

metabolík



**Šťastný člověk, který se umí zasmát sám sobě!
Bude mít vždy něco, co ho rozveselí.**

Habíb Burgiba

Promluva předsedy sdružení

Vážení členové Národního sdružení PKU a jiných DMP, rád bych vás seznámil s očekávanými novinkami týkajícími se aktivit Národního sdružení PKU a jiných DMP a časopisu Metabolík v roce 2012.

V tomto roce se chce sdružení zaměřit na problémy spojené s aplikací zákonů sociální reformy I (zrušení rodičovského příspěvku pro zdravotně postižené dítě a jeho převedení do příspěvku na péči ve stupni I s povinným přeposouzením do konce roku 2012, změna způsobu posuzování stupně závislosti pro účely příspěvku na péči) do praxe a na to, že navrhovaný způsob posuzování by mohl znamenat to, že by naši dětští členové mohli z okruhu příjemců příspěvku na péči vypadnout. Samozřejmě při výskytu jakýchkoli problémů v dané oblasti je NS PKU a jiných DMP připraveno poskytnout svým členům pomoc a radu.

Vzhledem k téměř nulové aktivitě a zájmu členů se podílet na tvorbě obsahu časopisu Metabolík se domníváme, že o tento způsob zprostředkování informací není z vaší strany zájem. Proto jsme se rozhodli změnit periodicitu vydávání tohoto časopisu v roce 2012 na 2 čísla ročně, což bylo odsouhlaseno i na členské schůzi NS PKU a jiných DMP v hotelu Medlov.

Peníze a čas, které tímto ušetříme, plánujeme investovat do aktivit, u kterých cítíme, že je z vaší strany po nich větší zájem a poptávka, jako jsou např. analýzy potravin na obsah aminokyselin a jejich vydání v ucelené podobě, organizace společných akcí, tvorba brožurky pro rodiče, prarodiče, učitele a praktické lékaře o PKU a životě s ní nebo sběr a zveřejnění odzkoušených a vámi prověřených receptů na internetu a ve formě sborníku receptů.

Na projekt analýz potravin v roce 2012 se nám díky iniciativě naší členky paní Kuchtíkové podařilo získat příslib grantu z francouzské nadace BEL Foundation ve výši 5000 eur, za což jí mnohokrát děkuji. Na ostatní projekty jsme požádali o dotační podporu ze strany státu, u které v tuhle chvíli výsledky neznáme. Podrobnosti o těchto a dalších podaných dotačních projektech naleznete v podrobnějším článku uvnitř tohoto čísla.

V dalším článku naleznete přehled plánovaných akcí a aktivit Národního sdružení PKU pro příští rok a zhodnocení činností, akcí a aktivit z letošního roku a přehled změn ve zdravotní a sociální oblasti, které nás čekají od 1. 1. 2012.

Současně bych chtěl poděkovat všem velkým i drobným dárcům a sponzorům, kteří přispěli na aktivity a činnosti našeho sdružení v tomto roce a pomáhají nám tím lépe a pohodlněji zvládat život s fenylketonurií nebo jinou dědičnou metabolickou poruchou.

Jménem výboru Národního sdružení PKU a jiných DMP Vám přeji do nového roku 2012 hodně zdraví, štěstí a spokojenosti.

Ing. Radek Puda

předseda Národního sdružení PKU a jiných DMP



Přehled aktuálních legislativních změn

Během 4. čtvrtletí 2011 byly přijaty kromě mnoha jiných i dva návrhy zákonů, které by se mohly dotýkat pacientů s PKU nebo jinými DMP.

Úhrada preparátů pro léčbu PKU

Dne 6. 12. 2011 byl zveřejněn ve Sbírce zákonů zákon č. 369/2011 Sb., kterým se mění zákon č. 48/1997 Sb., o veřejném zdravotním pojištění a o změně a doplnění některých souvisejících zákonů, ve znění pozdějších předpisů, a některé další zákony, kterým je od 1. 4. 2012 novelizován § 15, odst. 6, zákona o veřejném zdravotním pojištění č. 48/1997 Sb. a na jehož základě jsme se domnívali, že by mohla být ohrožena úhrada PKU preparátů (oficiálně potravin pro zvláštní léčebné účely – PZLÚ) z veřejného zdravotního pojištění. Na základě dalších následných konzultací a jednání bylo konstatováno, že toto nebezpečí nehrozí a že tyto PZLÚ budou nadále hrazeny z veřejného zdravotního pojištění, což bylo potvrzeno Stanoviskem Státního ústavu pro kontrolu léčiv k otázce případného nepřiznání úhrady potravinám pro zvláštní lékařské účely z titulu „výdeje i na lékařský předpis“ ze dne 29. 9. 2011 a Stanoviskem Ministerstva zdravotnictví ČR k hrazení potravin pro zvláštní lékařské účely ve světle novely zákona č. 48/1997 Sb., o veřejném zdravotním pojištění ze dne 11. 10. 2011. Protože toto řešení je ale z dlouhodobějšího hlediska nedokonale právně ošetřeno, tak v této věci probíhá ještě další legislativní vývoj (zprávnění formulací úhrad PZLÚ z veřejného zdravotního pojištění formou novelizace zákona), přičemž změnový text k tomuto zákonu je zpracován v Návrhu na vydání zákona o změně zákonů související se zřízením jednoho inkasního místa a dalších změnách daňových a pojistných zákonů, který je v současné době projednáván Senátem jako Senátní tisk 240/0.

Sociální reforma I a problematika sociálních dávek

Od 1. 1. 2012 začnou platit změny, které přináší Sociální reforma I, což je balík zákonů v sociální oblasti, které dne 22. 11. 2011 podepsal prezident republiky. Z těchto zákonů se nás asi nejvíce týká Zákon č. 366/2011 Sb., kterým se mění zákon č. 111/2006 Sb., o pomoci v hmotné nouzi, ve znění pozdějších předpisů, zákon č. 108/2006 Sb., o sociálních službách, ve znění pozdějších předpisů, zákon č. 117/1995 Sb., o státní sociální podpoře, ve znění pozdějších předpisů, a další související zákony. Co nám tato reforma všechno přinese a co se na jejím základě pro nás mění?

Sjednocení místa výplaty dávek:

Dávky, příspěvky a podpory bude nově vyplácet jen úřad práce, kde se o tyto dávky bude též i žádat.

Příjemci prodlouženého rodičáku:

Pro příjemce rodičovského příspěvku se mění to, že rodičovský příspěvek pro dlouhodobě postižené dítě (prodloužený rodičák) zaniká, a pokud si rodič nezvolí do 31. 1. 2012 možnost nadále pobírat běžný rodičovský příspěvek, tak bude prodloužený rodičák z moci úřední přetransformován do příspěvku na péči se stupněm závislosti I, ale s tím, že správní orgán musí nejpozději do 31. 12. 2012 zajistit přeposouzení všech těchto osob. Toto přeposouzení již bude prováděno podle nových zásad. Prakticky to u dětí ve věkové kategorii do 7 let věku znamená snížení vyplácené měsíční částky ze 7600 Kč na 3000 Kč, což je sice velice nepříjemná skutečnost, se kterou ale nebylo možné vůbec nic dělat. Nově je možno běžný rodičovský příspěvek pobírat max. do věku 4 let dítěte, ale pozor na to, že zásady pro vyplacení standardního rodičovského příspěvku se též od 1. 1. 2012 velmi podstatným způsobem mění.

Příjemci příspěvku na péči:

Pro tyto osoby se nemění téměř nic, protože platnost stávajících posudků pro posouzení stupně závislosti ani přiznaný stupeň zá-

vislosti se nemění. Mění se pouze to, že příjemci příspěvku na péči ve stupni I bude přiznán průkaz TP, ve stupni II průkaz ZTP a ve stupni III průkaz ZTP/P. Dále se mění to, že u příjemců příspěvku na péči mladších 18 let ve stupni II se mění měsíční výše vypláceného příspěvku z 5000 Kč na 6000 Kč a že při splnění určitých podmínek je výše příspěvku navýšena o 2000 Kč (viz níže).

Zvýšení příspěvku na péči pro rodiny s nízkými příjmy:

V souvislosti se zrušením sociálního příplatku je nově od 1. 1. 2012 umožněno nezaopatřenému dítěti do 18 let věku, kterému náleží příspěvek na péči, nebo rodiči, kterému náleží příspěvek na péči a který pečuje o nezaopatřené dítě do 18 let věku, zvýšit vyplácený příspěvek na péči o 2000 Kč, pokud rozhodný příjem oprávněné osoby a osob s ní společně posuzovaných je nižší než dvojnásobek částky životního minima oprávněné osoby a osob s ní společně posuzovaných. Toto však nelze použít pro děti, kterým náleží příspěvek na úhradu potřeb dítěte ze systému dávek pěstounské péče podle zákona o státní sociální podpoře nebo u dětí, které jsou v plném přímém zaopatření zařízení pro péči o děti nebo mládež.

Osoby, kterým končí platnost posudku pro stanovení stupně závislosti:

Posuzování stupně závislosti se od 1. 1. 2012 zásadně změní a bude prováděno podle zcela nových zásad. Místo dosavadních 36 úkonů a 129 dílčích činností budou posudkoví lékaři nově popisovat jen 10 (u osob do 18 let věku jen 9) oblastí každodenního života člověka, a v nich to, jak posuzovaná osoba dokáže zvládnout základní životní potřeby. Mezi tyto oblasti patří mobilita, orientace, komunikace, stravování, oblékání a obouvání, tělesná hygiena, výkon fyziologické potřeby, péče o zdraví, osobní aktivity a péče o domácnost (péče o domácnost se u osob do 18 let věku nehodnotí). Osoba do 18 let věku se považuje za závislou na pomoci jiné fyzické osoby ve stupni I (lehká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat tři základní životní potřeby, nebo ve stupni II (středně těžká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat čtyři nebo pět základních životních potřeb a vyžaduje každodenní mimořádnou péči jiné fyzické osoby (samozřejmě existují ještě stupně závislosti III a IV, ale na ty se domnívám, že pacienti pouze s PKU nebo jinou DMP nedosáhnou).

Způsob posuzování stupně závislosti je upřesněn v prováděcí vyhlášce č. 391/2011 Sb. Původní návrh zákona vůbec s existencí prováděcí vyhlášky nepočítal, ale díky legislativnímu tlaku organizací zdravotně postižených, zastupovaných zejména Národní radou osob se zdravotním postižením (NRZP) však vznikl po velmi dlouhých, urputných a náročných jednáních mezi zástupci MPSV a NRZP kompromisní návrh této prováděcí vyhlášky, zveřejněný jako vyhláška č. 391/2011 Sb. Text vyhlášky sice není ideální, ale je možno o něm říci, že na jeho základě by měl být našim dětem zachován příspěvek na péči se stupněm závislosti I a na základě dostupných informací vím, že to je maximum toho, co bylo možné prosadit. Text této vyhlášky jsem 19. 12. 2011 zaslal těm členům NS PKU, na které máme aktuální a platné e-mailové kontakty.

Protože jako sdružení plánujeme sledovat situaci a vývoj ve věci posuzování příspěvku na péči včetně situací při přechodu z rodičovského příspěvku pro zdravotně postižené dítě na příspěvek na péči, tak přivítám informaci o tom, pokud v této oblasti nastanou případy, kdy některému dětskému členovi NS PKU nebude příspěvek na péči přiznán. V tomto případě mohou naši členové počítat s naší pomocí a podporou.

Ing. Radek Puda

Dopřejte svým dětem, co potřebují

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

Již k dispozici,
informujte se ve své ambulanci



obsahuje omega-3 mastné kyseliny, které jsou nezbytné pro správný vývoj mozku a očí

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

PKU Anamix Junior LQ je již hotový nápoj, který není nutné míchat, vážit ani odměřovat

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

je k dostání ve dvou příchutích – pomeranč a lesní ovoce



Nutriční informace:

	ve 125 ml výrobku
Energie	497 kJ 118 kcal
Bílkoviny (ekvivalent)	10 g
Sacharidy	8,8 g
z toho cukry	6,6 g
Tuky	4,8 g
z toho nasycené mastné kyseliny	17,5 %
z toho mononenasycené mastné kyseliny	69,6 %
z toho polynenasycené mastné kyseliny	12,9 %
% LCT	100
% MCT	0
Poměr $\omega 6$: $\omega 3$ mastných kyselin	4,2:1
% energie z linolové kyseliny	3,4
% energie z a linolenové kyseliny	0,36
Vláknina	0,31 g

6. Výroční členská schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP

Nové Město na Moravě – hotel Medlov, 30. 9.–2. 10. 2011

**ZDE MĚLY BÝT DOJMY A ZÁŽITKY ÚČASTNÍKŮ ČLENSKÉ SCHŮZE
V MEDLOVĚ!**

BOHUŽEL JSME ŽÁDNÉ NEOBDRŽELI!

PROTO NA TÉTO STRANĚ NAJDETE POUZE JEDNU FOTKU Z TÉTO AKCE...



**A NA SOUSEDNÍ STRANĚ NALEZNETE NAPOSLEDY HODNOCENÍ
PŘEDSEDY SDRUŽENÍ!**

6. Výroční členská schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP



Hodnocení akce z pohledu předsedy sdružení

V letošním roce jsme se rozhodli zavést ve sdružení novou tradici, a to, že spojíme Výroční členskou schůzi se setkáním všech členů sdružení bez ohledu na věk a bydliště. Jako místo této akce byl vybrán hotel Medlov u Nového Města na Moravě a tento výběr se ukázal být velice šťastným. Přístup zaměstnanců hotelu k nám byl velice příjemný a profesionální a ani s PKU stravou, kterou hotel vařil poprvé, nebyl po počátečních rozpacích žádný problém, protože strava byla pro dietáře i nedietáře velmi dobrá. Hotel má navíc krásné okolí (rybník, upravený lesopark a lesy), a protože nám vyšlo krásné, slunečné počasí, tak každý, kdo chtěl, se mohl jít projít do nedalekého lesa na houby nebo jen tak na procházku, zrelaxovat se pohledem na rybníční hladinu nebo se jen tak v klidu a v pohodě občerstvit na hotelové terase s výhledem na rybník, lesy a okolní kopce.

I když se tento typ akce konal letos poprvé, tak účast byla též vynikající, protože této akce se zúčastnilo 115 osob (včetně vystupujících a hostů), které reprezentovaly účast 24 členů (rodin).

V průběhu schůze jsme vyslechli krásné a vydařené přednášky doc. Procházkové z Brna o nových možnostech léčby PKU a ing. Peškové z ÚDMP Praha o analytických metodách a praktickém provádění analýz aminokyselin v krvi u fenylketonurie a ostatních DMP. Dále nás zástupci firmy Nutricia

seznámili s novými produkty v jejich sortimentu, s novinkami v oblasti úhrad a ve způsobu předepisování aminokyselinových preparátů a s novinkami ve složení jejich týmu. Dále se na schůzi řešila otázka problémů spojených s novelizací zákona o veřejném zdravotním pojištění a nebezpečí zrušení úhrad pro tyto preparáty a otázky spojené se sociální reformou I a jejich dopady pro pacienty s PKU a jinými DMP (zejména otázky kolem zrušení prodlouženého rodičáku a otázky související se změnou způsobu posuzování stupně závislosti u příspěvku na péči). V neposlední řadě zde bylo provedeno odsouhlasení účetnictví a vyhodnocení akcí a aktivit sdružení za rok 2010 a za období do 30. 9. 2011 a byly odsouhlaseny akce, plány a cíle sdružení pro rok 2012, o kterých se dočtete v jiném článku tohoto čísla. Zápis z této členské schůze vám v případě vašeho zájmu rádi zašlou členové Výboru NS PKU.

O tom, jak to na tomto setkání vypadalo, vypovídají i příložené fotografie.

Osobně si myslím, že se Výroční členská schůze NS PKU a jiných DMP vydařila a již se těším na příští rok na tuto akci, pro kterou je předběžně v tomto hotelu zamluven termín kolem 28. 9. 2012.

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





PKU2 – MIX nenápadný klenot

Úvodem

Přísný dietetický režim u pacientů s fenylketonurií (PKU) nebo hyperfenylalaninemií (HPA) vyžadující léčbu v prvních letech života je nezbytný pro normální psychologický a intelektuální vývoj dětí. Výživa se sníženým příjmem fenylalaninu dovoluje pouze velmi omezený výběr běžných potravin. Existuje malé množství potravin, přirozeně chudých na bílkoviny, převážně rostlinného původu, jakož i průmyslově vyráběné potraviny chudé na bílkoviny. Tyto potraviny jsou rozhodující pro sestavování jídelníčku a představují asi pouze 20% přísunu proteinů. V důsledku toho musí být u dětí v předškolním a školním věku kryta převážná část přísunu bílkovin a mikroživin (vitaminy, minerální látky a stopové prvky) většinou používáním aminokyselinových směsí bez Phe, obohacených o mikroživiny.

1. rok života:

V prvním roce života dostávají kojenci s PKU ke krytí přísunu proteinů a mikroživin náhradu kojeneckého mléka na bázi aminokyselin bez Phe, která je podávána spolu s mateřským mlékem nebo počátečním kojeneckým mlékem v souladu s individuální tolerancí fenylalaninu.

2. rok života:

Počátkem druhého roku života se zpravidla přechází od náhrady kojeneckého mléka z láhve na odpovídající proteinový suplement, který je založen na výhradně čistých aminokyselinách obohacených o mikroživiny.

Použití volných aminokyselin pro syntézu proteinů je optimální pouze tehdy, když je současně zajištěn dostatečný přísun energie.

Z tohoto důvodu se právě u pacientů s dědičnými poruchami metabolismu, jako je PKU, naléhavě doporučuje konzumovat směs aminokyselin vždy spolu s jídlem.

Doporučení pro příjem proteinů

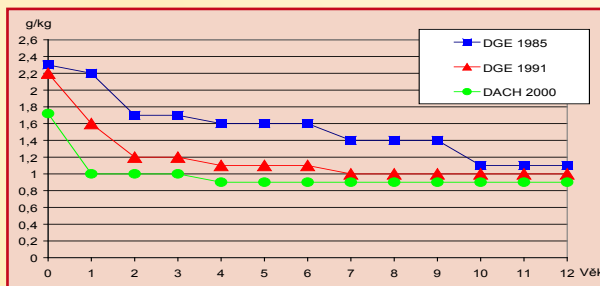
Od konce 80. let se doporučený příjem proteinů pro zdravé osoby radikálně snížil (viz obr. 1).

Pracovní skupina pro metabolické poruchy u dětí (APS) vyslovila v roce 1995 doporučení, aby denní příjem proteinů byl pro pacienty s dědičnými poruchami metabolismu aminokyselin přizpůsoben aktuálním doporučením ve výživě zdravých jedinců (1991). Srovnání můžete vidět v tabulce 1.

Tabulka 1: Složení kravského mléka vers. složení PKU 2-mix na 100 ml

		Kravské mléko na 100 ml Tuk 3,5% v suš. [11]	PKU 2-mix na 100 ml (Stand. koncentrace 15%)
Energie	kcal	64	66
Protein	g	3,3	4
Tuk	g	3,5	2,8
Sacharidy	g	4,8	6,4
Vápník	mg	120	155

Obr. 1: Doporučený příjem proteinů (DGE, DACH*)



APS zveřejnilo v roce 1997 také nová doporučení k léčbě pacientů s fenylketonurií. Pro věkovou kategorii 1–10 let byly doporučeny hladiny fenylalaninu v krvi mezi 42–242 μmol/l (1). Přísnější limity pro hladinu fenylalaninu v krvi znamenají pro výživu dětí s PKU to, že při neměnné spotřebě energie dostanou méně přirozeného proteinu. Přísnější dieta s omezenou dávkou tradičních potravin znamená, že požadované obohacení aminokyselinového suplementu o mikroživiny se stává důležitějším.

PKU 2-mix – koncept

Všechny uvedené změny v doporučených dávkách živin jsou dokladem potřeby proteinového suplementu bez fenylalaninu, který splňuje následující kritéria: současná nabídka energie formou sacharidů a tuků pro optimální využití živin (AMK)

- napodobení přirozené výživy zdravých jedinců
- respektování aktuálních doporučení pro příjem mikroživin
- vylepšená chuť pro lepší compliance

S Milupou PKU 2-mix nastoupila nová generace výrobků PKU.

PKU 2-mix obsahuje jako dosud jediný proteinový suplement (bez fenylalaninu) tuky a sacharidy ve srovnatelných množstvích jako kravské mléko. Proteiny a mikroživiny jako vápník jsou zde obsaženy společně s energií, jejíž množství odpovídá její aktuální potřebě.

Svou příjemnou neutrální chutí poskytuje dětem předškolního a školního věku s PKU, popř. HPA náhradu kravského mléka bez fenylalaninu a je bohaté na bílkoviny. Obsah proteinů je 2 g proteinu na 50 ml v hotovém nápoji PKU 2-mix, a ulehčuje tak kalkulaci diety, a tím zařazení do výživy.

mezi PKU přípravky

Cílová skupina – věková kategorie 1–5 let

Pouze vzájemně sladěný a proporcionální příjem proteinů a mikroživin na den umožňuje pokrýt skutečnou potřebu organismu dítěte na mikroživiny.

Typickými příklady pro všechny ostatní mikroživiny jsou vápník, niacin a vit. B₆.

Pro optimální zhodnocení vápníku a jeho protektivní efekt pro kostru je důležitý jeho poměr k proteinům $\geq 20:1$ (mg:g)⁽²⁾. Dostatečné zásobení vápníkem je podmínkou pro zajištění dostatečné kostní hustoty, a tím k předcházení osteoporóze ve vysokém věku.

Doporučené dávky pro niacin se tak zakládají na poměru niacinu a množství energie (1,6 mg/MJ)⁽³⁾.

Nedostatečné zásobování vitamínem B₆ po delší dobu může při současně vysokém příjmu proteinů vést k nespecifickým symptomům, jako jsou poruchy růstu, únava, nechutenství.

Doporučený příjem vitamínu B₆ vycházející z jeho funkce v metabolismu bílkovin se vztahuje k množství přijímaných bílkovin. Toto doporučení je dáno poměrem minimálně 0,02 mg vitamínu B₆ na 1 g spotřebovaného proteinu⁽³⁾.

Složení PKU 2-mix

Obsah energie: 100 ml PKU 2-mix má stejný obsah energie jako 100 ml kravského mléka = 67 kcal/100 ml při 3,5 % tuku v sušině.

Proteiny/aminokyseliny: PKU 2-mix obsahuje všechny esenciální a semi-esenciální aminokyseliny (vyjma Phe) v množstvích daných jejich potřebou. S „Chemical Score“ 100 (referenční protein kravského mléka) odpovídá PKU 2-mix (s výjimkou fenylalaninu) ve své kvalitě aktuálním doporučením pro kvalitu proteinů (vztaženo na vysoce hodnotný protein, jako je mléko nebo vejce)⁽⁴⁾.

Tuk v PKU 2-mix odpovídá svou kvalitou směsím tuků používaným v kojeneckých mléčích pro kojence a malé děti, pocházející z vysoce hodnotných rostlinných tuků a olejů.

Lehká stravitelnost a dobrá snášenlivost jsou dalšími přednostmi používaného tuku v PKU 2-mix.

Sacharidy: PKU 2-mix má obsah sacharidů 6,4 g/100 ml. Směs sacharidů je tvořena převážně z maltodextrinů. Pomalejší odbourávání maltodextrinů ve srovnání s mono- a disacharidy hovoří pro jejich volbu.

Vitaminy, minerální látky a stopové prvky: Milupa PKU 2-mix se vyznačuje relativně vysokým obohacením o mikroživiny, vzhledem k obsahu energie a proteinů.

Použití PKU 2-mix

Dávkování: Dávkování PKU 2-mix je individuální a řídí se podle věku, hmotnosti, potřeby proteinu a individuální tolerance fenylalaninu u dítěte.

Denní dávka musí být upravována na základě lékařské kontroly v určitých časových odstupech a odráží aktuální situaci v látkové přeměně. Celkové denní množství má být rozděleno na více jednotlivých dávek.



PKU 2-mix může být podáváno buď rozpuštěné ve vodě, nebo společně s vypočítaným množstvím jiných potravin.

Pro individuální dávkování a jednoduchou přípravu PKU 2-mix je přiložena odměrka
1 odměrka PKU 2-mix = 7,5 g prášku = 2 g proteinu

Množství 2 g proteinu na 1 odměrku umožňuje jednoduchý výpočet diety a záměnu s jinými směsmi aminokyselin. Odměrka umožňuje vedle individuálního a požadovaného dávkování též flexibilitu v dávkování PKU 2-mix. Děti s PKU stejně jako zdravé děti vyžadují flexibilitu ve svém denním výběru potravin a také ve své denní volbě směsí aminokyselin.

» **zásadní předpoklad pro dobrou complianc.**

Příprava:

Standardní roztok PKU 2-mix:
100 ml hotového nápoje = 2 odměrky (15 g PKU 2-mix) + 90 ml pitné vody

PKU 2-mix se může rozmíchat ve studené nebo převařené vodě, vychladlé na 50° C. Požadované množství PKU 2-mix se nejdříve doporučuje rozmíchat kávovou lžičkou s trochou vody ve sklenici nebo šálku a nakonec přimíchat zbývající množství pitné vody.

Recepty na používání PKU 2-mix

Na základě své příjemně neutrální chuti se dá Milupa PKU 2-mix velmi dobře pít samotná studená či teplá. PKU 2-mix neobsahuje žádné přidané aromatické látky či barviva.

PKU 2-mix, zvláštní plus v dietě PKU

- lepší využití přijímaných aminokyselin při současném příjmu energie podle vzoru přírody
- osvědčený profil aminokyselin bez fenylalaninu, vysoké biologické hodnoty
- suplementování vitaminů, minerálních látek a stopových prvků podmíněně věkem a potřebou podle nejnovějších doporučení, vč. selenu (Se)
- příjemně neutrální chuť – vylepšená compliance
- jednoduché dávkování pomocí odměrky – individuální přístup a flexibilita
- bez aromatických látek, barviv a sladidel

* DGE – Německá společnost pro výživu, DACH – referenční hodnoty pro příjem živin
Literatura: [1] Arbeitsgemeinschaft für Pädiatrische Stoffwechselfstörungen (APS): Therapie von Patienten mit Phenylketonurie, Monatschrift für Kinderheilkunde 145:961-962, 1997 [2] L. K. Massey: Does Excess Dietary Protein Adversely Affect Bone? Symposium Overview, American Society for Nutritional Sciences, 1998 [3] Deutsche Gesellschaft für Ernährung (DGE): DACH – Referenzwerte für die Nährstoffzufuhr, 1. Auflage Umschau/Braus, 2000 [4] S.W. Souci, W. Fachmann, H. Kraut: Die Zusammensetzung der Lebensmittel und Nährwert-Tabellen, 6. Auflage, 2000

Mikulášská setkání 2011

Jak se již stalo tradicí, i v letošním roce se konala dvě mikulášská setkání spojená s mikulášskou besídkou a nadílkou. První se konalo 19. 11. 2011 v hostivařské sokolovně v Praze a zúčastnilo se ho 117 osob (celkem 32 rodin s 54 dětmi), a druhé se uskutečnilo 26. 11. 2011 ve Slovanském domě v Olomouci a zúčastnilo se ho 100 osob (celkem 31 rodin s 47 dětmi). Účastníci v Praze se aktivně zapojili do mikulášské besídky, organizované divadelním kroužkem hostivařské sokolovny, na jejímž konci vystoupili čerti z pekla a spolu s Mikulášem a andělem předali všem dětem mikulášské balíčky. Účastníci v Olomouci zhlédli loutkové představení Perníková chaloupka, po jehož skončení za nimi přišli Mikuláš, čert a anděl, a předali všem dětem mikulášské balíčky s nízkobílkovinnými potravinami.

Obě tato setkání se vydařila, o čemž svědčila rozzářená očička našich dětí po předání dárků i krátká hodnocení některých z vás, která přikládáme:

Mikulášská besídka v hostivařském sokole se neuvěřitelně vydařila. Dvě řady židlí kolem sálu umožnily vidět všem. Děti byly vtaženy do děje pohádkového představení a aktivně se ho účastnily. Dramatický příchod čertů nenechal nikoho na pochybách, že se na jevišti opravdu otevírá peklo. Ozvučení a nasvícení scény bylo prostě báječné. Předávání Mikuláše probíhalo rychle s odlehčujícími vsuvkami se zpěvem a tancem. Tímto děkuji všem účinkujícím i pořadatelům za skvělý zážitek pro děti i dospělé.

M. Tomášková



nebo poděkování z chaty NS PKU k olomouckému Mikuláši

Chtěla bych poděkovat panu Pudovi i jeho manželce za krásnou nadílkou s pohádkou pro naše děti.

Děkujeme, Hruškovi

Jak to na těchto akcích vypadalo, si můžete prohlédnout na přiložených fotografiích nebo ve fotogalerii na webových stránkách NS PKU.



I v letošním roce byla mikulášská nadílka velmi bohatá, za což děkujeme všem firmám, které naše děti těmito balíčky sponzorsky podpořily (firmy Nutricia – výrobky Milupa a SHS a Bezgluten).

Jako organizátory nás těší, že na obou setkáních byla účast velice hojná a že na ně zavítalo mnoho nových účastníků, a proto hodláme v této tradici pokračovat i v příštích letech.

*Za organizátory vám vše nejlepší do zbytku roku přeji
Markéta Samková
a Radek Puda*



Konference ES PKU – 13.–15. 10. 2011

Jachranka u Varšavy, hotel Warszawianka

Milí čtenáři Metabolíku a členové NS PKU, v polovině října se konala jako každých rok výroční schůze a konference Evropské společnosti pro PKU a podobné metabolické poruchy (ES PKU), tentokrát v hotelu Warszawianka v Jachrance u Varšavy v Polsku. Této konferenci se poprvé v historii našeho sdružení zúčastnilo více zástupců vedení NS PKU, konkrétně předseda sdružení Radek Puda a já jako místopředsedkyně, a kromě nás i rodina Lipusova z Vendryně.

Program konference byl rozdělen do tří sekcí – pacientské, odborné (lékařské) a pro delegáty pacientských organizací. V úvodu a závěru konference proběhl společný program pro všechny tři skupiny. Témata letošní konference v jednotlivých sekcích byla různorodá, i když všechna navazovala na úvodní i závěrečný program. Ten shrnoval historii léčby PKU, která je plná náhod a dobrých konců, a ukazuje, že za současnou možnost léčby vděčíme obětavým a vytrvalým lidem z řad pacientů i lékařů.

Na toto téma navazovaly příspěvky z oblasti výzkumu méně probádaných oblastí PKU – maternální PKU a PKU dospělých, a nové léčebné postupy, na které by se mohli pacienti v budoucnosti těšit. Příspěvky s tematikou maternální PKU se zabývaly bezpečnými léčebnými postupy pro matku i dítě, optimálními hladinami PHE v krvi matky, ale i možnostmi užití BH4 v těhotenství. Příspěvky zabývající se léčbou dospělých převážně poukazovaly na nutnost léčby a dodržování nízkobílkovinné diety tak, aby i po dovršení dospělosti pacientům zůstávaly nízké hladiny PHE v krvi, neboť opačná situace vede k mnoha zdravotním komplikacím. Bylo konstatováno, že existuje celá řada potenciálních problémů, se kterými se mohou pacienti s PKU potýkat, obzvláště pokud mají dlouhodobě vysoké hodnoty fenylalaninu v krvi v dospělém věku, ale jasné důsledky nejsou stále řádně prozkoumány, a proto probíhají mnohé studie v této oblasti.

Pacientský program, kterého se zúčastnil předseda sdružení Radek Puda, se zabýval tematikou psychologických aspektů života s PKU v každodenním životě. Nejdůležitější závěry, které vyplynuly z diskuse s psychologem a se členy z jiných zemí, jsou ty, že pokud pacient s PKU nechce mít psychologické nebo psychiatrické problémy v běžném životě v dospělosti, tak by měl po celé dětství i v dospělosti udržovat optimální hodnoty fenylalaninu v krvi. Druhým poznatkem, laicky vyjádřeným, je to, že „pacient s PKU je tím šťastnější a spokojenější, čím méně na PKU myslí a čím méně ji prožívá“.

Tak jako v loňském roce jsem zastupovala naši organizaci na oficiálním programu pro delegáty členských zemí, a tak vám jej trochu podrobněji přiblížím. Již v minulém roce jsme při diskusi narazili na problém toho, že v každé zemi probíhá léčba PKU trochu jinak. I když PKU je onemocnění, u kterého je možné eliminovat téměř veškeré negativní zdravotní důsledky a tato léčba je ve většině evropských zemí pro pacienty dostupná, tak „mít PKU není všude v Evropě stejné“. Tato skutečnost vyplývá ze dvou problémů, a to z neexistence Evropských zásad pro léčbu PKU (sami víme, že i u nás se pacienti setkávají s různými doporučeními v různých centrech, a to je pouze v rámci ČR) a z toho, že přístup k léčbě a její úhradě se liší v závislosti na tom, v které evropské zemi pacient žije. Z tohoto důvodu se ES PKU rozhodlo vytvořit dokument, který tyto rozdíly popíše, nazvaný Closing the Gaps. Tento dokument by měl být za rok prezentován Evropskému parlamentu za účelem zvýšení

povědomí o PKU, její léčbě a posílení priority tohoto tématu v rámci zdravotní politiky EU. Samozřejmě může být použit i v jednotlivých zemích při argumentaci s odpovědnými institucemi, které nějakým způsobem zajišťují léčbu pacientů s PKU.

Na tuto iniciativu navazuje další krok vedení ES PKU, které vytvořilo návrh konceptu (zásadních bodů) optimálního léčebného postupu PKU z perspektivy pacientů. Tyto body byly delegáty diskutovány, upraveny a posléze odsouhlaseny jako základ budoucího dokumentu, který by měl popisovat optimální léčebné metody. Byla vytvořena pracovní skupina, jejímž jsem členem, která bude pracovat na dalším podrobném rozpracování léčebného postupu. Nezbytnou součástí tohoto procesu budou konzultace s renomovanými odborníky na léčbu PKU, tak, aby výsledný dokument, i když bude z perspektivy pacientů, byl přijatelný a podporovaný lékaři napříč Evropou.

Pro nás by bylo doporučení léčebných postupů velmi důležitým nástrojem pro vyjednávání především se státními institucemi a lékařskými zařízeními o zajištění dostupnosti a úhradách léčby PKU na evropské úrovni, a to především při zavádění nových metod léčby.

I když toto téma bylo velmi obsáhlé, na programu byly i další body, a tak se diskutovalo do pozdního večera. Na programu byly i volby nového vedení ES PKU, s tím že nejdříve členská schůze přijala rezignaci stávajícího předsedy Davida Abelna z funkce předsedy ES PKU, protože David Abeln se po třech letech velmi úspěšné práce rozhodl z rodinných důvodů odstoupit. Na jeho místo byl zvolen Erick Lange, dlouholetý sekretář britské pacientské organizace. Vedení bylo dále rozšířeno o tři nové členy. Úplné složení vedení ES PKU najdete na webových stránkách www.espku.org. Na závěr schůze byla odsouhlasena výroční zpráva ES PKU za rok 2011.

Když tedy shrnu své postřehy, byl i letošní ročník velice zajímavý a nabízel pestrý program pro každého, kdo má s PKU něco do činění. Pro nás pacienty a jejich rodiny je především ohromným zdrojem informací o novinkách PKU a nemusí to být jen nové léčebné postupy. Na letošní konferenci jsem si uvědomila, že je mnoho oblastí PKU, kde je třeba ještě hodně výzkumu i při zachování současných léčebných postupů. Pro mne byla opravdu zajímavá otázka léčby dospělých. Jaké hodnoty PHE v krvi by měli dospělí opravdu dodržovat, aby se vyhnuli případným následkům? A jakým?

A poslední zkušenost z letošního ročníku – rozhodla jsem se vzít s sebou dceru Báru, které je necelých devět let. A zkušenost se moc osvědčila. Bára se spolu se Šimonem Lipusem s velkým nadšením účastnila dětského programu, který v pátek na celou dobu programu přichystali polští organizátoři. A moc se jí to líbilo, děti se účastnily různých soutěží a her a odpoledne proběhl kuchařský kurz, kde se peklo a zdobilo. Domů jsme museli odvézt malé plato krásně ozdobeného PKU cukroví. Jak se to Báře líbilo, si přečtete sami v jejím deníku z konference, který uveřejníme v příštím čísle Metabolíku.

Na závěr už tedy jen informace, že příští ročník konference se koná v Liverpoolu 19. až 21. 10. 2012. Doufám, že se tam opět setkáme ve větším počtu. Určitě to za to stojí.

*Ing. Markéta Lhotáková
místopředsedkyně NS PKU a jiných DMP*

Poděkování dárčům a sponzorům

Děkujeme Vládnímu výboru pro zdravotně postižené občany za poskytnutí dotací pro rok 2011 z Dotačního programu VÚA na financování aktivit našeho sdružení.

Dále děkujeme všem našim sponzorům, zejména firmám Nutricia, Merck, Hanzl, za finanční podporu a sponzoring činnosti našeho sdružení a firmám Nutricia, Bezgluten a RX modaliti za potravinový sponzoring akcí a aktivit našeho sdružení, a v neposlední řadě i Nadaci BEL Foundation za příslib finančního grantu pro rok 2012.

Děkujeme též dalším dárčům z řad našich členů, zejména rodinám Koupilových, Lhotákových a Kalinových, kteří v rámci svých možností a ve spolupráci se svými přáteli nebo spolupracovníky finančně přispěli na činnost našeho sdružení, a samozřejmě děkujeme i všem ostatním dárčům, výše neuvedeným.

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

Poděkování

Dne 10. 9. 2011 se pořádal Bělokozelský krocan, což je sraz všech příznivců a majitelů motocyklů. Letos se konal již 4. ročník a na jeho programu byla projížďka Posázavím spojená s návštěvou Vojenského muzea v Lešanech, s následným občerstvením a živou hudbou. Všichni účastníci této akce se připojili ke spontánně zorganizované dobročinné akci na podporu dětí nemocných fenylketonurií a vybrali mezi sebou částku 7692 Kč. Tato částka bude použita na úhradu činností NS PKU a na podporu pomoci pacientům s dědičnými metabolickými poruchami. Na závěr bych chtěla z celého srdce

poděkovat všem, kteří bez váhání přispěli, a pomohli tak dobré věci. Především Osadnímu výboru Bělokozly a Gold River Riders, kteří tento motosraz pořádali. Děkuji.

Anna Kalinová

Jménem Národního sdružení PKU a jiných DMP se k tomuto poděkování velice rád připojuji a též moc děkuji všem dárčům, kteří byli ochotni na podporu naší činnosti přispět.

*Radek Puda
předseda Národního sdružení PKU a jiných DMP*



Z činnosti NS PKU a jiných DMP

Vyhodnocení akcí uskutečněných NS PKU v roce 2011

V roce 2011 se uskutečnily následující akce a aktivity pořádané NS PKU:

a) Výroční členská schůze NS PKU – 30. 9.–2. 10. 2011 Fryšava, hotel Medlov – celkem i s hosty 115 účastníků, kteří reprezentovali účast 24 členů (rodin)



b) Víkendové setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP – 22.–26. 4. 2011, Radimovice u Želče, zotavovna Věžeňské služby ČR Pracov, 98 účastníků, z toho 29 dětí s PKU nebo jinou DMP

c) Účast předsedy a místopředsedkyně NS PKU p. Lhotákové na Konferenci Evropské společnosti pro PKU a podobné metabolické poruchy (ES PKU) – 13.–15. 10. 2011, Jachranka u Varšavy, hotel Warszawianka

d) Mikulášské setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP spojené s mikulášskou nadílkou – 19. 11. 2011, Praha, sokolovna Hostivař – 117 účastníků (celkem 32 rodin s 54 dětmi)

e) Mikulášské setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP spojené s Mikulášskou nadílkou – 26. 11. 2011, Olomouc, Slovanský dům – 95 účastníků (celkem 30 rodin s 47 dětmi)

f) Zimní rodinné setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP – 7.–10. 2. 2011, Mariánská u Jáchymova, chata Flora, 28 účastníků, z toho 7 dětí s PKU nebo jinou DMP



g) Analýzy potravin na aminokyseliny fenylalanin, metionin a tyrosin – provedena analýza 15 výrobků, výsledky budou předány členům NS PKU v tabulkové podobě v prosinci 2011

h) Vydávání časopisu Metabolík v nákladu 500 kusů – 4 čísla

V roce 2011 se uskutečnily následující akce a aktivity spolupořádané NS PKU:

1. česko-slovenské setkání pacientů – 1.–3. 4. 2011 Všemina, hotel Všemina, organizátor Nutricia, a. s.

Ozdravný prázdninový pobyt pro děti s PKU dietou – 17.–23. 7. 2011 Kozlí u Orlíka, Penzion u Nováků, organizátor p. Iva Procházková, účast 27 dětí, z toho 14 dětí s PKU nebo jinou DMP

Edukační kurzy vaření nízkobílkovinných jídel pro jednotlivé věkové kategorie – organizátor metabolické centrum Fakultní nemocnice Královské Vinohrady – proběhlo pět kurzů pro všechny věkové kategorie pacientů.

Z činnosti NS PKU a jiných DMP

Plán akcí pro rok 2012

Víkendové setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP, 5.–8. 5. 2012, Radimovice u Želče, zotavovna Věžeňské služby ČR Pracov

Zimní rodinné setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP – 16.–19. 2. 2012, Mariánská u Jáchymova, chata Flora

Ozdravný prázdninový pobyt pro děti s PKU dietou – Kožlí u Orlíka, Penzion u Nováků, organizátor paní Iva Procházková, předběžný termín 2. a 3. týden v červenci 2012, navrhována možnost i 14denního pobytu

Sportovní prázdninový pobyt ve stanech pro děti s PKU dietou – Medlov u Nového Města na Moravě – v případě zájmu předběžný termín srpen 2012

Výroční členská schůze NS PKU – 28.–30. 9. 2012 Fryšava, hotel Medlov

Mikulášská setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP v roce 2012, Praha a Olomouc, přesná místa a termíny budou upřesněny

Analýzy potravin na aminokyseliny fenylalanin, metionin a tyrosin – předpokládána analýza 15 výrobků, v případě přiznání grantu od Nadace Bel možno zvýšit tento počet až na 40 výrobků

Edukační kurzy vaření nízkobílkovinných jídel pro jednotlivé věkové kategorie – organizátor metabolické centrum Fakultní nemocnice Královské Vinohrady

Návrhy dotačních programů a grantů na rok 2012

V roce 2011 bylo požádáno v rámci dotačního programu Podpora veřejně účelných aktivit občanských sdružení zdravotně postižených 2012 (program Podpora VÚA 2012), poskytoval Vládní výbor pro zdravotně postižené občany o dotace ze státního rozpočtu na spolufinancování těchto akcí a aktivit NS PKU v roce 2012 v následujících částkách:

Na projekt analýz potravin v roce 2012 se nám díky iniciativě naší členky paní Kuchtíkové podařilo získat příslib grantu z francouzské nadace BEL Foundation ve výši 5000 eur.

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

Kód programu	Název projektu	Celkový rozpočet	Požadovaná dotace
VÚA	Členství v ES PKU	10 000 Kč	7 000 Kč
VÚA	Účast na konferenci ES PKU	16 500 Kč	11 500 Kč
VÚA	Zajištění provozu internetových stránek NS PKU a jiných DMP	17 000 Kč	11 900 Kč
VÚA	Informačně-edukační činnost NS PKU a jiných DMP	100 000 Kč	70 000 Kč
VÚA	Organizačně-administrativní servis NS PKU a jiných DMP	50 000 Kč	35 000 Kč

Víkendový pobyt pro rodiny s PKU na horách

Pro všechny zájemce o lyžování, kteří mají dítě s PKU nebo jinou DMP, nabízíme možnost zúčastnit se víkendového pobytu pro rodiny s PKU na horách.

Vaření pro PKU dietu zajištěno.

Místo konání:

Jáchymov – Mariánská, chata Flora (Krušné hory)

<http://www.chataflora.cz/>

Termín:

16.–19. 2. 2012

Cena:

Ubytování s plnou penzí pro dospělé a děti starší 10 let: 380 Kč/noc

ubytování s plnou penzí pro děti do 10 let: 280 Kč/noc

ubytování pro děti (bez stravy): 180 Kč/noc

děti do 3 let bez nároku na lůžko a stravu: zdarma.

Uzavírka přihlášek:

do 15. 1. 2012

Přihlásit se můžete telefonicky na čísle 773 599 650 nebo písemně na adresu:

Veronika Bubeníková, Výletní 0107, 251 62 Louňovice

Na tyto kontakty můžete směřovat i další dotazy, týkající se této akce.

Prodejci nízkobílkovinných potravin

Pro inspiraci v oblasti předvánočních a novoročních nákupů vám pro informaci přikládáme seznam internetových obchodů, které mají ve své nabídce nízkobílkovinné výrobky:

Bezgluten CZ Ostrava

Kontakt: <http://www.bezgluten.cz> – kromě internetového prodeje i možnost objednávky a odběru výrobků v široké síti partnerských prodejen

Dietshop České Budějovice

Kontakt: <http://www.diet-shop.cz> – internetový obchod

Loprofin webshop Heilbronn

Kontakt: <http://www.loprofin.de>

Samozřejmě je dále možné i objednávání některých nízkobílkovinných výrobků firmy Nutricia (značky Milupa, Damin a Loprofin) prostřednictvím lékáren.

Obchod zdravé výživy Dana Harantová Praha

Kontakt: <http://www.vltava2000.cz/diety> – tento obchod má i kamennou prodejnu

SH ProDiet Roudnice nad Labem

Kontakt: <http://www.shprodiet.cz/obchod> – tento obchod má i kamennou prodejnu

K těmto již tradičním obchodům přibyli v tomto roce další dva noví obchodníci, a to firma Elinai z Brna (http://www.elinai.eu/nove_alpi.html), která se zabývá dovozem a distribucí italských PKU potravin značek NoveAlpi a Amino Happy, a německý zásilkový obchod Delifirst (<http://www.delifirst.de>), u kterého je v podstatě možno objednat a zakoupit nízkobílkovinné výrobky z celého světa.

Všem těmto prodejčům za jejich záslužnou činnost děkujeme.

Delifirst

EIWEISSARME KOST



NOVĚ ZÁSILKOVÁ SLUŽBA DO ČESKÉ REPUBLIKY

Ušetřete čas a peníze s Delifirst
Jednoduchý nákup více jak 200 druhů potravin z celého světa
Delifirst – to je široký sortimentu nízkobílkovinný potravin
v jedné objednávce.

WWW.DELIFIRST.COM – PRO JEDNODUŠŠÍ ŽIVOT

Národní databáze potravin

V roce 2007 byl přijat na Ministerstvu zemědělství projekt „Databáze složení potravin pro Českou republiku“, jehož cílem je stanovení celorepublikově závazných hodnot složení potravin. Praktickým zajištěním tohoto projektu bylo pověřeno Centrum pro národní databázi složení potravin, což je společná pracovní skupina Výzkumného ústavu potravinářského Praha a Ústavu zemědělské ekonomiky a informací Praha.

Po vypracování metodiky pro zpracování dat toto Centrum provedlo v rámci tohoto projektu kromě mnoha jiných aktivit i přímou analýzu běžných potravin na obsah jednotlivých aminokyselin, tedy i fenylalaninu. V roce 2008 byly analyzovány tradiční české pokrmy na bázi brambor (bramborový knedlík, bramborová placka, bramborák, chlupatý knedlík, šklubanky a bramborová polévka), v roce 2009 tradiční české omáčky (rajská, koprová, svičková, houbová a křenová) a pšeničné mouky, v roce 2010 byly analyzovány jednotlivé druhy vepřového masa, chléb Šumava, houskový knedlík a netradiční obilniny a v roce 2011 jsou analyzovány jednotlivé druhy hovězího masa.

Výsledky těchto analýz za roky 2008–2010 jsou zveřejněny na internetových stránkách Centra pro databázi složení potravin <http://www.czfcdb.cz/vyhledavani-potravin/> podle nutrientu, kde je možné vyhledat obsah fenylalaninu z tabulky nutrientů výběrem nutrientu „PHE – Fenylalanin“ a následně se zobrazí seznam všech potravin v této databázi, u kterých je znám obsah fenylalaninu. Upozorňuji ale na to, že údaje o nutričním složení potravin mají informativní charakter a nejsou určeny pro komerční využití.

Kdo máte zájem, tak se na tyto stránky podívejte, doporučuji ke zhlédnutí.

Radek Puda



PKU Recepty na webu

Vážení členové NS PKU a jiných DMP, velice rád vám oznamuji, že na stránkách <http://recepty.pclekar.cz> najdete databázi vyzkoušených a ověřených receptů na nízkobílkovinná jídla, která vznikla na základě vašich žádostí a přání mít tyto recepty někde v přehledné podobě na internetu. Za základ této databáze jsme vzali recepty, uveřejněné v Metabolících, které velice rádi budeme

rozšiřovat o vámi zasláné recepty. Takže pokud takové recepty máte a nechcete si je nechat pro sebe, tak neváhejte a pošlete je e-mailem tvůrci a správci této databáze panu Brychtovi (brychta@blucina.cz) nebo mně (radek.puda@seznam.cz), velice rádi je na těchto stránkách zveřejníme.

Protože tyto stránky považujeme za benefit spojený s členstvím v NS PKU, rozhodli jsme se tyto stránky zaheslovat. Heslo získáte tak, že mi pošlete e-mail a následně vám po ověření vašeho členství v NS PKU pan Brychta zašle přístupové jméno a heslo, které vám obsah těchto stránek zpřístupní.

Přeji si, aby vám tyto stránky pomohly v našem společném úsilí o co největší obohacení jídelníčku všech pacientů s PKU nebo jinými dědičnými metabolickými poruchami.

Proto neváhejte, pište a posílejte recepty. Je to společný produkt nás všech a bude vypadat tak, jak si ho vytvoříme. Čím více receptů tam bude, tím může být náš společný jídelníček bohatší.

Na závěr moc děkuji panu Brychtovi za vytvoření, údržbu a správcovství této databáze a všem z Vás, kteří tyto recepty už poslali nebo pošlou.

*Ing. Radek Puda
předseda NS PKU a jiných DMP
e-mail: radek.puda@seznam.cz*



Recepty

Bramboráčky z trouby

Suroviny:

200 g brambor
50 g cukety
3 vrchovaté polévkové lžíce Finax
na špičku nože prášek do pečiva
30 ml šlehačky 33% (na zjemnění - nemusí být)
dle chuti česnek
sůl, pepř, majoránka
olej na vymazání plechu nebo pečicí papír nebo silikonová fólie
kysané zelí jako příloha (nemusí být)

Postup: Brambory a cuketu rozstrouháme na jemno, přidáme ostatní suroviny a umícháme řidší těsto. Z těsta uděláme sběračkou na plech 6–7 kousků bramboráčků. Pečeme do růžova po obou stranách, nejlépe v horkovzdušné troubě na 180–200 stupňů.

Po upečení možno dát na bramborák kysané zelí.

Výživové hodnoty na celý recept: 246 mg Phe

Autor: Vlasta Mašková



Cuketa na tymiánu

Suroviny:

120 g cukety
50 g cibule
10 g oleje
sůl, tymián

Postup: Oloupanou cuketu nakrájíme na půlcentimetrová kolečka a na oleji opečeme. Oloupanou cibuli nakrájíme na kolečka a vložíme na kolečka cukety. Osolíme, přidáme tymián a podusíme asi 10–15 minut.

Výživové hodnoty na porci: 2,57 g bílkovin, 84,72 mg Phe, 42,5 mg Met, 136,7 kcal

Autor: Jana Rýgrová

Těstoviny s cuketovou směsí

Suroviny:

85 g papriky
50 g pórků
120 g cukety
3 g sójové omáčky
5 g oleje
sůl, tymián, vegeta

Postup: Na oleji opečeme papriku nakrájenou na nudličky, přidáme na kolečka nakrájený pórek. Asi po 5 minutách přidáme oloupanou cuketu, rovněž nakrájenou na nudličky, a opékáme. Osolíme, přidáme vegetu, tymián, sójovou omáčku. Necháme asi 10 minut dodělat.

Podáváme s uvařenými těstovinami.

Výživové hodnoty na 1 porci: 4,41 g bílkovin, 168,01 mg Phe, 66,97 mg Met, 106,97 kcal

Autor: Jana Rýgrová



PKU
LOPHLEX[®] LQ

MILUPA PKU 2

FRUTA



Novinka
Tekuté PKU
přípravky jsou
hrazeny také
všem nad
19 let.

Informujte se
u svého lékaře
v metabolické
ambulanci
a vyzvedněte si
krásný kalendářik
do peněženky
na rok 2012.