

metabolík



Stěžujeme si, jak máme málo času, ale jednáme tak, jako bychom ho měli nekonečně mnoho.

Seneca

Vážení čtenáři,

vítáme vás v prvním letošním Metabolíku. Jaro už se začíná pomalu, ale jistě projevovat a celý rok plný zajímavých článků a reportáží je před námi. Jako již tradičně jsme si pro vás do úvodníku připravili zajímavé akce, které nabízejí nejen zábavu, ale také poučení a protažení celého těla. Doufáme, že letošní zimní lenošení házíme společně za hlavu a vzhůru za sluníčkem.

Začátek dubna bude patřit magii. Zveme vás do Líbeznic u Prahy na pravidelná představení pro celou rodinu *Magická esa*: od 14 hod. 24. 4./28. 5./25. 6.

Při velkých „copperfieldovských“ iluzích se vedle mistra světa ze Světového poháru bavičů, iluzionisty Pavla Kožíška, představí v neočekávaných rolích přední české modelky. Těšit se můžete na čtyřmetrovou skluzavku času, nebezpečné prostoupení obřím ventilátorem, vystřelení člověka z děla a na řadu dalších velkolepých iluzí plných perfektní zábavy a napětí! Z dalších akcí vybíráme: *Škola kouzel* – představení pro děti: od 14 hod. 21. 5., kde se naučíte čarovat společně s Pavlem Kožíškem. Každý kouzelnický učeň na jevišti dostane pravé kouzelnické vysvědčení a všechny děti v sále budou zapojeny do většiny kouzel a soutěží.

Skleník *Fata Morgana* nabízí až do 1. 5. 2011 zajímavou výstavu s názvem *Tropičtí motýli*. Velkou atrakcí je líhnutí motýlů z kulek. Můžete obdivovat pestré barvy a krásné tvary motýlů z celého světa, např. z Afriky, Kanárských ostrovů, Filipín, Thajska, Malajsie nebo Střední a Jižní Ameriky. Letos budou velkou atrakcí ptakokřídělci, kteří patří mezi největší denní motýly světa. Ozdobou budou zcela jistě vzácné druhy otakárek, které se v Troji představí úplně poprvé.

Následující tip je pro pravé sportovce: *TOUR DE KIDS 2011* – Cyklistické závody pro děti (www.tourdekids.cz). Jedná se o projekt zaměřený na děti, který se bude konat v šesti krajských městech během května a června letošního roku. Cyklistické závody jsou určeny pro děti od těch nejmenších až do 15 let. Cílem *TOUR DE KIDS* je podpora zdravého sportování u dětí. Vybrat si můžete z následujících termínů a míst: 7. května 2011 – Pardubice – Pernštýnské náměstí, 14. května 2011 – Liberec – místo ještě upřesníme, 21. května 2011 – České Budějovice – náměstí Přemysla Otakara II., 4. června 2011 – Plzeň – náměstí Republiky, 11. června 2011 – Zlín – místo ještě upřesníme, 25. června 2011 – Praha – Kampa. Každý závod bude mít bohatý doprovodný program, o který se postarají nejen partneři akce, ale také známá sportovní osobnost. A nakonec vás zveme do středověkého skanzenu Řepora. Během prohlídky se můžete seznámit s prostředím, ve kterém žili



naši předkové na přelomu 14. a 15. století, v době vlády Karla IV, a jeho syna Václava IV. Více o Středověkém skanzenu Řepora najdete na www.repora.cz, otevřeno v termínech: út–pá 14.00–18.00, so–ne 10.00–18.00.

Zajímavou nabídku článků nabízí také náš jarní Metabolík. Především jsme pro vás připravili zajímavé odborné články. Paní prim. MUDr. Sylvie Štastná, PhD., MBA, pro vás připravila článek o dědičných metabolických poruchách, který vás provede různými onemocněními a seznámí s počtem diagnostikovaných pacientů v ČR od roku 2005 do 2009. Také paní doc. MUDr. Dagmar Procházková, Ph.D., si pro vás připravila zajímavý odborný příspěvek o Využití hodnoty prealbuminu v krvi k hodnocení výživového stavu u léčených pacientů s PKU. Dále vás zveme do Pracova, kde se koná již tradiční 15. víkendové setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP, ve dnech 22. 4.–25. 4. 2011. Pozvánku a další informace najdete uvnitř. Ještě nám dovoluťe vás seznámit se zcela novým PKU přípravkem – Add-ins. Tento přípravek je jedinečný svou koncepcí, a to především tím, že je zcela bez chuti, není tedy ani slaný či sladký, ani hořký, ani kyselý. Přidává se do jídla a má chuť přesně takovou jako jídlo, do kterého ho přidáte. Na konci minulého roku ho měli možnost vyzkoušet někteří z vás a o tom, jak to dopadlo, vás informujeme v zajímavé reportáži.

Takže vzhůru do nového roku. Jako vždy vám nabízíme možnost uveřejnit jakékoli vaše počiny – ať už ty literární, tak ty kuchařské. Těšíme se na vaše příběhy, názory i recepty.

Vaše redakce

Využití hodnoty prealbuminu v krvi k hodnocení výživového stavu u léčených pacientů s PKU

volný překlad článku J. C. Rocha a kolektivu z časopisu *Annals of Nutrition and Metabolism* z roku 2010

Fenylketonurie (PKU) je jednou z nejčastějších dědičných poruch metabolismu. Cílem léčby je zabránit mentálnímu postižení zavedením speciální diety s nízkým obsahem aminokyseliny fenylalaninu ve stravě. Pacienti v jídelníčku velmi významně omezují přirozené bílkoviny a jsou závislí na směsích aminokyselin bez fenylalaninu, aby pokryli potřebu dusíku. Z těchto důvodů jsou všichni v riziku výživového deficitu. Proto hledají lékaři ukazatele, které by posloužily k posouzení dostatečného množství přijatých bílkovin.

Jedním z těchto ukazatelů je hodnota prealbuminu v krvi. Snížené hodnoty prealbuminu v krvi byly u pacientů s PKU popsány v několika studiích. Zvláště mladší děti s PKU mají riziko vyšší, pravděpodobně v souvislosti s růstem a vývojem jejich organismu.

Portugalští lékaři zpětně hodnotili skupinu 69 pacientů s PKU, 30 žen a 39 mužů ve věku od 1 do 27 let. Čtrnáct pacientů mělo mírnou hyperfenylalaninémii (HPA), 32 mělo mírnou PKU a 19 klasickou PKU. Lékaři sledovali množství směsi aminokyselin bez fenylalaninu, které si pacienti nechali za určité časové období předepsat při ambulantní kontrole v nemocnici. Zaznamenávali jídelníček pacientů, zaměřili se na metabolickou kompenzaci pacientů. Zhodnotili všechny hodnoty fenylalaninu v krvi z kontrol v nemocnici i z místa bydliště za určité časové období a nakonec změřili hodnotu prealbuminu v krvi. Tuto hodnotu převedli na tzv. z-score. Pokud bylo z-score prealbuminu pacienta pod tzv. 5. percentilem nebo byla u pacienta naměřena hodnota v krvi 20 mg/dl a méně, měl pacient ve stravě nedostatečné množství bílkovin.

Při posuzování prealbuminu v krvi pomocí z-score bylo zjištěno, že celkem 9 pacientů, tj. 13 %, mělo nedostatečný příjem bílkovin ve stravě. Všichni pacienti byli mladší 15 let. Nejčastěji byli nedostatečným příjmem bílkovin postižení pacienti s tzv. mírnou hyperfenylalaninémií. V největším riziku byli pacienti, kteří sice omezovali ve stravě maso a vejce, avšak nepoužívali směsi aminokyselin bez fenylalaninu.

Pokud byla použita k posouzení druhá metoda, tj. hod-

nota prealbuminu v krvi = 20 mg/dl a méně, pak dokonce 38 pacientů, tj. 55 %, nemělo dostatečný příjem bílkovin ve stravě.

Hodnoty prealbuminu v krvi byly vyšší u pacientů starších 15 let. Takové poměry nacházíme i ve zdravé populaci.

Hodnoty fenylalaninu v krvi a množství předepsaných směsí aminokyselin bez fenylalaninu neměly při statistickém hodnocení významný vliv na hodnotu prealbuminu v krvi.

Výsledky této studie byly prezentovány i na sjezdu Evropské společnosti pro dědičné poruchy metabolismu (SSIEM) na přelomu srpna a září 2010 v tureckém Istanbulu. Tohoto setkání se zúčastnila i skupina metabolických odborníků s České a Slovenské republiky.

Tato práce naše pracoviště zaujala natolik, že jsme se rozhodli zjistit, jak jsou na tom pacienti i v našem metabolickém centru. Od září 2010 jsme začali měřit hodnotu prealbuminu v krvi u našich pacientů s PKU a HPA. Zaměřili jsme se i na další výživové ukazatele, a to stopové prvky: železo, zinek a selen. V roce 2011 svoji studii vyhodnotíme a o výsledcích vás, čtenáře *Metabolíku*, budeme informovat.

*Doc. MUDr. Dagmar Procházková, Ph.D.
Ambulance pediatrie a dědičných poruch metabolismu
Pediatrická klinika, FN Brno*





Dědičné metabolické poruchy – to není jen fenylketonurie

Dědičné metabolické poruchy (dále **DMP**) jsou skupina asi 700–800 různých onemocnění, která jsou způsobena zejména snížením aktivity příslušného enzymu. Důsledkem je hromadění, nebo naopak nedostatek určitých metabolitů a vznik onemocnění.

Jednotlivé DMP se obvykle vyskytují u jedné z několika tisíc až statisíc osob. Celkový **výskyt** všech DMP se odhaduje na 1 na 1000 i vyšší. U řady pacientů s DMP pravděpodobně není diagnóza stanovena, a skutečný výskyt tak může být podstatně vyšší.

DMP patří do skupiny tzv. vzácných onemocnění (rare diseases), která jsou definována jako choroby s výskytem nižším než jeden pacient na dva tisíce osob. Takových onemocnění je pravděpodobně několik tisíc. Významně se podílejí na nemocnosti a úmrtnosti dětí i dospělých a řada pacientů zřejmě není diagnostikována.

Dědičnost DMP je nejčastěji autozomálně recesivní – rodiče pacienta jsou přenašeči, pacient zdědil mutaci od obou rodičů. Méně často je dědičnost vázaná na X chromozom – pacienti jsou většinou mužského pohlaví, ženy přenašečky mohou mít příznaky onemocnění, obvykle mírnější než u mužů, nebo mohou být zcela bez příznaků. Vzácná je dědičnost maternální – od matky, nebo dominantní – pro vznik onemocnění stačí pouze jedna vloha od jednoho z rodičů.

DMP se mohou projevit **v různém věku**, nejčastěji se projeví již v novorozeneckém či kojeneckém věku nebo později v dětství. První projevy se však mohou objevit i v dospívání, dospělosti i ve stáří. Někteří pacienti s některými DMP mohou celý život zůstat bez klinických příznaků a můžeme je diagnostikovat jen v rámci vyšetření v rodině, kde už byla DMP diagnostikována.

Klinické projevy DMP jsou u různých DMP velmi rozmanité, akutní i chronické, a mohou postihovat kterékoliv or-



gány v různých kombinacích – játra, ledviny, svaly, srdce, mozek, oči, dýchací systém, trávicí systém, kosti, kůže. Symptomy DMP mohou být zjištěny také při rutinním laboratorním vyšetření (biochemickém nebo hematologickém) nebo při zobrazovacím vyšetření (ultrazvukové vyšetření, RTG, CT, magnetická rezonance).

Podezření na DMP vzniká obvykle na základě klinických příznaků, diagnóza DMP však musí být vždy potvrzena specializovaným **laboratorním vyšetřením** metabolitů, aktivity enzymu, DNA nebo tkáně.

Laboratorní diagnostika DMP probíhá buď jako populační screening, nebo jako selektivní screening.

Populační screening je preventivní vyšetření určité populace nebo její části. V oblasti DMP probíhá jednak novoro-

Tabulka 1: Počet vyšetřených a diagnostikovaných pacientů 2005–2009

Rok	Selektivní screening	Novorozenecký screening	Screening těhotných	Prenatální diagnostika	Ambulantní vyšetření	Nové diagnózy
	Počet vyšetřených pacientů	Počet novorozenců	Počet těhotných	Počet těhotných	Počet pacientů	Počet pacientů s DMP
2009	3624	31191	1512	22	2118	73
2008	3700	14219	2140	13	2020	82
2007	3792	13671	2622	20	1909	84
2006	3300	12541	3076	15	2032	67
2005	3232	11997	5692	22	2013	71

zenecký screening 10 vybraných DMP podle Metodického návodu vydaného ve Věstníku MZ ČR, částka 6/2009, a jednak screening hyperfenylalaninémie u těhotných.

Selektivní screening je vyšetření vybraných osob v populaci, které mají symptomy, na jejichž základě bylo vysloveno podezření na DMP. Diagnostika probíhá zejména na úrovni metabolitů, u vybraných chorob také stanovením aktivity enzymu nebo mutace v příslušném genu, nebo vyšetřením tkáně.

Některé DMP jsou dobře **léčitelné**, jiné jsou částečně léčitelné, některé DMP jsou léčbou neovlivnitelné a léčba je pouze symptomatická.

Cílem léčby DMP je zlepšení kvality života, tj. zmírnění důsledků metabolické poruchy, prevence komplikací a zajištění přiměřeného somatického a psychosociálního vývoje.

Symptomatická léčba neřeší metabolickou podstatu onemocnění, může zmírnit klinické symptomy a zlepšit kvalitu života (např. léky proti křečím, chirurgická léčba, edukace, režimová opatření, psychologická péče).

Tabulka 2: Přehled diagnostikovaných pacientů 2005–2009

Oblast DMP	Počet diagnostikovaných pacientů
Aminoacidopatie	109
Poruchy metabolismu sacharidů	18
Poruchy oxidace mastných kyselin	30
Lysosomální choroby	160
Poruchy metabolismu purinů a pyrimidinů	19
Peroxisomální poruchy	29
Ostatní	12
Celkem	377

Specifickou léčbou je snižování koncentrace toxických patologických metabolitů omezením jejich vzniku (např. dieta s nízkým obsahem fenylalaninu u hyperfenylalaninémie/fenylketonurie nebo bezlaktózová dieta u galaktosémie) nebo jejich rychlejším odstraňováním z těla (výměnná transfúze nebo podávání benzoátu a fenylacetátu při hyperammonémii), zvyšování aktivity enzymů (podáváním vitamínu nebo enzymu) nebo léčba na úrovni buněk (transplantace jater, ledvin, kostní dřeně).

Ústav dědičných metabolických poruch VFN a 1. LF UK v Praze (dále **ÚDMP**) se věnuje komplexně problematice DMP.

V laboratoři provádíme novorozenecký i selektivní screening DMP, můžeme diagnostikovat cca 120 DMP. U některých chorob zajišťujeme prenatální diagnostiku. Při diagnostice dalších DMP spolupracujeme se zahraničními pracovišti. Laboratoře ÚDMP jsou zapojeny do mezinárodního systému externí kontroly kvality, kde působí jako kontrolované i kontrolující pracoviště.

Počet vyšetřených a diagnostikovaných pacientů v letech 2005–2009 uvádí Tabulka 1, 2, 3 a Obrázek 1.

Ambulantní péče zahrnuje diferenciatně diagnostické vyšetření u pacientů s podezřením na DMP a péči o pacienty s již diagnostikovanou DMP – úprava diety, podávání léků – a poskytujeme genetické poradenství v rodinách, kde byla diagnostikována DMP. Péče o pacienty s DMP se účastní i klinický psycholog.

ÚDMP se věnuje rovněž výzkumu a výuce.

*Sylvie Štastná, Viktor Kožich
Ústav dědičných metabolických poruch VFN a 1. LF UK
v Praze*

Zkratky:

PKU fenylketonurie
DMP dědičné metabolické poruchy
ÚDMP Ústav dědičných metabolických poruch VFN a 1. LF UK
MZ ČR Ministerstvo zdravotnictví České republiky
VFN Všeobecná fakultní nemocnice v Praze
1. LF UK 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Praze

Tipy na analýzy potravin v roce 2011

Vážení členové Národního sdružení PKU a jiných DMP, na podzim 2011 bude provedena analýza vybraných aminokyselin (fenylalanin, metionin a tyrosin) u 13 výrobků (potravin z běžné produkce).

Vaše náměty a tipy na výrobky, o kterých se domníváte, že by měly být analyzovány, zašlete, prosím, nejpozději do 20. dubna na e-mailovou adresu radek.puda@dvorak-sw.com.

Do tipů na výrobky uveďte prosím výrobce a název výrobku,

jeho gramáž, obsah bílkovin (pokud je z obalu zřejmý) a obchod nebo obchodní řetězec, ve kterém je možno tento výrobek koupit. Přednost budou mít výrobky, u kterých je uveden obsah bílkovin (pokud možno co nejnižší) a výrobky, které jsou běžně dostupné v celé ČR, nejlépe v obchodních řetězcích. Neposílejte, prosím, tipy na výrobky, které již byly někdy analyzovány. Děkuji vám všem za vaši pomoc.

Ing. Radek Puda, předseda NS PKU a jiných DMP

Edukační kurzy o PKU spojené s kurzy vaření nízkobílkovinných jídel

Vážení rodiče,

tak jako každý rok i letos pořádá Klinika dětí a dorostu FNKV pod vedením MUDr. Renáty Pazdírkové a nutriční terapeutky Jany Komárkové edukační kurzy o PKU spo-

jené s praktickým vyzkoušením vaření nízkobílkovinných jídel.

Termíny těchto kurzů najdete v příložené tabulce.



DRUH KURZU	TERMÍN KURZU
Edukační kurz pro rodiče nejmladších dětí	7. 5. 2011
Kurz vaření pro rodiče batolat a jejich příbuzné	15. 4. 2011
Edukační kurz pro děti ve věku 10–13 let	16. - 18. 6. 2011

Cílem těchto kursů je prohloubení vašich vědomostí o PKU a její léčbě, o PKU dítěte a praktický výcvik v přípravě nízkobílkovinných jídel. Bližší informace o těchto kurzech naleznete i na webových stránkách [http://www.nspku.cz/sdruzeni/ak-](http://www.nspku.cz/sdruzeni/akce-pro-cleny/kursy-vareni.html)

[ce-pro-cleny/kursy-vareni.html](http://www.nspku.cz/sdruzeni/akce-pro-cleny/kursy-vareni.html)

Zájemci o účast se mohou přihlásit telefonicky paní Komárkové (tel: 267 162 562).

Ing. Radek Puda

15. víkendové setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP

(zotavovna Pracov u Tábora, 22. 4.–25. 4. 2011)

Na již tradičním místě, v zotavovně Pracov u Tábora se koná o letošních Velikonocích již 15. víkendové setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP.

Ti z Vás, co jste se přihlásili, zde budete mít možnost setkat se mezi sebou, vyměnit si recepty a zkušenosti nebo jen tak si poklábat a poznat se s novými přáteli. Navíc pro všechny děti s PKU nebo jinou DMP jsou zajištěny balíčky od firem Nutricia, Bezgluten a Balviten a je zajištěn nákup nízkobílkovinných potravin, kde zatím potvrdila účast firma Bezgluten. Zástupci dalších firem a obchodníků byli osloveni, avšak dosud bez odezvy.

V rámci odborného programu zde budou předneseny přednášky Mgr. Hermánkové o tom, jak zvládat PKU v pubertě a souher a přednáška MUDr. Pazdírkové o novinkách v léčbě PKU.

Těž zde bude provedena prezentace programu na výpočet zkonsumovaných aminokyselin a bílkovin, jehož autorem je pan Miroslav Práger, který tento program bezplatně distribuuje všem pacientům s PKU.

Jako již tradičně zde bude formou vyplnění anketních lístků proveden výběr potravin běžné produkce, které budou předány na analýzy aminokyselin na podzim tohoto roku.

Ubytování pro přihlášené je zajištěno ve 2-, 3- a 4-lůžko-



vých pokojích s vlastním sociálním zařízením a WC. Stravování je zajištěno formou plné penze, po celou dobu pobytu je zajištěna PKU strava a program pro děti.

Za uspořádání této akce děkujeme sponzorům, firmám Nutricia a Bezgluten, bez jejichž finančního a potravinového sponzoringu by se tato akce nemohla uskutečnit.

Se všemi z Vás, kteří se na tuto akci přihlásili se těšíme na viděnou.

Výbor NS PKU

add-ins[™] PKU přípravek, o kterém ani nevíte, aneb zcela nový způsob vaření

Do České republiky po dlouhém očekávání přišel zcela nový PKU přípravek, který je svou koncepcí velmi ojedinělý. Jeho hlavní výhodou spočívá v tom, že je to přípravek, který je zcela bez chuti. Všichni víme, že dodržování nízkobílkovinné diety není vůbec jednoduché. Po čase se každá chuť PKU přípravku přejí. A proto jsme v SHS nelenili a vyvinuli jedinečný PKU přípravek, který je zcela bez chuti a bez zápachu. Tedy není ani hořký, ani slaný, ani sladký, ani kyselý – představujeme vám unikátní PKU přípravek s názvem **add-ins** (čti edins). Používá se tak, že se nasype přímo do vámi uvařeného jídla (pokrm musí mít teplotu pod 60 stupňů) a má chuť přesně takovou, jakou má jídlo, které jste si připravili. Navíc se jedná o první koncepci PKU přípravku, kdy dodáním add-ins do vašeho jídla získáte téměř kompletní pokrm (obohaceny o ostatní AMK bez Phe, vitaminy, minerální látky a stopové prvky). Odpadá tedy míchání a popíjení ostatních PKU přípravků – prostě nasypete, a jíte.

Jeho další velkou výhodou je, že je **určen všem lidem s PKU nad 4 roky a také těhotným**. Takže pokud si jeho výhody osvojíte už jako malé děti a snadno si na něj zvyknete, můžete ho používat i během dalších let i v dospělosti s jistotou, že se vám jeho chuť nikdy nepřejí. Dospěláci oceňují jeho výhody hlavně proto, že si nemusejí zvykat na novou příchut, mohou přípravek vzít s sebou do práce či do školy a jednoduše jen přisypat k jídlu.

Add-ins je k dispozici na předpis ve vašem metabolickém centru. Je balený v praktických sáčkích (jeden sáček = 18,2g) a každý sáček představuje 10g bílkovin. Balení, které si vyvednete v lékárně, obsahuje 60 těchto sáčků po 18,2g a je k dispozici v lékárnách jednotlivých metabolických center, samozřejmě bez doplatku. Obvyklá denní dávka jsou 2 sáčky add-ins denně.

Koncem minulého roku jsme spustili velmi zajímavý projekt. Každé metabolické centrum doporučilo několik odvážných experimentátorů, kteří měli možnost se do projektu zapojit.

Každý účastník tohoto pilotního projektu obdržel desky, které obsahovaly základní informace o tomto přípravku. Dále desky obsahovaly uvítací dopis, hodnotící dotazník a vzorové, již vyzkoušené recepty. Tyto recepty vytvořili lidé s PKU z dalších světových zemí, tudíž byly již vyzkoušené, osvědčily se a sloužily jako malá nápověda. Cílem bylo vymyslet a navrhnout pro ostatní lidi s PKU recepty, kde by se mohl **add-ins** snadno používat. Výsledkem celého projektu bude kuchařka obsahující tyto recepty. Sešlo se nám mnoho velmi zajímavých receptů, které jsme sbírali během celého ledna a února tohoto roku. Celý projekt vyvrcholil setkáním, kde jsme podle všech receptů navařili. Setkání proběhlo dne 3. 3. 2011 v kulinářském ateliéru Appetito v pražském Braníku. Sešli jsme se v 9.00 hod. ráno a začalo velké vaření. Jelikož jsme s sebou měli profesionálního fotografa, podklady pro naši novou kuchařku vznikaly každou minutu. Během dne jsme navařili 32 zajímavých receptů. **Add-ins** se musí přidávat do již hotového jídla, takže je dobré zvolit taková jídla, do kterých se po uvaření bez problémů jen promíchá, ať už je to studená, či teplá (pod 60 stupňů) kuchyně. Velmi vhodné jsou všechny druhy zeleninových salátů, ale také pomazánky. Vhodný je také do různých kaší, ať už jsou to kaše sladké, jako například různé mléčné nebo krupicové kaše vyrobené z lp-drinku, tak kaše slané, například bramborová,



zeleninové omáčky, husté polévky atd. Fantazii jsme meze nekladli, a tak vzniklé recepty byly opravdu velmi rozličné. Někteří z vás si také oblíbili přidávat add-ins do již hotových výrobků, jako jsou jogurty nebo ovocné přesnídávky. Velmi dobré jsou také různé zeleninové směsi připravované na pánvi, například ze žampionů, baby karotky, cukety a dalších oblíbených ingrediencí. Všechny recepty jsme si také náležitě vychutnali a v odpoledních hodinách jsme opouštěli ateliér s pěkně nacpanými břichy a fotoaparátem plným pěkných fotografií.

Nyní již pracujeme na vytvoření startovacího balíčku v podobě batůžku, ve kterém bude pro vás připraven dárek, nová kuchařka a vzorky přípravku **add-ins** k vyzkoušení. Více se o tomto novém startovacím balíčku dozvíte ve vašem metabolickém centru. Zde si jej také na základě doporučení vašeho lékaře budete moci odnést, a přípravek tak na vlastní chuť vyzkoušet. Startovací balíčky budou k dispozici v jednotlivých centrech v průběhu dubna letošního roku.

Vzhledem k tomu, že si myslíme, že dobrých PKU kuchařek není nikdy dost a že vás toto sbírání a sdílení receptů zaujalo, rozhodli jsme se v projektu pokračovat po dobu celého roku 2011. A teď už tedy pro všechny: **Jak na to?** Je to velmi jednoduché – v každém balení přípravku **add-ins** (60x 18,2g) naleznete, do vyprodání zásob, přibalený dárek, a uvnitř krabice ještě dotazník. Budete mít možnost celý rok zkoušet add-ins v kombinaci se svými osvědčenými recepty, a zašlete-li nám kdykoli v průběhu roku 2011 vyplněný dotazník a alespoň jeden recept, obdržíte od nás poštou dárek (jedna adresa/osoba = jeden dárek). Vaše recepty pak na konci roku opět uvaříme, nafotíme, dotiskneme a přidáme do nové kuchařky.

Pokud se s námi budete chtít podělit o své zkušenosti s **ADD-INS** také na stránkách Metabolíku, rádi vaše zkušenosti a doporučení otiskneme.

Touto cestou děkujeme všem, kteří se do projektu zapojili, a všem dalším potenciálním spokojeným PKU kulinářským experimentátorům.

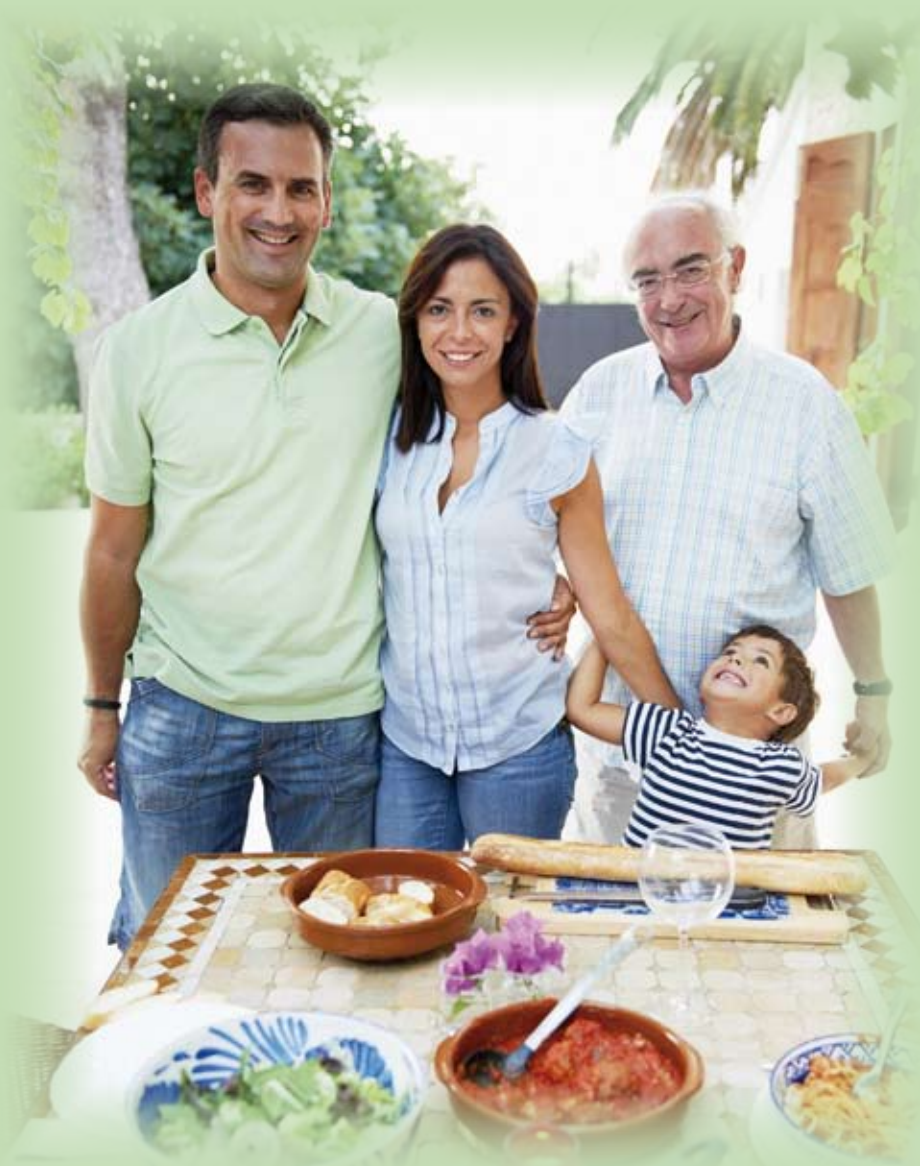
*Ať vám chutná
vaše SHS*

V případě jakýchkoli dotazů ohledně akce či přípravku **add-ins** nám své dotazy pište na: jana.eberlova@nutricia.com nebo volejte +420 602 691 241.

add-ins™



PKU přípravek, o kterém ani nevíš...



Proč právě add-ins?

- Protože se ho nikdy nepřejíte
- Protože má chuť vašeho jídla
- Stačí jen přidat a sníst

Pro všechny s PKU – děti od 4 let, dospívající, dospělé i těhotné ženy

- Používejte doma, v práci nebo na cestách
- Přidávejte k teplé i studené kuchyni (<60 °C)
- 1 sáček = 10 g bílkovin

Program PKU+



Kontakt:
Nutricia
Mgr. Jana Šimová Eberlová
Na Hřebenech II 1718/10,
Praha 4
tel: +420 602 691 241
e-mail: jana.eberlova@nutricia.
com
www.pku-dieta.cz

www.pku-dieta.cz

www.pku-dieta.sk

Co nás pálí – aktuální otázky budoucnosti

Plánované změny u příspěvku na péči a u rodičovského příspěvku

Vážení členové sdružení a ostatní pacienti s PKU a jinými DMP, chci vás seznámit s informacemi o změnách, které jsou plánovány v oblasti příspěvku na péči a rodičovského příspěvku pro děti dlouhodobě zdravotně postižené od 1. 1. 2012.

Tyto změny, které doposud naše sdělovací prostředky nijak nekomentovaly, v sobě obsahuje „Návrh zákona, kterým se mění některé zákony v souvislosti se sjednocením výplaty nepojistných sociálních dávek“, zejména jeho část druhá a třetí. Celý návrh zákona i s důvodovou zprávou a podkladovými statistikami naleznete na <http://eklep.vlada.cz/eklep/page.jsf> po zvolení „Hledání“ a následně „Předkladatel“ = MPSV.

V tomto návrhu je v části třetí konstatováno, že rodičovský příspěvek pro děti dlouhodobě zdravotně postižené podle Zákona č.117/1995 Sb. se od 1. 1. 2012 zaniká bez náhrady a nově se nebude poskytovat, přičemž se stávající, již přiznané, rodičovské příspěvky od 1. 1. 2012 transformují do příspěvku na péči, který musí být přeposouzen nejpozději do 31. 12. 2012 (viz článek V, odst. 4 návrhu zákona).

V části druhé návrhu zákona je nově definován způsob posuzování u příspěvku na péči, a to takto:

§ 8

- (1) Osoba do 18 let věku se považuje za závislou na pomoci jiné fyzické osoby ve
 - a) stupni I (lehká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat tři základní životní potřeby,
 - b) stupni II (středně těžká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat čtyři až pět základních životních potřeb,
 - c) stupni III (těžká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat šest až sedm základních životních potřeb,
 - d) stupni IV (úplná závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat osm a více základních životních potřeb, a vyžaduje každodenní mimořádnou péči jiné fyzické osoby.
- (3) Stupeň závislosti oprávněné osoby osvědčuje sociální karta.

§ 9

- (1) Při posuzování stupně závislosti se hodnotí schopnost zvládat tyto základní životní potřeby:
 - a) mobilita,
 - b) orientace,
 - c) komunikace,
 - d) stravování,
 - e) oblékání a obouvání,
 - f) tělesná hygiena,
 - g) výkon fyziologické potřeby,
 - h) péče o zdraví,
 - i) osobní aktivity,
 - j) péče o domácnost.
- (2) Schopnost zvládat základní životní potřebu uvedenou v odstavci 1 písm. h) se hodnotí ve vztahu ke konkrétnímu zdravotnímu postižení a režimu stanovenému ošetřujícím lékařem.

- (3) Schopnost zvládat základní životní potřebu uvedenou v odstavci 1 písm. j) se nehodnotí u osob do 18 let věku.
- (4) Při hodnocení schopnosti zvládat základní životní potřeby se hodnotí funkční dopad dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu na schopnost zvládat základní životní potřeby; přitom se nepřihlíží k pomoci, dohledu nebo péči, která nevyplývá z funkčního dopadu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu.
- (5) Pro uznání závislosti v příslušné základní životní potřebě musí existovat příčinná souvislost mezi poruchou funkčních schopností z důvodu nepříznivého zdravotního stavu a pozbýváním schopnosti zvládat základní životní potřebu v přijatelném standardu. Funkční schopnosti se hodnotí s využitím zachovaných potenciálů a kompetencí fyzické osoby a využíváním běžně dostupných pomůcek, prostředků, předmětů denní potřeby nebo vybavení v domácnosti, veřejných prostor nebo s využitím zdravotnického prostředku.

§ 10

U osoby do 18 let věku se při hodnocení schopnosti zvládat základní životní potřeby podle § 9 odst. 1 a při hodnocení potřeby mimořádné péče porovnává rozsah, intenzita a náročnost péče, kterou je třeba věnovat posuzované osobě se zdravotním postižením, s péčí, kterou je třeba věnovat zdravé fyzické osobě téhož věku. Při stanovení stupně závislosti u osoby do 18 let věku se nepřihlíží k potřebě péče, která vyplývá z věku osoby a tomu odpovídajícímu stupni biopsychosociálního vývoje. Mimořádnou péčí se rozumí péče, která svým rozsahem, intenzitou nebo náročností podstatně přesahuje péči poskytovanou osobě téhož věku. Po prvním přečtení tohoto textu lze nabýt dojmu, že při takto definovaném způsobu posuzování z důvodu toho, že naše děti v podstatě zvládají všechny činnosti kromě stravování, tak po provedeném posouzení pravděpodobně na žádný stupeň příspěvku na péči nedosáhnou, a tím pádem o něj i přijdou.

K danému návrhu změn zákona proběhl dne 16. 3. 2011 na Ministerstvu práce a sociálních věcí (MPSV) kulatý stůl za účasti zástupců ministerstva, Národní rady osob se zdravotním postižením a patientských organizací, kterého jsem se zúčastnil, a ze kterého vyplynulo, že pro pacienty s PKU nebo jinou DMP mladší 18 let bude realita jiná.

Z tohoto jednání vyplynuly pro nás tyto závěry:

1. Náměstek ministra práce a sociálních věcí Bc. Vladimír Šiška, MBA, zde konstatoval, že cílem této novelizace není snížení objemu prostředků vyplácených dávek, ale zkvalitnění systému péče o ohrožené děti, podpora sladění rodinného a pracovního života u rodin s dětmi, přičemž se preferuje účelová a bezhotovostní výplata těchto dávek.
2. Dále zde bylo konstatováno, že dalším cílem této novelizace je sloučení dávek pro zdravotně postižené děti (v současné době rodičovský příspěvek a příspěvek na péči) do jedné dávky (příspěvek na péči) s cílem odstranění dvojitého posuzování posudkovými lékaři a odstranění duplicity míst, která vedou řízení, evidenci a vyplácení těchto příspěvků (v současné době pověřené obce a úřady práce, nově pouze úřady práce).

3. Ředitel odboru začleňování a sociálních služeb MPSV Mgr. Martin Žárský zde konstatoval, že bude metodicky vnitřními směrnicemi a pokyny MPSV zajištěno to, že po 1. 1. 2012 by měly být děti s interními a metabolickými poruchami (např. PKU, jiné DMP, celiakie, cystické fibrózy, diabetes) posouzeny ve stupni závislosti I. Z našeho pohledu považují toto konstatování za nejpodstatnější, ale získat ho v oficiální podobě není možné.
4. Bylo zde též oznámeno, že u tohoto návrhu zákona probíhá připomínkové řízení, kterého se můžeme zúčastnit a tyto návrhy připomínkovat, což učiním s cílem, aby bylo co nejlépe legislativně ošetřeno to, že pacienti s PKU nebo jinou DMP mladší 18 let o tyto dávky nepřijdou.

Nynější stav je takový, že ve vnějším připomínkovém řízení byly návrhy těchto zákonů ze strany patientských organizací zdravotně postižených (včetně NS PKU) velmi ostře napadnuty a rozporovány s jednoznačným požadavkem na stažení těchto návrhů z legislativního procesu nebo s požadavkem na jejich velmi razantní přepracování, zejména v oblasti zachování stávajícího způsobu posuzování u příspěvku na péči a u rodičovského příspěvku pro zdravotně postižené děti, v oblasti zachování rodičovského příspěvku pro zdravotně postižené děti a stávajících průkazek ZTP a ZTP/P, zachování možnosti čerpat Příspěvek na péči dle svobod-

ného uvážení příjemce a se zachováním stávajících podmínek pro zaměstnávání zdravotně postižených a znevýhodněných osob.

Na podporu těchto cílů byla Národní radou osob se zdravotním postižením (NRZP) jako zastřešující organizací svolána na 22. 3. 2011 před budovu MPSV v Praze demonstrace zdravotně postižených, které se zúčastnilo cca 3000 lidí.

Podrobnosti k demonstraci a k jejím cílům najdete na www.nrzp.cz, přičemž jedním z výstupů této demonstrace byla Petice za stažení těchto zákonů z legislativního procesu, kterou jsem vám zaslal e-mailem.

Na tuto petici byla z vašich řad velmi kladná odezva a všem z vás, kteří jste tuto petici podepsali nebo pomohli pod ni sehnat podpisy, moc děkuji.

Uvidíme, jakým způsobem se bude ubírat další vývoj, ale budete připraveni i na variantu medializace tohoto problému nebo dalších protestních akcí.

O dalším vývoji vás budeme v případě potřeby vaší spolupráce informovat e-mailovou komunikací.

*Ing. Radek Puda
předseda Národního sdružení PKU a jiných DMP
tel. 725 744 361 (prac. dny do 15.00),
723 779 320 (prac. dny po 15.00 a víkendy)
e-mail: radek.puda@dvorak-sw.com*

On-line komunikace je zase o krůček napřed

Vážení příznivci on-line komunikace, dovolte mi několik slov o dalším vývoji našeho internetového portálu www.pku-dieta.cz. Oblíbenost těchto stránek měsíc od měsíce roste a váš zájem o ně nás upřímně těší. Proto také každou novinku velmi pečlivě připravujeme a těšíme se na vaše reakce.

Ti z vás, kteří jste zaregistrovaní, jste jistě zaznamenali, že jsme začali posílat **elektronický newsletter**. Tento zdroj aktualit vás bude pravidelně informovat, co je na stránkách nového, a tak se nemůže stát, že vám unikne nějaká důležitá informace. Elektronický zpravodaj, který je určen takto úzce zaměřené cílové skupině, na internetu zatím není až tak rozšířený, a proto jsme rádi, že ho máte právě vy.

Pokud zpravodaj nedostáváte a chtěli byste ho dostávat, napište prosím na e-mail: marketa.pulkrabkova@nutricia.com, rádi vás do databáze odběratelů zařadíme.

Již delší dobu funguje on-line **diskusní fórum**, ze kterého máme radost a ve kterém stále přibývají nové a nové profily a diskusní příspěvky. V poslední době byla velmi zajímavá diskuse o přípravě nového šejkrů na PKU přípravků, ze které si rádi vezmeme všechna vaše důležitá doporučení. Za názory velmi děkujeme.

Poslední novinkou, se kterou bych vás chtěla seznámit, je **příběh Severina**, který je již také on-line. Poslední dobou jsme velmi často slyšeli požadavky na uveřejnění tohoto nebo jiného podobného příběhu určeného právě dětem.

Většina rodičů se u svých dětí setkává s otázkami typu: „Mami, jak mám vysvětlit svému kamarádovi, co se stane, když sním zakázanou stravu?“ „Tati, kluci se mi smějí, že piju podivné nápoje, jak jim to mám vysvětlit?“ Severin je devítiletý chlapec s PKU, který začíná zjišťovat, že jeho život nebude zrovna jednoduchý a že se s ním musí náležitě poprat. Severinův příběh vznikl díky paní Beatrice Zaugg, v České republice vznikl za odborné podpory doc. MUDr. Dagmar Procházkové, PhD., z Ambulance pediatrie a dědičných chorob metabolismu 1. dětské interní kliniky FN Brno a finanční podpory firmy Milupa. Celý příběh najdete hned na první stránce www.pku-dieta.cz a můžete si ho také stáhnout do svého počítače, případně vytisknout. Přeji vám krásné internetové brouzdání



Markéta Půlkrábková

Výrobky Nutricia v lékárnách

Vážení pacienti s PKU a jinými DMP, jak nám oznámila firma Nutricia, je možno její některé nízkobílkovinné výrobky objednávat a kupovat v lékárnách. Přehled výrobků, které takto můžete koupit, najdete v níže uvedené tabulce.

Způsob objednávání nízkobílkovinných výrobků Nutricia přes lékárný:

Tyto výrobky jsou umístěny v centrálním skladu distributora. Při požadavku na nákup těchto výrobků v lékárně je nutné, aby zákazník předal lékárně kontakt při požadavku na výrobky Milupa na paní Markétu Jiříkovou (tel. 724 329 399, e-mail: marketa.jirikova@nutricia.com), a při požadavku na výrobky SHS (prodejní značky Loprofin a Damin) kontakt na paní Janu Šimovou – Eberlovou (tel. 602 691 241, e-mail: jana.eberlova@nutricia.com). Těm následně lékárna zašle objednávku. V případě, že je daný výrobek skladem u distributora, tak nejpozději třetí den si toto zboží vyzvednete v lékárně.

Pokud toto zboží nebude skladem z důvodu vašeho velkého zájmu o nákup (může nastat v době náběhu tohoto systému v průběhu roku), tak vám lékárník oznámí, kdy toto zboží obdržíte (dle sdělení dodavatele může nastat situace, že od objednání zboží do dodání zboží mohou uplynout i dva měsíce, za což se nám dodavatel omlouvá). V případě problémů s dodávkou zboží



se můžete vy nebo lékárník obrátit na výše uvedené kontaktní osoby pro tento prodej.

A proč není uvedena v tabulce jednotná prodejní cena? Vaše nákupní cena se totiž může v každé lékárně lišit, protože tato cena závisí od prodejní marže, uplatněné lékárnou. Takže máte-li zájem, nakupujte, ať se tento způsob prodeje mezi vámi co nejrychleji rozšíří a neskončí z toho důvodu, že o tyto výrobky z vaší strany není zájem.

*Ing. Radek Puda
předseda Národního sdružení PKU a jiných DMP*

CENÍK VÝROBKŮ PKU V LÉKÁRNÁCH

Firma	Apa kód	Název výrobku	Váha	Orientační cena
Nutricia - SHS	1579268	Damin low protein MIX (mouka)	400 g	107,00 Kč – 116,00 Kč
	1572867	Loprofin dlouhé špagety	500 g	147,00 Kč – 160,00 Kč
	1572875	Loprofin low protein herb crackers	150 g	137,00 Kč – 149,00 Kč
	1904003	Loprofin low protein rýže (Statt Reis)	500 g	172,00 Kč – 187,00 Kč
	1573287	Loprofin low protein milk drink (mléko)	200 ml	35,00 Kč – 38,00 Kč
Nutricia - Milupa	1246496	Milupa Lp drink (sušené mléko)	400 g	326,00 Kč – 354,00 Kč
	2246370	Milupa Lp Choco (sušené kakaové mléko)	375 g	273,00 Kč – 298,00 Kč
	2304435	Milupa Lp bar – ovocná tyčinka	3x 25 g	76,00 Kč – 83,00 Kč
	2304443	Milupa Lp bar – tyčinka s jablky a skořicí	3x 25 g	76,00 Kč – 83,00 Kč
	1056572	Milupa Lp flakes (lupínky)	375 g	134,00 Kč – 146,00 Kč
	1467274	Milupa Lp ringlets (čokoládové kroužky)	250 g	102,00 Kč – 111,00 Kč



Dobrý den,
chtěl bych se s vámi podělit o dva své oblíbené recepty vhodné pro PKU dietu. Možná někomu poskytnou inspiraci, jak snadno, poměrně levně a dle mého soudu chutně uvařit pro člověka s fenylketonurií. Právě chuť je u jídel s nízkým obsahem fenylalaninu největším problémem.

Michal Studenovský

Těstoviny al pomodoro

Suroviny:
PKU těstoviny
olivový olej
1 kg rajčat
česnek
bazalka
pepř a sůl

Postup: Na rozdrčeném česneku a olivovém oleji usmažíme rajčata téměř do kašičky. Osolíme, opeříme. Mezitím uvaříme PKU těstoviny a scedíme. Na pánvi smícháme s rajčaty a přidáme bazalku. Kdo má větší denní toleranci PHE, může postrouhat trochou parmazánu. Ten má cca 1910 mg/100 g. Podle zkušenosti stačí 10 až 12 g. I taková troška posune chuť někam úplně jinam.



Těstovinový salát s moravankou

Suroviny:
250 g PKU těstovin
2 moravanky
majonéza
200 g anglické slaniny
česnek
sůl
pepř

Postup: Rozmačkáme několik stroužků česneku a zpěníme ho společně s anglickou slaninou na sádle. Zeleninu z moravanky rozkrájíme. Těstoviny, moravanku a zpěněnou anglickou slaninu s česnekem (včetně sádlu) smícháme dohromady. Po vychladnutí přidáme několik lžic majonézy, osolíme a podle chuti opeříme.

Přibližný obsah PHE: 70 mg/100 g



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 dvou příchutích: mocca, kakao

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



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