

metabolík



***Největší chyba, kterou v životě můžete udělat,
je mít pořád strach, že nějakou uděláte.***

Elbert Hubbard

Vážení čtenáři,

vítáme vás v letním čísle časopisu Metabolík. Sluníčko už konečně začalo pořádně pálit a krásná příroda nás nutí jezdit na výlety. Jako již tradičně vám nabízíme pár zajímavých tipů. Okuste zámek Konopiště v netradiční denní dobu – nabízejí se večerní romantické prohlídky. Čekají na vás průvodci v dobových kostýmech a romantická atmosféra zámku. Po zámku provádějí hraběnka Vilma Lanyusová, Heinrich Jenikowsky nebo Franz Janaczek. Pozor, rezervace prohlídky je nutná. Prohlídky se konají mezi 20. a 22. hodinou. Na Slapech v Garni hotelu Petra jsou pro rodiče i děti připravené tradiční týdny ve Ždání. Jsou plné tvořivých her a také sportovních aktivit u vody, na vodě i na souši, zaměřených na rozvoj dovedností pro děti dle programu a věkové kategorie. Netradiční program bude pro ty starší, nově doplněn o návštěvu Janového centra nebo projížďku lodí po přehradě. Akce se koná od 17. 7. do 31. 7. 2010. <http://agencyfct.cz/garni-hotel-petra/rodice-a-deti/>

Pokud se na chvíli chcete stát kocourem Mikešem a zažít některá z jeho dobrodružství, pak se vydejte po Cestě kocoura Mikeše. Černý kocourek tudy utíkal z domova, když rozbil Ševcovic babičce hrnek se smetanou. Během putování najdete na dvanácti zastaveních krásné obrázky Josefa Lady a úryvky z knihy Mikeš. Stejně jako kocourek vyrazíte z Hrusic a zamíříte-li až k poslednímu zastavení, cíl vaší cesty bude po dvaceti kilometrech v Říčanech. <http://www.laduv-kraj.cz>

Chcete se setkat s rytíři, zbrojnoši, kejklíři, jarmarečníky, tanečnicemi, čarodějnicemi, žebráky a různou další sebrankou? Máte možnost, a to každou sobotu od 5. 6. do 25. 9. a také každou středu o letních prázdninách v gotických zdech Starých Hradů. Zažijete středověk. Rytířské souboje, čest a síla, trest a právo středověku, hudba, ohně, řemesla, tržště a dobové pokrmy. Náš poslední tip míří do severních Čech. Všechny milovníky mašinek zveme na výlet na Švestkové dráze. To je malebná lokálka v severních Čechách spojující Lovosice, Třebenice, Třebívlice a Libčevs s Mostem. Celková délka trati dosahuje 44 kilometrů. Motoráček jezdí na dnes již nepoužívané železniční trati od června až do září. <http://www.svestkovadraha.cz/>

A co vás čeká v letním Metabolíku? Dalšími rozhovory navazujeme na seriál o výběru povolání. V tomto čísle se s vámi o své zkušenosti podělí Tomáš Trousílek, který pracuje v krásném prostředí pražské botanické zahrady, a také Láďa Matu-

ra, který se na povolání teprve připravuje ve škole, ale více již neprozradíme. Další důležitou zprávou je, jak dopadly analýzy 15 výrobků, které byly vybrány na základě podnětů a tipů z členské základny. Čtete ve zpravodaji NS PKU. Na přelomu dubna a května proběhlo tradiční setkání rodičů a dětí s PKU v Pracově. Program byl jako vždy velmi poutavý, nechyběly zajímavé přednášky, ale ani spousta zábavy. Děkujeme paní Maturové za její reportáž. Dalším zajímavým článkem by pro vás mohl být návod, jak používat dietní kalkulačtor na stránkách www.pku-dieta.cz. Pokud máte nebo chcete zařadit do své diety oblíbené dávkované ochucené PKU přípravky, čtete uvnitř, je to velmi jednoduché.

Milupa má nové PKU přípravky Shake. Někteří z vás jistě znají Milupu PKU 2 shake jahoda nebo čokoláda. Ty prošly modernizací a v současné době nabízejí vylepšené složení a nově 14g bílkovin v jednom sáčku. Úplnou novinkou jsou Milupa PKU 3 shake, které jsou nově pro věkovou kategorii od 15 let výše. Existují v příchutích kakao a mocca a obsahují 21g bílkovin v jednom sáčku. Ochutnat je můžete jak studené, tak teplé. Ale již dost povídání, jistě jste již napnutí, co je uvnitř. Tak – vzhůru do toho. Hezké počtení.

Vaše redakce



MUDr. R. Pazdírková, J. Komárková,
Klinika dětí a dorostu, FNKV a 3. LF UK, Praha
vám představují novou publikaci:

Fenylketonurie a mateřství



Od doby, kdy začala být fenylketonurie (PKU) léčena a bylo zavedeno vyhledávání novorozenců s touto metabolickou poruchou pomocí screeningu, uplynulo více než čtvrt století. Vyrosla generace mladých lidí, kteří měli a mají možnost se léčit, a tím i žít plnohodnotný život se vším, co nabízí. Jsou omezeni pouze dietou. Tato brožura je určena pro ženy-fenylketonuriky, které se chystají v blízké či vzdálenější budoucnosti založit rodinu a mít děti. Při tvorbě této brožury jsme vycházeli z našich praktických zkušeností i ze zkušeností jiných odborníků specializujících se na danou problematiku. Doufáme, že ženám s PKU usnadní přípravu na těhotenství a zjednoduší období, které by mělo být pro každou budoucí maminku časem radostného očekávání. Někteří lékaři upozorňovali na to, že ženy s PKU, které jedly v těhotenství normální stravu nebo dodržovaly volnou PKU dietu, častěji spontánně potratily. Pokud dítě donosily, objevily se u něj po porodu různé problémy. Nejčastěji byla pozorována mikrocefalie, tj. menší velikost hlavy, část dětí se rodila s vrozenými vývojovými vadami, zvláště srdečními. Vyskytovaly se i další problémy jako například zpomalení růstu plodu v děloze a následkem byla nízká hmotnost při narození. Dále se tyto děti opožďovaly ve vývoji jak psychickém, tak pohybovém. Jako příčina těchto problémů byla prokázána vysoká hladina Phe v krvi těhotné. Placenta, ve snaze získat od matky co nejvíce živin pro budoucího potomka, funguje podobně jako houba a nasává živiny, které pak putují krví k plodu. Tento proces vznikl k ochraně ještě nenarozeného dítěte, ale v případě PKU matky tím vzniká velký problém. V krevním oběhu plodu koluje až dvojnásobek množství Phe, než má v krvi jeho matka. Nezáleží na tom, zda se v děloze vyvíjí dítě bez či s PKU, poškození nastává téměř vždy. Poškození plodu v době jeho vývoje v děloze s vysokou hladinou Phe v krvi těhotné je v odborné literatuře označováno jako syndrom mateřské PKU (MPKUs).

Bylo dokázáno, že zavedení diety s nízkým obsahem Phe již před otěhotněním a její pečlivé dodržování po celou dobu těhotenství přináší pozitivní výsledky. Děti narozené z takto plánovaných a hlídanych těhotenství, v jejichž průběhu

měly matky hladinu Phe v krvi pod 6 mg/dl (<360 μmol/l), nemají známá postižení, rodí se s normálními tělesnými rozměry a v dětství normálně rostou a vyvíjejí se.

Publikaci „Fenylketonurie a mateřství“ již dlouhodobě očekávaly především pacientky s fenylketonurií (hyperfenylalaninemií) a jejich blízcí. Dodržovat přísnou dietu v období přípravy a v průběhu těhotenství je velmi náročné nejen po stránce organizační, časové, ale zejména psychické. V České republice dosud nevyšla publikace, která by se touto problematikou podrobně zabývala.

Očekáváme, že tato brožura bude cenným přínosem a pomůže ženám překonat obtíže, které jsou spojeny s dietní léčbou.

Brožura obsahuje tyto části: teoretickou, praktickou, přílohou a recepturní. Teoretická část má tyto kapitoly:

- **Podstata fenylketonurie a hyperfenylalaninemie**
- **Léčba PKU**
- **Dědičnost PKU**
- **PKU a těhotenství**
- **Nutriční příjem u žen s PKU v přípravě a během těhotenství**
- **Co dělat, když nastanou problémy**
- **Sociální otázky**

V praktické části se dozvíte, co je základem diety a co by měla žena při plánování a v průběhu těhotenství znát a dodržovat. Naučí se sestavovat a propočítávat jídelníček. K dispozici je také přehled potravin podle obsahu bílkovin (Phe). Přílohou část obsahuje příklady týdenních jídelníků a propočty jídelníků na jeden den. V recepturní části jsou vybrány recepty z kuchařek „Vaříme zdravě a chutně pro fenylketonuriky“ (zeleňá a modrá kniha). Jsou upraveny a propočteny na nižší obsah fenylalaninu, což je nutné respektovat vzhledem k přísné dietě u těhotných žen. Doufáme, že tato brožura pomůže ženám s fenylketonurií překonat potíže, které jsou s dietou spojené, a že se stane jejich pomocníkem v každodenní praxi.

MUDr. Renáta Pazdírková, Jana Komárková



Výběr povolání

Do letního čísla jsme pro vás připravili zповědi hned dvou mladých mužů. Tomáše Trousilka, který již svoje zaměstnání má, a Ládi Matury, který se na něj pečlivě připravuje.



Tomáš (vpravo) a jeho spolupracovník Vojta

Nejdříve jsme se vydali za Tomášem, kterého jsme navštívili v krásném prostředí pražské Botanické zahrady Přírodovědecké fakulty Univerzity Karlovy na Slupi.

Tomáš je pravidelným čtenářem časopisu *Metabolik*, a tak se rozhodl, že nám odpoví na několik otázek.

Tomáši, jak sis vybral tuto práci?

Tu práci mi pomohl vybrat můj táta, mně se líbila a táta mi potom pomohl se přihlásit.

Co je náplní tvoji práce, co děláš nejčastěji?

Nejčastěji mám na starosti kontejnery, nakládám hlinu, kompost a další zahradnický odpad. Ale také další pomocné práce jako zametání, hrabání a podobně.

Jak daleko jezdíš do práce? Bydlíš v Praze?

Ano, pracuji od osmi hodin, to už musím být na místě. Jezdím asi tři čtvrtě hodiny a práci končím ve dvě odpoledne.

Takže máš zkrácený úvazek?

Ano, mám.

Jak dlouho tady pracuješ?

Už hodně dlouho, mně je šestadvacet let a toto je moje první práce. Nikde jinde jsem předtím nepracoval. Šel jsem rovnou po základní škole Jana Amose Komenského, kterou jsem navštěvoval. Po ní jsem šel rovnou pracovat.

Jsi tu spokojený?

Ano, jsem, šéf Pavlata je moc hodný. Koupil nám například tričko, a kdykoli potřebuji jít na návštěvu k lékaři či pro přípravek, vždy mi vyjde vstříc.

Máš tu nějaké kamarády?

Ano, Petra Koláře, ten tu pracuje u orchidejí a je moc hodný. Jeden se tu také stará o rybičky v akváriu. A Vojtu (viz foto), se kterým si vzájemně pomáháme.

Jaké používáš PKU přípravky? Zvládáš to při práci?

Mám Milupu PKU 3 Advantu, kterou užívám na oběd. Nemám s tím problémy. Předtím jsem užíval Lophlex. Obědy si nosím z domova, večer ho uvařím buď já, nebo máma, a tady si ho ohřeji v mikrovlnce.

Jaké máš Tomáš zájmy?

Já rád koukám na televizi, například na Přeslapy, nebo další seriály a filmy. Také jezdím na výlety, chystáme se s kamarády na

Moravu – jedeme autobusem do Zlína. Můj největší kamarád je Filip, který pracuje tady kousek v nemocnici na Karlově náměstí. A s ním jezdím na výlety. Taky trávím hodně času s mým tátou, kterému občas pomáhám v divadle, kde pracuje.

Další zповěď nám poslal Láďa Matura. Jelikož Láďovi končí školní rok, tak má program více než plný a svoji výpověď poslal e-mailem:



Ahoj všem. Studuji Labskou hotelovou střední školu v Pardubicích. Vybral jsem si ji kvůli tomu, že jsem hodně rád mezi lidmi a rád cestuji. Myslím si, že právě tato škola mi to umožní ve velkém. Já jsem původně chtěl jít k profesionální armádě, ale tam mě bohužel nevezmou kvůli

fenylketonurii. Tak jsem přemýšlel o hasičském povolání, ale zjistil jsem, že se bojím výšek, tak to také nedopadlo. Já prostě chci pomáhat lidem. Moje vysněné povolání je pomáhat dietářům, lidem s PKU. Dokonce jsem i oslovil firmu SHS, jestli by mě nevyužila. Chci být mezi lidmi. A hlavně pomáhat. Co se týče mého současného ubytování v Pardubicích, tak mě to nijak neomezuje, i když nejsem doma. Jsem ubytován na vysokoškolské koleji a člověk se naučí s tím žít. Víím, že se musím starat sám o sebe. Je to pro mě výzva, člověk už za sebou nemá rodiče a zkouší to na vlastní pěst.

Na koleji máme vybavenou kuchyň, kde si připravuji jídlo. Spolubydlící se mě vyptávají, jestli jsem vegeterian, tvrdím jim že ne a začal jsem jim vysvětlovat moji dietu. Bohužel ale každému postupně. Po chvíli mě to přestalo bavit, každému to vysvětlovat zvlášť. Proto jsem ze srandy vytvořil plakáty.

„Přednáška o PKU - přednáší Ladislav Matura: kdo má zájem se dozvědět více o mé dietě, přijďte v 19:30 do společenské místnosti.“

Přišla větší polovina mé koleje. Přednáška byla velmi úspěšná, byla spousta dotazů. Na závěr jsem udělal krátkou prezentaci z informací a obrázků, které jsem načerpal z nového webového portálu www.pku-dieta.cz. Druhý den jsem šel do školy a napadlo mě udělat prezentaci také u nás ve škole. Na to jsem se již velmi důkladně připravil a následující den se uskutečnila moje druhá prezentace. Přišla celá moje třída, většina učitelů a pár lidí navíc, které jsem neznal. Přednášel jsem s dataprojektorem. Na závěr jsem nechal prostor pro dotazy. Jeden z dotazů zněl: „Nepřipadáš si jiný? Když toho tolik nemůžeš jíst?“ Zamyslel jsem se nad tou otázkou a odpověděl: „Nepřipadám si jiný, život není o jídle, ale o tom jak ho prožijete a co zažijete“

*S přáním všeho nejlepšího
Láďa*

Oběma za jejich upřímné výpovědi moc děkujeme a těšíme se na další příběhy.

Vaše redakce

Analýzy potravin v roce 2010

Vážení členové Národního sdružení PKU a jiných DMP, na základě podnětů a tipů z členské základny bylo vybráno na setkání v Pracově 15 výrobků, u kterých bude provedena jejich analýza na obsah vybraných aminokyselin (fenylalanin, metionin a nově i tyrosin).

Přehled výrobků, které byly v červnu 2010 předány na analýzy, včetně jejich dostupnosti, je uveden v příložené tabulce:

Společně s těmito výrobky bude analyzováno ještě dalších pět výrobků, jejichž analýzy se rozhodla na své náklady provést 2. místopředsedkyně NS PKU Ing. Markéta Lhotáková. Konkrétně se jedná o výrobky Alnatura – krémová rajská polévka a Alnatura – zeleninový vývar (Gemüse Brühe), které jsou dostupné v dm drogeriích, čerstvý smetanový sýr Naše Bio, dostupný v obchodech Billa, omáčka Pesto ai pomodo-

ri Secchi, dostupný v obchodech Spar a jeden další výrobek, který bude upřesněn později.

Jménem nás všech děkuji Ing. Lhotákové za sponzoring analýz těchto pěti výrobků a za její ochotu nám výsledky těchto analýz poskytnout.

Termín ukončení analýz a předání jejich výsledků se předpokládá do září 2010. Zpracování výsledků předpokládáme na podzim 2010, přičemž jejich další distribuce bude prováděna pro členy NS PKU e-mailovou a poštovní korespondencí.

Osobám, které nejsou členy NS PKU a chtějí tyto analýzy získat, doporučujeme, aby se staly členy NS PKU, protože nečlenům NS PKU výsledky těchto analýz nebudou poskytovány. Podrobnosti k tomu, jak se stát členem NS PKU, a výše ročního členského příspěvku jsou uvedeny na webových stránkách NS PKU (www.nspku.cz).

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

P.č.	Název výrobku	Velikost	Bílkoviny - g na 100 g	Výrobce/Dovozce
1	Bebe Brumík lodička	120 g	4,1	Opavia - LU, Praha
2	Čokoládová tyčinka Milena ORION	32 g	3,8 g/100 g-1,2 g/ks	Nestlé Česko, Praha
3	Jogurt Vega Vital - Jahodový sen	125 g	1,3	Kalma, Sviadnov
4	Kinder Paradiso	29 g	5,9 g/100g- 1,7 g/ks	Ferrero, Itálie
5	Knedlík houskový Albert Quality uvařený	300 g	6,8	Svoboda - výroba domácích knedlíků, Blučina
6	Krekry Bersi jemně solené	50 g	2,5	Úsovsko, Klopina
7	Krekry slané TUC original	100 g	8,2	Opavia-LU, Praha
8	Minivětrníčky K-Classic 20 ks	250 g	5,4	Kaufland ČR, Praha (dovoz Nizozemsko)
9	Müsli Corny Tyčinka Fruition - meruňka	25 g	3,5 g/ 100 g-0,9 g/ks	Hero Czech, Praha (dovoz SRN)
10	Perníčky v čokoládě Albert Quality	175 g	3,6	ZPC Skawa Wadowice (Polsko)
11	Perník švestkový Albert Quality	60 g	6,4	Goldfein CZ, Pardubice
12	Polévka slepičí s nudlemi Maggi - Jako od mámy - uvařená - hodnoty na 250 ml	45g/ 750ml	10,5 g/100 g -1,6 g/250 ml	Nestlé Česko, Praha
13	Pudink Dobrá máma čokoláda	120 g	1,3	Danone, Praha
14	Tyčinka kokosová FLINT s tmavou polevou	50 g	1,4	Goldfein CZ, Pardubice
15	Vienetta Chocolate - mražený krém čokoládový	650 ml	3,5 g/100 g - 2 g/100 ml	Langnese Iglo, Heppenheim (SRN) pro Unilever

Vyhodnocení ankety z Informačního zpravodaje NS PKU 1/2010

Vážení členové NS PKU, v květnu jsme oslovili naše členy, kteří nám poskytli své e-mailové kontakty, se žádostí, aby se vyjádřili, jaký je jejich názor na možnost rozšíření prodeje nízkobílkovinných potravin přes lékárny a na možnost vyzvedávání PKU preparátů v místě svého bydliště nebo na možnost jejich zasílání poštou.

Výsledky tohoto průzkumu jsou uvedeny v následující tabulce: Vzhledem k tomu, že k dnešnímu dni má NS PKU 223 členů, je vidět, že obě tyto záležitosti nejsou podstatnou částí našich členů vnímány jako problematické a nutné k řešení, proto Vám oznamujeme, že v daných oblastech nebude výbor NS PKU provádět žádné další aktivity.

e-mailly				Rozšíření prodeje NB výrobků přes lékárny		Vyzvedávání PKU preparátů v místě bydliště	
posláno	vráceno na chybu	bez odezvy	odezva	Ano	Ne	Ano	Ne
156	13	110	33	26	7	17	16

Úhrady PKU preparátů a NB potravin v některých zemích Evropy

V následující tabulce vám předkládáme přehled úhrad PKU preparátů a nízkobílkovinných potravin v některých zemích Evropy. Tento přehled byl zpracován na

základě podkladů z Evropské společnosti pro PKU a obdobně léčené dědičné metabolické poruchy (ES PKU) a odpovídá stavu k 28. 12. 2009. *Ing. Radek Puda*

Stát	PKU pacienti	AMK směsi		NB potraviny	
		úhrada	z čeho	úhrada	jak a z čeho
ČR	500	ano	veřejné zdravotní pojištění	ne	
Slovensko	?	ano	veřejné zdravotní pojištění	částečně	u vybraných výrobků dotované ceny
Dánsko	320	ano	sociální zdravotní péče	ano	dotováno místní samosprávou
Chorvatsko	175	ano	stát	částečně	10 kg mouky na měsíc, 80 % její ceny hradí stát
Itálie	1500	ano	národní zdravotní systém	ano	národní zdravotní systém
Litva	150	částečně	propláceno fixní částkou od státu	částečně	propláceno fixní částkou od státu
Německo *)	5000	ano	plně hrazeno pro státní pojištěnce, částečně pro privátní pojištěnce	ne	
Nizozemsko	1000	ano	pojišťovny	částečně	kupní cena po redukcii
Norsko	200	ano	národní zdravotní systém	částečně	fixní částka na měsíc
Polsko	2500	ano	národní zdravotní fond	ne	
Rakousko	600	ano	zdravotní pojištění	ne	
Rusko	3000	ano	národní zdravotní systém	ne	
Španělsko	2000	plně	národní zdravotní systém	částečně	úhrada jen v některých regionech
Švýcarsko	?	částečně	90 % ceny hradí pojišťovny	ano	úhrada jen do 20 let – pojišťovny
V. Británie	1800	ano	národní zdravotní servis	ano	národní zdravotní servis

*) V Německu je na podkladě diagnózy PKU poskytována daňová úleva.

Jak používat dietní kalkulačtor na www.pku-dieta.cz



Nový internetový portál www.pku-dieta.cz je v plném provozu, a tak nám dovolte několik informací, jak se jeho provoz vyvíjí. V měsíci květnu jsme měli celkem 458 návštěvníků, což je na začátek moc pěkné číslo a těšíme se, jak bude stoupat. Nejnavštěvovanější je PKU klub (241 návštěvníků), za což jsme rádi a víme, že návštěvníci jsou především z vašich řad. Průběžně strávíte na stránkách 6 minut. Jak jste si jistě všimli, pravidelně vám nabízíme články z oblasti PKU. Ty najdete vždycky uprostřed stránky a každý měsíc přibudou minimálně dva nové. V tomto článku bychom se chtěli věnovat dietnímu kalkulačtoru, který vám může být prospěšný především při tvorbě denního plánu a kombinaci PKU přípravků. Co nás vedlo k vytvoření tohoto kalkulačtoru? Především vaše žádost o přepočítávací tabulky, jak si správně nakombinovat základní klasický práškový přípravek v plechovce s některou dávkovanou, již naváženou formou. Pokud tedy máte ve své dietě dávkované PKU přípravky, jako jsou například přípravky Lophlex, Ana-

mix, Milupa PKU 2 nebo 3 shake, PKU aktiva, a máte zájem si tyto přípravky správně kombinovat, postupujte prosím podle uvedeného návodu.

1. Jděte na internetový portál www.pku-dieta.cz
2. V pravém sloupci najdete tlačítko Dietní kalkulačtor
3. Dle rolovacího okna si vyberte, jaký používáte základní PKU přípravek
4. Do rámečku pod názvem vyplňte denní množství, které vám určil váš ošetřující lékař
5. Nyní si sestavte denní plán přesně podle toho, kde zrovna budete (ve škole, na výletě, v práci, na dovolené) a jak vám to v dané situaci bude nejlépe vyhovovat
6. Postupujte tak, že nejdříve vyplníte dávkovanou formu PKU přípravku v denní dobu, kdy ji chcete používat. Př. Jdete do práce a přes oběd máte naplánovaný Lophlex práškový pomeranč. V kolonce oběd si najdete Lophlex pomeranč a vedle, zase pomocí rolovacího okna, zvolíte počet kusů.
7. Tímto způsobem postupujete, až si vyplníte všechny dávkované formy.
8. V dalším a velmi důležitém kroku si nezapomeňte v posledním sloupci pomocí kliknutí myši zaškrtnout, kdy chcete v průběhu dne používat základní práškový přípravek.
9. V posledním kroku stiskněte "Sestavit a uložit denní plán".

A je to. Doufáme, že vám tento jednoduchý návod pomůže a budete si moci kdykoli ihned spočítat svůj denní příjem PKU přípravků. V případě, že máte jakékoli dotazy, nás neváhejte kontaktovat. Děkuje.

Reportáž ze setkání v Olomouci

Dne 29. 5. 2010 proběhlo v Olomouci setkání uživatelů přípravků Milupa. Šli jsme se v sobotu dopoledne v restauraci U Macků, přímo na Svatém Kopečku poblíž olomoucké zoo. Den jsme začali novinkami od Milupy. Seznámili jsme se nejen s vylepšeným složením nových Milupa PKU 2 shake jahoda, čokoláda, ale také se zcela novými Milupa PKU 3 shake mocca a kakao, které jsou určené pro věkovou kategorii nad 15 let. Krátce jsme se také dozvěděli o nových internetových stránkách věnovaných problematice PKU: www.pku-dieta.cz a pomocí interaktivního testu jsme si vyzkoušeli, jaké máme znalosti o zvířatech. Po obědě jsme se všichni těšili na prohlídku místní zoo. Již před bránou na nás čekala usměvavá paní průvodkyně, která si s sebou přinesla krásného pomocníka – lenochodí miminko Bohouška. Všichni jsme z něj byli unesení a každý si ho chtěl podrbat. Paní průvodkyně nás velmi podrobně seznámila s celou zoo, dozvěděli jsme se mnoho nového ze života rysů, žiraf, klokanů, medvědů, opic a dalších zvířat a také jsme se zastavili na místní rozhledně. Na jedné ze zastávek jsme si mohli potěžkat výra velkého. Celou prohlídku jsme hrdinně zakončili odvážným průchodem skrz výběh makaků. I když tyto malé opičky vypadají velmi roztomile, jsou pěkně záluďné. Sbírkou jimi ukradených



předmětů – mobilů, deštníků apod., mají vystavenou přímo u vchodu. Počasí nám přálo a celý den se krásně vydařil. Děkuje za setkání s vámi.

Milupa



Ohlédnutí za víkendovým pobytem v Pracově

První květnový víkend strávilo 55 dětí, z toho 37 s nízkobílkovinnou dietou, se svými rodiči na každoročním víkendovém setkání v rekreačním zařízení Pracov u Tábora. Akce byla určena pro děti s PKU a jinými metabolickými poruchami, jejich rodiče, prarodiče a sourozence. Areál byl pro tento účel vybrán velmi vhodně. Vzhledem k tomu, že převážná část dětí byla předškolního a mladšího školního věku, měly zde děti opravdu rozběh. Velké dětské hřiště se spoustou atrakcí bylo permanentně využité, a i starší děti a dospělí měli dostatek prostoru pro aktivity,

kdy využili tenisové kurty, stolní tenis, kulečnick apod. Bazén navazující na areál bohužel ještě nebyl v provozu.

Myslím, že mohu mluvit i jménem ostatních matek dětí s dietou, že bylo velmi příjemné se na chvíli zbavit povinnosti každodenního vaření a propočítávání diet a využít perfektní servis místní kuchyně, obsluhy a dietních sester. Jídlo bylo výborné, zejména bych ocenila vysokou úroveň dietních jídel, která nejsou na přípravu právě jednoduchá.

Dalším velkým pozitivem bylo zajištění programu pro malé

děti. Hlídací pracovníce se o děti staraly, a tím umožnily dospělým mít dostatek volného času nejen na odpočinek, ale i na účast v odborném programu. MUDr. Pazdírková z FNKV zde měla přednášku o možnosti léčby hyperfenylalaninemie, která zaujala všechny přítomné. Téma možných příčin zvýšené hladiny fenylalaninu osvětlila dietní sestra paní Komárková. Dalším diskutovaným tématem bylo to, jaké problémy přináší život s PKU, pod vedením paní Markéty Lhotákové. Během odpoledního programu se prezentovaly firmy hlavních sponzorů SHS a Milupa. Vedle těchto firem zde byla možnost informovat se a zakoupit nízkobílkovinné výrobky firem Bezgluten a Balviten, což bylo přínosem pro zúčastněné, a této služby většina ráda využila. Firmy též upozorňovaly na novinky a možnosti dodávek. Den byl zakončen táborákem, kde si i děti s dietou měly mož-

nost opéct dietní salám, slaninu, dietní chleba a ostatní si pochutnávali na tradičních špekáčcích. Hemžení u ohně bylo náramné a báječnou atmosféru dokreslovaly písně v doprovodu kytary. Myslím, že v neděli se účastníkům nechtělo odjíždět a často zaznívalo: „Tak zase příště.“

Taková setkání mají velký význam pro děti s dietou, protože právě zde mezi ostatními dětmi si uvědomují, že s tímto problémem nejsou samy a že i jiné děti zvládají dietní režim. Vedle odpočinku od náročných příprav stravy měli rodiče jedinečnou příležitost si pohovořit s ostatními rodiči o svých zkušenostech se zvládáním života s PKU, protože nikdo nerozumí dané problematice lépe než ten, kdo se s ní setkává v každodenním životě.

Díky organizátorům, díky všem sponzorům! Tak zase příště!

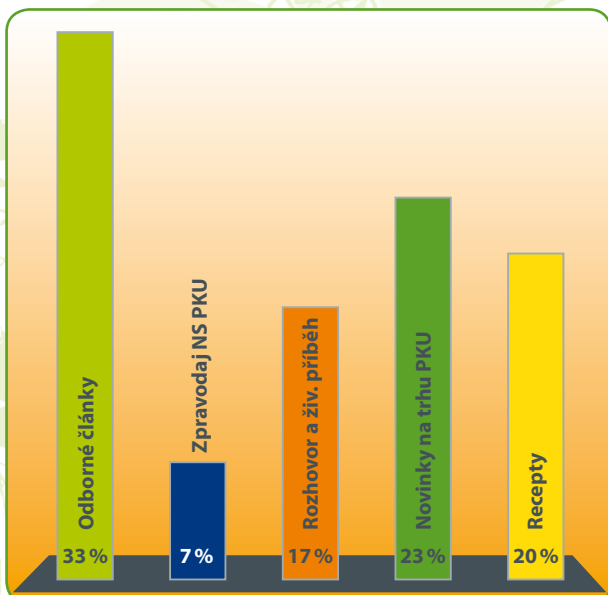
Mgr. Hana Maturová

Anketa čtenářů časopisu Metabolík

Na víkendovém setkání rodičů a dětí s PKU v Pracově proběhla anketa na téma Metabolík. Do této ankety se mohli zapojit všichni účastníci. Vzešly z ní velmi zajímavé výsledky, které vám rádi nabízíme. Jelikož z dotazovaných čte Metabolík 97 % lidí, byli jsme na správném místě. Nejdříve jsme se ptali obecně na to, kdo v rodině čte Metabolík nejčastěji. Na prvním místě skončili „pouze rodiče“. Na jednu stranu jsme rádi, jelikož převážně jim je obsah věnován, nicméně zůstává otázka, zda by tam svůj prostor měly mít i děti. Většině z vás se líbila současná moderní podoba, což jsme velmi rádi budeme na ní i dále pracovat. Pokud jde o obsah, dozvěděli jsme se, že pro 48 % je zajímavý celý obsah, zatímco 52 % si pečlivě vybírá. I to je ukázkou toho, že se snažíme dělat obsah co nejzajímavější, a tudíž pro každého něco. Když jste se měli vyjádřit

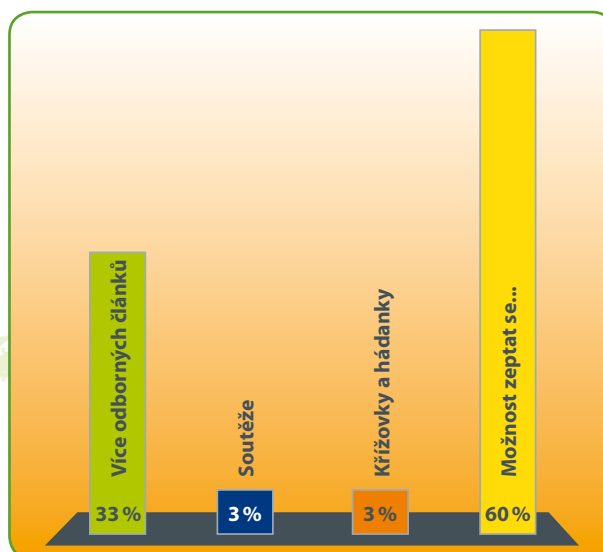
Na co bychom se měli v Metabolíku zaměřit a rozšiřovat?

Na prvním místě jsou odborné články s 33 %.



Co byste chtěli v Metabolíku nového?

Na prvním místě je možnost zeptat se svého lékaře s 60 %!



k tomu, co je u vás na prvním místě, tak velmi těsně zvítězily rozhovory a životní příběhy. Hned v závěsu se umístily odborné články, což jsme velmi rádi, jelikož odborné články jsou dlouhodobě požadované a je o ně velký zájem, tudíž na ně nikdy nezapomínáme. Také z tohoto důvodu doporučujeme navštěvovat stránky www.pku-dieta.cz, kde najdete minimálně čtyři za měsíc. Na třetím místě se umístily novinky z oblasti PKU přípravků. Zajímavým zjištěním pro nás byl zájem o tzv. „Okénko lékaře“, kde byste mohli pravidelně pokládat otázky které vás pálí. Za tento podnět velmi děkujeme a budeme na něm pracovat. Doufáme, že již brzy vám budeme moci sdělit, že ho otvíráme. Všem účastníkům ankety velmi děkujeme a těšíme se na jakékoli další podněty a návrhy.

Redakce Metabolíku

Dopřejte svým dětem více možností



***Omega 3 mastné kyseliny nezbytné
pro zdravý růst a vývoj mozku a očí***

***První tekuté LQ přípravky pro děti od 3 do 10 let
ve zcela novém praktickém balení***

***Nové příchutě práškového Anamixu
– čokoláda a vanilka/ananas***

**Anamix LQ bude k dispozici
na konci roku 2010**



SHS, Nutricia, a. s.
Mgr. Jana Eberlová
Na Hřebenech II 1718/10, 140 00 Praha 4
Tel: +420 602 691 241
E-mail: jana.eberlova@nutricia.com
www.shs-pku.cz

Anamix[®]
...is essential nutrition

Trenčianské Teplice – 5.–7. 5. 2010

Rád bych se se všemi našimi čtenáři podělil o své zážitky z 25. Dnů dědičných metabolických poruch, které se konaly ve dnech 5.–7. května 2010 a kterých jsem se na základě pozvánky organizátorů zúčastnil jako zástupce Národního sdružení PKU a jiných DMP. Tato konference, organizovaná zástupci všech metabolických center v České republice a na Slovensku a firmou Nutricia, a.s., se konala ve slovenském lázeňském městě Trenčianske Teplice a zúčastnilo se jí celkem 112 zástupců z řad odborníků, především lékařů a vědců, kteří se zabývají problematikou dědičných metabolických poruch.

Program konference byl rozdělen do tří dnů. První den (středa 5. 5. 2010) bylo dopoledne věnováno příjezdu účastníků konference a jejich ubytování. Odpoledne následoval PKU workshop, věnovaný zejména oblasti těhotenství žen s PKU a komplikacím při nedodržování PKU diety v těhotenství, syndromu maternální PKU a novým trendům v léčbě fenylketonurie a hyperfenylalaninémie. Ve všech referátech bylo konstatováno, že pokud není v těhotenství ze strany matek-fenylketonuriček dodržována PKU dieta s restrikcí příjmu fenylalaninu, tak hrozí velmi vysoké nebezpečí, že se jim narodí dítě se syndromem maternální PKU, který se u novorozence projevuje nízkou porodní váhou (pod 2500 g), mikrocefalií (malým obvodem hlavičky), a hlavně poškozením centrální nervové soustavy, vedoucím k mentální retardaci, malformacemi obličeje a vrozenými vadami srdce.

V průběhu této panelové diskuse, které se zúčastnilo přibližně 25 zástupců lékařů a nutričních terapeutů ze všech metabolických center v České republice i na Slovensku, zaznělo pět referátů k dané problematice. Doc. MUDr. Strnová z bratislavského pracoviště nás seznámila s obecnou problematikou maternální PKU, přičemž zde bylo zkonstatováno, že pro narození zdravých dětí matkám s PKU je nezbytná spolupráce těchto matek s metabolickými centry oblasti aktivní přípravy a plánování těhotenství, v oblasti zpřísnění diety před otěhotněním a v průběhu celého těhotenství a v oblasti edukace těchto matek v dané problematice. MUDr. Potočnáková z košíckého pracoviště nás seznámila s problematikou matek s PKU, které se rozhodly PKU dietu v těhotenství nedodržovat, přičemž její přednáška byla zakončena dosti drastickým a syrovým dokumentem, ve kterém byl představen pacient (velmi silně mentálně postižené dítě) se syndromem maternální PKU. MUDr. Konečná z brněnského pracoviště nás seznámila s tím, jak rozdílně mohou probíhat u těžké matky těhotenství v případech, kdy je PKU dieta dodržována, a kdy PKU dieta dodržována není. Podobně zaměřené byly i příspěvky MUDr. Pazdírkové z FNKV Praha a MUDr. Hálové z banskobystrického pracoviště. Závěrem všech těchto příspěvků bylo, že v případě dodržování PKU diety po celou dobu těhotenství je mnohem větší pravděpodobnost, že se matce narodí dítě s normálním psychomotorickým vývojem a s normálním IQ než v případě, kdy tato dieta dodržována není.

Jediným příspěvkem, který z tohoto rámce částečně vybo-



čoval, byl příspěvek MUDr. Honzíka z VFN Praha, který se zaměřil na problematiku polynenasycených mastných kyselin (LC PUFA) ve výživě pacientů s PKU a rizikům, souvisejícím s jejich nedostatkem. Celý PKU workshop byl zakončen diskusí, ve které si jeho jednotliví účastníci vyměnili své zkušenosti s léčbou PKU na svých pracovištích.

Vlastní konference byla zahájena po skončení PKU workshopu uvítacím společenským večerem. Hlavními odbornými tématy této konference byly poruchy metabolismu sacharidů a dědičné metabolické poruchy s postižením jater. V průběhu celé konference zaznělo celkem 15 přednášek, 13 ústních prezentací posterů a 56 diskusí u posterů. Z těchto přednášek a prezentací mě osobně nejvíce zaujaly přednášky Ing. Chrástiny z ÚDMP Praha a RNDr. Friedeckého z FN Olomouc, věnované praktickému provádění novorozeneckého screeningu PKU a jiných dědičných metabolických poruch v ČR pomocí tandemové hmotnostní spektrometrie, přednáška Doc. MUDr. Procházkové z FN Brno věnovaná zkušenostem s léčbou fenylketonurie a hyperfenylalaninémie pomocí kofaktoru BH₄, prezentace slovenských metabolických pracovišť věnované vzácným DMP (organické acidurie a tyrosinémie) na Slovensku, prezentace MUDr. Magnera z VFN věnovaná problematice cévních komplikací u homocystinurie a prezentace MUDr. Komárkové z FNKV Praha věnovaná představení brožury „Maternální PKU“.

Na závěr konference bylo dohodnuto, že 26. Dny dědičných metabolických poruch se budou konat v roce 2011 na Moravě a mají být organizovány ve spolupráci s FN Brno.

Podle mého názoru se 25. Dny dědičných metabolických poruch vydařily a měly velmi vysokou odbornou úroveň a chtěl bych poděkovat hlavním organizátorům a sponzorům, firmě Nutricia, a.s., že mi umožnila se této akci zúčastnit. Pevně doufám, že i v roce 2011 bude umožněno někomu z řad Národního sdružení PKU a jiných DMP se této akci zúčastnit.

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

Zmrzliny – letní mlsání

Vážení členové Národního sdružení PKU a jiných DPM, v příložené tabulce Vám přinášíme obsah bílkovin zmrzliny firmy Nestlé. Zmrzlina se prodává jako kopečková ve stánkách, kavárnách, cukrárnách či v prostorách velkých obchodních center. Pod touto značkou se schovává i firma Schoeller, takže když uvidíte stánek s tímto označením, můžete použít tuto tabulku i tam. Zmrzlinu jsme netestovali na fenylalanin, ale hodnoty bílkovin nám pomohou se alespoň trochu zorientovat a vybrat vhodnější variantu. Mějte však, prosím, na paměti, že vše je jen odhad. Pro Vaši informaci uvádíme, že 100ml zmrzliny jsou cca 3 kopečky. Dalšími produkty jsou

dezerty téže firmy. Ty se mohou prodávat v cukrárnách či kavárnách, kde prodávají i kopečkovou zmrzlinu firmy Nestlé. Najdete tam pro děti velmi atraktivní pamlsky, které si s nimi můžete dát u kávy a nemusíte se bát, že nevíte (alespoň přibližně), kolik Vaše dítě zkonzumuje PHE.

Doufám, že Vám tyto informace pomohou a že budete o něco klidnější, když budete kupovat svému dítěti nebo sobě zmrzlinu.

Zuzana Kulíšková

Děkujeme paní Kulíškové za příspěvek o zmrzlinách, z tabulky jsme vybrali ty nejčastější a přidáváme hodnoty ještě dalších zmrzlin, které si u nás můžete zakoupit.



Název výrobku	Objem ml/gram (ks)	alergeny	stopy alergenů	kJ/kcal	bílkoviny	hodnocení obsahu bílkovin	sacharidy	tuk
Nestlé - základní řada 2,4L, 5L				100 ml průměrně obsahuje				
N 2,4L Černý rybíz	1550 g	mléko	SO ₂ , lepek	342/82	0,3 g	☺	15,8 g	1,6 g
N 2,4L Malina	1550 g	mléko	SO ₂ , lepek	329/78	0,3 g	☺	15,6 g	1,5 g
N 2,4L Máta	1550 g	mléko	SO ₂ , lepek, sója, ryby	356/85	0,2 g	☺	16,8 g	1,6 g
N 2,4L Jogurt - višně	1305 g	mléko	arašidy, ořechy, sója, gluten	377/89	1,3 g	☺	13,6 g	3,2 g
N 2,4L Mojito	1450 g	mléko	sója, arašidy, lepek	332/79	0,4 g	☺	15 g	2 g
N 2,4L Piña Colada	1350 g	mléko	lepek, sója	344/82	0,5 g	☺	13,7 g	2,6 g
N 2,4L Sex on the beach	1525 g	mléko	arašidy, ořechy, sója, lepek	314/74	0,6 g	☺	17,5 g	0,2 g
N 2,4L Karamel	1200 g	mléko	lepek	398/95	1 g	☺	11,7 g	5,0 g
N 2,4L Oříšek	1150 g	mléko, oříšky	jiné ořechy	382/91	1 g	☺	11,3 g	4,8 g
N 2,4L Tutti frutti	1170 g	mléko	0	367/88	0,8 g	☺	11,4 g	4,4 g
N 2,4L Banán	1255 g	mléko	ořechy, arašidy, lepek, sója	440/104	2,2 g	☹	13,3 g	4,7 g
N 2,4L Espresso	1170 g	mléko	lepek	395/94	1 g	☺	10,7 g	4,7 g
N 2,4L Nesquik	1280 g	mléko	arašidy, ořechy, sója, lepek	404/96	1,8 g	☹	14,8 g	3,3 g
N 2,4L Stracciatella	1210 g	mléko, sója	arašidy, ořechy, lepek	427/101	1,4 g	☺	11,6 g	5,5 g
N 2,4L Pomeranč sorbet	1550 g	o	sója	312/75	0	☺	16,2 g	0
N 2,4L Lesní směs	1550 g	mléko	0	329/179	0,3 g	☺	16,1 g	1,5 g
N 5L Vanilka	2440 g	mléko	arašidy, ořechy, sója, lepek	384/90	1,1 g	☺	10,8 g	4,8 g
N 5L Čokoláda	2440 g	mléko	arašidy, ořechy, sója, lepek	389/92	1,4 g	☺	10,5 g	5,3 g
N 5L Jahoda	2745 g	mléko	arašidy, ořechy, sója, lepek	428/102	0,9 g	☺	14,5 g	4,6 g
N 5L Citron	3150 g	mléko	ořechy	347/82	0,9 g	☺	18 g	0,3 g
Zmrzlinové dezerty - průměrná nutriční hodnota na:				100 g průměrně obsahuje				
Dezert Lesní směs na 100 ml	180 ml	mléko, mandle	vejce, ořechy	517/123	1,4 g	☺	19,0 g	4,4 g
Švýcarský dezert - na 1 kus	160 ml	mléko, sója, pšenice	ořechy, vejce	985/235	3,6 g	☹	29,9 g	11,2 g
Dezert Recký jogurt - na 1 kus	150 ml	mléko, mandle	jiné ořechy	877/209	2,5 g	☹	31,7 g	8,0 g
Dezert Citron - na 1 kus	120 ml	mléko	-	404/95	1,0 g	☺	18,4 g	2,0 g
Capriccio čokoládové - na 1 kus	130 ml	mléko, sója	ořechy, vejce	809/194	2,7 g	☹	22,8 g	10,3 g
Capriccio café - na 1 kus	125 ml	mléko, oříšky, sója	arašidy, vejce	790/189	2,3 g	☹	24,5 g	9,1 g
Hrniček Donald jah-va - na 1 kus	70 ml	mléko	ořechy	248/59	1,0 g	☺	8,4 g	2,5 g
Nestlé - prémiová řada				100 ml průměrně obsahuje				
N 2,4L Kokos	1205 g	mléko	SO ₂ , lepek, sója	400/96	1,2 g	☺	11,9 g	4,7 g
N 2,4L Čokoláda s kousky	1220 g	mléko, sója	lepek, ořechy, SO ₂	472/113	1,5 g	☹	14,3 g	6 g
N 2,4L Vanilka premium	1200 g	mléko	stopy SO ₂ , sóji	412/99	0,8 g	☺	11,2 g	5,5 g
N 2,4L Vlašský ořech	1365 g	mléko, vlašské ořechy, lepek, arašidy	jiné ořechy, sója	597/142	2 g	☹	13,1 g	8,6 g
N 2,4L Jahody se šlehačkou	1160 g	mléko	o	406/97	1,1 g	☺	10,0 g	5,9 g
LC 2,2L Mascarpone - lesní ovoce	2200 g	mléko	ořechy					
Nestlé SNACK								
Zmrzlinové bonbony SNACK, 2070 ml	1794 g	mléko, lepek, sója	ořechy, vejce					

Pozn. 100 ml = cca 3 kopečky



Algida - vhodné ovocné zmrzliny				100 ml průměrně obsahuje				
Calippo jahoda, limetka	105 ml			380/90	< 0,5 g	☺	22 g	< 0,5 g
Cikk Cakk	60 ml			360/85	< 0,5 g	☺	20 g	< 0,5 g
Twister	80 ml			440/100	0,7 g	☺	20 g	2,5
Big černý rybíz, citron	1400 ml			340/80	0,9 g	☺	13 g	3
Mrož - jahodový krém s tvarohem				101 kcal	1,2 g	☺		

Toto číslo vychází v červnu 2010. 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. Toto číslo je dotováno Programem Podpory VÚA.



Eskymo řezy

Těsto:

300 g Vitaprotamu (Finax)
100 g krupicového cukru
1 ks vanilkového cukru
1 ks prášku do pečiva
60 g hery
3 kávové lžičky kakaa
voda

Krém:

200 ml vody
50 ml šlehačky 33% T
1 ks kokosového pudinku
1-2 polévkové lžíce (dle chuti) cukru
70 g hery, 1/4 (asi 50 g)
zakysané smetany

Vitaprotam, cukr, vanilkový cukr, prášek do pečiva, rozpuštěnou heru, kakao a vodu smícháme a vypracujeme mírně tekuté těsto.

Těsto nalijeme do vymazané a vysypané formy a pečeme asi 30 minut



Připravíme krém. Pudinkový prášek rozmícháme ve šlehačce rozředěné vodou a povaříme za stálého míchání do zhoustnutí. Hustý pudink necháme vychladnout. Do vychladlého kokosového pudinku přidáme změkklou heru a vše vyšleháme dohladka. Nakonec opatrně vmícháme zakysanou smetanu. Natřeme na moučník a pokapeme v malém množství čokoládou.

Hotový moučník obsahuje asi: 252,3 mg fenylalaninu, 4,9 g bílkovin, 439,2 g sacharidů, 130,8 g tuků, 12448 kJ/2964 kcal.

Kokosová buchta

250 g Vitaprotamu (Finax)
50 g moučkového cukru
1 ks vanilkového cukru
1 ks prášku do pečiva
voda
50 g hery
15 g kokosu
¼ hrnku krupicového cukru
100 ml šlehačky 33% T

Vitaprotam, cukr, vanilkový cukr, prášek do pečiva, rozpuštěnou heru, vodu smícháme a vypracujeme mírně tekuté těsto. Těsto nalijeme do vymazané a vysypané formy. Posypeme kokosem a cukrem a dáme péct asi na 30 minut. Po upečení ihned polijeme šlehačkou a necháme vychladnout.



Hotový moučník obsahuje asi: 232 mg fenylalaninu, 4,3 g bílkovin, 345,7 g sacharidů, 83,4 g tuků, 9000 kJ/2143 kcal.

milupa



NOVINKA

MILUPA PKU 3-SHAKE

- Vysoký obsah bílkovin - 21 g bílkovin v jedné porci
- Nízký objem, přidejte jen 100 ml vody
- Výborná chuť díky přírodním přísadám
- Snadné použití
- Snadná kombinace s dalšími přípravky Milupa
- Bez umělých přísad, barviv a sladidel
- K dispozici ve 2 příchutích: Mocca, Kakao

Ochutnejte nové shaky již nyní a napište si o vzoreček na email: marketa.jirikova@nutricia.com



Milupa
Markéta Jíříková
Nutricia, a.s.
Na Hřebeněch II 1718/10, Praha 4
tel: +420 724 329 399
marketa.jirikova@nutricia.com
www.pku-dieta.cz