto děti mívají velmi neúhledné sešity, zaměňují písmena, vkládají či vynechávají písmena a čárky, spojují více slov v jeden větný celek, nedisponují schopnostmi rozložit slovo na menší jednotky, ústně gramatiku ovládají, ale výkon v diktátech těmto znalostem neodpovídá.

Co pro nápravu může udělat rodina?

Cvičební postupy pro nápravu dysortografie vám poradí v pedagogicko-psychologické poradně.

Mezi nejdůležitější z nich patří cvičení sluchové analýzy a syntézy – dítě rozkládá slova na menší jednotky nebo je naopak skládá. Tím se lépe učí se slovy pracovat. Dalším cvičením je zrakové rozlišování. Nechte své dítě vyhledávat shodné a rozdílné obrázky nebo je skládat. Trénujte také poznávání stejných nebo nestejných obrázků a písmen. Dále se individuálně zaměřte na konkrétní jevy, v kterých nejvíce dítě chybí. Jste-li na pochybách a nejste-li si jistí, které oblasti dělají vašemu potomkovi největší problémy, nahlédněte do jeho sešitu s diktáty, to vám jistě napoví.

Co pro nápravu může udělat škola?

Škola by měla zajistit komplexnost nápravné péče mezi žákem, školou a rodiči.

Pedagogicko-psychologická poradna na základě vyšetření dítěte vydá škole doporučení, jak s tímto dítětem dále pracovat.

Učitelé budou předkládat dítěti zkrácený diktát, individuální diktát (doplňování vynechaných pravopisných jevů) či vizuální diktát (psaní každé druhé věty).

Diktát může být také realizovaný v pomalém pracovním tempu s využitím pomůcek a možností nahlédnout při nejistotě.

Zdroj:

H. Žáčková a D. Jucovičová: *Metody hodnocení a tolerance dětí s SPU*, www.pppkv.cz





Homocystinurie

Homocystinurie patří, stejně tak jako fenylketonurie a tyrosinémie, k poruchám metabolismu aminokyselin. Homocystinurie je metabolické onemocnění, které je způsobeno nejčastěji poruchou aktivity cystathionu β -syntázy (CBS), enzymu podílejícího se v organismu na přeměně aminokyseliny methioninu na cystein. Výskyt homocystinurie je udáván s frekvencí 1:83 000 živě narozených dětí, ale odhaduje se frekvence mnohem vyšší (až 1:15 000). Dědičnost onemocnění je autosomálně recesivní (rodiče jsou zdraví přenašeči). Při současné roční porodnosti v České republice (> 115 000 dětí) to znamená zhruba dva až tři nové případy ročně. V organismu nemocných dětí se hromadí kromě aminokyseliny methionin i velmi toxický homocystein. Vzácnou formou onemocnění je tzv. remethylační forma homocystinurie s poruchou zpětné přeměny molekuly homocysteinu v aminokyselinu methionin.

Klinické příznaky odpovídají postižení čtyř orgánových systémů: oka, skeletu (kosti), cévního endotelu (cévní výstelky) a centrálního nervového systému. Při narození jsou děti zcela v pořádku, ale postupně, zejména v průběhu batolečího a předškolního věku, pokud není včas zahájena léčba, se rozvine plné spektrum příznaků. U pacientů s remethylační formou homocystinurie dominuje těžké neurologické postižení s projevem již v časném kojeneckém věku.

Postižení očí: dislokace (posunutí) oční čočky, výrazná krátkozrakost a glaukom (zelený zákal) patří mezi typické příznaky. Může se objevit ale také sítnicové odchlípení, atrofie optického nervu a katarakta (šedý zákal).

Postižení kostí: homocystinurie způsobuje tzv. metabolickou osteopatii. Je přítomna osteoporóza, skolióza a náchylnost k patologickým kostním zlomeninám a zhroutilí obratlů. Pacienti s homocystinurií bývají kolem puberty vysocí s tenkými a delšími dlouhými kostmi a mají dlouhé tzv. pavoučkové prsty. Může být přítomna i deformita hrudníku.

Postižení centrálního nervového systému: opoždění vývoje a mentální retardace s různým stupněm závažnosti postihuje asi 60 % pacientů. Křeče, odchylky na EEG a psychiatrické poruchy byly popisovány asi u poloviny případů.

Postižení cévního systému: tromboembolické komplikace (hluboká žilní trombóza, plicní embolie, cévní mozková příhoda), ke kterým dochází v tepnách i žilách ve všech částech těla, jsou hlavními příčinami nemoci a úmrtnosti. Prognóza je ovlivněna místem a rozsahem cévního uzávěru.

Stanovení diagnózy: je založeno na průkazu výrazně zvýšené koncentrace homocysteinu a methioninu (u nejčastější formy homocystinurie) v krvi. Diagnózu je nutno potvrdit na enzymatické a molekulárně genetické úrovni, protože zvýšenou koncentrací homocysteinu může způsobit i řada dalších dědičných metabolických nebo získaných onemocnění, mezi která patří například porucha metabolismu kyseliny methylmalonové a nedostatek vitamínu B12.

Terapie: cílem léčby je snížit hladinu celkového homocysteinu a znormovat hladinu methioninu v krvi. Asi polovina pacientů s CBS deficitem odpovídá snížením hladin homocysteinu a methioninu na velké dávky vitamínu B6 (pyridoxinu), které však musí dosahovat až několika set miligramů za den. Pro zhodnocení efektu podaného pyridoxinu je důležité zjištění, že u asi 10 % těchto pacientů, kteří zcela odpovídají na podávání pyridoxinu, se hladiny homocysteinu a methioninu upravují na normální hodnoty až během několika týdnů podávání pyridoxinu. Protože je odpověď na tento vitamin také ovlivněna hladinou kyseliny listové, je léčba folátem (5–10 mg/den) součástí léčby. U pacientů, kteří neodpovídají na pyridoxin, musí být zahájena a po celý život dodržována nízkobílkovinná dieta se sníženým obsahem methioninu, doplněná preparátem esenciálních aminokyselin bez methioninu (hom 1-mix, hom 1, hom 2-prima, secunda, hom 3-advanta, Xmet Analog, M-AM 1, 2, 3). Betain, podávaný perorálně v dávce 150 mg/kg/den (maximálně 6–9 g u dospělých) je další důležitou látkou snižující koncentraci homocysteinu, která je zvláště vhodná, není-li uspokojivá dietní compliance.

Prenatální diagnostika: je dostupná.

Prognóza: Ať už se používá jakákoli kombinace postupů, dosažení normální hladiny homocysteinu je u většiny pacientů velmi obtížné. Prevence závažných klinických symptomů spojených s touto poruchou však vyžaduje celoživotní léčbu. Je-li dieta s nízkým obsahem methioninu zahájena v novorozeneckém období, zabrání se mentální retardaci, je oddálen začátek a míra dislokace čočky a klesá počet a závažnost křečí. Avšak i při pozdním stanovení diagnózy po zavedení léčby a při dobré complianci rodiny a pacienta se výrazně snižuje riziko tromboembolické příhody a dalších komplikací. Prognóza pacientů s remethylační poruchou je mnohem závažnější. Závěrem lze říci, že léčebný úspěch jednoznačně závisí na včasné diagnóze a léčbě a je proto vhodný masový novorozenecký screening.

MUDr. Tomáš Honzík, PhD.



Principy dietní léčby u homocystinurie

Základem dietní léčby u pacientů s homocystinurií je nízkobílkovinná dieta s limitovaným množstvím methioninu (je nutný každodenní propočet příjmu methioninu v přirozené stravě) doplněná aminokyselinovým preparátem obsahujícím směs AMK bez methioninu a dosažení snížení hladiny methioninu a homocysteinu v krvi. Přísnost dietního omezení závisí na individuální toleranci pacienta k methioninu, tedy povolenému množství methioninu ve stravě. Na našem pracovišti máme pacienty, kteří mají v průměru nejčastěji povolený příjem methioninu mezi 200 - 650 mg methioninu na den. Předpokladem dobré prognózy pro pacienty s homocystinurií je dobrá dietní kompenzace.

- nutný je správný výběr potravin s nízkým obsahem methioninu
- používání nízkobílkovinných potravin - NB (NB mouka, NB pečivo, NB těstoviny).
- vyloučení konzumace potravin s vysokým obsahem methioninu jako jsou např. sýry, všechny druhy masa včetně ryb.

Nevhodné - „zakázané“ potraviny:

Všechny druhy masa a ryb (obsahující mezi 388-520mg met. na 100g), vnitřnosti, uzeniny salámy šunka vepř. tlačěnka, jitrnice, masové konzervy a jakékoliv jiné masné a rybí výrobky.

Sýry, nízkotučný tvaroh (obsahující mezi 366-524mg met. na 100g) a jiné nízkotučné mléčné výrobky.

Vejce jako samostatný pokrm, luštěniny – všechny druhy (fazole, čočka, hrách, sója...). Ořechy, mandle.

Dovolené potraviny s částečným omezením:

Malé množství tučných mléčných výrobků (smetanové jogurty (100g – 68mg met.), polotučný nebo plnotučný tvaroh (100g – 370mg met.) a pomazánky z něj, polotučné mléko (100g – 86mg met.), máslo, smetana 12%, šlehačka 30%, termixy, pudinky, smetanové zmrzliny...

Vejce jako součást pokrmů (do těsta na knedlíky, na moučníky, zapečené těstoviny apod.).

Bílé pečivo OMEZENÉ např. 1 ks 2x do týdne.

Mouka – jakýkoliv druh, krupice, vločky, rýže loupaná (100g – 137mg met.), těstoviny, strouhanka...

Brambory (dle sezóny v průměru 100g – 40mg met.).

Orientačně 100mg methioninu je obsaženo ve 4g přirozené bílkoviny

Povolené potraviny „bez omezení“:

Nízkobílkovinná mouka (Finax, Apromix, Vitaprotam)

Nízkobílkovinná strouhanka, krupice, kukuřičné lupínky

Nízkobílkovinné pečivo (houska NB, chléb NB 100g – 8mg met.)

Nízkobílkovinné těstoviny (Loprofin)

Nízkobílkovinné mléko (LP drink, Loprofin)

Ovoce, zelenina, ovocné přesnídávky, ovocné zmrzliny

Cukr, olej, margaríny, máslo

Džemy, marmelády

Příklad jídelníčku zdravého dítěte

Sn.	180g jablečný závin, čaj	93,6mg
Př.	280g banán	30,8mg
	150g ovocný jogurt	102mg
O.	270g vařené brambory	108mg
	250g kuře pečené	1325mg
	200g meruňkový kompot	4mg
Sv.	75g Obložená bageta zeleninou	85,2mg
	150g jablko	6mg
	250ml minerálka	
V.	150g zeleninové rizoto	124,3mg
	140g okurka	7mg
		celkem 1886mg met.

Příklad jídelníčku s výrazně omezeným množstvím methioninu do 350 mg/den

Sn.	150g jablečný závin, čaj	78mg
	preparát – dávku určí lékař	
Př.	120g banán	11mg
O.	250g vařené brambory	100mg
	50g dušená mrkev	5mg
	200g meruňkový kompot	4mg
	preparát – dávku určí lékař	
Sv.	250g pomeranč	20mg
	250ml minerálka	
V.	150g zeleninové rizoto	124,3mg
	140g okurka	7mg
	preparát – dávku určí lékař	
		celkem 349mg met.

T. Paterová, L. Houfková, nutriční terapeutky



Výběrové řízení na aktualizace a přeprogramování webových stránek NS PKU a jiných DMP

Národní sdružení PKU a jiných DMP provozuje internetové stránky www.nspku.cz, na nichž informuje své členy i širokou občanskou veřejnost o problematice fenylketonurie (PKU) a obdobných dědičných metabolických poruch a o možnostech jejich léčení. Dále na těchto stránkách poskytuje aktuální informace o činnosti a o dění v NS PKU a jiných DMP a o podmínkách členství v tomto sdružení. Součástí těchto stránek je též diskusní fórum, na kterém je vedle běžné výměny informací mezi jeho účastníky poskytována bezplatná poradenská a informační činnost při řešení různých problémů (zejména sociálních a právních) dotýkajících se pacientů s těmito nemocemi.

Za účelem zvýšení množství a kvality poskytovaných údajů a informací na těchto internetových stránkách (např. doplněním nových nabídek a menu, týkajících se možnosti nákupu speciálních nízkobílkovinných potravin nebo legislativního okénka, lepším napojením diskusního fóra) a **vzhledem k tomu, že vzhled, technická úroveň i možnosti administrace těchto stránek již neodpovídají současným možnostem a technologiím, se rozhodlo vedení NS PKU a jiných DMP tyto stránky přeprogramovat.** Jelikož množství finančních prostředků NS PKU a jiných DMP, které by bylo možné na tyto účely použít, je velmi omezené, požádalo vedení NS PKU a jiných DMP o dotaci na tento projekt Vládní výbor pro zdravotně posti-

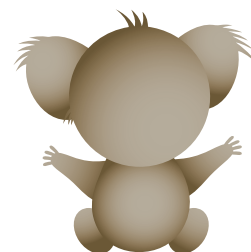
žené občany. Na jeho zasedání dne 29. 2. 2009 bylo příznání dotace na tento projekt potvrzeno.

Při realizaci tohoto projektu budou ze strany NS PKU vyžadovány písemné smlouvy o přeprogramování webových stránek se záruční lhůtou na funkčnost v rozpětí 1–2 roky, o podpoře provozování webových stránek a o webhostingu webových stránek. Dodavatel tohoto projektu musí mít IČ a dále musí mít jako předmět podnikání nebo jako živnost tvorbu softwaru, poskytování softwaru nebo zpracování dat, a to minimálně od ledna 2007, a musí akceptovat podmínku, že platba za přeprogramování stránek bude realizována až v období od července do prosince 2009.

Potenciální zájemce, kteří by měli zájem se do tohoto projektu zapojit, žádáme, aby své předběžné nabídky (cenné i technické) zaslali **v termínu do 15. 4. 2009 na adresu 1. místopředsedy NS PKU a jiných DMP Ing. Radka Puda, Fischerova 30, 779 00 Olomouc, e-mail: radek.puda@dvorak-sw.com, tel. 585 432 116 (večer) nebo 723 779 320, který rád zodpoví i případné další dotazy.** Na základě zaslanych nabídek a jejich vzájemného porovnání provede vedení NS PKU a jiných DMP v měsíci dubnu 2009 výběr konečného dodavatele tohoto projektu.

Analýzy potravin v roce 2009

Vážení přátelé, i přesto, že dotační projekt na provádění analýz aminokyselin pro rok 2009 nebyl Vládním výborem pro zdravotně postižené občany schválen, plánujeme na základě finančních možností NS PKU **pokračovat v analýzách aminokyselin v běžných potravinách** i v roce 2009. Odhadovaný počet výrobků, které by mohly být analyzovány, je přibližně dvacet. K tomu, aby na analýzy byly předány výrobky, o jejichž analýzu je ze strany členů NS PKU největší zájem, **prosím členy NS PKU o průběžné zasilání obalů od těchto výrobků nebo tipů**



na tyto výrobky poštou na adresu: Radek Puda, Fischerova 30, 779 00 Olomouc, nebo na e-mail: radek.puda@dvorak-sw.com.

Na základě jednání s firmami, které by mohly tyto analýzy provést, nevylučuji, že analýza prvních deseti výrobků by mohla být provedena již v květnu 2009.

Děkuji Vám všem za Vaši pomoc.

Ing. Radek Puda
1. místopředseda NS PKU a jiných DMP

Přes všechna životní úskalí jsem spokojený...



Pro dnešní rozhovor o PKU jsme si zajeli do Tábora, kde žije sympatický a energický Michal Studenovský. Tento mladý muž kolem sebe šíří optimismus a jen tak se životních komplikací nezalekne. Proto jsme si s ním povídali o celoživotní PKU dietě, jak ji lze skloubit s běžným denním rytmem, a užívat si tak plně života.

Jak jste prožíval dětství s PKU dietou?

Rané dětství si moc nepamatuji. Jediné, na co si přesně vzpomínám, je fialová plechovka Lofenalacu. Ve školce všechno probíhalo bez problémů. Máma mi navařila jídlo doma a donesla mi ho do školky a tam mi ho v kuchyni ohřáli. Někdy jsem byl terčem posměchu ostatních dětí kvůli jinému jídlu, ale trauma to nebylo. Ve škole to bylo horší, tam byl větší kolektiv. Do školy jsem si s sebou nosil jídlo, u okénka jsem jen nahlásil dietu a oni mi vyndali moje ohřáté jídlo. Občas jsem si mohl vybrat i něco, co měli ostatní. V šesté třídě jsem definitivně zanevřel na jídelnu. Měl jsem lepenici, to je bramborová kaše se zelím, a chutí jsem si dal plnou lžičku do pusy a kousl do něčeho tvrdého. Byl to kus skla, dóza, ve které to ohřívají, praskla. Pak už jsem chodil raději domů a jídlo připravené od mámy jsem si ohřívá sám.

Zmínil jste se o posměšcích ostatních dětí. Měl jste kamarády?

V dětství jsem měl trochu problémy. Děti se mi občas posmívaly, nechtěly mě příliš zapojovat a brát mezi sebe. Na střední škole se to změnilo. Asi to bylo tím, že spolužáci už měli rozum. Zeptali se mě, proč nechodím na obědy, to jsem jim vysvětlil a žádné problémy jsem potom neměl. Dodnes se s kamarády ze střední školy stýkám, hodně spolužáků dojíždělo, z Tábora nás bylo jen šest, se čtyřmi kluky se vídám docela často.

Kdo vám pomáhal v těžkých chvílích?

Především máma, hodně jí dlužím. Od malička se o mě velmi dobře starala a vlastně dodnes stará. Je to člověk, za kterým můžu kdykoli a s čímkoli přijít, kterému se můžu svěřit a absolutně jí důvěřuji a můžu se na ni stoprocentně spolehnout. Tátu jsem v podstatě nikdy neměl.

Vzpomenete si, kdy jste převzal zodpovědnost za dodržování diety?

Mamka mi s dietou dodnes hodně pomáhá. Plně v rukou mámy to bylo až do osmi let, pak už jsem se trochu dokázal postarat sám. Dietu jsem dodržoval tak, že jsem se mámy ptal, co smím a co ne. Bylo to závislé na tom, jak mi poradila. Dietu jsem poctivě dodržoval a jezdil jsem na kontrolu k paní asistenci Hejzmanové. Když jsem nastoupil na střední školu, tak jsem polevil a nedodržoval dietu. Jedl jsem všechno. Výsledky ve škole to kupodivu neovlivnilo, odmaturoval jsem bez problémů. Byl jsem jen nervóznější, unavenější, podrážděnější. Když jsem se

připravoval do školy, musel jsem mít absolutní klid. Hodně jsem se učil nazpaměť a nebyl jsem toho schopný, když byl okolo hluk.

Trápí mě, že mě ve stravování hodně omezují finance.

Co bylo důvodem, že jste přerušil dietu? Kdy jste se k ní zase vrátil?

Hlavním důvodem bylo, že se měnily názory na to, do kdy by se měla dieta dodržovat. Ta hranice se neustále posouvala, nejdříve bylo doporučení do patnácti let, potom do osmnácti let, teď už se hovoří o celoživotní dietě. Na střední škole jsem měl povolený denní příjem 1800 mg Phe. Nepotřeboval jsem se tedy tolik omezovat. Když jsem začal chodit do práce, měl jsem hladiny 30 mg/dl. Po poradě s paní doktorkou a na základě výsledků vyšetření jsme došli k závěru, že bych měl dietu zase začít dodržovat, alespoň kompromisní. Popovídali jsme si o tom, co by si paní doktorka představovala, co naopak já můžu reálně dodržet. Teď se snažím, hladiny jsem snížil a držím je mezi 15–20 mg/dl. Dietu se mi nedaří striktně dodržovat. V současné době můj pracovní den vypadá tak, že ráno vstanu a udělám si kávu a NB pečivo (např. roládu nebo štrúdl) a nasnídám se, pokud nezaspím. Kupoval jsem si sušenky u paní Harantové, ale ty byly dost drahé. Kupuji si proto piškoty za velkoobchodní cenu u nás v práci, hodnotu Phe mají jen o něco vyšší než NB sušenky. Někdy si vezmu banány nebo jiné ovoce, to mám k svačině. Když je čas, jdu na oběd, ale ne vždy ho mám v poledny. Stává se, že se mohu najíst až třeba ve dvě nebo ve tři hodiny. Doma pečeme i NB chleba. Mám speciální recept, přidávám do něj přísady, které mi sehnala známá v pekárně. Chleba je tak moc dobrý a nerozezná se od běžného. Trápí mě, že mě hodně ve stravování omezují finance.

Jak se cítíte, když teď dietu dodržujete?

Ideálně by se mělo jíst pětkrát šestkrát za den. Já se cítím nejlíp, když můžu jíst, když mám chuť a hlad. Někdy jsem rád, když se stihnu rychle naobědvat. Jím několikrát za den, ale ne v přesných intervalech. Snídám, svačím, obědvám, snažím se vybírat dietní potraviny. Cítím, že když se pořádně naobědvám, mám více energie v práci. Ráno si hlídám příjem Phe, protože nevím, co si budu moct dát k obědu. Jím v běžných restauracích a pokud si musím dát maso, vyberu si bůček, má tak 250 mg Phe ve 100 g, a to je míň, než obsahují běžné knedlíky. Hodnoty mám v hlavě jen orientačně a kalkuluji, kolik jsem měl denní příjem Phe. Myslím, že u dospělého člověka ten přesný výpočet nehraje tak důležitou roli jako v dětství. Snažím se vejít do 1300 mg Phe za den. Když to jeden den překročím, druhý den se snažím naopak dietu zpřísnit a dávám si jen jídla s nízkým obsahem Phe, třeba jen



brambory s cibulkou, hranolky se zeleninou apod. Je to asi i individuální záležitost.

Když si zapisuji svůj jídelníček, postupuji následovně: nejdříve jídlo sním a pak spočítám, kolik tam bylo Phe. Nejsem zvyklý přesně vážit, já to beru od oka a odhaduji. Snažím se vždy dietu napasovat na realitu.

Snažil jsem se jíst přesně podle stanoveného jídelníčku, ale musel jsem to po týdně přerušit, protože bych zkolaboval. V práci pracuji hodně fyzicky, tak potřebuji hodně energie. Musel jsem občas pít energetické nápoje, abych to vydržel a neusnul, ale ani po třech to nepomohlo. Až jsem si dal pořádný oběd, tak jsem se cítil lépe, úplně jsem ožil. Někdy to jinak nejde. Je potřeba něco vydatného sníst. Myslím, že vedle toho, co jsem snědl, je důležité, kdy jsem to snědl. V celkovém součtu nepřekročím povolenou toleranci. Pokud mám velkou pauzu mezi jídly, když třeba nemám čas se najíst, hladina Phe vyletí nahoru, protože tělo hladoví a spotřebovává tak vlastní bílkoviny. Hladina Phe je nakonec ještě vyšší. Opravdu je důležité jíst pravidelně. Myslím si také, že fyzický pohyb je pozitivní. Já měřím 182 cm a vážím 72 kg. Pokud bych se ládovale nezdravým jídlem a ležel na pohovce, bylo by to špatné. Pasivně odpočívám většinou jen o víkend.

Hovořil jste o tom, že máte zaměstnání náročné na energii i čas. Kde pracujete?

Pracuji jako řidič ve velkoobchodě, v budoucnu bych chtěl jezdit jako řidič v dálkové mezinárodní dopravě, ale znemožňuje mi to dieta. Mohl bych s sebou mít plynový vařič a ledničku v autě, můžu si nakoupit pečivo i potraviny do zásoby, ale tato práce se nedá přesně naplánovat. Často se stává, že řidiči musí čekat na odbavení třeba i týden. Většinou to funguje tak, že se v pondělí naloží náklad, jede se do cílové země, vyloží se náklad a řidič se vrací do konce týdne. Pokud však dojde ke komplikacím, cesta se protáhne. Musí se dodržovat všechna nařízení o kamionové dopravě, pravidelné přestávky a podobně. Nevím, jak dlouho se můžu zpozdit a kolik jídla si mám dopředu nachystat. V Táboře hledají firmy dálkové řidiče, ale komplikace s dietou zatím neumím vyřešit. V zahraničí nejde koupit NB potraviny a i běžné jídlo je dost drahé. Také výplata řidiče je nízká, pokud si člověk neušetří peníze z diet, které bych pravděpodobně musel utratit, abych si mohl nakoupit jídlo.

Máte představu, kolik průměrně utratíte za dietní stravování?

S touthle dietou se nedá moc ušetřit. Měsíčně zaplatím asi o dva až tři tisíce víc za jídlo než ostatní zdraví lidé. Pokud bych si našel zaměstnání jen na osm hodin, vydělal bych si málo peněz. Je pravda, že bych pak mohl lépe dodržovat dietu a stravování by bylo jednodušší, ale asi bych pak nemohl žít samostatně. Teď si vydělávám poměrně dost a lépe pla-

cenou práci na Táborsku neseženu. V pracovní dny mě oběd stojí přibližně sto dvacet korun. Mám od zaměstnavatele stravenky v hodnotě šedesát korun, které dávám mamce a ta za ně kupuje jídlo, to vychází asi na dvanáct set za měsíc. Já za obědy utratím měsíčně dva až dva a půl tisíce korun. Večeři mi nachystá mamka nebo si vezmu něco malého. Jsem schopný si uvařit i sám, ale moc nevařím z časových důvodů, protože se vracím z práce pozdě. Když vařím, tak stylem pokus-omyl, mám hrubou představu, co by z toho mělo vzejít a postupně přidávám přísady. Nepočítám přesně, kolik jídlo obsahuje Phe, pouze to odhaduji.

Mám rád těstovinový salát: na česneku nebo cibulce zpěním slaninu nebo špek (má přibližně 250 mg Phe ve 100 g), dám jí tam velmi málo, cca 10 g, přidám 500 g NB uvařených kolínek, přidám moravanku bez nálevu a jednu až dvě lžičky majonézy (ta má 40–50 mg Phe ve 100 g) a je hotovo.

...vždy se snažíme s paní doktorkou najít cestu, jak sladit dietu s realitou běžného života.

Jak se díváte na vývoj a inovaci PKU přípravků?

Teď užívám PKU 3 advantu. Jsem hodně konzervativní a dávám přednost chuti, na kterou jsem od dětství zvyklý. Ochutnal jsem některé nové přípravky, ale moc mě to neoslovilo. Přejde mi, že příchutě se snaží překrýt chuť aminokyselin a zdají se mi příliš sladké. Spíš oceňuji, že v základních práškových přípravcích je teď hodně vitamínů a minerálů.

Na kontrolu chodím pravidelně dvakrát ročně a vždy se snažíme s paní doktorkou najít cestu, jak sladit dietu s realitou běžného života.

Pokračování na straně 10



Lophlex

Vám přináší vždy něco navíc



Zúčastněte se našeho programu – odpovídejte na otázky týkající se PKU diety, sbírejte body za přípravky Lophlex a Lophlex LQ a následně si tyto body vyměňte za nízkobílkovinné potraviny.

Pro koho je program určen?

Pro všechny s PKU starší 8 let.

Kdy program probíhá?

Od 15. 3. 2009 do 31. 12. 2009

Popis programu:

1. Vyplňte vstupní formulář který najdete na www.shs-pku.cz
2. Vyzvedněte si svoje přípravky Lophlex nebo Lophlex LQ.
3. Otevřete balení a vyhledejte kartičku s unikátním kódem.
4. Odešlete SMS ve tvaru: lophlex XXX (kde XXX představuje unikátní kód, za slovem lophlex použijte mezeru) na telefonní číslo +420 720 001 073.
5. Během roku budete odpovídat na šest námi zaslanych otázek formou SMS týkající se PKU diety. Zaslání odpovědí je podmínkou k tomu, abyste si mohli své body vyměnit za nízkobílkovinné potraviny.

SHS



Získejte zdarma svou odměnu - nízkobílkovinné potraviny



Jak si odměnu objednat?

Každá odměna je označena písmenem uvedeném v katalogu. Ten také najdete na www.shs-pku.cz. Pokud budete mít dostatečný počet nasbíraných bodů, můžete si objednat i více kusů jedné odměny.

Odešlete objednávkovou SMS.

Vešketé informace a přihlášku naleznete na www.shs-pku.cz

Potraviny pro zvláštní výživu – potraviny pro zvláštní lékařské účely.

Kontakt: Mgr. Jiří Munk
SHS International
Na Pankráci 30, 140 21 Praha 4
tel: +420 296 332 700, +420 602 134 138
e-mail: jiri.munk@prague.nutricia.com

Dokončení ze strany 7

Povězte nám o partnerství. Brání vám dieta v navazování vztahů?

Zatím se mi navazovat partnerství moc nedaří. Mám prostě smůlu. Vztahy mi moc dlouho nevydrží. Není to ale vinou diety. Nikdy se mi nestalo, že by mě holka odmítla, protože mám speciální dietu. Vybírám si chytré slečny, které to chápou. Rodinu zatím neplánuji, ale jsem společenský a sám být nechci. To by byla otrava. Teď mám vyhlédnutý byt u nás na sídlišti a chtěl bych se osamostatnit. Pak by dieta byla jen na mně, ale s mámou počítám, snad by mi v rámci možností pomáhala i dál. Strach ze samostatnosti a zodpovědnosti nemám a určitě to zvládnu. Jediné, co mi přijde jako problém, je čas. Ráno odejdu z domu v pět hodin a vracím se v šest hodin odpoledne někdy i později. Pak si těžko stihnu nakoupit a uvařit. Nebudu mít tolik volného času a samostatné bydlení bude určitě složitější i po finanční stránce. Na druhé straně, kdy je lepší doba na pořízení bydlení, když ne teď? Teď můžu mít hypotéku na

mnoho let, počítal jsem, že při mých současných příjmech to vyjde.

Setkáváte se s ostatními pacienty? Jezdíte někdy na pacientská setkání?

Jezdím rád na setkání, byl jsem v Praze, v Pelhřimově, zajel jsem se v létě podívat i do Pracova. Chtěl jsem jet letos v září do Vílance, ale bohužel jsem z časových důvodů nemohl. Snad to vyjde příští rok.

Máte na závěr nějaký vzkaz pro ostatní dospělé s PKU?

Ať to neberou moc vážně, tedy pokud jde o dospělé. Ať se snaží vyjít vstříc sami sobě, aby jim dieta vyhovovala a dělala jim dobře. Důležité je, aby to šlo k jejich životnímu stylu. Měli by se radovat a těšit z každodenního života. Mě třeba moc baví moje práce. Kdo dnes může říct, že ho práce baví? Přes všechna životní úskalí jsem spokojený a doufám, že se mi podaří zrealizovat všechny moje plány.

Držíme palce a děkujeme za rozhovor.

-rr-

Předvánoční čas s fenylketonuriky v Ostravě



Předvánoční čas bývá velmi hektický, ale i přesto je to doba, kdy se lidé setkávají. V Ostravě už je nás deset rodin, které se semkly nejen pro čas předvánoční. Již třetím rokem pořádáme jako jednu z našich společných akcí Mikulášskou nadílku, nejen pro naše děti s fenylketonurií. Letos však poprvé za přispění sponzorů z SHS, kteří se podíleli jak na dárcích pro naše děti, tak i na proplacení Chaloupka, protože náš počet již dlouho převyšuje možnosti setkání se v něčí domácnosti. Přestože jsme se nesešli úplně v plném počtu, protože nemoci Mikuláše neuznávají, i tak si to všichni přítomní užili. Mikuláš si pro děti netradičně nachystal Mikulášský pětiboj a každý si tudíž musel svůj balíček zasloužit. I na tradiční básničky došlo, i když za ty nejmenší to ještě museli vzít rodiče :o)). Příjemné to bylo podle mého názoru i pro rodiče dětí, neboť bezpečné prostředí tohoto centra umožnilo posedět u dobré kávy, poklábat a na chvíli se „zastavit“.

Chvíli u kávy jsme my maminky využily také k tomu, abychom si domluvily již tradiční společné pečení vánočního cukroví. Každá z nás určitě potvrdí, že pečení o samotě není žádná velká zábava, ale s touhle částí už jsme si poradily. Každý rok se přidává další pár rukou. A když se sejde velká parta, tak to jde nejen pěkně od ruky,

ale vznikají krásné kousky, i atmosféra je velmi příjemná. Prostě na každé práci či povinnosti je potřeba si najít kus něčeho, co potěší i vaše srdce nejen v čase vánočním. Jsem ráda, že jsem tyhle lidičky potkala.

Petra Růčková



Stalo se...

Vzpomínka na loňského Mikuláše



Mikuláš v pražském Pídivadle



Mikuláš v Bratislavě



Mikuláš v Košicích



Mikuláš v Banské Bystrici

Celoslovenské setkání PKU

Již tradičně na přelomu února a března uspořádalo Národní združení pre PKU Slovensko za pomoci sponzorů SHS a Milupa celoslovenské setkání pacientů s PKU a jejich rodin, přátel a lékařů. Tentokrát se 120 účastníků setkala nedaleko Staré Ľubovni v hotelu Sorea v Ľubovnianských Kúpeľoch.

Po pátečním pozdním příjezdu autobusů z Košic a Bratislavy jsme se mohli posilnit dobrou večeří a večer probíhal neformálně v duchu přátelských setkání a povídání.

Na sobotu byl připraven pestrý sportovní i zábavný program. Hned po snídani někteří odešli relaxovat do hotelového bazénu a ostatní si mohli zalýžovat na nedaleké sjezdovce. Počasí nám letos skutečně přálo, sněhu byl dostatek a chvílemi na nás vykouklo i sluníčko. Na čerstvém horském vzduchu čas příjemně ubíhal, a tak se nám ani nechtělo vrátit se zpět do hotelu na oběd.





Posílnění dobrým jídlem byli všichni rozděleni do skupin a začali připravovat reklamní spoty na zadaná témata, kterými byly Dieta s Lophlex, Milupa inspirovaná přírodou a Celoživotní PKU dieta. K dispozici byl profesionální kameraman, který poskytoval cenné rady tak, aby byly reklamy co nejveselejší. Maminky se zatím sešly v kuchyni a začaly připravovat těsto na dvojbarevný závin. Tento recept pro nás nachystala paní Mária Muřová. Maminky si také mohly vyzkoušet a porovnat, jak se peče NB chléb v elektrické pekárně, kterou pro tuto příležitost zapůjčilo Národné združenie pre PKU Slovensko. Šikovných a zkušených rukou byl dostatek, a tak jsme si mohli všichni brzy pochutnat na výsledku. Chleba i závin byly výborné. Sobotní podvečer byl vyplněn diskusním programem, kde si všichni mohli pomoci hlasovacího zařízení otestovat své znalosti



o PKU. Všechny odpovědi kontrolovali a doplňovali lékaři z jednotlivých metabolických center: MUDr. Katarína Hálová, MUDr. Jana Šaligová, MUDr. Ľudmila Potočnáková a MUDr. Otto Úrge. Po večeri pokračoval odborný program, ve kterém byly představeny nové slovenské webové stránky Milupa – www.milupa.sk a nový program SHS – Lophlex vám vždy přináší něco navíc. Poté jsme mohli zhlédnout natočené reklamy. Všechna díla byla povedená a od srdce jsme se zasmáli, všichni aktéři obdrželi malou odměnu. Celý zbytek večera pokračoval v dobré náladě. Nedělní dopoledne bylo volné, někteří neodolali hotelovému bazénu, děti si hrály v dětském koutku a vášniví lyžaři využili výborných sněhových podmínek na sjezdovce. Po obědě a po společném fotografování jsme se s těžkým srdcem loučili. Všichni se uze určitě těší na další podobná setkání v příštích letech.

-rr-

Zimní víkend s Lophlex

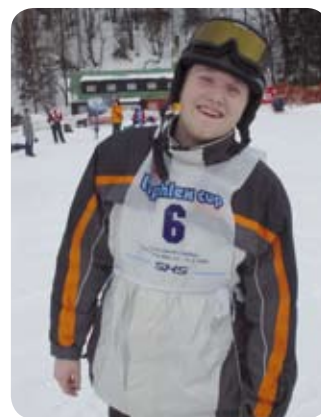
Ve dnech 13.–15. března se konal zimní víkend s Lophlex. Troufám si teď říci za všechny: „Bylo to super“. V pátek večer, když jsme dorazili a dali si večeři, jsme se sešli společně ke krátké schůzce, kde nás Munk seznámil s programem na celý víkend. Pak jsme měli čas si popovídat. Celá sobota se nesla ve sportovním duchu. Hned po snídani jsme se sešli pod svahem, kde byl připravený slalom. Pro mnohé z nás to bylo poprvé, co jsme jeli pravý závod na lyžích. Soutěžili jsme všichni – rodiče, děti s PKU i bez diety. Po obědě jsme všichni nasedli do autobusu a ten nás odvezl na sáňkařskou dráhu. Na kopci jsme dostali sánky a vydali se na čtyřkilometrovou cestu dolů. Zážitek to byl úžasný. Ze začátku to vypadalo, že to bude jeden ze zážitků, na které se nezapomíná. Cesta vedla lesem, byla plná zákrut a skokánek, bylo to prostě fascinující.





Večer jsme se dozvěděli úžasnou novinku – nový program „LOPHLEX VÁM PŘINÁŠÍ VŽDY NĚCO NAVÍC“ (podrobnosti najdete na vnitřní dvojstraně nebo www.shs-pku.cz). A aby těch překvapení nebylo málo, mohli jsme během večera ochutnat nízkobílkovinné párky, které jsou pro nás velkým lákadlem a v novém programu je můžeme zcela zdarma získat. Stejně jako minulý rok ve Vílanci, i tady jsme mohli použít oblíbené hlasovací zařízení a zjistit, co si všichni myslí o celém víkendu. Večer jsme zakončili diskotékou. Druhý den jsme měli volno a rozloučili se až obědem. Mimochodem, doprava autobusem z domova až na místo setkání je dobrý nápad. Kéž by podobných akcí bylo více a mohli jsme se vidět častěji!

-rr-



Edukační kurzy vaření



Od roku 2006 jsme rozšířili naše tradiční edukační kurzy spojené s vařením, šlo o kurzy pro adolescenty, přípravu na těhotenství, pro rodiče nejmenších dětí, pro rodiče batolat s PKU dietou. Domnívám se, že to byl krok správným směrem vedoucí k překonání problémů s dietou, se kterými se rodiče dětí s PKU potýkají. Z vlastních zkušeností vím, jak je zpočátku obtížné naučit se vařit některá dietní jídla. Sama jsem prošla školou v době, kdy jsem vyzkoušela většinu jídel při tvorbě zelené a modré kuchařky. Mé kulinářské umění se dále rozvíjelo na letních táborech a zimních rekreacích, kde ne vždy byly ideální podmínky k vaření.

Největším úskalím je v prvopočátku pro maminky připravit chléb, buchty, koláče, knedlíky apod. Problém spočívá ve zpracování těsta, které se chová úplně jinak v porovnání s přípravou klasického těsta pro zdravou populaci. Nízkobílkovinné druhy mouky jsou vyrobeny především ze škrubu, kterému chybí pojídlo, a proto se těsto hůře zpracovává a je příliš citlivé na vnější vlivy (např. teplota přidávané vody, droždí, tuk a ostatní ingredience). Dietní mouka je velmi jemná a příliš práší. Zjištění správné hustoty či konzistence vyžaduje především zkušenost, pečlivost a pevnou vůli. Je především na vás, milí rodiče, jak se budete chtít vypořádat s dietou. Pokud budete vytrvalí a nenecháte se odradit po prvních

nezdařených kuchařských pokusech, postupem času dojdete ke kýženému výsledku. Vaše značné úsilí, které budete vynakládat k trvalému zajištění diety, povede k plnohodnotnému a radostnému životu vašemu i vašich dětí. Edukační kurzy mají v našem metabolickém centru FNKV již devítiletou tradici. Ukazuje se, že jsou velmi cenným přínosem pro pacienty a jejich rodiče. Pomohou jim proniknout hlouběji do teoretické a praktické průpravy problematiky PKU. Při kurzech jak samotní pacienti, tak i rodiče navazují mezi sebou přátelství. V neposlední řadě vedou kurzy k lepší a užší spolupráci mezi odborným týmem a pacienty či jejich rodinnými příslušníky.

*Jana Komárková
nutriční terapeutka FNKV*



KURZY PRO RODIČE A PACIENTY S PKU 2009

Klinika dětí a dorostu FNKV, Šrobárova 50, Praha 10, Střední zdravotnická škola, 5. května 51, 140 00 Praha 4

Druh kurzu	Termín kurzu a místo	Termín kurzu a místo
Pro rodiče nejmladších dětí	7. 3. – sobota, KDD	23. 5. – sobota, KDD
Pokračující pro rodiče batolat (s vařením)	17. 4. – pátek odpoledne, KDD + SZŠ	18. 9. pátek odpoledne, (upřesníme v červnu 09), KDD + SZŠ
Adolescenti (věk 15–18 let)	18.–21. 6., čtvrtek–neděle, KDD + SZŠ	
Příprava na graviditu	upřesníme v září 09	
Vánoční pečeni	6.–7. 11. 09 – pátek–sobota, (upřesníme v září 09), SZŠ + KDD	

Zájemci o účast se mohou přihlásit u nutriční terapeutky paní Jany Komárkové na tel. čísle: 267 162 562 nebo emailem na adrese: komarkova@fnkv.cz

Seznamka

KATKA 21 LET

Dobrý den, jmenuji se Kateřina, je mi 21 let a jsem ze Severní Moravy. Mám PKU. Přes to, že se už delší dobu snažím najít na internetu lidi se stejným osudem a podobné věkové kategorie jako jsem já, doposud se mi to nepodařilo. Proto se touto cestou obracím na stránky Metabolíku. Pevně věřím, že jsou lidé, kte-

ří hledají kontakty stejně jako já, ale doposud neměli štěstí. Doufám, že nejsem poslední, kdo zveřejní svou adresu. Napomůžeme si tak ve vzájemné komunikaci. Moc fandím „našemu“ časopisu který pravidelně čtu a moc se mi líbí.

Kateřina Šmídová

E-mail: katka.smiddova@seznam.cz, ICQ: 445-696-736

Listárna

Můj příběh

...na tento kousek života si budu pamatovat vždy dobře. Těhotenství proběhlo celkem bez problémů, byla jsem na odběru plodové vody, kde byl výsledek negativní. Předpokládala jsem, že výsledkům můžu věřit. V lednu se nám narodil syn Tomáš. Na první pohled zdravé miminko, silně podobné staršímu synovi Radkovi. Po čtyřech dnech v porodnici nás propustili domů. Za další čtyři dny mi bylo sděleno, že mám urychleně volat dětskému pediatrovi. Po konzultaci s ním jsem stále nechápala, co se děje. Do dvou hodin jsem musela být připravená na odjezd sanitou. V té době byl ještě nemocný starší syn Radek a měla jsem s ním jít na kontrolu k pediatrovi. Tak jsem poprosila mého dědu, protože moji rodiče chodí ještě do práce, aby se o něj postaral. V krátkosti jsem naznačila, co se asi děje, s prosbou, ať zařídí vše potřebné. Přijela pro nás sanita a odvezla nás do vinohradské nemocnice, kde Tomášovi hned udělali odběry. Stále jsem doufala, že je to planý poplach. Ukázalo se, že opak je pravdou. Diagnóza fenylketonurie se potvrdila. V nemocnici se mě ujala paní doktorka Renáta Pazdírková a dietní sestřička Jana Komárková, které mi vysvětlily, co to fenylketonurie je. Do té doby

jsem nic o této metabolické poruše nevěděla. Byl to blesk z čistého nebe, probřečela jsem spoustu hodin. Na návštěvy za námi chodil manžel se synem, takže základní informace o fenylketonurii se manžel dozvěděl přímo z úst paní doktorky Pazdírkové.

Po týdnu nás z vinohradské nemocnice pustili domů. Myšlenka, že už budu doma, se mi strašně líbila, ale netušila jsem, co manžel vyprávěl za historky o Tomášovi a o fenylketonurii své rodině a známým. Když jsem šla s Tomášem na procházku, tak mě zastavovaly kamarádky a ptaly se, proč nemůže jíst maso, na jiných zase bylo vidět, že se bojí podívat do kočárku. Jenom jsem žasla, jak manžel a tchyně můžou tak malému a bezbrannému Tomášovi házet klacky pod nohy už od mala.

Myslím si, že v životě bude muset hodně bojovat. Snad až bude dospělý, vše uvede na pravou míru.

Vždy, když si na tuto část života vzpomenu, tak mi tečou slzy po tváři.

Děkuji, že jste si tento příběh přečetli až do konce. Přeji všem rodičům a dětem, které mají nejen fenylketonurii, ale i jiná onemocnění, hodně síly a ještě víc zdraví a úspěchů v rodinném i pracovním životě.

Lenka Höningová

Toto číslo vychází v březnu 2009. Časopis je registrován pod č. MK ČR E 13356. ISSN: 1214-3057. Vychází 4x ročně. Vydává: NS PKU a jiných DMP. Vedoucí redaktor: Hana Koňářiková. E-mail: metabolik@centrum.cz. Fotografie na úvodní stránce: <http://caskoun.foto4fun.cz>



Základné piškótové cesto

Suroviny:

200 g NB mouky Damin, 100 g NB strúhanky, 300 g kryštálového cukru, vaječná náhražka (za 4 ks vajec, 2–3 dl vody, 2–3 polievkové lyžice oleja, 1 kypriaci prášok 0,13 g

Piškótové cesto pripravíme nasledovne: sypké suroviny odvážime a v miske dobre rozmiešame. Do misky dáme vaječnú náhražku a 2 dl vody a 3 minúty šľahačom miešame, pridáme olej a dobre priemiešavame a postupne pridávame sypkú zmes. Ak máme cesto husté, pridáme postupne vodu, až nám vznikne tekutá zmes.

Bábovka

Suroviny:

1,5násobok surovín na piškótové cesto, 1 kávová lyžička kakaa, olej na vymastenie

Piškótové cesto pripravíme podľa základného receptu. 2/3 cesta vylejeme do olejom vymastenej formy (najlepšie sú staré klasické napr. junské sklo). Do zbytku pridáme 1 kávovú lyžičku kakaa a polievkovú lyžicu vody, dobre premiešame a vylejeme do formy. Do cesta môžeme pridať trochu hrozienok. Lyžicou nakoniec obe cestá premiešame, aby sa bábovka vymramorovala. Pečieme pri 200°C 45 minút.



Metrový rez

Suroviny:

Cesto: 1,5násobok surovín na piškótové cesto, 1–1,5 kávové lyžičky kakaa

Krém:

2 Zlaté klasy Dr.Oetker po 0,40 g (pudink), 4 dl vody, 150 g práškového cukru, 150 g hery, 1 kávová lyžička mletej kávy, marmeláda

Piškótové cesto pripravíme rovnako ako pre bábovku. Olejom vymastíme 2 formy na biskupský chlebič. Do jednej formy vylejeme ½ cesta a do druhého cesta pridáme kakao a 1 polievkovú lyžicu vody. Zmiešame a vylijeme do druhej formy. Pečieme pri 220°C. Vychladnuté cesto pokrájame na 1,5cm hrubé pásy, pokapkáme rumom a spájame krémom.

Krém:

Vo 4 dl vody uvaríme 2 Zlaté klasy (pudinky) a vznikne hustý krém. Necháme vychladnúť. Heru vymiešame s cukrom, pridáme do krému a dobre vyšľaháme. Do krému podľa chuti môžeme pridať 1 kávovú lyžičku mletej kávy. Krém natierame striedavo na biele a kakaové cesto. Každé piate až šieste cesto môžeme potrieť marmeládou (lekvárom napr. jahodovým, malinovým, marhuľovým.). Pospájame, až vznikne dlhý rez. Zbytok krému natrieme po všetkých stranách rezu. Necháme stuhnúť a posypeme ozdobnou ryžou. Rez je dobrý až na ďalší deň.



Oprava z minulého čísla:

Slonie slzy

Suroviny:

Rovnaké ako na základné piškótové cesto

Krém: 4 dl vody, 2 Zlaté klasy Dr.Oetker, 150 g Hery, 150 g práškového cukru

Pripravíme základné piškótové cesto, ktoré vylejeme na veľký plech s pečiacim papierom a pečieme pri 180–200°C. Ak je piškóta upečená, spoločne s papierom ju stočíme ako roládu. Chvilu necháme vychladnúť a stiahneme papier, cesto opäť zatočíme a necháme celkom vychladnúť.

Krém: 4 dl vody a 2 Zlaté klasy uvaríme, až vznikne hustý krém. Necháme vychladnúť. Heru vymiešame s cukrom, pridáme do krému a dobre vyšľaháme. Jemný krém natierame na cesto. Do stredu dáme 3 olúpané banány a stočíme ako roládu. Zvyšný krém natrieme na povrch rolády. Môžeme posypať grankom a uložíme do chladničky

Recepty pripravila pani Krličková

pku2 shake



- Praktické balení a malý objem
- Čistě přírodní složení a lahodná chuť
- Lze snadno kombinovat s ostatními Milupa PKU přípravky
1 sáček PKU 2 shake = 7 g bílkovin
- Jednoduchá příprava – stačí jen rozmíchat obsah sáčku ve 100 ml pitné vody, protřepat v šejkru a vypít
- Vhodný pro děti od 9 let věku

Zapojte se do soutěže s PKU 2 shake a vyhraďte digitální fotoaparát.
Více informací naleznete na www.milupa.cz



O zařazení přípravku PKU 2 shake jahoda-vanilka a PKU 2 shake čokoláda do vaší diety se poraďte s lékařem ve vaší ambulanci.



milupa

Milupa
Markéta Jiříková
Nutricia, a.s.
Na Pankráci 30, Praha 4
Tel: +420 724 329 399
marketa.jirikova@prague.nutricia.com