

metabolík



***S přibývajícím věkem se člověk nestává moudrým.
Ví jenom lépe, že jiní také nejsou.***

Gabriel Laub

Milí čtenáři,

vítáme vás u podzimního Metabolíku. Všichni za sebou máme dovolenkové léto a začínáme se připravovat na barevný podzim. To letošní léto bylo hodně deštivé a celkově plné vody. Na začátku července byla celá naše republika ve znamení přívalových lijáků, kterým se v meteorologii říká Prokopské deště. Po Medardovi je to druhá vlna evropského monzunu a projevuje se právě v termínu od 7. do 12. 7. (s pravděpodobností asi 60 procent). Název dostala podle nejvýznačnějšího svátku tohoto období. Nástup deštivého počasí je různý, avšak pranostiky zachovaly významné datum, které se váže ke svátku Navštívení Panny Marie. Užili jsme si ale také spoustu sluníčka a horkých dní u vody, moře, na táborech a výletech. Pokud nám chcete poslat svůj prázdninový příběh, budeme velmi rádi a otiskneme ho hned v následujícím čísle. I když oficiální prázdniny končí, tak hezké dny ještě zdaleka ne. Využijte jich a vyjeďte si třeba na piknik do přírody. Na internetu přibývají seznamy míst, kde lze provozovat tuto stále oblíbenější kratochvíli, vhodnou zejména pro sobotní nebo nedělní odpoledne. Vždyť co je příjemnějšího než posedět s přáteli nebo rodinou na čerstvém vzduchu, dát si při tom něco dobrého na zub a nasávat energii z okolní přírody. Například na stránkách www.kudyznudy.cz najdete spoustu

doporučení na zajímavé výlety a pikniková místa. A co vás čeká v tomto čísle? Velmi zajímavé jsou všechny rozhovory. Určitě si neopomeňte přečíst rozhovor s výjimečnou ženou paní Váňovou, která si se svou dcerkou Sašenkou trpící metylmalonovou acidurií prožila hodně krušných období, a přesto neztratila víru ani sílu jít dál. K tomuto rozhovoru jsme připojili odborný článek MUDr. Honzíka, ve kterém se dozvíte, o jaké onemocnění jde. Také se podíváme za dalšími osudy Markéty Ryšavé, kterou mnozí s vás určitě osobně znají a jejíž video o životě s PKU jste mohli vidět a objednat. Markéta je již od minulého roku pracovně v Anglii a o tom, jak se jí tam daří, si můžete přečíst uvnitř časopisu. V posledním rozhovoru se můžete seznámit s Bětkou Plecitou, která právě začala novou životní etapu. Dalším lákadlem podzimního čísla je také informace o nových přípravcích Anamix, které v září přicházejí do České republiky. Jsou unikátní hlavně tím, že obsahují omega-3 mastné kyseliny, které jsou nezbytné pro zdravý vývoj mozku a očí.

Hezké počtení a do dalšího čtvrtroku vám přejeme spoustu pěkných zážitků.

redakce Metabolíku



PORUCHY POZORNOSTI A HYPERAKTIVITA DĚTÍ



V minulosti se k pojmenování poruchy se symptomy ADHD používalo mnoho různých termínů.

Patří sem například lehká mozková dysfunkce (LMD) nebo poškození mozku, hyperkinetická reakce a hyperkineze.

Porucha ADHD (Attention Deficit Hyperactivity Disorder) bývá též někdy označována ADD (Attention Deficit Disorder) = porucha pozornosti. Oba termíny se často používají jako synonyma, máme-li však být přesní, vztahují se k různým, ačkoli velmi podobným a pravděpodobně i příbuzným onemocněním. **Lidé postižení ADHD mívají potíže se soustředěním, bývají impulzivní a hyperaktivní. Ti, kteří trpí ADD, nebývají hyperaktivní, mívají však problémy spojené s impulzivitou a nedostatečným soustředěním. V obou případech se příznaky vyskytují v míře, která je vůči věku a intelektuálním schopnostem jedince abnormální. Někteří lékaři a odborníci, zejména v Evropě, označují tyto poruchy s oběma skupinami příznaků pojmem hyperkinetická porucha.**

ADHD je porucha,

v jejímž pozadí leží biologická příčina. Nejde o výsledek špatného rodičovského přístupu nebo nepříjemné a rozčilující dispozice ze strany dítěte. V jistých ohledech se podobá ostatním dětským nemocem tím, že může mít při nesprávně vedené léčbě vážné následky.

Jaké jsou děti s poruchou ADHD?

K základním symptomům ADHD patří hyperaktivita, impulzivita a nedostatečná schopnost soustředění. Výzkumné práce opakovaně ukázaly, že symptomy ADHD jsou v čase nápadně stálé. Klíčové symptomy a vzorce chování zůstávají v průběhu týdnů, měsíců i let nezměněné, ačkoli asi u poloviny postižených dětí tyto symptomy při dosažení dospělosti do značné míry vymizí.

Klíčové symptomy ADHD

- nepozornost



- hyperaktivita

- impulzivita

Aby byly symptomy ADHD klinicky významné a aby splňovaly diagnostická kritéria, musí se vyskytovat ve významném počtu a v dostatečném stupni vážně postihovat schopnosti daného jedince. Rovněž se musí vyskytovat v rozsahu, který překračuje meze normální pro jedince daného věku a vývojového stadia.

Děti s ADHD jsou hyperaktivní

Je běžné, že se nám malé děti zdají být hyperaktivní. Úroveň pohybové aktivity u všech dětí roste do tří let jejich věku. Po tomto roce se pohybová aktivita snižuje. Máme záznamy o tom, že děti postižené ADHD byly neobyčejně aktivní již v děloze před narozením. Někdy jsou to dosti obtížné děti, které hodně pláčou a špatně spí. Někdy slyšíme, že bylo těžké si dítě naklonit a rozveselit ho, že nemělo rádo tělesný kontakt.

Rodiče takových dětí bývají velmi přetažení a skleslí, možná dokonce sami zápasí s vlastními příznaky ADHD. Výchova dětí, které výše zmíněnému popisu odpovídají, nebude asi nijak jednoduchá a je nanejvýš pravděpodobné, že tyto děti své rodiče nezažijí zrovna v nejlepší světlo. Raný vzorec takového vztahu by mohl mít dalekosáhlé důsledky. Většina dětí naštěstí neprožívá časné údobí svého života tak špatně. Možná že si jejich okolí všimlo, že jsou velmi aktivní a že mají potíže udržet pozornost stejně dlouho jako jiné děti téhož věku, jejich problémy však začnou být často patrné teprve ve chvíli, kdy nastoupí do školy. Poprvé v životě totiž po nich někdo chce, aby zůstaly sedět tiše, aby se zapojily do určitých činností a dokončily je. Začínají se od ostatních dětí lišit. Ve škole bývají často děti s ADHD právě ty, které nejsou na svých místech, když tam mají být, nebo, pokud tam jsou, tam dlouho nevydrží. Bývají to děti, které mají sklon neustále povídat, vykřikovat, poštuchovat spolužáky a rušit je od zadané práce. Mají tendenci chovat se roztržitě a často zapomínají nebo ztrácejí základní pomůcky. Učitele takové chování popuzuje. Spolužákům možná zpočátku nevadí, nebo jim dokonce připadají zábavné, ale ve chvíli, kdy je dítě s ADHD neočekávaně napadne nebo ruší při hodinách, začne je také rozčilovat.

Děti s ADHD jsou impulzivní

Obecně se má za to, že klíčovým nedostatkem u ADHD je vlastně neschopnost zamezit reakci na impulzy, a to jak vhodné, tak nevhodné. Tento názor prosadil profesor Russell Barkley, významný americký specialista v oboru ADHD. Domnívá se totiž, že hlavní problém, kterým trpí lidé s ADHD, spočívá v tom, že tito lidé zažívají velmi vážné a všemi oblastmi pronikající potíže s impulzivitou zejména v tom smyslu, že nedokážou ovládnout své reakce na signály, podněty nebo události nesouvisející nijak s tím, co právě dělají. Profesor Michael Gordon (1995, 1.14) popisuje tento jev výstižně: Jejich problémy s nepozorností jsou pouze jedním důsledkem neschopnosti zdržet se čehokoli, co je zrovna „na ráně“, ať se jedná o zvuky, myšlenky nebo vytrženou nit

Na odborné téma

na svetr. Snadná vyrušitelnost, neschopnost plánovat a organizovat, nevyrovnanost, zdánlivá absolutní neschopnost předvídat důsledky pramení v tomto smyslu z primárního problému, jímž je neschopnost posečkat. Kořenem ADHD je relativní neschopnost zdržet se reakcí na cokoli, co je v dané chvíli nejzajímavější nebo nejpřitažlivější.

Tato impulzivita či jednání bez přemýšlení o tom, co by mohlo následovat, působí dětem s ADHD a jejich rodinám mnohé potíže. Rodiče musejí být výjimečně ostražití, aby své děti uhlídali před nehodami. Vědí, že když děti uvidí někoho nebo něco, co je upoutá, mohou vstoupit do rušné vozovky, aniž by se předem rozhlédly, jestli něco nejede. Jiní mladí lidé s ADHD se mohou chovat hazardně před kamarády, částečně z touhy po uznání. Někteří například hloupě skočili z nebezpečné výšky nebo vběhli do silnice jenom proto, aby dokázali, že se nebojí. Impulzivita může rovněž přinést problémy v sociálních situacích a může značně ztížit navázání a udržení přátelství. Tím, že takové děti často skáčou druhým do řeči, říkají bez rozmyšlení nevhodné věci, pošťuchují druhé děti, protože mají potřebu to udělat (ale často nemají důvod), mohou způsobit ve společnosti hotové pohromy. A tak se stává, že dítě, které zoufale touží po kamarádech, bývá odmítáno. Děti s ADHD často mívají dobré a nevinné záměry, přesto budí dojem, že si v nespolečenských schválnostech a jiných nežádoucích projevech libují. Je pravda, že po letech neustálých problémů a obviňování si mladí lidé s ADHD někdy vytvoří opoziční či antisociální vzorce chování. Často to však bývá naplnění negativního očekávání ze strany dospělých.

Děti s ADHD mají problémy soustředit se a udržet pozornost

Ačkoli dětem s ADHD obvykle nejvýraznější obtíže způsobuje jejich impulzivita a hyperaktivita, neboť v jejich důsledku výrazně „vyčnívají“ nad své vrstevníky, mohou mít rozsáhlé a výrazné problémy také proto, že se nedokážou delší dobu soustředit. Zejména učení je pro ně nesmírně náročné. To platí nejen o práci ve škole, ale také o praktických dovednostech, motorických schopnostech (například naučit se plavat nebo jezdit na kole) a – což je velmi důležité – také o osvojování komunikačních dovedností (zapojení dítěte do konverzace a do skupinových aktivit).

Děti s ADHD mohou mít problémy navázat přátelství

Děti trpící ADHD mívají málo kamarádů, a když už nějaké mají, bývají to často děti „špatného ražení“. To si bolestně uvědomují a mnohé z nich by pro změnu rády udělaly cokoli, jenom kdyby věděly jak a byly toho schopné. Příčinou problémů bývá často impulzivita a omezená pozornost, což má za následek neschopnost zvládat pravidla společenského chování nebo pochopit sociální pravidla. Opakované odmítání a neúspěch u vrstevníků může mít zničující důsledky na sebevědomí dítěte a na jeho další chování. Nejde proto o něco, co by si rodiče nebo odborníci mohli dovolit zanedbat, a to jak při diagnostikování, tak při léčbě ADHD. Existují děti, jejichž chování bylo v důsledku ADHD tak špatné, že je ostatní vyloučili ze své společnosti, neboť nikdo nebyl



ochoten tolerovat jejich nadměru rušivé a často hrubé projevy. Mohlo se dokonce stát, že je odmítla dětská pečovatelka nebo je nepřijali do mateřské školy.

Děti s ADHD mohou mít problémy s učním

Hyperaktivita, impulzivita a potíže se soustředěním mohou vážně postihnout schopnost dítěte učit se. Často začínají pozvolna zaostávat za ostatními dětmi ve třídě. Kromě potíží s chováním si dítě s ADHD vypěstuje i potíže s učním – přibude něco dalšího, čeho je třeba se bát, pro co se mu lze posmívat a možná i za co ho lze trestat.

Značná část dětí s ADHD trpí specifickými poruchami učení. Takové děti mívají konkrétně sklon k poruchám čtení a psaní. Vzhledem k tomu, že náš vzdělávací systém vyžaduje dokonale vě čtení i v psaní, aby bylo možné věnovat se plně všem předmětům, není divu, že právě tyto děti často selhávají. Jakmile jednou zůstanou pozadu, je pro ně krajně obtížné znovu všechno dohnat. Není tomu tak jenom proto, že by pro ně byl obtížný prostředek, kterým se vědomosti získávají, učení jim ztěžuje především jejich porucha. Nedokážou se soustředit tak dlouho jako jejich spolužáci. Hluk a okolní pohyb je snadno vyruší. Často přeslechnou důležitou informaci nebo pokyn učitele, protože právě přemýšlejí o něčem jiném. Mnohé děti mají velmi neúhledný rukopis. Pokud si učitel neuvědomí příčinu jejich potíží, jsou výsledkem horlivého snažení krátká, ušmudlaná a neúhledná cvičení, která se neobejdou bez poznámky, nebo dokonce posměchu.

Děti s ADHD mohou mít problémy doma

Děti s ADHD mívají problémy i doma. Rodiče často vyzkoušeli doslova všechno možné, jen aby se jejich dítě chovalo lépe. Vzájemné vztahy mezi jednotlivými členy i v těch nejpozornějších a nejtrpělivějších rodinách mají tendenci dostávat se po řadu let do výjimečného napětí. Stejným způsobem, jakým ADHD útočí ve škole, přináší pohromu i domů a postihuje lidi i majetek. Děti s ADHD často potřebují spát méně než ostatní, v důsledku čehož jsou všichni

chronicky unavení a rodiče mají na sebe málo času. Neustálé breptání, hluk, pohyb, hádky, ničení různých přístrojů a „všeho cenného“, to je typický obrázek rodinného života, jak ho většinou rodiče popisují. Zdá se, že děti nikdy nemají nic pohromadě, někdy dokonce ani jednu nepoškozenou hračku. Rodiny často uvádějí, že mají vážné manželské problémy, alespoň zčásti způsobené projevy ADHD jejich dítěte. Sourozenecká rivalita, problém, který se i tak vyskytuje v mnoha rodinách, se může přítomností ADHD vystupňovat. Někdy je dětí trpících ADHD v rodině více. Nepostižené děti mají problémy se s tím vyrovnat. Rodiče jsou zničení z opakujících se stížností na chování dětí ve škole, někdy dochází i k vyloučení. Může být velmi lákavé svalovat vinu na nesprávné lidi. Rodiče mívají dojem, že se jich jiné rodiny a přátelé straní, že je chování jejich dítěte vyčlenilo ze společenského života.

Děti s ADHD mohou mít jiné problémy

Symptomy ADHD a symptomy jiných psychických poruch mají mnoho společného. Patří sem:

- poruchy autistického spektra (dětský autismus a Aspergerův syndrom);
- obsedantně-kompulzivní porucha;
- Tourettův syndrom.

Některé z těchto poruch je dobré mít na paměti při vyšetřování a léčbě, neboť mohou zakrývat jiné symptomy a diagnostiku tak ztěžovat. Velkou pozornost je třeba věnovat terapii dětí s ADHD a s jinými poruchami, protože léčba jedné poruchy může negativně ovlivnit příznaky jiných poruch. Je důležité, aby se dětem s poruchou ADHD, zejména v případech, je-li zkomplikována další poruchou, dostalo péče lékaře, který je vzdělaný v oboru dětské psychiatrie a který má znalosti o vzájemném působení léků. Někdy se o takto postižené dítě bude schopen postarat pediatr, pokud takovým vzděláním prošel nebo pokud spolupracuje s dětským psychiatrem, s nímž se může poradit.

Jiné psychické problémy

Řada dětí s ADHD má i další psychické potíže, které je třeba rozpoznat, odlišit od klíčových příznaků ADHD a vzít v potaz při diagnostice a plánování léčby.

- u 60 % dětí s ADHD pozorujeme poruchu opozičního vzdroru: děti se rozčilují, hádají se s dospělými, odmítají spolupracovat a jsou schválně protivné;
- u 45 % dětí s ADHD pozorujeme poruchu chování: chronická agrese vůči ostatním, destruktivní chování, lhaní a krádeže, vážné a dlouhodobé porušování pravidel;
- u 25 % dětí s ADHD pozorujeme asociální nebo delikventní (tj. kriminální) chování;
- 33 % dětí s ADHD prožívá klinicky definovatelné deprese: špatná nálada, plačtivost, sociální izolace, změněné spánkové návyky, nechutenství, problémy s chováním, snížená pozornost a schopnost koncentrace, ztráta zájmů, někdy i myšlenky na sebevraždu;
- u 30 % dětí s ADHD pozorujeme klinicky definované úzkostné poruchy: strach a vyhýbání se určitým situacím nebo setkáním, která mají podobu úzkostí nebo fobií, somatické symptomy, jako například bolení břicha, zvracení, bolesti hlavy, dušnost, strach z odloučení od rodičů, obsedantní chování;
- u více než 50 % dětí s ADHD pozorujeme emoční problémy;
- u více než 50 % dětí s ADHD pozorujeme problémy v oblasti sociálních dovedností.

Všechny tyto problémy mohou ADHD zakrývat, což někdy mívá za následek nedostatečnou nebo nepřesnou diagnózu a stanovení nepatřičného terapeutického postupu.

Zdroj:

Poruchy pozornosti a hyperaktivita, Alison Munden, Jon Arcelus, uvedeno ve spolupráci s nakladatelstvím Portál www.victorie.cz

Organické acidurie

Úvod: Jsou skupinou metabolických onemocnění, která jsou způsobena poruchou funkce některého ze specifických enzymů v katabolismu větvených aminokyselin (leucinu, valinu a isoleucinu). V širším slova smyslu jsou tedy řazeny mezi aminoacidopatie (jako fenylketonurie, tyrosinémie, homocystinurie), ale pro dominující nálezy hromadění toxických organických kyselin v organismu jsou klasifikovány samostatně. Patří sice mezi dietní léčbou částečně ovlivnitelná metabolická onemocnění (z cca 1000 známých metabolických onemocnění je v současné době dietou ovlivnitelných zhruba 70), ale dlouhodobá prognóza nemusí být vždy příznivá. Mezi nejčastější organické acidurie patří leucinóza (choroba javorového sirupu) s odhadovanou frekvencí výskytu 1:20000–50000 živě narozených dětí, isovalerová acidurie (s frekvencí 1:50000), metylmalonová acidurie (s frekvencí 1:50000) a propionová acidurie (s frekvencí 1:100000). Separátní skupinu organických acidurií tvoří organické acidurie

s dominantním postižením mozku, kam se řadí zejména glutarová acidurie I. typu, způsobená poruchou metabolismu aminokyseliny lysinu a tryptofanu. Rovněž frekvence výskytu tohoto onemocnění je nízká a odhaduje se na 1:100000. Souhrmně lze tedy odhadnout, že se každým rokem narodí v České republice do 10 pacientů s některou z organických acidurií. Všechna výše zmíněná onemocnění jsou autosomálně recesivně dědičná, rodiče jsou zdraví přenašeči s 25% rizikem postižení každého dalšího dítěte. Většinou se klinicky projevují jako závažné novorozenecké formy s metabolickým rozvratem v prvních dnech života. Známé jsou však i formy s oddáleným nástupem (akutní intermitentní formy a chronické progresivní formy).

Těžká novorozenecká forma: mezi společné klinické projevy organických acidurií s poruchou katabolismu rozvětvených aminokyselin patří toxická encefalopatie s metabolickou aci-



dózou a pozitivitou ketoláték s tendencí k nízkým hladinám glukózy v krvi. Po krátkém bezpříznakovém období dojde bez zjevné příčiny (většinou hodiny až dny po porodu) k náhlému zhoršení stavu. Mezi typické příznaky patří odmítání kojení a přísátí se, nápadná spavost, snížení svalového tonu, apnoické pauzy s progresí až do kómatu. Mohou se objevit křeče. U pacientů s leucinózou může mít moč a pot nasládlý zápach připomínající javorový sirup, u dětí s isovalerovou acidurií je moč cítit po myšíně. Extrémní metabolická acidóza a zvýšená koncentrace amoniaku spolu s poklesem počtu bílých krvinek a krevních destiček v krevním obrazu je součástí nálezu pacientů s metylmalonovou acidurií, propionovou acidurií a isovalerovou acidurií.

Chronické komplikace: U pacientů s glutarovou acidurií I. typu jsou první příznaky onemocnění většinou mírné, zahrnující zvětšený obvod hlavičky (makrocefalii), mírně snížený svalový tonus a opoždění vývoje. Průměrně ve věku 9 měsíců přibližně 75 % pacientů prodělá akutní ataku poškození mozku, obvykle při infekci horních cest dýchacích a/nebo při akutním průjmovitým onemocnění, ale „encefalopatická krize“ se může objevit také v souvislosti s hladověním před chirurgickým výkonem či při rutinním očkování. U pacientů s ostatními organickými aciduriemi se opakované ataky metabolické dekompenzace mohou projevit ve svém důsledku variabilní neurologickou symptomatologií, a to zejména opožděním psychomotorického vývoje, poškozením funkce mozečku a bazálních ganglií, rozvojem mikrocefalie (atrofie mozku) a rozvojem sekundární epilepsie. Může však být přítomno i zbytnění srdce (kardiomyopatie) či příznaky jaterního a ledvinného onemocnění (ataky Rey-like syndromu a chronická ledvinná nedostatečnost s postižením i tubulárních funkcí).

Možnosti diagnostiky: Všechny tyto poruchy mohou být diagnostikovány vyšetřením acylovaných karnitinů a dalších sloučenin organických kyselin v plazmě a moči plynovou chromatografií – hmotností spektrometrií (GS-MS) nebo tandemovou hmotnostní spektrometrií (MS/MS) a všechny mohou být detekovány novorozeneckým screeningem s použitím MS/MS. Pro základní diagnózu na úrovni biochemického vyjádření podezření na skupinu poruch z okruhu organických acidurií tedy „stačí“ nabrat moč, srážlivou krev a suchou kapku od všech pacientů (zejména v novorozeneckém věku) s náhlým zhoršením stavu a odeslat tento materiál do laboratoře Ústavu dědičných poruch metabolismu (ÚDMP, VFN, Praha) ke statimovému vyšetření. Stanovení definitivní diagnózy jednotlivých organických acidurií pak probíhá za využití speciálních enzymatických esejí ve fibroblastech (kultivovaných kožních buňkách odebraných při kožní biopsii) a molekulárně genetických analýz.

Léčba: U každého dítěte by při podezření na organickou acidurii měl být omezen příjem bílkovin a zajištěn dostatečný kalorický příjem formou koncentrované glukózy s inzulinem ve snaze zabránit katabolismu. U kriticky nemocných dětí je nutno k detoxifikaci použít eliminační metody (dialýza, hemodiafiltrace). Nutná je celoživotní dieta s omezeným příjmem

přirozené bílkoviny (1,0–1,5g/kg/den) s přidavkem směsi esenciálních aminokyselin bez isoleucinu, valinu, methioninu a threoninu (IMTV-AM 1,2,3 firmy SHS international, OS 1,2, Milupa) u pacientů s metylmalonovou acidurií a propionovou acidurií, směsí esenciálních aminokyselin bez lysinu a tryptofanu (LT-AM 1,2, SHS, GA 1,2, Milupa) u pacientů s glutarovou acidurií I. typu, bez isoleucinu, leucinu a valinu (ILV-AM 1,2,3, SHS, MSUD 1,2,3, Milupa) u dětí s leucinózou či bez leucinu (Leu-AM 2,3, SHS, Leu 1,2, Milupa) u dětí s isovalerovou acidurií. Část dětí s metylmalonovou acidurií příznivě reaguje na podání OH-kobalaminu (derivát vitamínu B12), nutná je suplementace L-Carnitinem u všech dětí s organickými aciduriemi, u pacientů s isovalerovou acidurií i suplementace aminokyseliny L-glycinu. Doporučuje se podávat i metronidazol, který potlačuje růst střevních bakterií produkujících kyselinu propionovou, která je prekurzorem kyseliny metylmalonové.

Prognóza: Očekává se, že pacienti s leucinózou přežívají, mezi atakami metabolické dekompenzace jsou celkově zdraví a někteří navštěvují normální školu. Ale průměrná inteligence je většinou výrazně pod hodnotami zdravých dětí a pacientů s časně léčenou fenylketonurií. Dosažený intelekt je nepřímo úměrný době, kdy po narození zůstávaly hladiny leucinu v plazmě nad 1 mmol/l a závisí na kvalitě dlouhodobé metabolické kompenzace. Z tohoto pohledu zahrnutí leucinózy do novorozeneckých skríningových programů s tandemovou hmotnostní spektrometrií může zlepšit prognózu u této choroby. Asi 15 % pacientů s metylmalonovou acidurií je vitamin B12-rospozivních a mají mírnou formu poruchy a dobrou dlouhodobou prognózu. Naopak prognóza ostatních pacientů s metylmalonovou a propionovou acidurií není příznivá. Lepší prognózu stran kvality života a dobrého neurologického stavu mají pacienti s isovalerovou acidurií. Zásadní vliv na dobrou prognózu má včasná diagnostika pacientů s glutarovou acidurií I. typu. Dojde-li k encefalopatické krizi, pouze 5 % pacientů se zcela zotaví, 75 % zůstane handicapovaných, z nich 40 % časně umírá. Avšak ani při včasné stanovení diagnózy a zavedení diety 10–30 % pacientů nemá žádný nebo jen částečný prospěch ze současné léčby.

Rozšířený novorozenecký skríningový program: podmínkou úspěšné léčby je kromě jiného i včasná diagnostika dědičných metabolických poruch (DMP) před rozvojem závažných příznaků. Z toho důvodu se uvažuje i v ČR o zavedení rozšířeného skríningu DMP u všech novorozenců ze suché kapky metodou tandemové hmotností spektrometrie (t. č. zatím probíhá stále jen skríning PKU, rozšíření skríningu se chystá na podzim 2009). Vlastní počet DMP v rámci novorozeneckého skríningu je otázkou diskuse a není jednota ani mezi zeměmi EU. Například v USA je sledováno více než 40 onemocnění, v Německu více než 25 onemocnění. Na druhou stranu poměrně konzervativní je Británie (skríning jen PKU a MCADD). Dle současných závěrů bude v ČR do novorozeneckého skríningu zařazeno nejspíše 10 DMP, mezi které bude patřit i glutarová acidurie I. typu, leucinóza a izovalerová acidurie. Propionová a metylmalonová acidurie nejspíše nebudou do skríningu zařazeny.

MUDr. Tomáš Honzík, PhD.

Stále bojujeme a lámeme všechny statistické tabulky

V dnešním rozhovoru o jiných metabolických poruchách se seznámíme se skutečně výjimečnou ženou paní Doubravovou, jejíž dcera Sašenka trpí metylmalonovou acidurií. I přes všechna životní úskalí tato dvojice neztratila optimismus, víru a chuť do života.



Paní Doubravová, jak vzpomínáte na období, kdy jste se dozvěděla diagnózu metylmalonovou acidurie u vaší dcery. Jaké to pro vás bylo?

Bylo to jednoduše řečeno strašné. Před porodem jsem si plánovala, co všechno budeme dělat, těšila jsem se na dovolenou a věřila, že všechno bude v pořádku. Když se Saška narodila, moje mamka říkala, že vypadá divně a že takové

dítě ještě nikdy neviděla. Sašenka byla pohublá, taková prozedlá, hodně spavá a jakoby mimo. Byla jsem z toho nervózní, ani kojit jsem nemohla, protože nám to nějak nešlo. Lékaři mi říkali, že hlavní je, že si upije svoje dávky mléka a že všechno bude dobré. Třetí den, když byla Sašenka v inkubátoru, už jen spala a když jsem jí zvedla ručičku, tak spadla. Vůbec nereagovala. Lékaři mi tvrdili, že ji zakapou a do rána bude dobrá. Pátý den po porodu mi oznámili, že má metabolickou nemoc a že musí být okamžitě převezena do Prahy. Nejdříve jsem se té myšlence bránila, ale v zápatí jsem si přála, aby už tam byla.

Když ji přivezli na kliniku do Prahy a my jsme tam volali, řekli nám, že Sašenka nemá žádnou šanci na přežití. Její hladina amoniaku byla 4600, což doposud ještě nikdo neměl. To byla skutečná beznaděj a doslova šílený pocit, že mi umírá dítě. Ještě ten den jsme jeli do Prahy, kde nám poprvé sdělili diagnózu, vysvětlili souvislosti a řekli, že se s tím máme smířit. Po návratu z Prahy jsem byla u svých rodičů, nemohla jsem jet do našeho bytu, protože tam už byl nachystaný dětský pokoj pro Sašenku.

První tři týdny byla Saška na klinice sama a my jsme za ní jeli jen tak jednou za týden. Byla stále v bezvědomí. Telefonovala jsem i pětkrát denně, vždycky jsem se zeptala, kdy budou další výsledky a pak znovu volala. Neustále mi sdělovali to samé, že její metabolismus nefunguje a stále to byla stejná beznaděj. Vždy se to na chvíli zlepšilo a vysvitla naděje, ale v zápatí to zase spadlo. Po třech týdnech jsem už byla na klinice s dcerkou. Jakmile Sašenka začala trošičku fungovat, přijali mě na oddělení a učili mě vše potřebné. Mezitím mě navštívila i psychologka, která se mě ptala, jak si to představuji v budoucnosti. Odpověděla jsem jí, že zatím nevím, jak to bude fungovat, ale že se to samozřejmě budu snažit nějak zvládat. Po měsíci pobytu v nemocnici jsme mohly jet se Sašenkou domů. První dny byly strašné, chvíli trvalo, než jsem se do toho nějak dostala. Rodina i přátelé se mě snažili podpořit, ale všichni z toho byli takoví zdeptaní a nešťastní. Nejvíce mi pomáhala moje máma.

Před narozením dcerky jste měla hodně životních plánů. Řekněte nám, jak se potom změnil Váš život a jak Vás to ovlivnilo?

Můj život se změnil od základů, protože péče o Sašenku je opravdu

čtyřicetihodinová a já si absolutně nemůžu dovolit vypnout. Ze začátku jsem se snažila ještě pracovat, to mi jí mamka ještě hlídala a společně jsme to zvládaly. Potom Sašenka dostala asi ve třech měsících epileptické záchvaty, má syndrom, který je způsoben poškozením mozku jako následek vysoké hladiny amoniaku. Mamka dostala strach a od té doby ji nechce hlídat delší dobu.

Já jsem se Sašenkou sama a všechno je tedy na mně. Sašenka bere každé tři hodiny léky, mezitím se ještě stravuje - asi jedenákrát denně jí krmím, někdy i častěji, třeba i každou hodinu. Nemohu si tedy dovolit někam odjet a vypnout. Navíc nikdy nevím, co bude za hodinu, u nás je to velmi rychlé. Nedávno jsem si povídala s kamarádkou a ona se ptala, jestli něco plánuji. Na to jsem jí mohla odpovědět pouze to, že tady dneska můžu sedět a zítra můžu být v Praze. Ještě ten večer jsme jeli do Prahy. Opravdu si nemohu nic naplánovat ani den dopředu. Musím si dávat pozor i na počasí. Když fouká nebo je zima, nemůžu s dcerou ven. Bez auta bych se nepohnula. Je to bez nadsázky celodenní péče a je to hodně náročné. Prakticky nemám ani chvíli sama pro sebe. Většinou dceru všude vozím s sebou a že bych šla do kina nebo večer někam vyrazila, to se stává málokdy. Když chci jít třeba ke kadeřníkovi, tak ji vezmu s sebou nebo mi jí sestra nebo někdo jiný na chvíli pohlídá. Naplánovaly jsme si, že pojedeme v létě na dovolenou alespoň na Vranov.

Když je Saška dobrá, tak samozřejmě můžeme někam vyrazit. Mám takový svůj systém v podávání léků. Ráno si nachystám lahvičky, rozepíšu si jídelníček a tekutiny na celý den podle toho, jaké je počasí nebo aktuální Sašenčin stav. Pak si to na celý den nachystám a sbalím, příprava mi zabere asi 1,5 hodiny. Je jedno, jestli někam pojedu na měsíc nebo na 1–2 dny přes noc. Musím mít s sebou stejný počet věcí. Vždycky vyrazím tak se dvěma plnými taškami.

Jak tedy vypadá váš běžný den?

Ráno vstanu, postavím vodu na čaj pro Sašenku, vždy alespoň na tři litry. Pak si rozepíšu denní jídelníček a všechno nachystám, nejlépe než se dcera probudí. Potom již můžu jít kamkoliv a vše si беру s sebou. Dcera má PEG, který jí udělali v deseti měsících, tak ji mám nakrmenou raz dva. Jen s sebou musím brát hodně oblečení, protože je často pročuraná. Takhle se dá vyrazit kamkoliv, ale nemůžu vypnout.

Mám vypracovaný svůj jídelníček, abych splnila stanovené množství tekutin, kalorií a bílkovin na den. Dlouho jsem nad tím přemýšlela a vloni v létě mi to konečně vyšlo. Teď už Saška jí většinou jenom polévku, kterou má dopředu uvařenou. Občas dostane banán, nebo termix. V polévce je vepřový bok, protože ten má málo bílkovin a hodně kalorií, dále kuře, zelenina a rýže. Každý den si to všechno navážím, spočítám a potom dám do určitého množství tekutin, rozdělím do celého dne tak, aby to vyhovovalo. To je naše každodenní strava. Pokud vím, že budeme celý den doma, tak si polévku vařím třeba na dva dny dopředu. Sašenku krmím celý den každou hodinu a půl, ale odpoledne je většinou volnější a zůstane čas i na hry ve dvou.

Popravdě řečeno nemám žádné kamarádky s dětmi, se kterými bych se vidala. Nedělá mi to dobře a nerada se stýkám s maminami stejně starých dětí. Mám kamarádky, které porodily ve stejné době jako já a když vidím, jak jejich děti rostou, co všechno už umí, tak je mi z toho hodně smutno. Po dlouhé době jsem viděla

kamarádku, která rodila o jeden den později než já, ani jsem s ní nemohla mluvit, prostě jsem se rozbřečela a šla pryč. Většinou se tedy stýkám jen s rodinou nebo se známými, kteří vědí, jak to u nás je a co prožívám. Na rozhovory s ostatními matkami nemám sílu, mají jiné starosti a problémy.

Samozřejmě komunikuji s rodiči, kteří mají děti s podobnými diagnózami. Občas si zavoláme a povídáme si i o jiných věcech než je nemoc. Nemám ráda, když ostatní neznámé maminky v nemocnici zjišťují, co je Sašce, a potom to řeší. V nemocnici mám sestřičky kamarádky i fajn lékaře a když tam jedu, tak už se na ně docela těším. Víím, že tam nebudu sama.

Paní Doubravová, je z vás cítit spousta energie. Kde ji berete?

Ani sama nevím, prostě musím. Nad vodou mě drží to, že už mi mockrát řekli, že Sašenka je na tom špatně, že nebude slyšet, vidět, že bude mentálně i tělesně postižená, nebude se vyvíjet apod. Postupem času se Saška začala hýbat, hrála si, vyvíjela se (i když ne tak, jak by měla), slyší, vidí, vnímá, reaguje a teď už se naučila dokonce i sedět, i když to vždycky nebylo tak optimistické. Vloni jsme si prožili takový strašný stav. V lednu, kdy měla kanylovou sepsi, přestala úplně všechno dělat, skončila nakonec na ventilátoru, protože k tomu měla navíc oboustranný zápal plic. Řekli mi, že se z toho už nedostane. Za tři dny ji extubovali. Ona je prostě takové zázračné dítě. Tak tohle mě drží nad vodou. I přes všechny ty špatné zprávy vidím, že je to relativně dobré, že má Saška obrovskou chuť k životu a že to jde, i když pomaličku. V srpnu měla tři roky, ale mentálně a vývojově je na úrovni deseti měsíců, možná jednoho roku. Od ledna se naučila sama si sednout v posteli, nepotřebuje ani oporu a povídá základní slovíčka jako jsou máma, táta, teta, děda. Hlavně se směje. Podle mě ji baví žít, i když má takový svůj svět. Já se snažím jí vše dopřát, nějak jí ten život zpestřit a pořád doufám. Stále bojujeme a lámeme všechny statistické tabulky.

Co vás nejvíc trápí nebo vám schází, pokud pomíneme vlastní diagnózu?

Mám samozřejmě stále velký strach o Sašenku a její život. Vloni jsem si nechala napsat antidepresiva, protože jsem to už opravdu nezvládala psychicky. Povadou je, že jsem se v té době rozbřečela jenom nad tím, když se na mě Saška smála. Hrály jsme si, ona se začala smát a já jsem se prostě rozbřečela.

Další věcí, která mě trápí, je to, že většinu času trávím v nemocnici. Roky běží a my ten svůj život prosedíme v nemocnici. Moc bych si přála žít normální život.

Na druhou stranu si říkám, zaplat pánbůh, že Sašenka žije a je to alespoň takhle.

Co se týče finanční stránky, je to úplně špatné. Žiji se Sašenkou sama a neustále se mi nedostává peněz. Musím platit nájem, auto, oblečení pro Sašku, která rychle roste a přibývá. Požádala jsem v jednom roce Sašky o péči o osobu blízkou. Dali mi jen první stupeň, protože do tří let se musíte starat o každé dítě. Zkuste si představit, že ve dne v noci stále fungujete, nespíte celou noc, protože musíte krmit ve dvě, v pět... a je to tak každý den. Platí se i pobyt v nemocnici, a když jste tam déle než měsíc, tak vezmou i část dávek. Zkoušela jsem žádat několikrát a pokaždé mi řekli, že do tří let nemám nárok na zvýšení. Teď už jsou Sašence tři roky a požádala jsem si o vyšší stupeň závislosti. Měly bychom se mít lépe a už se na to těším. Moc jsem se zadlužila, když jsem platila pobyt v nemocnici, částka je v řádu desetitisíců. Neplatila jsem nic od loňského července do prosince. V letošním roce mi výjimku nepřiznali, tak veškeré hospitalizace musím opět platit. Velmi by mi



pomohlo, kdyby se mi podařilo vyřešit tyto finanční problémy. Do práce chodit nemůžu, i když jsem se ze začátku snažila. Z důvodů častých zhoršení stavu Sašenky se moje mamka nebo i druzí bojí hlídat. Kdybych mohla chodit do práce, pomohlo by mi to samozřejmě nejen finančně, ale i psychicky.

Co vám v životě dělá radost?

Jsem ráda, když je Saška dobrá a když můžeme vyrazit ven. Nerada sedím doma, i v nemocnici mám většinou otevřené dveře, abych zvětšila prostor. Vadí mi uzavřené prostory a nicnedělání. Jakmile je Sašence dobře, vyrážíme ven na procházky a výlety. To mi dělá skutečnou radost. Samozřejmě také, když vidím pokrok dcery, tak jsem na ní moc pyšná. Je to dobrý pocit, že přes všechny pesimistické prognózy je to v podstatě dobré.

Číš z vás obrovský optimismus, ale jak se díváte na svoji budoucnost?

Upřímně řečeno, mám hrůzu ze svého budoucího života. Snažím se nic si nepřipouštět. Říkám si, že to zvládneme, dobře fungujeme a bude dobře. Neustále se o tom přesvědčuji. Přicházejí samozřejmě i chvíle, kdy si potřebuji zalézt stranou a vybrečet se, ale zase se prostě postavím na vlastní nohy, zase se zvednu a řeknu si dost. Beru to takhle a víím, že můj život nikdy nebude normální. Ať budu mít Sašku nebo ne, což určitě jednou přijde, to víím, můj život už nikdy nebude normální, a to mě úplně děsí, mám z toho strach.

S psychology nekomunikuji. Dostala jsem od nich odpověď, že jsem na všechno připravená, že to všechno budu zvládat a že vše bude v pořádku. Ve chvíli toho rozhovoru jsem byla nabitá pozitivní energií. To špatné se totiž v sobě vždycky snažím potlačit. Ostatní mi říkají, že jsem pořád usměvavá a v dobré náladě, ale to vždycky nejde. Hodně věcí držím v sobě, nemluvíím o tom, občas si pobeřím, pak se zase zvednu a jdu dál, nic jiného mi nezbyvá, musím, jiné to nebude.

Máte nějaký vzkaz nebo sdělení pro ostatní rodiče?

Nic nevzdávejte, nic není ztraceno. Nedělejte závěry dřív, než něco skutečně nastane. Už tolikrát mi lékaři řekli, že Sašenka umírá, že to mohu čekat každou chvíli. Nejdřív se složím, potom se zvednu a říkám si, že ještě není konec a začnu na ni mluvit, zpívát jí, pouštět její hračky, snažím se komunikovat různými způsoby. Ona se potom probere a za pár dní jsme z nemocnice zpět doma. Jak rychle to přijde, tak rychle to odejde. Myslím si, že dokud budu mít sílu já, tak jí bude mít i Sašenka. Nechci poslouchat žádné špatné zprávy, které mi sílu a energii ubírají.

PROGRAM PRO SLEDOVÁNÍ HODNOT PHE VE STRAVĚ

Tento e-mail došel na adresu NS PKU. Přání pana Pragera rádi plníme a upřímně za tento program děkujeme.

Dobrý den, paní Koňářiková, dnes jsem jakožto otec šestiměsíčního syna s diagnostikovanou PKU provedl registraci do NSPKU. Chtěl bych se však zapojit i trochu aktivněji. Pro účely sledování hodnot PHE ve stravě svého syna jsem napsal aplikaci – program pro PC, který nám velmi ulehčuje tuto každodenní rutinu. Chtěl bych tuto aplikaci bez-

platně nabídnout i ostatním lidem, kteří jsou nuceni žít s PKU. Podrobnosti o programu lze nalézt na internetových stránkách <http://pkunutratab.sweb.cz/>. Stejnou informaci jsem doplnil i do nového příspěvku v diskusním fóru na stránkách NS PKU. Chci Vás tímto coby předsedkyni NSPKU poprosit, pokud to uznáte za vhodné, o rozšíření informace o existenci programu prostřednictvím internetových stránek NS PKU a popř. též zveřejněním v Metaboliku. Děkuji a přeji hezký den.

S pozdravem

Miroslav Prager (MPrager@seznam.cz)



POZVÁNKA NA MIKULÁŠSKÉ SETKÁNÍ 2009

V měsíci prosinci 2009 plánujeme pravidelné Mikulášské setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP, které bude letos nově organizováno i v Čechách a na Moravě. Zájemce o účast na této akci v Čechách prosíme o zaslání předběžného zájmu paní Haně Koňářikové (tel. 608 155 638, e-mail: konarikovah@seznam.cz) a zájemce o účast na této akci na Moravě prosíme o zaslání předběžného zájmu panu Radku Pudovi (tel. 723 779 320, e-mail: radek.puda@dvorak-sw.com), a to nej-

později do konce října. Dětská účastníci této akce obdrží sponzorský balíček NS PKU a jiných DMP s drobnými dárky a s výrobky firm Milupa a SHS. Přesné místo a datum konání bude ještě upřesněno na webových stránkách Národního sdružení PKU a jiných DMP (www.nspku.cz) a předběžným zájemcům budou sděleny telefonicky nebo e-mailem. Srdečně zveme všechny členy NS PKU na tuto akci, ať se sejdeme v co nejhojnějším počtu.

MODERNIZACE WEBU

Oznamujeme všem členům Národního sdružení PKU a jiných DMP, že koncem srpna 2009 byla úspěšně ukončena modernizace webových stránek NS PKU na adrese www.nspku.cz, na kterou byla získána dotace Vládního výboru pro zdravotně postižené občany.

V rámci této modernizace byly na tyto stránky umístěny:

- přihláška a podmínky členství v NS PKU a jiných DMP
- stanovy a výroční zprávy NS PKU a jiných DMP
- přehledy a stručné popisy uskutečněných akcí
- stručné popisy metabolických poruch, kterými trpí členové našeho sdružení
- obecné zásady diety u metabolických poruch

- přehledy výrobců a obchodníků s nízkobílkovinnými potravinami
- aktualizované údaje o metabolických ambulancích
- legislativní okénko s uvedením přehledu příspěvků a nároků, které mohou získat nemocní s PKU a jinými metabolickými poruchami
- diskusní fórum ze starých stránek NS PKU se všemi kontakty a příspěvky.

Správce těchto internetových stránek je 1. místopředseda Národního sdružení PKU a jiných DMP Ing. Radek Puda (tel. 723 779 320, e-mail: radek.puda@dvorak-sw.com), kterému můžete sdělit nebo zaslat jakékoli tipy a náměty na doplnění, úpravu nebo zdokonalení těchto stránek.



Milé dívky, slečny, ženy, paní,

chcete být šťastnou maminkou zdravého dítěte?

Srdečně Vás i Vaše partnery zveme na víkendové setkání.

Spojte užitečné s příjemným, nechte se hýčkat, a přitom získáte důležité informace pro budoucí maminky s fenylketonurií.

Termín: 23.–25. 10. 2009

Místo: Hotel Aura, Praha

Ubytování a strava je pro ženy s PKU ZDARMA.

Na co se můžete těšit?

- setkání s maminkami s fenylketonurií
- nové poznatky a novinky v dietě včetně ochutnávky
- zábavné odpoledne na téma líčení, péče o pleť a tělo, parfémy, kterým Vás budou provázet profesionální kosmetické poradkyně z Mary Kay
- ochutnávka a přímý nákup dietních potravin
- sestavování jídelníčku a vaření

V případě zájmu se prosím hlase jedním z níže uvedených způsobů:

1. e-mailem: sylvie.zamrazilova@nutricia.com
2. na telefonním čísle: 725 173 227 nebo 296 332 751

Těšíme se na setkání s Vámi.

Přihlášky posílejte nejpozději do 5. 10. 2009

Účastníci obdrží po přihlášení veškeré podrobné informace.





PKU Anamix Junior, práškový PKU přípravek s Omega 3 pro děti od 3 do 10 let

Balený v sáčkích, obsahuje 10 g
aminokyselin bez fenylalaninu

Výborně rozpustný, stačí jen přesypat
do sklenice, zalít vodou a krátce zamíchat

V chuťových variantách:
čokoláda a vanilka/ananas



PKU Anamix Junior LQ, první tekutý PKU přípravek s Omega 3 pro děti od 3 do 10 let



Zahrnuje vyšší množství železa, mědi, zinku, selenu a vitaminů A a B12,
jejichž hladina může být u dětí s PKU nízká, stejně tak obsahuje více
vápníku, který pomáhá při zdravém vývoji kostí a zubů

Hotový nápoj, připravený v malé 125ml lahvi se snadno
uzavíratelným víčkem, perfektní do dětské ruky

V chuťových variantách:
pomeranč a lesní ovoce





Omega 3
mastné kyseliny, které
jsou součástí tuků, jsou
nezbytné pro správný vývoj
mozku a očí. Snižují riziko
kardiovaskulárních onemocnění,
astmatu, depresí a zánětlivých
onemocnění.

Zdrojem Omega 3 mastných kyselin
jsou především ryby a vejce.

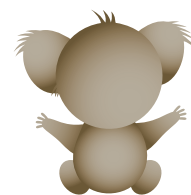
Všichni s PKU jsou ochuzeni
o dostatečný příjem těchto
nezbytných mastných kyselin
v běžné stravě.

Přípravky Anamix budou k dispozici
v průběhu podzimu. Informujte se
ve své metabolické ambulanci.

Odborníci doporučují doplňování
Omega 3 mastných kyselin
těhotným ženám, kojencům,
batolatům i všem malým dětem.

Přípravky Anamix obsahují
Omega 3 mastné kyseliny.





Chci získat pracovní zkušenosti v cizině

Markétu Ryšavou jsme navštívili před rokem a rozhovor o jejím životě s PKU jste si mohli přečíst v podzimním čísle *Metabolíku*. Nahlédli jsme nejen do jejího dětství, ale také do jejích dietních návyků, užívání dietních přípravků a plánů do budoucnosti. Tenkrát nám Markéta prozradila svůj plán, odjet pracovat do ciziny. O tom, jak před rokem odjela do Anglie a jak se jí tam daří, je následující rozhovor.

Markéto, před rokem jsi se rozhodla, že odjedeš pracovat do Anglie, jak tě tato myšlenka napadla?

Byla jsem po škole, po jazykovce, a chtěla jsem si procvičit jazyk. Škola mi toho moc nedala a tohle byl jeden ze způsobů, jak se tu angličtinu naučit pořádně. Ale také proto, že mám ráda cestování a chtěla jsem získat pracovní zkušenosti v cizině. No a samozřejmě jako položka do životopisu je to také zajímavé.

Na jak dlouho jsi původně plánovala odjet?

Nejdříve jsem chtěla odjet na rok, ale teď to vypadá, že tam ještě zůstanu o tři čtvrtě roku déle. V současné době jsem si stanovila takový jazykový cíl. Jelikož jsem tam jednou týdně navštěvovala kurzy angličtiny, udělala jsem si na college (škole) již jednu zkoušku. V prosinci bych si chtěla udělat FCE (pozn. *First Certificate in English – nejrozšířenější ze všech zkoušek na Cambridge*), protože když si tu zkoušku neudělám tam, tak už si ji asi neudělám nikdy. A samozřejmě bych chtěla ještě pracovat a ušetřit si nějaké peníze.

Jakou práci sis v Anglii našla?

Momentálně pracuji za barem v restauraci.

Podle čeho sis práci vybírala? Brala jsi ohledy také na fenylketonurii?

Chtěla jsem pracovat s lidmi a hodně s nimi mluvit. Nechtělo se mi uklízet ani pracovat například v továrně – to bych se



k mluvení nedostala. Taky jsem si vybírala práci podle toho, jestli tam bude možnost jíst. První práci, kterou jsem v Anglii vyzkoušela, bylo v „sendvič baru“, což bylo dobré, jelikož jsme tam dělali také mixované ovocné nápoje. Tyto džusy jsem si hodně dělala. Také jsem si dávala kousky chleba se zeleninou. Pak jsem práci změnila a začala pracovat v té současné restauraci. Vždycky mám na jídlo například půlhodinovou pauzu, takže si dám třeba salát nebo takovou jejich oblíbenou bramboru se zeleninou. Snažila jsem si vybírat takovou práci, kde bych mohla pravidelně jíst zeleninová jídla a mohla tak všechno skloubit dohromady.

Jak to obecně řešíš s dietou? Jak sis zjišťovala obsahy Phe v místních potravinách? Zjišťovala jsi to dopředu?

Prvních několik měsíců jsem chodila, třeba když jsem měla pauzu v práci, po supermarketech a procházela potravinu po potravině a hledala a zjišťovala obsahy bílkovin. Našla jsem tam například výborný „carrot-cake“ (mrkvový dort), který měl nízký obsah bílkovin, tak jsem si ho hodně kupovala ke svačině. Ale jinak v Anglii se obecně stravují velmi nezdravě, mají tam všechno smažené, samé hranolky, a najít tam něco zdravého je docela obtížné. Na druhou stranu tam mají spoustu trhů, které tam jsou velmi oblíbené a časté, a tam si můžete za libru koupit obrovský koš zeleniny. Takže tam chodím hodně nakupovat.

A jak řešíš chleba, rohlíky, pečivo obecně?

Musím se přiznat, že pečivo tam ani moc nejím.

Mají v Anglii speciální obchody s nízkobílkovinnými potravinami jako u nás?

Ne, mají tam jen krámky s označením „Zdravá výživa“, ale tam nic nízkobílkovinného nemají. Našla jsem tam jenom dvě





Využijte všech výhod přípravků Lophlex a používejte je během celého dne:

- Oceníte vynikající chuť a vůni
- Připravíte si je jednoduše a bez odměřování
- Vypijete je velmi snadno, objem je malý

Kdy jste měli naposledy možnost Lophlex ochutnat?

Objednejte si vzorek na ochutnání pomocí SMS. Odešlete SMS na tel. číslo: 720 001 073.

Příklad: loc Jakub Svoboda Lophlex LQ citrus



Tvar SMS:
loc jméno příjmení Lophlex LQ citrus



Tvar SMS:
loc jméno příjmení Lophlex pomeranč



Tvar SMS:
loc jméno příjmení Lophlex LQ lesní plody



Tvar SMS:
loc jméno příjmení Lophlex lesní plody



Tvar SMS:
loc jméno příjmení Lophlex LQ pomeranč



Zapojte se do programu „Lophlex Vám přináší vždy něco navíc“. Používejte Lophlex a objednejte si svoje odměny. Více o programu na www.shs-pku.cz

Rozhovor



věci s nízkým obsahem bílkovin. Velkou nevýhodou je, že v těchto obchůdkách je všechno poměrně drahé. Samozřejmě potraviny lze získat přes lékárny, ale musí se objednávat. Pokud jde o potraviny v lékárně, tak tam mají větší výběr než u nás, takže jsem ráda, že to můžu všechno vyzkoušet. Různých druhů cereálií, hodně všech možných druhů těstovin, zalévací polévky apod. Já mám těstoviny hrozně ráda, jím je skoro každý den, a těstoviny tam mají opravdu velký výběr a jsou výborné.

A jak to v Anglii obecně funguje s nízkobílkovinnými potravinami?

Když jsem byla u doktora, tak mi řekl, že není problém, aby mi na ně napsal recept. Zjišťovala jsem, jestli bych mohla mít nějaké dotace, ale doktor mi řekl, že ne. Ale že existuje jakési předplatné na recept. Tam se totiž platí jen za recepty, ale potom už ne za potraviny. Předplatné na čtvrt roku je třicet liber nebo na celý rok devadesát liber. A potom mi lékař může předepsat cokoli. Chtěla bych toho určitě využít. Do této doby jsem to nedělala, jelikož naši mi posílali jídlo po známých, stejně jako aminokyselinové přípravky.

Liší se nějak používání aminokyselinových přípravků v Anglii a v Čechách?

Ne, používám tam P-AM 3 stejně jako tady. A hlavně Lophlexy LQ a někdy PKU 3 aktivu rajčatovou. Vše je stejné jako v Čechách.

Co bys doporučila těm, kteří by také chtěli vycestovat do ciziny za prací? Na co by si měli dát pozor? Co nezanedbat?

Pokud jde o práci, tak si hlavně dávat pozor na zaměstnavatele a hned na začátku si udělat pojištění, zařídit si daně, vyžádat si speciální kód, který tam potřebují, a hlavně si vyplnit registraci. Pokud by s tím měl zaměstnavatel – jako to bylo v mém prvním případě – problém, tak od něj raději odejít. Jelikož pokud se nezaregistrujete, můžete za to dostat velké pokuty. Takže kdybych to shrnula, tak nejdůležitější je zaregistrovat se a pojistit.

Co třeba ve spojení s fenylketonurií?

Zjistit, jestli tam jsou dostupné nízkobílkovinné potraviny a jakým způsobem se prodávají. Podívat se do obchodů a všechno si obejít a zjistit, co má jaké hodnoty. A pokud chtějí i tam zůstat ve spojení s Čechami, tak sledovat, co se děje, například na stránkách SHS (www.shs-pku.cz) nebo Milupa (www.milupa.cz) a také Národního sdružení (www.nspku.cz). Děkujeme za rozhovor a těšíme se na další zprávy. redakce

Rozhovor

Dietu jsem držela odmalička, nepříjde mi to jako problém

Pro náš dnešní rozhovor o PKU jsme se vypravili na západ Čech do Přeštic za sympatickou a usměvavou Alžbětou. Právě jí začíná nová životní etapa – osamostatnila se, přestěhovala se za svým přítelem a budují společně bydlení. Nyní má před sebou náročný úkol, a to najít si v novém bydlišti zaměstnání, kde půjde skloubit práci a PKU dieta. Do budoucna samozřejmě plánují i přírůstek do rodiny.

Alžběto, můžeš nám na úvod říci něco o svém dětství?

Pamatuji si jednu veselou historku. Když mi byly asi tři roky, rodiče byli s bratrem pryč a hlídal mě děda. Tehdy jsme bydleli v jednom pokoji a děda se v druhém díval na televizi. Já si vedle v pokoji hrála a chodila jsem se za ním dívat. Vždy se mě zeptal, co dělám, a já odpověděla, že si hraju. Řekl mi: „To je dobře, Bětuško, tak si pěkně hraju.“

Mezitím jsem stihla sníst všechno, co jsem nesměla. Pusu jsem měla celou od čokolády. Když se máma vrátila, tak se hrozně lekla, aby mi to neublížilo. Jeli jsme hned do nemocnice, kde mi vypumpovali žaludek, a dopadlo to dobře. Popravdě řečeno si už nepamatuji, co mě tenkrát na tom jídle tolik lákalo.

...ve škole se mi posmívali a šikanovali mě.

Bylo to těžké, vyrovnat se s dietou?

Tím, že jsem dietu držela odmalička, nepříjde mi to jako problém. Vyrovnala jsem se s tím dobře, ani bratrovi jsem nezáviděla. Do školy jsem si nosila svoje jídlo zavažené od mamky v sáčku, které mi pak v jídelně ohřáli. Problémy nastaly až později v pubertě. Spolužáci ve škole se mi posmívali a šikanovali mě. Nevěděla jsem, jak se bránit. Chtěla jsem se jim vyrovnat a začala jsem jíst zaká-

zané potraviny. Podle mého jsem jedla normálně a neměla jsem nic zvláštního k jídlu. Nosila jsem si ke svačině svůj chleba, hodně zeleniny a ovoce. Opravdu nevím, proč to dělali. Vydržela jsem to dva roky, ale na konci šesté třídy už toho na mě bylo dost a sesypala jsem se. Naší třídní to bylo asi jedno a děti, které jsem znala už od školky, dělaly, že to nevidí. Jedna kamarádka se mě zastala a šla se mnou za ředitelkou. Ta mě nechala v ředitelně, abych se uklidnila, a šla do třídy udělat pořádek. Změnila jsem školu a začala jezdit do Prahy. Tam mě spolužáci vzali mezi sebe a bylo to v pohodě.

Bránila ti někdy dieta v navazování přátelství s chlapci? Řekni nám, jak ses seznámila se svým přítelem?

Nepamatuji si žádný problém v navazování přátelství s kluky. Svého přítele jsem ale našla na internetu. Jednou jsem byla nemocná a brouzdala po internetu, kde jsem se dostala na fórum o českých filmech. Zapojila jsem se do debaty, viděla jsem tam správce, prohlédla si jeho profil a přidala si ho do ICQ. Byla jsem ráda, že si budu mít s kým popovídat, když budu doma, protože kamarádky jsem měla v Praze. Dali jsme se do řeči a chtěli si vyměnit nějaké filmy. Lákal mě k nim na meruňky, ale mně se nechtělo jezdit přes půl republiky za neznámým člověkem. Jednou přišla řeč na Matějskou pouť a oba jsme se shodli, že bychom tam šli, ale nemáme s kým. Slovo dalo slovo a vyrazili jsme společně. No a přeskočila jiskřička.

Kdy jsi mu řekla, že máš fenylketonurii?

Řekla jsem mu to hned. Reagoval normálně. Ptal se stejně, jako se ptá každý, kdo neví, o co jde. Neviděl v tom žádný problém a i jeho rodiče to přijali normálně. U nich bylo o mě vždycky moc dobře pečováno. Maminka se starala, co mi bude vařit, ptala se, co smím a co ne, vyvážela mi, dělala mi například i jahodové knedlíky z bramborového těsta.

Přítel je řezník a máme to doma dobře zařízené – nesníme si oběd ani večeři. On nejí zeleninu, já nesmím maso.

Tvůj přítel má tedy rád maso. Jakým způsobem mu vaříš, když nemůžeš ani ochutnat?

Když vařím, tak neochutnávám. Nikdy jsem to nedělala, ani když jsem vařila sobě. U mě je to intuitivní, asi mám koření v oku a umím to odhadnout. Jedině když dělám omáčku, tak musím ochutnat, ale jinak ne. Vařit jsem se naučila ve škole, doma jsem další věci odkoukala od mámy. Hlavně vařím systémem pokus – omyl, buď se to povede, nebo ne.

Vraťte se ještě ke tvému studiu a práci. Jak se ti dařilo skloubit dietu a povinnosti?

Studovala jsem střední školu sociální, obor sociální péče, a tam jsem žádné problémy s dietou neměla. Potom jsem šla pracovat do knihovny, kde šla velmi špatně skloubit



dieta a práce. Pokud jsem chodila do školy (cca do 19 let), tak jsem poctivě dodržovala a počítala dietu tak, jak by se mělo. V práci jsem ale měla služby od 12 do 20 hodin, přijížděla jsem pozdě domů (kolem desáté hodiny) a ráno vstávala velmi brzo (kolem páté hodiny). To už jsem nic počítat nestíhala a jen jsem odhadovala. Svačiny jsem si připravovala většinou sama, obědy mi dlouho vařila babička, večer jsem si vzala narychlo kousek chleba a už jsem si nic nevařila. Podle mého názoru se dospělý člověk může najíst během dne i v restauraci – tam mají např. salát, dušenou zeleninu, brambory. Pokud se tedy žena nepřipravuje na těhotenství, to je pak samozřejmě složitější.

Občas jsem vyrážela s kolegyněmi z práce na oběd, ale na nějaké večírky a oslavy jsem nechodila už proto, že jsem dojížděla do Prahy. Když jdu teď na oslavu např. narozenin, vybírám si to, co můžu. Když překročím svůj limit, tak večer uberu a dám si jen dietní těstoviny. Nemůže se to ale dělat pořád. Svoje dobroty na oslavy si speciálně nepřipravuji, já o sladké moc nestojím. Občas si udělám

sladký koláč, ale dort ne, to by musel mít maximálně dva tři kousky.

„Hřešila“ jsi někdy a jedla i zakázané potraviny?

V pubertě jsem hřešila, bylo to silnější než já. Byla jsem hodně vynalézavá. Zjistila jsem, že když týden nebo dva předem budu držet přísnou dietu, tak na kontrole nic nepoznají. To byl můj systém a snažila jsem se hlídat, aby to nikdo nepoznal. Moc jsem nedala na strašení a rady, jak mi to může škodit. Dlouho jsem na sobě nic nepozorovala. Až jednou jsem se zarazila, když jsem nepoznala černou barvu od modré. To bylo varování. Pak jsem se nad sebou zamyslela a ubrala jsem.

Jaké přípravky jsi užívala a užíváš nyní? Můžeš je vzájemně porovnat?

V dětství jsem užívala Lofenalac, pak jsem měla Sinfenal, P-AM i PKU. Všechny klasické přípravky jsem byla schopná jíst jen v dětské výživě, a to pouze v jablečné, a musela to být konkrétní značka. Když mi babička koupila jinou, vůbec mi to nechutnalo a hned jsem poznala rozdíl. V minulosti to bylo dost komplikované, když jsem jela někam na výlet nebo víkend, musela jsem si s sebou vézt dostatečný počet přesnídávek.

Teď jsem si oblíbila pomerančový Lophlex a užívám ho třikrát denně. Má osvěžující chuť a nemusím ho ničím zajídat ani zapíjet. Když delší dobu nemám Lophlex, mám abstinenční příznaky, klepou se mi ruce, nohy, začne mě bolet hlava a je mi špatně.

Při výběru přípravku je pro mě jednoznačně rozhodující chuť a v budoucnu bych proto dala přednost něčemu, co neovlivňuje chuť jídla, např. nějaký prášek nebo tyčinka, kde nebude cítit chuť přípravku, ale naopak bude chutnat jako něco běžného. O současných možnostech diety mám sice dostačující informace, ale budu ráda, když se objeví něco nového, co mi usnadní život, třeba v přípravě na těhotenství.

Přísné diety se nebojím.

Jak se díváš na přípravu na těhotenství, kdy je dieta velmi přísná?

Hnací silou pro mě je, že dítě bude zdravé, je to obrovská šance. Přísné diety se nebojím. Když jsem byla doma po operacích asi čtyři měsíce, tak jsem si to cíleně vyzkoušela. Za poslední dva roky jsem dělala pokusy a všechno, co jsem snědla, jsem zvážila a propočítala. Hladiny mi klesly tak, že se mě paní doktorka ptala, jestli se připravuji na miminko. Vysvětlila jsem jí svůj pokus, kdy jsem chtěla zjistit, jak po sedmi letech uvolněnější diety bude těžké vrátit se zpět na přísnou dietu a jak dlouho bude trvat, než se mi hladiny sníží. Šlo to hodně rychle, a to mě uklidnilo. Až to bude skutečně třeba, nebudu ve stresu. Prostě vím, že to jde v klidu, což mě hodně potěšilo.

Z mých pokusů vyplynulo, že pokud má člověk na dietu čas, tak to není žádný problém. Záleží, kde člověk pracuje. Důležité je mít klidnější zaměstnání. Např. v kanceláři si může každý nachystat ovoce ke svačině a průběžně ho jíst. Jsou však zaměstnání, kde si to nikdo nemůže dovolit. Třeba já, když jsem pracovala v knihovně, jsem měla jen malou možnost přizpůsobit si přestávky na jídlo.

Další otázkou je finanční náročnost diety, která může narušit rozpočet. Já si pečtu chleba, doplňuji to hodně ovocem a zeleninou, na sladkosti moc nejsem, tak tam mohu ušetřit. Mám ráda pestrou stravu. Nejraději mám rýži s míchanou zeleninou nebo pórkem nebo brambory s lečem, fazolky na smetaně, těstoviny s omáčkou apod.

Dieta se podle mě hodně odvíjí od tolerance každého člověka s PKU.

Jaké jsou tvoje nejbližší plány?

Přestěhovala jsem se za přítelem a v první řadě bych si tady chtěla najít zaměstnání.

Teď aktuálně zkouším další dietní pokus na základě rozhovoru s paní doktorkou.

Při těhotenství budu smět (dle mého dohadu) jen 700–800 mg Phe za den. Teď mám čas, tak si to zkouším. Jím v tomto rozmezí, abych zjistila, jestli to bude opravdu stačit nebo zda budu muset ubrat ještě více. Jsem hodně zvědavá, jak dopadnu, až půjdu na kontrolu. Chtěla bych vydržet co nejdéle, ale záleží na tom, jestli budu mít dobré podmínky v práci. Energetický příjem si nehlídám, to už by bylo moc. Nicméně miminko plánuji až příští rok nebo za rok a půl. Nejdříve musíme dokončit stavbu, zbývá obývací a ještě nějaké drobnosti.

Co bys poradila dívkám, které se chtějí připravovat na těhotenství?

Není marné dodržovat dietu stále. Důležité je, aby hladiny neskákaly. Podle mě pro holky, které uvolnily dietu až moc a teď se na ni musejí vrátit, to bude složité a těžké. Nechápu, když někdo vědomě dietu porušuje nebo nedodržuje a poškozují tím miminko. Hodně asi záleží, jakou mají podporu v manželovi a v rodině. To je rozhodující.



Vanilka



Vážení čtenáři, ve spolupráci s obchodní značkou „Koření od Antonína“ jsme pro vás připravili zajímavé povídání o koření, které naleznete v každém čísle Metabolíka. Dozvíte se tak mnoho zajímavého o historii koření, o jeho použití a o jeho vlastnostech prospěšných pro člověka.

„Koření od Antonína“ je na českém trhu více než deset let a za tu dobu si jej díky vysoké kvalitě oblíbili gurmáni a milovníci dobrého jídla ze všech koutů ČR. Firma dováží pouze koření té nejvyšší kvality a její zboží nenaleznete v žádné maloobchodní síti, prodává si jej totiž sama ve svém kořenářském obchodě v Plzni (Dominikánská 7, 301 00 Plzeň) nebo na svých internetových stránkách www.koreni.cz.

Každý, kdo by si rád toto výběrové koření vyzkoušel, má možnost vyplnit na konci článku kartičku, která představuje slevu 50 % na nabízený sortiment koření a kořenících směsí. Kartičku použijte při nákupu v naší prodejně v Plzni nebo v e-shopu na www.koreni.cz, kde při registraci vyplňte za vaše jméno slovo Metabolík. Sleva se vztahuje na veškerý sortiment jednodruhového koření i na všechny kořenících směsi, a to až do výše 1000 Kč před započtením slevy.

VANILKA

Vanilka pravá (*Vanilla planifolia*)

Vanilka, nádherná vůně uschovaná v malém plodu. Omamná chuť rozeznávající chuťové pohárky. Vánoční cukroví nebo vanilkový pudink, to jsou jen některá jídla, ve kterých se setkáváme s chutí tohoto exotického koření.

Použití vanilkových lusků je poprvé doloženo u starověkých kultur střední Ameriky, které již dávno před objevením Evropany používaly plody divoce rostoucí vanilky jako přísadu do zkašeného nápoje připravovaného z kakaových bobů a medu divokých včel. Mayskou recepturu převzali Aztékové, kteří nápoj nazývali „xocolatl“ – odtud vznikl zkromolením název chocolate, tedy dnešní označení pro čokoládu.

Prvním Evropanem, který se setkal s vanilkou a s nápojem „xocolatl“, byl Hernán Cortéz, který ale jeho lehce nakyslé chuti nepřivykl a ani v Evropě se nápoj nestal vyhledávaným. Jelikož Evropané nevěděli, na co jiného vanilku použít, upadla v zapomnění i ona. Situace se změnila až v polovině 17. století, kdy byla zdokonalena receptura na výrobu čokolády a s tím začala růst také obliba vanilky. Najednou se z ní stala velmi žádaná surovina, její cena rostla a sběrači nestačili zásobovat stále se zvyšující evropskou poptávku.

Koncem 17. století se objevily první nesmělé pokusy o pěstování vanilky na plantážích a také o vysazení rostlin v jiných částech světa.

Včely a vanilka?

Rostliny přesazené do jiných částí tropického světa dospívaly, kvetly, jen jedna věc byla zvláštní – neplodily. Nikdo si s tímto problémem nevěděl rady. Až podrobné zkoumání rostlin v Mexiku odhalilo překvapující infor-



maci – vanilka byla ve své domovině opylována pouze v ranních hodinách včelami rodu *Melipona*, a to také vysvětlovalo, proč včely v jiných částech světa, ač na květy přilétaly, nemohly je nikdy opylovat. Na řadu musely přijít pokusy o umělé opylení. Zlom nastal v první polovině 19. století, kdy se nezávisle na sobě podařilo réunionským a holandským farmářům na Jávě vyřešit problém vypracováním návodu na umělé opylení, které se za pomoci bambusových tyčinek praktikuje dodnes. Za jeden den lze ručně opylovat až tisíc květů.

Přibližně měsíc po opylení se ze spodního semeníku vytvoří tenká polodužnatá tobolka, která na rostlině zraje dalších 8–9 měsíců!, a teprve poté dosahuje plné zralosti a lehce nazelenalé barvy.

Fermentace

Výslednou kvalitu vanilkového luku určuje správný proces fermentace, který se tak stává alchymíí a je na něm závislé celoroční úsilí pěstitele. Fermentace je dvojího druhu:

„Mokrý fermentace“ – tobolky se krátce spaří v horké vodě a pak se rozprostou na volné prostranství a střídavě se zakrývají plachtami. Tím dochází k neustále se opakujícímu procesu zapařování a vysušování, který zvýrazňuje senzorické vlastnosti vanilky. Tento postup je používán přede-

Seriál Vůně koření



vším v Indonésii, Malajsii, na Réunionu a Madagaskaru. „Suchá fermentace“ – tobolky se po sklizni nechají zavadnout ve stínu a poté se několik dní vystavují přímému slunci. V noci jsou naopak skladovány bez přístupu vzduchu, a tím dochází k jejich pocení. Opět dochází k neustále se opakujícímu procesu zapařování a vysušování, který zvýrazňuje sensorické vlastnosti vanilky. Tento postup je používán především v Mexiku. V průběhu fermentace se mění barva tobolky, která pře-

chází do červenohnědé až hnědočerné barvy. Nejvyšší vanilku poznáte velmi jednoduše podle toho, že na povrchu tobolky se leskne bělavý krystalický poprašek, který se nazývá „givre“.

Po fermentačním procesu se tobolky dále třídí dle velikosti a barvy a putují ke koncovým zákazníkům.

Zajímavost

Dnes je 95 % světové poptávky po vanilce (vanilin) pokrýváno synteticky získávaným vanilinem. Ten se vyrábí syntézou z hřebíčkového oleje, odpadu papírenského průmyslu (nebo ze starých papírů) a z dehtu. Základními sensorickými vlastnostmi se sice přibližuje vanilinu přírodnímu, ale jeho dalších až 400 sensorických látek nedokáže nikdy nahradit.



Listárna

Tábor v Růžené

Letos to bylo na táboře opravdu super. Výborná celotáborová hra (jménem Doba ledová), ale hlavně musím napsat, že v čím vyšším jste oddíle, tím je to mnohem lepší.

Vedoucí byli super jako každý rok, snažili se pro nás dělat pestrý program. Občas jsme ale byli tak unavení, že jsme na něj neměli náladu.

Musím také zmínit paní kuchařku, která vařila skvěle a vždy se snažila udělat něco dobrého. Letos byla pouze jedna noční hra, což mi bylo trochu líto, ale plně nám to vynahradili takzvanými „večůrky“ (diskotékami), kterých bylo hodně. Dobrý byl také celodenní výlet. Náš oddíl 3-4 šel do Prčic, kde jsme si nakoupili vše, co jsme potřebovali, a zároveň poznali další místa v okolí tábora.

Jelikož jsme měli pěkné počasí, častokrát jsme se chodili kou-



pat do místního rybníka přímo u tábora. Když bylo pěkně a zrovna nebyl celotáborový program, tak jsme na lodích pořádali různé závody. Jinak na táboře se mi moc líbilo jako každý rok. Já už tam byl po desáté a mohu ho všem doporučit.

Ondřej Havázik

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



Ovocné lívanečky

Suroviny:

75 g nízkobílkovinné mouky; 10 g (2 lžičky) vaječné náhražky; 150 ml nízkobílkovinného mléka (Milupa Lp drink); 40 ml + 1 lžičce vody; ½ lžičky prášku do pečiva; 3 lžičce oleje na smažení; na zdobení: šlehačka Hole, borůvky, jahody apod.

Postup:

NB mouku, vaječnou náhražku, Lp drink a 40 ml vody zamícháme, aby vzniklo hladké těsto. Necháme odpočinout přibližně 20 minut, poté přidáme prášek do pečiva rozpuštěný ve lžici vody a pečlivě zamícháme. Tenké lívanečky smažíme v rozehrátém oleji na lívanečníku.

Spojujeme cca 4 kusy marmeládou a zdobíme šlehačkou Hole, borůvkami nebo jiným sezonním ovocem a na závěr můžeme poprášit moučkovým cukrem.

Nutriční informace:

1 lívaneček bez zdobení 189 kcal/0,2 g bílkovin/6 mg Phe
Celý recept 755 kcal/0,8 g bílkovin/22 mg Phe



Perníkový dort

Suroviny:

250 g Vitaprotamu; 2 balení vanilkového cukru; 1 balení prášku do perníku; 50 g hery; 2 polévkové lžičce medu; voda; hera na vymazání plechu

Postup:

Vitaprotam smícháme s vanilkovým cukrem, práškem do perníku, přidáme rozehrátý tuk a med, rozmícháme ve vlažné vodě a zaděláme těsto. Těsto nalijeme do vymaza-



né formy a upečeme v předehřáté troubě asi 20–30 minut při 150 °C.

Upečený perník nakrájíme na různě velké obdélníky a ty pak k sobě lepíme marmeládou a kávovým krémem (100 g hery, 50 g cukr moučka, ½ balení vanilkového cukru, 2 kávové lžičky mleté kávy, 1 polévková lžičce rumu). Na závěr potřeme krémem z ravy a nízkobílkovinné čokolády a dozdobíme ovocnými lentilkami, besipkami, jahůdkami apod.

Lucie Šimonová, Liberec

Falešný marcipán

Suroviny:

110 g nízkobílkovinné mouky; 110 g cukru krupice; 225 g prosátého práškového cukru; 5 g /1 lžička vaječné náhražky; 50 ml vody; ½ lžičky citronové šťávy; ½ lžičky mandlové tresti

Postup:

V misce smícháme všechny suché ingredience, přidáme vodu, šťávu z citronu z mandlovou trestí a pečlivě rozmícháme. Marcipánovou hmotu uchováme v mikrotenovém sáčku v ledničce a před použitím ho můžeme nahřát. Používáme jako dekoraci na dorty nebo na moučníky.

Náš tip:

Na nelepivém pergameni vyválíme marcipán tak, aby pokryl vrchní i boční strany dortu. Dort potřeme meruňkovým džemem. Marcipán přesuneme na dort a upravíme. Stačí na ozdobení dortu o průměru 20 cm.

Nutriční informace:

100 g marcipánu 352 kcal/0,05 g bílkovin/ 2 mg Phe
Celý recept 1760 kcal/0,25 g bílkovin/10 mg Phe

pku2 shake



Nyní bez
doplatku

PKU 2 shake jahoda-vanilka



Nyní bez
doplatku

PKU 2 shake čokoláda

- 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

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

