

metabolík



Není moudrý ten, kdo ví mnoho, ale ten, kdo ví, co je třeba.

Aisópos Ezop

Milí čtenáři,

jaro je ve své poslední fázi a horké letní slunce už se hlásí o své žezlo. A právě to je čas pro druhé letošní číslo časopisu Metabolík.

V tomto čísle vám jako již tradičně přinášíme reportáže ze zajímavých akcí, které se v uplynulých měsících udály. Jako každý rok na přelomu dubna a května proběhlo setkání dětí s PKU a jejich rodinných příslušníků v Pracově, kterého se letos zúčastnil rekordní počet účastníků. Program byl obohacen o první setkání výrobců NB potravin, což řada rodin využila k přímému nákupu těchto výrobků. Druhou velmi důležitou akcí bylo tradiční setkání odborníků, 24. pracovní dny Dědičné metabolické poruchy, které se tento rok konaly v lázních Jeseník. Z nich vám v tomto čísle nabízíme nejen reportáž, ale také příspěvky, které tam byly prezentovány, a to Novorozenecký screening ve FNKV (poster Fakultní nemocnice Královské Vinohrady) a projekt Metabolické diagnostické centrum (poster Ústavu dědičných metabolických poruch VFN). Pro mnohé bude také velmi zajímavý rozhovor s paní Sandrou Zmekovou, které se před čtyřmi měsíci narodil krásný zdravý chlapeček. O tom, co všechno musí žena s PKU absolvovat a jak je důležité se na těhotenství důkladně připravovat, si přečtete v našem rozhovoru.

Jelikož příště se spolu na těchto stránkách setkáme až v září, přejeme vám všem krásné slunečné léto. Prožijte ho především aktivně, sportovci v zápalu hry a sportovního nadšení, příznivci a obdivovatelé historie například návštěvou kulturních památek – hradů, zámků, divadelních festivalů apod. Výčet některých zajímavých akcí vám nabízíme v krátkém přehledu.

Tipy na výlety:

Hrad dětem – odpolední akce pro děti spojená se soutěží o nejlepší masku, vystoupení mistra biče a lasa (kovboj Jimmy), šermířská bitka z doby Petra Voka, divadélko, ukázka karate, hry a soutěže. Hrad Švihov 14. 6. 2009, od 14 hod.

Pohádkový les, hrad Valečov – procházka pohádkovým lesem okolo hradu Valečov. 4. 7. 2009

DinoPark Plzeň – kromě procházky parkem s obrovskými prehistorickými ještěry si děti mohou zahrát na paleontology, k dispozici jsou také multimediaální prezentace. DinoPark Plzeň je součástí plzeňské zoologické zahrady. Otevřeno denně duben–říjen 9–18 hod.

Narozeniny zámeckých labyrintů – zámecké labyrinty

v červenci oslaví své druhé narozeniny. V tento den bude na Loučeni zaostřeno především na děti. Dějiště dětských soutěží: zámecké labyrinty a bludiště. Přednáška pro dospělé podkryje také tajuplná fakta z minulosti těchto záhadných útvarů, které lidé, hnáni vyšším cílem, budují už od starověku. Zámek Loučeň, 4. 7. 2009

Hledání pokladu, hrad Hukvaldy – děti v doprovodu hukvaldské víly hledají poklad zbojníka Ondráše, cestou je však čekají různé nástrahy, 1.–2. 8. 2009

Cirkus Botanicus Ostrá – den sladkého medu a zlaté medoviny. Cirkusáci, klauni, řemeslníci, kejklíři, žongléři, šermíři, muzikanti, pohádky a kočovná divadla, středověké pokrmy aj. 15. 8. 2009, Ostrá

Večerní safari – Zoo Dvůr Králové – podvečerní jízdy safari-busem mezi velkými stády zvířat. Můžete pozorovat nosorožce, zebry, žirafy a antilopy v záři zapadajícího slunce. Také vás čekají setkání se lvy a gepardy, číhajícími v šeru nadcházející noci.

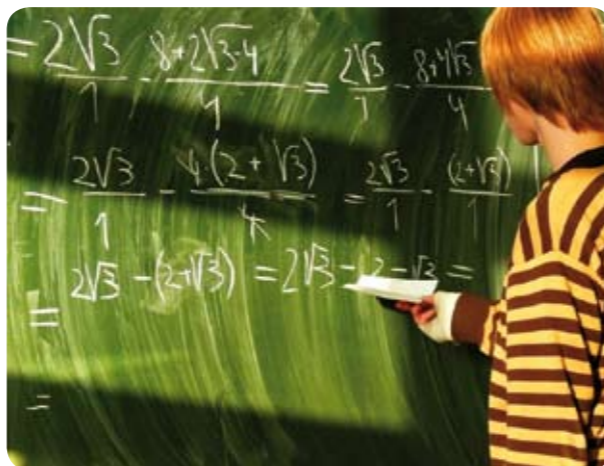
Vaše redakce





Dysgrafie

Dysgrafie bývá často zahrnuta pod pojmem **dyslexie**. Postihuje písemný projev, který bývá nečitelný, dítě si obtížně pamatuje písmena, obtížně je napodobuje. Projevuje se také výraznými obtížemi v osvojování psaní, tj. při učení se tvarům jednotlivých písmen nebo celkovou nápadnou formální neobratností písemného projevu. Úzce souvisí s **dysortografií** a velmi často se objevují společně. Dítě s dysgrafií může psát čitelně, když má na psaní neomezený čas. Zpočátku je porucha často považována za lenost, protože psaní je velmi únavné a děti rychle vyčerpá. Dysgrafik se nenaučí psát, ačkoli netrpí žádnou smyslovou vadou ani žádnou závažnou poruchou pohybovou a ačkoli nemá žádné závažné nedostatky v oblasti inteligence ani v oblasti citových vztahů. Takové dítě nedovede napodobit tvary písmen, nepamatuje si je, zaměňuje je, zrcadlově obrací. Zpravidla píše toporně a křečovitě, takže písmo má někdy zcela zvláštní ráz, a to nikoli proto, že by dítě trpělo nějakou vadou hybnosti, ale že si s tvary písmen prostě neví rady. U takových dětí pak zpravidla nacházíme i jiné nápadnosti, které svědčí nejspíše o LMD na podkladě určitého poškození mozku.



dyskalkulie velmi důkladně zabýval L. Košič a rozdělil ji na tyto typy:

- **Verbální dyskalkulie** – porucha slovního označování množství a počtu předmětů, názvů čísel, číslovek, operačních znaků a matematických úkonů vůbec. Dítě nezvládá vyjmenovat číselnou řadu vzestupně a sestupně, nedokáže jmenovat řadu lichých nebo sudých čísel nebo jen ukázat daný počet prvků a slovně jej označit.
- **Praktognostická dyskalkulie** – porucha manipulace s předměty (kostky, apod.) nebo jejich symboly (číslíčky, operační znaménka apod.). Dítě není schopno vytvořit skupinu o daném počtu předmětů, dospět k pojmu přirozeného čísla, z toho vyplývají problémy s porovnáváním čísel, uspořádáním množiny přirozených čísel. V geometrii má potíže např. v seřazování předmětů podle velikosti, v rozlišování jednotlivých geometrických tvarů, se směřováním a stranovou orientací atd.
- **Lexická dyskalkulie** – porucha čtení matematických symbolů (číslíček, čísel, ale i operačních znaků). Při nejtěžší formě této poruchy není jedinec schopen číst izolované číslice nebo jednoduché operační znaky. Při lehčích formách čte nesprávně vícemístné číslo s nulou uprostřed, zlomky, odmocniny, desetinná čísla apod. Příznačné jsou inverze, např. 26 čte jako 62, 9 jako 6 a opačně. Časté jsou záměny číslic v čísle při čtení nebo psaní, přetrvávají nejasnosti s pochopením významu poziční hodnoty číslic v čísle, tedy jednotek, desítek atd.
- **Grafická dyskalkulie** – je charakterizována narušenou schopností psát číslice, operační znaky, kreslit geometrické tvary atd. Jedinec má obtíže v psaní čísel v přiměřené a stejné velikosti, je neschopen zápisu čísel podle diktátu, zápisu číslic v čísle ve správném pořadí, není schopen zapsat čísla správně pod sebe podle jednotlivých řádů, je narušen zápis vícemístných čísel, inverzní zápis čísel, např. 6 a 9, nebo inverze typu 39 a 93 apod., vynechávky zpravidla nul ve vícemístných číslech, nepřehledný zápis početních operací, zejména do sloupců, např. u písemného násobení. V geometrii má dítě problémy s rýsováním i jednoduchých obrazců.
- **Ideognostická dyskalkulie** – porucha chápání matematických pojmů a vztahů mezi nimi. Jedinec např. nechápe, že číslo 4 lze vyjádřit jako 2×2 nebo jako $3 + 1$ apod. Dalším projevem je selhávání v řešení úloh, jakmile je pozměněn šablo-

Dyskalkulie

Existuje určité procento dětí, u nichž se vyskytují problémy v matematice. Jde převážně o děti slabomyslné, s nízkou úrovní rozumových i matematických schopností, ale kromě nich se sem řadí děti, které při normální úrovni inteligence mají narušené speciální matematické schopnosti. Důsledkem toho je pak zaostávání dítěte ve schopnosti osvojit si matematické pojmy a vztahy a manipulovat s nimi, a tak se dostáváme k problematice poruch matematických schopností.

Dyskalkulie se projevuje přibližně u 5–6% dětí. Ačkoli tyto děti nejsou po intelektové stránce opožděné (IQ 90 a více), mají v různých oblastech matematiky problémy.

Projev: V oblasti aritmetiky dítě nedospěje k pojmu číslo, není schopno porovnat počet předmětů, má problémy při označování množství a počtu předmětů, neumí vyjmenovat řadu čísel odzdoła nahoru a naopak nebo vyjmenovat řadu čísel sudých a lichých, neumí číst matematické symboly, těžko čte čísla s nulami uprostřed, zaměňuje tvarově podobná čísla, při psaní čísel není schopno umístit jednotky pod jednotky, desítky pod desítky, provádět matematické operace – sčítání, odčítání, násobení a dělení, naučit se násobilku, atd. V oblasti geometrie nerozlišuje geometrické tvary, neumí seřadit předměty podle velikosti, má problémy při rýsování obrazců, při orientaci v prostoru, atd. Jestliže dítě některým z těchto problémů trpí v první třídě, ještě není důvod si myslet, že se jedná o dyskalkulii. Pokud by tyto potíže přetrvávaly i ve druhém ročníku, dítě by mělo být posláno na vyšetření do pedagogicko-psychologické poradny.

Na zvládnutí matematických dovedností se podílí celá řada speciálních schopností a funkcí a podle toho, které z nich jsou postiženy, je možno dyskalkulii dělit. U nás se otázkami

novitý postup. Jedinec nechápe a nedokáže převést slovně vyjádřené vztahy mezi množstvím do početních operací.

● **Operacionální dyskalkulie** – tato porucha se projevuje narušenou schopností uskutečňovat matematické operace. Jedinec zaměňuje matematické operace a složitější operace nahrazuje jednoduššími. Jiným projevem je uchylování se k písemným formám řešení u velmi jednoduchých příkladů, neautomatizovanost a zvýšená chybnost v provádění sčítání a odčítání do dvaceti, v násobení a dělení, složitější počítání se vyznačuje pomalostí a vysokou chybností, a to je patrné především při pamětném počítání. Operacionální dyskalkulie se vyskytuje poměrně často.

Každá z uvedených forem může být považována za příznaky poruchy až tehdy, když vzhledem k ročníku školy a věku dítěte jde o výrazné snížení a dlouhodobé selhávání ve školní výkonnosti. Jednotlivé příznaky se zpravidla kombinují a prolínají

a ztěžují dítěti učení. Pokud mu není věnována péče, postupně ztrácí o matematiku zájem. Může z ní mít i strach, a tím dochází k zatěžování psychické stránky. Nastupuje únava a zkracuje se doba pozornosti ve škole. Učení přestává být efektivní.

Zásady práce s dyskalkulickými dětmi

Nejdůležitější zásadou je individuální přístup. Při práci s dětmi je nutné citlivě vnímat jejich reakce, poskytovat pozitivní zpětnou vazbu, nevystavovat je neočekávaným úkolům, podporovat jejich sebedůvěru, budovat pocit odpovědnosti. Potřebná je i motivace k učení. K zapamatování učiva je nutné pochopit jeho podstatu. Nejlepší je, když se dítě k určitému problému dopracuje nějakým způsobem samo, a ne pouze pasivním přepisem – opisem. Pro objasnění nových (základních) pojmů je dobré využívat manipulace s předměty. Tato činnost přispívá k daleko lepšímu pochopení a zapamatování učiva.

Rodinná psychoterapie u pacientů s metabolickým onemocněním

Rodinná psychoterapie je běžnou součástí péče psychologa o pacienty s dědičnou metabolickou poruchou. V teorii a praxi se začala soustavně vyvíjet až od počátku šedesátých let. Za poměrně krátkou dobu se široce rozvinula a v současné době je jedním z nejnadařnějších přístupů v léčbě duševně, sociálně či tělesně nemocných dětí a dospělých. Všechny směry a metody rodinné terapie mají jedno společné: ve středu pozornosti nestojí jedinec, ale vždy celá rodina. Skutečným „pacientem“ je celá rodinná skupina se zdravými členy i se členy s potížemi. Předpokládá se totiž, že potíže dítěte či jiného člena rodiny úzce souvisí se skupinovou dynamikou celé rodiny.

Systematická psychoterapie je vhodná všude tam, kde se pacient přes dobře stanovenou somatickou diagnózu a postup lege artis somatické medicíny proti očekávání lékaře nelepší. Psychoterapie zde nenahrazuje somatickou léčbu, ale stává se jejím velmi žádoucím katalyzátorem, usnadňujícím uzdravení. U některých somatických se projevujících onemocnění jsou psychogenní faktory tak podstatné, že je psychoterapie žádoucí jako metoda volby. Ve většině případů nejde o nalezení nějaké jediné „psychogenní příčiny nemoci“, ale o proměnu pacienta a jeho pohledu na celý komplex faktorů, které se na vývoji somatické nemoci a na jejím udržování podílejí. Hlubší odkrývací techniky mohou pomoci nalézt pozoruhodné souvislosti, rodinná terapie pomáhá proměnit rodinné vztahy (Chvála, 2008).

Intenzivnější práce s rodinami pacientů s metabolickým onemocněním začala v roce 2005, po prvním roce výcviku terapeuta ve spolupráci s Psychoterapeutickým centrem Palata. Do dnešního dne tato práce čítá necelých deset rodin. Snažíme se, aby se terapie účastnila vždy celá rodina, někdy však pracujeme pouze s některými jejími členy. V terapii se objevují

témata přijetí nemoci rodinou, hyperprotektivita, nebo naopak odmítání ostatních členů rodiny, dodržování léčebných postupů, ale i výchovné a výukové obtíže.

Jako kazuistiku uvádím osmnáctiletého mladíka s dg. fenylketonurie.

Chlapec pochází z druhého fyziologického těhotenství. Porod byl vyvolán pro vysoký krevní tlak matky o čtrnáct dní dříve. Matka dítě kojila půl roku. V devíti měsících věku dítěte byla zjištěna fenylketonurie. Psychomotorický vývoj byl opožděný, chůze: první samostatné kroky bez opory ve 14–15 měsících, řeč: první slovo s významem ve dvou letech, pro vada výslovnost dítě navštěvovalo logopedickou MŠ, čistota: bez plen od tří let. Chlapec, i přesto, že mu byla psychologem doporučena škola zvláštní, navštěvoval ZDŠ. Z hlavních předmětů byl hodnocen dobrými a dostatečnými známkami. Zjištěné specifické vývojové poruchy učení (dyslexie, dysgrafie, dysortografie a dyskalkulie) nebyly dle matky všemi učiteli tolerovány, našli se však tací, kteří chlapci vycházeli vstříc.

Na jaře roku 2008 se matka obrací na psychologa. Popisuje nastupující dospělost syna, který si více prosazuje své názory. Došlo k potížím v dodržování diety. K horšímu se také změnil přístup ke škole. Matka se domnívá, že učiliště nebylo vybráno dobře. Vždy si přála, aby syn žil plnohodnotný život. Jeden z mistrů navrhuje invalidní důchod.

Pacient sděluje, že se ve škole snaží dávat pozor, ne vždy však vše pochopí. Nedorozumění s učiteli řeší záškoláctvím. Rád by změnil školu či šel do práce. Matce lže, ví, že je to špatně. Postupně se pacient rozhovoří o učitelích, kvůli kterým uvažuje o ukončení studia. Potíže v komunikaci s učiteli mají i ostatní spolužáci. Jsou však učitelé a spolužáci, kvůli kterým stojí za to na škole zůstat. Pacient se rozhoduje učební látku

Výsledky dotačních projektů NS PKU a jiných DMP pro rok 2009

V roce 2008 se rozhodl výbor Národního sdružení PKU a jiných DMP požádat pro financování činnosti a aktivit NS PKU a jiných DMP o dotace ze státního rozpočtu. Jako vhodné dotační programy byly vybrány dotační program „Podpora veřejně účelných aktivit občanských sdružení zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“, jehož poskytovatelem byl Vládní výbor pro zdravotně postižené občany, a dotační program „Program vyrovnávání příleži-

stostí pro občany se zdravotním postižením (Program PVP)“, jehož poskytovatelem bylo Ministerstvo zdravotnictví, přičemž při tvorbě požadavků na dotace se musel respektovat požadavek státu na to, že na jeden projekt (typ aktivity) může být požádáno o dotaci pouze z jednoho dotačního programu. Požadované a přiznané částky dotací podle jednotlivých projektů jsou podrobně uvedeny v následujících tabulkách.

Program Podpora VÚA:

Název projektu	Celkové rozpočtované náklady na projekt	Výše požadované dotace	Přidělená dotace
Členství v Evropské asociaci pro PKU a jiné DMP	11 000 Kč	7 700 Kč	7 700 Kč
Aktualizace a doprogramování webových stránek NS PKU a jiných DMP (www.nspku.cz) s cílem zvýšení jejich informační hodnoty a zajištění jejich provozu	60 000 Kč	42 000 Kč	40 600 Kč
Vydávání informativního časopisu Metabolik v nákladu 500 výtisků čtvrtletně	150 000 Kč	105 000 Kč	24 500 Kč
Mikulášské setkání členů NS PKU	30 000 Kč	20 000 Kč	0 Kč
Analýza vybraných aminokyselin v potravinách	115 000 Kč	80 500 Kč	0 Kč
Celkem	366 000 Kč	255 200 Kč	72 800 Kč



dohnat, a ukončit tak druhý ročník SOU. Uzavírání ročníku ho stálo mnoho úsilí. Ve třetím ročníku se zlepšil vztah s učitelem, a to se projevilo i na prospěchu. V pololetí třetího ročníku byl pacient nemocný a obával se odchodu z učiliště. Učitelé mu však vyšli vstříc a známky byly uzavřeny. V současnosti se pacient rozhodl opakovat třetí ročník SOU.

Ke kazuistice přikládáme vyjádření matky:

Jmenuji se V. a můj syn je devatenáctiletý O. S faktem, že máme dítě s PKU, jsme se seznámili, když bylo O. přes devět měsíců. V té době už bylo znát jeho fyzické i psychické opožďování. Konečný verdikt zněl, že máme retardované miminko, u kterého není úplně jistý další vývoj. Neoptimističtější závěr byl, že O. vyhodí zvláštní školu. Od té doby jsme sice pravidelně navštěvovali psychologa, ale víceméně proto, aby zjistil, zda děláme pokroky odpovídající věku. Samozřejmě byl výsledek vždy podprůměrný. Naše spolupráce s psychologem i lékaři z metabolické poradny spočívala víc ve vyhodnocování testů, až z odběrů krve nebo psychologických vyšetření. Řešili jsme výši hodnot a dodržování diety. Co se týká rodinného života, byl samozřejmě kvůli nemoci více než specifický. Jako matka jsem skoro všechno podřídila dietě, cvičení a snaze o snížení retardace dítěte. V té době bych určitě přivítala jakoukoli radu a pomoc, ale je pravda, že do Prahy jsme jezdili spíš s obavami, jaké budou testy a kde zase děláme chyby. Postupem času a s tím, jak O. rostl, jsme se začali s problémy i prát. Začala škola a snaha o co nejlepší výsledky. Přes veškeré pesimistické prognózy prošel O. normální základní školou a nastoupil do učení. V posledních ročnících jsme poznali paní doktorku Hermánkovou, která nastoupila na místo psychologa. Najednou jsem jako rodič cítila, že paní doktorce nejde jen o vývojové testy, ale že se snaží pochopit rodinné vazby, problémy, radosti i trápení. Spojuje totiž všechny tyto aspekty s normálním vývojem každého dítěte. Začala jsem se na paní doktorku obracet s každodenními problémy. Pomohla nám se zvládním

školy. O. má totiž všechny možné dysfunkce. Věnovala se nám i po nástupu do učebního oboru.

O. dospěl do puberty a začal se prát se vším okolo sebe. S dietou, rodiči i školou. Prožíváme teď dost těžké období. Najednou máme v rodině „dospěláka“, který se ještě hledá. Konflikty mezi námi a synem řeším často s paní doktorkou. Má potřebný nadhled i odborné zkušenosti. Je kdykoli ochotná k rozmluvě. S O. jezdíme do Prahy za naší paní doktorkou na konzultace o škole, o našich nejistotách a rozporech. Jako spousta zdravých mladých lidí jeho věku O. hledá sám sebe i nové vazby k rodině i ke společnosti. Je to cesta těžká pro něj i pro nás, jeho rodiče.

Proto přeji všem rodičům i dětem, které se učí žít nejen s PKU, ale i s jinými chorobami, aby se nebránili stejně blízké a přínosné spolupráci. Budou tak snáze proplouvat všemi úskalími a najdou k sobě, k okolí i k nemoci daleko lepší vztah.

Mgr. Renata Hermánková, PhD.

Ústav dědičných metabolických poruch VFN a 1. LF UK, Praha

Literatura: Chvála V., Rodinná terapie, 2008



Nové analýzy potravin

V příložené tabulce vám předkládám výsledky analýz aminokyselin, které pro potřeby členů NS PKU a jiných DMP provedla analytická laboratoř firmy Watrex Praha, s.r.o.

Název výrobku	Výrobce	Fenylalanin (mg/100 g)	Metionin (mg/100 g)
Rohlík tukový 43 g	Penam Olomouc	318	150
Jogurt Yoplait Cremi čokoládový 125 g	Yoplait Slušovice	211	95
Paštika Svačinka 45 g	Hamé Babice	513	266
Salám Vysočina balená	Ahold – řetězec Albert	747	428

Tyto analýzy byly provedeny 14. 12. 2008 metodou postkolonové derivace ninhydrinu. Díky velkorysému a na dnešní dobu velmi neobvyklému přístupu Ing. Milana Minárika – jednatele firmy Watrex Praha, s.r.o. – nám byly tyto analýzy

provedeny bezplatně. Jménem všech členů Národního sdružení PKU a jiných DMP bych chtěl Ing. Minárikovi za bezplatné provedení analýz poděkovat.

Radek Puda

Program PVP:

Název projektu	Celkové rozpočtované náklady na projekt	Výše požadované dotace	Přidělená dotace
Čtvrté setkání rodin s dětmi s PKU a obdobnými metabolickými poruchami ve vojenské zotavovně Pracov u Tábora	230 000 Kč	161 000 Kč	0 Kč
Víkendové setkání dospívajících a dospělých pacientů s PKU a obdobnými metabolickými poruchami ve Vílanci u Jihlavy	115 000 Kč	80 500 Kč	0 Kč
Celkem	345 000 Kč	241 500 Kč	0 Kč

Lophlex

Vám přináší vždy něco navíc



Získejte zdarma svou odměnu – nízkobílkovinné potraviny



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 zasláných otázek formou SMS týkající se PKU diety. Zaslání odpovědí je podmínkou pro to, abyste si mohli své body vyměnit za nízkobílkovinné potraviny.

Jak si odměnu objednat?

Každá odměna je označena písmenem uvedeným 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.

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

SHS

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

Setkání v Pracově

Ve čtvrtek 30. 4. 2009 jsme v deštivém čarodějnickém podvečeru dorazili na tolik očekávané setkání dětí s PKU a jinými DMP, které se opět konalo v Pracově u Tábora. Všichni jsme se těšili na nové informace, zážitky, ale hlavně na čtyři dny plné odpočinku bez vaření. Jistota, že nám dietní sestřička připraví dietní snídani, oběd, večeři a také všechny svačiny pro naše děti, je nepopsatelná a přímo souvisí s našim skutečným odpočinkem bez váhy a dietních kuchařek. I letos byl zajištěn program pro děti plný her, soutěží a malování, tentokrát pod vedením Hanky Pytlíkové a Dany Pokorné.

Pátek byl plánován formou informativní a ukončený příjemným představením a seznamováním. Místopředseda klubu Radek Puda nám představil zúčastněné firmy a zahájil prezentaci. Přítomni byli celkem tři zástupci firem vyrábějící a distribuující nízkobílkovinné a PKU výrobky. Firma Bezgluten, Balviten a paní Harantová. Zástupci firem nám představili své značky, provedli nás firmou od jejího založení, přes výrobu až po kompletní seznam nabízených výrobků. Seznámení bylo přínosné, přesto byl pro nás daleko zajímavější prodej výrobků přímo od těchto výrobců. Na každého se dostalo všeho, co potřeboval.



Každý si mohl výrobek prohlédnout, zanalyzovat si dostupnost výrobků a tolerance svých dětí. Musíme konstatovat, že naše děti okouzila možnost ochutnávky velkého množství potravin a rovnou po ochutnávce jít s rodiči „jako do obchodu“ a poprosit o zakoupení konkrétního koblížku nebo sušenek. Věta: „Mami, koupila jsi mi ty slané brambůrky?“ byla to odpoledne nejvíc slyšet. Páteční večer ozvučila budova diskotéková muzika míchaná dýdžem Pepou. Děti tančily, zpívaly a dohlížející rodiče se vlnili do rytmu mimo taneční parket s pocitem, že dnes večer je parket jen dětí.

Druhým dopolednem tohoto setkání nás provedly firmy Milupa a SHS. Představily nám své vylepšené aminokyselinové preparáty a nové příchutě, seznámily nás též se svými programy a plány na příští rok. Tyto společnosti nás provázejí každým rokem a díky nim mohou děti ochutnat přímo na setkání třeba i párečky PKU. Každé z dětí se přeje jen nejvíc těšit na dárkové tašky od Milupy či SHS, kde najdou vždycky nějakou dobrotu či dárek.

Po obědě a seznámení se s novými členy jsme si na terase u kávy předávali nové informace a praktické zkušenosti týkající se diety, stravování ve školách a školách atd. Průběhu této diskuse a seznamování se zúčastnila MUDr. Renata Pazdírková, která na tomto setkání zajišťovala zdravotnickou službu. Za svou rodinu mohou vyzdvihnout dobrovolnou účast paní doktorky na těchto setkáních. Poznává nás jako RODINU, děti jako OSOBNOSTI, klub jako SNAHU něco pro děti s metabolickými onemocněními vylepšit či prosadit, přátelení se mezi rodinami s PKU aj. DMP jako součást léčby a kompenzace. Paní doktorky jsme se ptali na očekávané novinky v léčbě PKU a informace o rozrůzněnosti mutací DMP. Večer jsme se všichni sešli u tábora, opekli si klobásky a buřtíky i PKU párečky, hrálo se na kytaru a kdo mohl, zpíval.

V neděli se nám domů nechtělo, po tak klidném víkendu naskočil do obvyklého pracovního a „vařičího“ týdne byla dřina. Za přípravu a plánování takovýchto setkání děkujeme a těšíme se na příští rok.

Jitka a Dita



Jak objednávat výrobky:

Bezgluten, a.s.: Přehled nabízeného sortimentu naleznete na www.bezgluten.cz. Adresa pro písemný kontakt: Bezgluten a.s., Teslova 1192/2, 702 00 Ostrava, tel. 773 559 559. Kompletní přehled sortimentu si můžete vyžádat v podobě tištěného katalogu na výše uvedené adrese. Potravinu můžete objednat buď přímo přes internetový obchod s dodáním na dobírku, nebo navštívíte vaši nejbližší prodejnu zdravé výživy. Pokud tato prodejna již výrobky společnosti Bezgluten odebírá, předložíte objednávku vybraných potravin, a do týdne je budete mít připravené k vyzvednutí. V případě, že tyto výrobky ještě neodebírají, zkontaktujete internetovou prodejnu Bezgluten (adresa výše) a dodáte jim adresu vámi vybrané prodejny zdravé výživy. Společnost Bezgluten s touto prodejnou poté vstoupí do jednání.

Balviten: Kompletní přehled nabízeného sortimentu vám na vyžádání zašle společnost www.shprodiety.cz. Adresa: SH ProDiet s.r.o., Na Průhonu 124, 413 01 Vědomice, tel. 416 836 038. Potravinu poté můžete objednat písemně, telefonicky či přes internetovou prodejnu, zaslány vám budou na dobírku.

Ing. Dana Harantová: Kompletní přehled výrobků naleznete na <http://www.vltava2000.cz/diety/>. Adresa: Ing. Dana Harantová, Fejfarova 912, 198 00 Praha 9, tel. 222 932 847. Dle vámi vybrané možnosti vám bude zboží zasláno dobírkou, dovezeno osobně či přímo si je můžete osobně vybrat v prodejně.

SHS: V současné době je možné objednat kompletní sortiment zn. Loprofin – SHS prostřednictvím e-shopu www.loprofin-webshop.de. Tento e-shop je v této chvíli dostupný pouze v německém jazyce, ale plánuje se jeho překlad do českého jazyka na podzim tohoto roku.

Hana Koňářková

24. pracovní dny – Dědičné metabolické poruchy

Rok s rokem se sešel, nastal květen a odborníci se ve dnech 13.–15. 5. 2009 znovu sešli.

24. pracovní dny DMP, které tentokrát pořádala Laboratoř dědičných metabolických poruch LF UP v Olomouci spolu s dalšími zdravotnickými subjekty (Společnost lékařské genetiky, Česká pediatrická společnost a Společnost klinické biochemie), probíhaly v krásném prostředí lázeňského komplexu v Jeseníku. Hlavními sponzory byla již tradičně Nutricia zastoupená firmami Milupa a SHS.

Ve středu odpoledne, ještě před oficiálním zahájením celé akce, se opět sešla užší skupina odborníků, kteří se věnují screeningu a léčbě PKU – navázali tak na loňský PKU workshop, kde již tehdy zazněly myšlenky sjednocení pravidel pro léčbu PKU v ČR a SR – tzv. guidelines pro tento obor. Lékaři se skutečně snaží všem nastavit „stejnou laťku“ při léčbě fenylketonurie jak z pohledu vyhodnocování laboratorních testů hladiny Phe při léčbě PKU, následné péče v ambulancích, tak i co se týče celoživotní diety, která je ve světě velmi propagována. Zvláštní pozornost byla také věnována přípravě na graviditu a dietě v době těhotenství, hovořilo se i o správné motivaci mladých žen s PKU.

Jako každoročně i letos se pak celý odborný program skládal z přednášek a mnoha „posterů“, kde autoři mimo nám známé metabolické poruchy (jako je PKU, homocystinurie apod.) prezentovali znalosti o jiných, velice specifických



a pro nás laiky málo známých metabolických poruchách, o laboratorních metodách při vyšetřování a detekci těchto vzácných onemocnění. Jako vždy ke každému posteru hovořil jeden z uvedených autorů a bylo možné klást otázky týkající se právě prezentovaného tématu. Příští setkání nad problematikou DMP bude již 25. v pořadí a proběhne v Bratislavě.

Mirka Plecítá

Metabolické diagnostické centrum

Projekt Metabolické diagnostické centrum byl připraven pro 2. výzvu v rámci Finančního mechanismu Evropského hospodářského prostoru/Norska (EHP/Norska) pro prioritní oblast 4 *Zdravotnictví a péče o dítě* a zaměření priority 4.4 *Programy podpory dětí se specifickými problémy*.

Projekt je spolufinancován Norským finančním mechanismem (85 %, tj. 1 086 268 €) a VFN (15 %, tj. 191 695 €).

Norský finanční mechanismus (Norway Grants) byl zřízen Norským královstvím ke snižování sociálních a hospodářských rozdílů v Evropském hospodářském prostoru financováním grantů na investiční a rozvojové projekty v prioritních odvětvích, kterými jsou např. ochrana a obnova kulturního dědictví, ochrana životního prostředí, podpora soudnictví, zdravotnictví a péče o dítě aj. Celková výše finančního příspěvku činí 567 milionů €.

Hlavním cílem projektu je přispět významným způsobem ke zvýšení efektivity diagnostiky dědičných metabolických poruch (DMP) v ÚDMP u pacientů v ČR. Toho chceme dosáhnout rozšířením a zkvalitněním diagnostiky v laboratoři ÚDMP:

1. bude obnoveno a doplněno přístrojové vybavení laboratoře špičkovými analytickými přístroji;
2. bude upraven a rozšířen soubor prováděných diagnostických metod a diagnostických postupů;
3. bude rozšířen systém interní a externí kontroly kvality;
4. kvalita laboratoře bude ověřena její akreditací podle ČSN EN ISO/IEC 15189;
5. ke zvýšení úrovně klinické diferencially diagnostické rozvahy ošetřujících lékařů bude vydána kniha kazuistik pacientů s DMP a budou poskytovány telefonické a internetové konzultace;
6. budou vydány 2 informační brožury o ÚDMP.

Všechny aktivity projektu jsou vzájemně provázány a ve svém důsledku zaměřeny na pomoc cílové skupině. Neusílujeme o pouhé zvýšení kapacity pracoviště se zvýšením počtu vyšetřovaných pacientů (zdvojnásobení počtu vyšetřovaných pacientů by vyžadovalo zdvojnásobení finančních zdrojů, personálu, přístrojů i prostor), ale



Novorozenecký screening fenyktonurie ve Fakultní nemocnici Královské Vinohrady – vývoj a současnost



Při včasné odhalení některých život ohrožujících vrozených onemocnění je možné je úspěšně a efektivně léčit. K odhalení několika z nich slouží celoplošný novorozenecký screening Fakultní nemocnice Královské Vinohrady (FNKV) při 3. lékařské fakultě Univerzity Karlovy, zajišťující detekci fenyktonurie (PKU), kongenitální hypotyreózy a kongenitální adrenální hyperplazie. Spektrum vyšetřovaných nemocí stále roste, v současné době provádíme pilotní studie záchytu cystické fibrózy a momentálně jsme ve fázi příprav spuštění čtvrtého celoplošného screeningu. Celosvětově prvním a stále nejrozšířenějším screeninem je záchyt PKU. Incidence klasické formy PKU se v České republice udává 1: 9 400 a všech hyperfenylalaninemií (HPA) 1:7 280. Tato metabolická porucha bez léčby vede k nezvratnému těžkému poškození CNS. Včasné zahájení diety a její dlouhodobé a přesné dodržování zajistí normální vývoj v dětství a prakticky normální život omezený pouze dietou.

V Čechách a na Slovensku byl celoplošný screening zaveden v r. 1975. Od zahájení screeningu do konce roku 2008 bylo v laboratoři Kliniky dětí a dorostu FNKV vyšetřeno 2 469 572 vzorků ze suchých krevních kapek. Za tuto dobu bylo diagnostikováno 346 pacientů s hyperfenylalaninemií, přičemž z toho bylo 261 pacientů s klasickou PKU. Do

poloviny roku 2008 jsme k detekci PKU používali klasickou Guthrieho metodu, nyní používáme novou enzymo-kolorimetrickou metodu pro kvantitativní stanovení fenyktonurie pomocí Quantase™ Neonatal Phenylalanine Screening testů společnosti BIO-RAD. Nespornými výhodami těchto testů oproti Guthrieho metodě je plná kvantifikace, rychlost stanovení, a navíc metoda není ovlivněna antibiotiky. Používaná limitní hodnota (cut off hodnota) byla stanovena na 3,5 mg/dl. Při této hodnotě je recall přibližně 0,06 %. K detekci se používá spektrofotometrický reader společnosti BIO-RAD, který může být v kombinaci s jejími testy rovněž používán na monitoring PKU, screening cystické fibrózy a detekci jiných onemocnění.

R. Zatloukalová, MUDr. R. Pazdírková,
Klinika dětí a dorostu
FNKV a UK – 3. lékařská fakulta UK, Praha



především o zvýšení kvality diagnostického procesu, tj. o zvýšení počtu diagnostikovaných pacientů.

Cílovou skupinou projektu jsou pacienti s DMP z celé ČR, kteří budou díky realizaci projektu diagnostikováni ve zvýšeném počtu, a jejich rodiny, kterým bude po stanovení přesné diagnózy nabídnuto ve větším počtu genetické poradenství a event. i možnost prenatální diagnostiky.

Projekt je financován z Finančního mechanismu Norska (85 %, tj. 1 086 268 €) a VFN (15 %, tj. 191 695 €) a bude realizován v letech 2008–2011.

Ústav dědičných metabolických poruch Všeobecné fakultní nemocnice v Praze a 1. lékařské fakulty Univerzity Karlovy je celostátní centrum, které se komplexně věnuje problematice dědičných metabolických poruch, tj. diagnostice, léčbě, monitorování kompenzace, genetickému poradenství, prenatální diagnostice, výzkumu a vzdělávání.

Klíčovou aktivitou ÚDMP, na kterou navazují všechny ostatní aktivity, je v rámci selektivního screeningu (tj. u pacientů s příznaky onemocnění) diagnostika DMP na čtyřech základních úrovních (metabolity, buňky, enzymy/nekatalytické proteiny, DNA), aby byla DMP jednoznačně identifikována, aby bylo možno cíleně léčit pacienty s DMP, a rodině umožnit, aby udělala kvalifikované rozhodnutí o další reprodukci.

ÚDMP zajišťuje cca 90 % selektivního screeningu DMP u pacientů z celé ČR. Většinu vyšetřovaných pacientů tvoří děti.

ÚDMP také provádí novorozenecký screening fenyktonurie a screening hyperfenylalaninémie u těhotných a je připraven celonárodní novorozenecký screening vybraných DMP tandemovou hmotnostní spektrometrií.

ÚDMP se účastní systémů externí kontroly kvality a sám organizuje systém externí kontroly kvality (ERNDIM Diagnostic Proficiency Testing) pro biochemicko-genetické laboratoře střední a východní Evropy. Byla zahájena příprava k akreditaci laboratoře podle ČSN EN ISO/IEC 15189.

Dědičné metabolické poruchy (DMP) jsou významnou příčinou mortality a dlouhodobé morbidity ve všech věkových kategoriích, hlavně u dětí.

Mnoho pacientů s DMP pravděpodobně uniká správné diagnóze. Mnozí pacienti s DMP s *chronickým postižením* mají za sebou řadu diagnostických hospitalizací, aniž bylo pomýšeno na DMP. Pozdní diagnóza DMP s *akutní dekompenzací* výrazně zhoršuje již tak vážnou prognózu pacientů, může vést k úmrtí bez stanovení diagnózy a eventuálně k narození stejně postižených sourozenců. Nejtěžší formy některých DMP jsou neslučitelné se životem, ale i v takovém případě je třeba udělat všechno pro to, aby byla stanovena správná diagnóza, aby bylo možno nabídnout rodině prenatální diagnostiku v dalším těhotenství.

Ročně je v ÚDMP vyšetřeno cca 2000 nových pacientů a DMP je diagnostikována u cca 80 pacientů, tj. u jednoho z pětadvaceti vyšetřovaných.

G. F. Hoffmann odhaduje, že v Německu zůstává 60 % pacientů s DMP celoživotně bez diagnózy (Hoffmann G

F: Selective screening for inborn errors of metabolism – past, present and future, Eur J Pediatr. 1994 Dec;153/7 Suppl 1:S2-8).

Pokud přijmeme tento odhad, měli bychom diagnostikovat ročně 200 nových pacientů.

Nároky na diagnostiku DMP jsou vysoké:

- pracoviště pro kvalitní diagnostiku DMP musí zajišťovat špičkovou diferencially diagnostickou rozvahu s aplikací propracovaných racionálních diagnostických postupů,
- pracoviště musí být vybaveno moderními diagnostickými přístroji a provádět optimalizovaná laboratorní vyšetření;
- pracoviště musí mít špičkový, trvale se vzdělávající personál;
- kvalita laboratoře musí být trvale zajišťována a ověřována systémem interní a externí kontroly kvality a akreditací laboratoře.

Cílem všech aktivit ÚDMP je trvalé zlepšování diagnostiky DMP v ČR, zvýšení počtu diagnostikovaných, a tedy i léčených pacientů, zvýšení kvality léčebné péče o diagnostikované pacienty a jejich rodiny, včetně péče psychologické, a zlepšení prognózy pacientů s DMP.

Znalost skutečné incidence jednotlivých DMP nám umožní prosazovat v rámci systému zdravotnictví v ČR další zlepšení podmínek pro komplexní diagnostickou, léčebnou a preventivní péči pro tyto pacienty.

Usilujeme o zlepšení diagnostiky DMP v ČR tak, abychom dosáhli co nejvyšší úrovně, která by konkurovala úrovni ve vyspělých západoevropských zemích.

Jen správně a včas diagnostikovaní pacienti mohou být správně léčeni.

Prim. MUDr. Sylvie Štátná
Ústav dědičných metabolických poruch VFN a 1. LF UK
Praha



Seznamka

Maminka Jana s desetiměsíčním Vládičkem

Dobrý den, jmenuji se Jana a před čtvrt rokem jsem se zaregistrovala se svým desetiměsíčním synem Vladimírem, u kterého je diagnostikovaná klasická forma PKU, do Národního sdružení PKU. Vládiček má ještě sestřičku Andulku (jsou to dvojčátka), která je zdravotně v pořádku. Jsme z Ústí nad Labem a rádi bychom se seznámili s někým se stejným zdravotním postižením, podobného věku a ze Severočeského kraje – nejlépe

z Ústí nad Labem, kde v současné době bydlíme, nebo z Brna, kde mám rodiče a kam často jezdíme.

Náš kontakt je:

Jana Kuželková
Beethovenova 32
400 01 Ústí nad Labem
tel. 774 90 97 95
e-mail: jana.kuzelkova@centrum.cz

Nemoc mé dcery má jen deset Čechů

Moje dcera Pamela se narodila před jedenácti lety a nic nenasvědčovalo tomu, že je vážně nemocná. Naštěstí jsme její nemoc odhalili včas a zabránili tak nejhoršímu.

Pamela byla odmalička o dost vyšší než ostatní děti a také až do svých čtyř let pěkná baculka. Potom už ale jen rostla a na váze nepřibývala. „Ta holka vám za chvíli přeroste přes hlavu. Budeme ji muset poslat na vyšetření“, sdělila mi jednou ošetřující lékařka. Kvůli nadměrnému růstu jsme začaly docházet na endokrinologii, kde lékaři z krve zjišťovali, zda nemůže jít o hormonální poruchu růstu. V tomto směru bylo vše v pořádku.

V první třídě si Pamela začala stěžovat na bolesti břicha, a tak jsme musely na endokrinologii znovu. Z krevních testů vyšla špatná hodnota na celiakii, což by znamenalo alergii na lepek. „Ještě se nemusíte znepokojovat, odběr po čase zopakujeme, a teprve pokud se výsledek nezmění, budeme muset vzít kousek střeva, který diagnózu potvrdí“, sdělila mi lékařka, čímž mě trochu vyděsila, a na endokrinologii jsme se dva roky neukázaly. Jenže mě neustále tížilo svědomí. Co kdyby ...

Na podzim loňského roku jsme se vypravily na endokrinologii znovu a nezbyvalo než doufat, že všechno bude v pořádku. Paní doktorka provedla kompletní odběr na metabolické poruchy a moc mě nepotěšila. Sice se původní diagnóza nepotvrdila, ale objevila se vysoká hodnota methioninu, jedné z aminokyselin. Normální hladina by se měla pohybovat kolem 50 μmol/l, ale Pamela byla sedmkrát vyšší. Oznamili nám neradostnou zprávu, že musíme ihned na speciální genetické vyšetření. Byl to pro nás velký šok. Vůbec jsem nechápala, o co se jedná. Myslela jsem, že jde o přechodný stav, který se vyléčí. Vysoká hodnota homocysteinu ukazovala na vzácnou metabolickou nemoc.

Na den, kdy mi zavolali z genetiky, nerada vzpomínám. Hned mi do telefonu řekli, ať se co nejdřív dostavím, že mi sdělí, o co se jedná a že musím s Pamelkou ihned do Prahy na vyšetření. Byla jsem v šoku! Když deset let víte, že máte zdravé dítě a pak se dozvíte, že má tuto nemoc od narození, tak to je opravdu moc nepřijemné! Homocystinurie je podobná nemoc jako fenylketonurie, s tím rozdílem, že fenylketonurie se zjistí hned při narození. V Praze nám pak homocystinurii bohužel potvrdili! Učili mě „počítat“ dietu a sdělili nám, že musíme každé tři měsíce dojet z Ostravy do Prahy na kontroly a pro léky. Vysvětlili mi, že tato nemoc u Pamelky vznikla už při početí, protože oba s manželem máme špatnou polovinu genu a při oplodnění je 25% riziko, že se tyto špatné poloviny spojí. Bohužel se tak stalo a naše dcera je od narození postižená homocystinurií, kterou podle statistik onemocní jeden člověk z 340 000. Byla jsem z toho hodně nešťastná, rodina samozřejmě taky a nikdo z okolí vůbec netušil, že existují takové druhy nemocí...

Naštěstí se dá nemoc tlumit – Pamela bude do konce života užívat patnáct tablet denně a kromě toho musí dodržovat nízkobílkovinnou dietu, při níž nesmí jíst maso a masné výrobky, ryby, vejce, mléko, sýry ani luštěniny, neboť vše obsahuje mnoho methioninu. Všechno, co Pamela sní, musíme vážit a podle potravinových tabulek počítat obsah methioninu ve stravě. Neustále kalkulují a vymýšlím, co a jaké množství jí dám. Aby jí nechyběly bílkoviny, pije dietní preparát HOM. Musí ho užívat třikrát denně. Zprvu ho Pamela nedokázala vůbec vypít, teď už si zvykla. Dnes má Pamela

díky včasné léčbě všechny hodnoty v normálu. V tom jsme měli velký kus štěstí, neboť vysoké hodnoty homocysteinu mohly způsobit vážné zdravotní problémy.

Náš život se změnil v tom, že dcera musela začít dodržovat pevně stanovený režim (léky, dieta), musela jsem ji odhlásit ze školní jídelny a všechno jídlo připravovat a vážit doma. Jinak Pamelku to zatím moc neomezuje, hovězí a vepřové maso, šunka, párky apod. stejně nikdy téměř nejedla, měla pouze ráda kuřeč řízky a kuře, tak to jí chybí! Spolužáci ji berou úplně normálně, ani se jí moc nevyptávali na její hospitalizaci v Praze, jen jí litují, že nemůže jíst maso.

Strašně se bojím budoucnosti! Aby se to nezměnilo, aby dcera dietu zvládala pořád stejně dobře jako doposud, aby třeba v dospělosti nezačala mít chuť na ty „zakázané“ potraviny. A hlavně, aby jí ta nemoc nepřinesla nějaké vážnější zdravotní problémy! Nejvíce se asi bojím jejího případného těhotenství, neboť to bude představovat určitou zátěž... Také mám obavy, aby její léky nepřestala hradit zdravotní pojišťovna, neboť pro informaci - dietní přípravek HOM na měsíc stojí cca 22 000 Kč!

A co mi pomáhá a dodává sílu? Že se každé tři měsíce šťastně vrátíme z Prahy a že následné výsledky jsou v normě.

Každý rodič se s takovým onemocněním bohužel musí vyrovnat, nic jiného totiž nezbyvá... a říkat si, že jsou mnohem horší onemocnění. A děti s homocystinurií je mi moc líto – já sama jsem velký „jedlík“ a neumím si představit, že bych se do konce života měla začít stravovat tímto způsobem. Nicméně všem přeju šťastný život, a hlavně dobré výsledky hladin homocysteinu.

Silvie Tomiová



Toto číslo vychází v červnu 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 Koňářková. E-mail: metabolik@centrum.cz. Fotografie na úvodní stránce: <http://caskoun.foto4fun.cz>. Toto číslo je dotováno Programem Podpory VÚA



Knedlíky

Suroviny:

150 g Damin; 150 g Finax modrý; 50 g Finax zelený (hrubý); 17 g droždí; 1 lžička cukru; cca 200 ml vlažné vody; 1 lžice oleje; sůl

Postup:

Odlijte 100 ml vlažné vody, do které přidáte droždí, lžičku cukru, 2 lžičky PKU mouky a necháte vzejít kvásek. Všechny druhy PKU mouky smícháte zasucha se solí, přidáte vzešlý kvásek, lžici oleje, postupně přiléváte vodu dle potřeby a pomocí elektrického šlehače zaděláte tužší těsto. Nechte kynout cca 30–40 minut. Z těsta udělejte dvě šišky a nechte ještě 5–10 minut kynout. Vařte v páře 17 minut (dno pařáku vystříkat olejem ve spreji nebo vymazat, aby se knedlíky nepřichytily). Uvařené knedlíky po vyndání na několika místech propíchněte, aby vyšla pára, nebo ihned nakrájejte kráječem na knedlíky.



Croissanty

Suroviny:

500 g mouky Finax; 15 g sušeného droždí; 90 g cukru krystal; 15 g soli; 300 ml teplé náhražky mléka (295 ml vody + 30 g Milupa Lp Drink); 350 g másla, náhrada 1 vajíčka; 2 lžice vody

Postup:

Prosijte mouku se špetkou soli do nádoby mixéru. Přidejte cukr, rozmíchaný Lp Drink v teplé vodě a droždí. Míchejte při malé rychlosti 8–10 minut. Povrch těsta posypte moukou, vyklopte do široké misky, přikryjte ubrouskem (utěrkou) a nechte vykynout na dvojnásobný objem (1,5–2

hodiny). Na vál rozprostřete potravinovou fólii, do jejího středu položte máslo a přikryjte druhou fólií velikosti pracovní desky. Stlačte rukama naplocho a pomocí válečku udělejte placku o rozměrech 20 x 25 cm a vložte ji i s fólií do chladničky.

Odpočaté těsto vyklopte na pracovní desku posypanou moukou. Znovu poprašte moukou a rozválejte tak, aby se do těsta dala zabalit placka másla uložená v chladničce. Odstraňte potravinovou fólii z máslové placky a položte ji na střed těsta. Zabalte máslovou placku do těsta jako „do psaníčka“ a mírně rozválejte. Obalte potravinovou fólií a vložte do chladničky minimálně na 25–30 minut. Těsto vyndejte z fólie a rozválejte. Válejte vždy od středu válečkem, aby se máslo spojilo s těstem. Znovu poskládejte „do psaníčka“ a znovu vložte do chladničky. Tento postup opakujte ještě jednou. Naposledy nechte v chladničce celou noc.

Druhý den vyndejte z chladničky a rozdělte na 2 poloviny. Jednu dejte zpět do chladničky, druhou rozválejte do tvaru obdélníku maximálně 0,5 cm tlustého. Těsto rozkrájejte na trojúhelníky. Jednotlivé trojúhelníky srolujte do roličky. Dejte péct na plechu s pečícím papírem a poté můžete zpracovat druhou polovinu. Troubu předehřejte na 190°C. Nechte ještě chvíli kynout na plechu a poté potřete vaječnou náhražkou se 2 lžicemi vody. Pečte přibližně 15 minut dozlatova.



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 své ambulanci.



milupa

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