

# Metabolik



ZPRAVODAJ NS PKU A JINÝCH DMP | ROČNÍK 13 | ROK 2013 | ČÍSLO 2

Co chceš, můžeš.  
TOMÁŠ BAŤA

## Zážitky z letošního Medlova

Na setkání Národního sdružení na Medlově jsem se rozhodla z naprosto zjištěných důvodů. 3 dny bez vaření a starání se o dennodenní propočty hodnot PHE v potravinách s bonusem ubytování v hotelu a možností využití wellness služeb hotelu za poloviční cenu a třeba i získat něco málo zkušeností od lidí s podobnými problémy... To znělo moc dobře! Rozhodla jsem se kontaktovat kamarádku a spojit příjemné s užitečným, abychom si po dlouhé době mohly povykládat o tom, co nás trápí a s čím bojujeme při zvládnutí diety. Nicméně má očekávání byla několikanásobně překročena. Nejen že jsem si pobyt užila a s kamarádkou jsme za tři dny probraly nejenom super recepty a tipy na NB potraviny, ale navíc jsem se dozvěděla spoustu nových informací, které pro nás v rámci programu Národního sdružení připravilo.

V sobotu jsme měli možnost vyslechnout příspěvek lékařů na téma Kuvan. Z této přednášky jsem si odnesla hned několik zážitků, které se pokusím popsat jednou větou: Pokud Vás tato problematika zajímá je třeba svůj zájem vyjádřit aktivně! Nečekejte, že informace se k vám dostanou samy.

Na setkání přijelo cca 140 lidí, jednalo se převážně o rodiny s malými dětmi. Překvapilo mne, že jsem potkala jen málo dospělých a to mě nutilo k zamyšlení, proč nepřišli? Myslím si, že finanční stránka v tom nebyla, protože účastníci s dietou měli pobyt zdarma a jejich doprovod za solidní cenu odpovídající plné penzi v hotelu. Pak tedy proč? Nabízí se odpověď, kterou bych uvedla ještě před nějakou dobou i já, totiž, že informace už já, jako dospělá, tolik nepotřebuji, že už s dietou zápasím natolik dlouho, že vím, co mám dělat, na trhu potravin se orientuji a že mě už máloco dokáže překvapit. Tento svůj pocit jsem musela diametrálně přehodnotit, a vlastně toto se stalo impulsem pro napsání mého komentáře.

Dovoluji si tedy oslovit převážně vás, dospělé s PKU, abyste se zamysleli, zdali opravdu nepotřebujete sdílet své zkušenosti s jinými. Jsem si naprosto jistá, že se najde skupina lidí, kteří vaše zkušenosti, které jsou letité a hlavně ze života, rádi vyslyší a vezmou si z nich i odpovědi na otázky, jak to bude s našimi dětmi dál. Na setkání, které se neslo v příjemné atmosféře, jsem měla možnost poznat spoustu houževnatých rodičů, kteří doslova každodenně bo-



jují za své děti, shání nejrůznější informace a vzájemně si pomáhají a ti by vaše zkušenosti ocenili. Ale hlavně každý má zkušenosti jiné a troufám si tvrdit, že i my, dospělí, se často dostáváme do situací, které řešíme poprvé, a nikdo nám v tomto nemůže rozumět lépe, než ten, kdo si podobnou situaci prožil. Za sebe by mne například zajímalo, jak zvládat(m)e situaci v zaměstnání. Zdali nám zaměstnavatel umožňuje pravidelné stravování. S čím ženy v přípravě na těhotenství dennodenně bojují, jaké mají tipy a rady.

V jaké restauraci vyhověli vašim specifickým požadavkům. Kam se naopak nevracet. Jak řešit období dovolených. Co možnost nějakého – jakéhokoliv příspěvku na naši finančně náročnou dietu. Prostě praktické tipy, které se v metabolickém centru nemůžete dozvědět.

Národní sdružení je organizace, která by na svých akcích k těmto otázkám mohla dát dostatečný prostor a zároveň



i vytvořit podněty pro další diskuzi. Například jedna velmi zajímavá diskuze se na programu objevila v neděli a totiž nastínění problematiky pokračování léčby dospělých s PKU v metabolických centrech, které jsou při dětských nemocnicích. Toto téma se mi jevílo jako mimořádně zajímavé a protože se jedná bezprostředně o naši budoucnost, také důležité pro všechny dospělé s PKU. Vůbec by mne nenapadlo

se touto myšlenkou před tímto setkáním zabírat a toto je možná ten důvod, proč by mělo být účastníků i z řad dospělých více. Dostanete se k informacím a podnětům, které jednoduše nemůžete ani tušit, pokud nejste v úzkém kontaktu s někým, kdo vám je sdělí.

Někdo může namítnout, že informace čerpá i internetu a takto mu to vyhovuje. S tím souhlasím, ale dovoluji si namítnout, že osobní kontakt a užší navázání vazeb s těmi, které trápí to, co vás, je mnohem důležitější a hlavně osobní účastí na podobných akcích můžete některé věci ovlivnit i vy sami. Jako jeden z dalších stěžejních úkolů si Sdružení vzalo vyčíslení nákladovosti naší diety. To by mohlo sloužit jako podklad pro další vyjednávání pro přiznání „nějaké“ formy příspěvku, podpory nebo částečné úhrady NB potravin. Toto je myslím téma, nad kterým se zamyslel už snad každý – totiž nemohli bychom i my, nemocní s PKU, mít podobné výhody jako jiní s jinými metabolickými onemocněními? Pokud ale bude málo těch aktivních, jen těžko se něco změní.

Závěrem snad to, že Medlov 2013 se moc povedl a byla bych moc ráda, kdyby na příští akci, kterých Národní sdružení organizuje celou řadu, se mohla seznámit i s dalšími dospělými a sdílet s nimi zkušenosti, protože ač máme sociální síť, webové stránky a nejrůznější chaty, osobní kontakt nic nenahradí a naše problémy, jsou jiné, než ty, které řeší aktivní rodiče malých dětí. Pokud vás nic z výše uvedených důvodů, proč navštívit podobná setkání nezaujalo, pak to zkuste stejně jako já, prostě si jen užít 3 dny bez starostí a třeba budete příjemně překvapeni.

*Iveta Rotreklová*

## Další zážitky z Medlova

Vážení přátelé,

rádi bychom se s Vámi podělili o zážitky z 8. výroční členské schůze a setkání členů NS PKU a jiných DMP v hotelu Medlov u Nového Města na Moravě ve dnech 27. – 29. 9. 2013. Tentokrát jsme se sešli v prozatím rekordním počtu 144 účastníků, což dáváme do souvislostí s nabídkou několika velmi zajímavých přednášek. Z našeho pohledu byla nejzajímavější přednáška pana doc. MUDr. Honzika, kterou svou účastí podpořila a obohatila také MUDr. Renata Pazdírková, z FNKV. Téměř 120minutová přednáška s bouřlivou diskusí o problematice indikačních kritérií a především úhradě nového nejmenovaného léku, který u některých pacientů s PKU, především však u těch s lehčími formami, může až několikanásobně zvýšit toleranci. V současné době stále není Státním ústavem pro kontrolu léčiv schválena léčba tohoto léku u nemaligních forem fenylketonurie, která se týká většiny z nás. Nejdiskutovanějším tématem tak byla otázka, kdo by měl mít prvořadý nárok na úhradu této léčby (1 tableta stojí 500 Kč, denní dávka se pohybuje v souvislosti s hmotností pacienta od 1 do 10 tablet, při nejvyšší možné dávce se tak jedná o 5 000 Kč, ročně se tedy tato částka může vyšplhat až k 1 800 000 Kč na 1 pacienta). Měli by to být ti nekompenzovaní, kteří často dietu z nějakého důvodu nedodrží, nebo právě ti kompenzovaní, kteří dietu dodrží? Dospělí, či naši nejmenší pacienti? Nebo ti, kteří kromě PKU mají další přidružená, sekundární, často chro-

nická onemocnění? Určitě se shodneme na tom, že všichni, ale pokud by měl být výběr prozatím limitován, neměli by to být právě ti, kteří se již více než 2 roky zasazují o rozvoj informací ohledně možného zvýšení stravovací tolerance PHE a častého výskytu vedlejších účinků této léčby svou účastí v nejmenované klinické studii? Neměla by být zajištěna následná léčba především našim nejmenším „průkopníkům“ přinášejících cenné informace, které v budoucnu mohou pomoci k lepší léčbě jiným pacientům s PKU? Rozhodnutí zůstává na metabolických centrech, a tak nám nezbyvá nic jiného než doufat, že se příslušní lékaři brzy dohodnou na společném postupu pro zkvalitnění života nás všech, kterým tzv. utíká čas. Navazující přednáška MUDr. Úrgeho Univerzitní nemocnice z Bratislavy jen potvrdila možnost úhrady tohoto diskutovaného léku, která se v současné době již našim slovenským sousedům dostává.

Velmi přínosná byla také prezentace firmy VitaFlo, která formou soutěže přilákala na ochutnávku svých preparátů i permanentně konzervativní jedince. Tato firma také zajistila na nedělní dopoledne pro děti aquazorbing a skákací hrad.

Příjemná byla také hotelová nabídka rozličných typů masaží a koupelí s 50% slevou. Jediným problematickým bodem tak byla nedořešená organizace stravování, a to příliš dlouhá čekací doba na obědy a večeře, především pro rodiny s malými dětmi, a ne příliš ochotný personál. Na přání, které byt měla po obědě velká část maminek: „Prosila bych



1 latté“, jsme v rámci \*\*\* hotelového zázemí očekávali poněkud jiný přístup, než odpověď typu: „Copak jsme nějaká cukrárna, nebo co?“ Ale ani číšník, který měl po celý víkend evidentně špatnou náladu, nám tu naši dobrou rozhodně nepokazil, a tak jsme mohli odjíždět s pocitem příjemně stráveného víkendu a s košíky plných hub a s poděkováním našim milým a obětavým organizátorům.

*Kuželkovi*

Po roce jsme se opět vrátili na Medlov. Moc jsme se těšili. Hlavně děti se nemohly dočkat svých kamarádů, kteří naštěstí přijeli. Programy pro děti byly krásně připravené, jak procházky i soutěže, skákací hrad i bubliny na rybníku.

Stejně tak nezapomenutelné zážitky, kdy děti proběhly vosím hnízdem a schytaly několik žihadel. Vše naštěstí

dobře dopadlo. Rány se ošetřily a slizčky statečných dětí už uschly.

Pro nás dospělé se program také vydařil, spousta nových informací. Pěkné přednášky lékařů, kteří se nám snaží přiblížit i vysvětlit, v čem jsou naše děti jiné a jak jim, co nejlépe, usnadnit život s nemocí. Čeho bychom se měli vyvarovat a čeho držet.

Kuvan je zatím nejistý a jedinou jistotou je zatím dieta a aminokyselinové preparáty. Pro děti i dospělé byla připravena ochutnávka nových tekutých i gelových aminokyselinových preparátů.

Co říci závěrem? Moc se nám na Medlově líbilo a těšíme se za rok na viděnou. Chci poděkovat všem, kdo se podíleli na přípravě akce Medlov. Vřele doporučuji všem, co se ještě nezúčastnili a váhají. S pozdravem

*Tomášková*



# Zápis z 8. Výroční členské schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP

Termín konání: 28. – 29. září 2012  
Začátek: 28. září 2012, 9:15  
Místo konání: Hotel Medlov,  
Fryšava 143,  
592 31 Nové Město na Moravě

## Sobota 28.9.2013

Veřejná část členské schůze NS PKU a jiných DMP, které se zúčastnilo 144 účastníků, byla zahájena v 9:15.

Po přivítání účastníků a seznámení s programem pokračoval odborný program, v jehož rámci byly předneseny následující přednášky a prezentace:

- „*Manažment zdravotnej starostlivosti a problémy rodín s PKU na Slovensku*“ – MUDr. Oto Ürge, metabolická ambulance Univerzitná nemocnica Bratislava
- „*Návrh indikačních kritérií testování a léčby sapropterinem v ČR*“ – doc. MUDr. Tomáš Honzík, metabolická ambulance VFN Praha
- „*Podmínky léčby sapropterinem na Slovensku a zkušenosti s ní*“ – MUDr. Oto Ürge, metabolická ambulance Univerzitná nemocnica Bratislava

Po přednáškách následovala diskuse k předneseným tématům, zejména k problematice léčby sapropterinem a indikačních kritérií pro tuto léčbu.

Odpoledne následovaly následující prezentace:

- „*Novinky a další plány v oblasti PKU preparátů a nízkobílkovinných výrobků*“ – Mgr. Jiří Munk, Ing. Michaela Šantavá, Bc. Jiří Dörfl – Nutricia, a.s. Praha
- „*Novinky a další plány v oblasti PKU preparátů a nízkobílkovinných výrobků*“ – MUDr. Bert Bartas – Nestlé, a.s., Praha

Po přednáškách následovala volná a neformální diskuse o aktuálních problémech všeho druhu, ve které bylo konstatováno, že v roce 2014 se nepředpokládají žádné změny v oblasti úhrad PKU preparátů, tedy nadále zůstává jejich plná úhrada z veřejného zdravotního pojištění.

## Neděle 29.9.2013

Tento den byl věnován organizačním věcem sdružení a v jeho rámci byli účastníci schůze dopoledne seznámeni se Zprávou o činnosti sdružení za uplynulé období a s plánovanými akcemi, aktivitami a projekty sdružení pro následující období.

Této části schůze se zúčastnilo 47 osob, kteří zastupovali 36 členů NS PKU a jiných DMP (rodin).

Zpráva o činnosti za období 29. 9. 2012 – 29. 9. 2013 obsahovala následující body:

## 1. ZHODNOCENÍ USKUTEČNĚNÝCH AKCÍ A AKTIVIT V ROCE 2012

### Akce a aktivity pořádané NS PKU v roce 2012

- 16. víkendové setkání rodin s PKU nebo jinou DMP v Pracově u Tábora: 4. 5. – 8. 5. 2012 – 109 účastníků, z toho 30 dětí s PKU nebo jinou DMP
- 7. Výroční členská schůze spojená s víkendovým setkáním a odborným programem – Fryšava – hotel Medlov: 27. – 30. 9. 2012 – 101 účastníků, z toho 26 účastníků s PKU nebo jinou DMP
- Zimní setkání rodin s PKU dietou – Jáchymov – Mariánská, chata Flora: 16. – 19. 2. 2012 – celkem 44 účastníků, z toho 12 dětí s PKU nebo jinou DMP
- Mikulášské setkání rodin s PKU dietou – Praha: 8. 12. 2012 – celkem 151 účastníků, z toho 43 dětí s PKU nebo jinou DMP a 23 dětí bez diety. *Akce s rekordní účastí v dějinách sdružení*
- Mikulášské setkání rodin s PKU dietou – Olomouc: 9. 12. 2012 – celkem 110 účastníků, z toho 33 dětí s PKU nebo jinou DMP a 16 dětí bez diety

Projekty organizované NS PKU v roce 2012:

- Potravinové tabulky výživových hodnot – v rámci tohoto projektu provedeny analýzy 70 výrobků na aminokyseliny, byly vydány a rozeslány v prosinci 2012
- Můj průvodce fenylketonurií – brožura o PKU a o všem, co je s ní spojeno, vydán a rozeslán v prosinci 2012
- Časopis Metabolík – v roce 2012 vydána 2 čísla v nákladu 300 kusů
- Infozpravodaj NS PKU – v roce 2012 vydána 4 čísla
- Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním – brožura pro školy a učitele (ve spolupráci se Společností pro mukopolysacharidózu), pro členy sdružení předáno 50 výtisků
- Aktualizace webových stránek [www.nspku.cz](http://www.nspku.cz) – řešeno průběžně

### Akce a aktivity pořádané v roce 2012 jinými subjekty s možností účasti pacientů s PKU nebo jinými DMP

- 2. Česko-slovenské setkání pacientů s PKU – Liptovský Ján, hotel SOREA Máj: 31. 5. – 2. 6. 2012 (Nutricia) – 99 účastníků s PKU nebo jinou DMP z ČR nebo SR a jejich doprovod
- 3. Prázdninový pobyt pro děti s PKU dietou a jejich kamarády – Kožlů u Orlika, penzion u Nováků: 8. – 21. 7. 2012 (pí Ivana Procházková) – účast 12 dětí s PKU nebo jinou DMP
- Letní tábor pro děti s PKU dietou – RS Růžená: 23. 7. – 5. 8. 2012 (CK Topinka) – účast 7 dětí s PKU
- Konference Evropské společnosti pro PKU a podobné metabolické poruchy (ES PKU): Liverpool – 18. – 21. 10. 2012 – účast místopředsdkyně NS PKU pí Lhotákové
- Edukační kurzy vaření nízkobílkovinných jídel (FNKV Praha): 5 kursů – v 1. pololetí 9 účastníků, za 2. pololetí počty neznáme



## 2. ZHODNOCENÍ USKUTEČNĚNÝCH AKCÍ A AKTIVIT V ROCE 2013

### Akce a aktivity pořádané NS PKU v roce 2013

- 17. víkendové setkání rodin s PKU nebo jinou DMP v Pracově u Tábora: 3. 5. – 5. 5. 2013, 84 účastníků, z toho 23 dětí s PKU nebo jinou DMP
- 8. Výroční členská schůze a podzimní víkendové setkání s odborným programem – Fryšava – hotel Medlov: 27. – 29. 9. 2013, 144 účastníků a hostů, z toho 41 účastníků s PKU nebo jinou DMP
- Zimní setkání rodin s PKU dietou – Jáchymov – Mariánská, chata Flora: 29. 1. – 3. 2. 2013 – 8 účastníků, z toho 3 s PKU nebo jinou DMP, *pro nezájem o účast v dalších letech nebude pokračovat!*

### Projekty organizované NS PKU v roce 2013

- Metabolík – v roce 2013 plánována 2 čísla, zatím vydáno 1 číslo – účast nečlenů redakční rady na tvorbě časopisu je nadále žalostná
- Infozpravodaj NS PKU – vydávány průběžně dle potřeby, v roce 2013 zatím vydána 3 čísla
- Aktualizace webových stránek [www.nspku.cz](http://www.nspku.cz) – řešeno průběžně
- Poradenství v oblasti nároků a sociálních dávek – Ing. Puda
- Poradenství v oblasti receptur a vaření – pí Samková – řešeno průběžně

### Akce a aktivity pořádané v roce 2013 jinými subjekty s možností účasti pacientů s PKU nebo jinými DMP

- Tradiční setkání pacientů s PKU – Kozárovice, hotel Orlik: 31. 5. – 2. 6. 2013 (Nutricia) – 85 účastníků – počet účastníků s PKU nebo jinou DMP nám není znám
- 4. Prázdninový pobyt pro děti s PKU dietou a jejich kamarády – Kozlí u Orlika, penzion u Nováků: 7. – 20. 7. 2013 (pí Ivana Procházková) – přesný počet dětí s PKU nebo jinou DMP nám není znám
- Letní tábor pro děti s PKU dietou – RS Růžená: 22. 7. – 3. 8. 2013 (CK Topinka) – přesný počet dětí s PKU nebo jinou DMP nám není znám
- 1. stanový tábor pro děti s PKU a jejich kamarády – TZ Medlov: 11. – 18. 8. 2013 (p. Matura) – účast jedno dítě s PKU, *pro nezájem o účast v dalších letech nebude pokračovat!*

## 3. AKCE PLÁNOVANÉ NA ZBYTEK ROKU 2013 A NA ROK 2014

- Mikulášská setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP v roce 2013, Praha a Olomouc – přesná místa a termíny budou upřesněny během října 2013
- 18. víkendové setkání rodin s PKU nebo jinou DMP v Pracově u Tábora: 1. – 4. 5. 2014
- 9. Výroční členská schůze a podzimní víkendové setkání: Fryšava – hotel Medlov: 26. – 28. 9. 2014

## 4. VYHODNOCENÍ PŘIZNANÝCH DOTACÍ A SPONZORSKÝCH DARŮ Z ROKU 2012

V roce 2012 obdrželo NS PKU v rámci Dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené občany „Podpora veřejně účelných aktivit občanských sdružení zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“, tyto dotace ze státního rozpočtu:

Název projektu	Přiznaná dotace
Členství v ES PKU	7 000 Kč
Účast na konferenci ES PKU	7 000 Kč
Zajištění provozu internetových stránek NS PKU a jiných DMP	11 000 Kč
Můj průvodce fenylketonurií	52 500 Kč
Organizačně – administrativní servis NS PKU a jiných DMP	32 000 Kč
<b>Celkem</b>	<b>109 500 Kč</b>

Všechny tyto prostředky byly v plném rozsahu vyčerpány a použity v souladu s Rozhodnutími o přiznání dotací a řádně a včas v termínu vyúčtovány.

Kromě těchto dotací obdrželo NS PKU na financování svojí činnosti a aktivit následující sponzorské dary od těchto dárců:

Nutricia, a.s., Praha	138 000 Kč
Nestlé Česko, s.r.o., Praha	40 000 Kč
Wanzl, s.r.o., Hněvotín	20 000 Kč
Jan Kalina	8 200 Kč
Radek Puda	7 300 Kč
Ostatní dárci, kteří si přáli zůstat v anonymitě	9 000 Kč

Dále byl v roce 2012 plně vyčerpán grant od nadace Fondation d'Enterprise BEL, Paris (Francie) ve výši 5 000 EUR, který byl použit na analýzy aminokyselin a tvorbu a tisk Potravinových tabulek výživových hodnot.

Kromě toho v roce 2012 činnost sdružení nefinančně podpořili firmy Nutricia, a.s., Nestlé Česko, s.r.o. a Bezgluten CZ, s.r.o.

Všem těmto dárcům bylo vysloveno poděkování za poskytnuté dary a podporu.

## 5. ZHODNOCENÍ HOSPODAŘENÍ NS PKU V ROCE 2012, SCHVALOVÁNÍ ROČNÍ ÚČETNÍ ZÁVĚRKY A VÝROČNÍ ZPRÁVY NS PKU PRO ROK 2012

Na členské schůzi bylo odsouhlaseno hospodaření NS PKU v roce 2012 a Výroční zpráva NS PKU pro rok 2012 s těmito výsledky:

- výnosy ve výši 518 897,51 Kč
- náklady ve výši 582 111,08 Kč, přičemž celkové hospodaření NS PKU v roce 2011 skončilo s účetní ztrátou ve výši –63 213,57 Kč.

Konkrétnější údaje o hospodaření jsou uvedeny ve Výroční zprávě NS PKU za rok 2012, která je k dispozici u členů Výboru NS PKU a která je též zveřejněna na internetových stránkách sdružení [www.nspku.cz](http://www.nspku.cz).

## 6. PŘIZNANÉ DOTACE A POSKYTNUTÉ SPONZORSKÉ DARY V ROCE 2013

V roce 2013 obdrželo NS PKU v rámci Dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené občany „Podpora veřejně účelných aktivit občanských sdružení zdravotně

postížených (Program Podpora VÚA)“, tyto dotace ze státního rozpočtu:

Název projektu	Přiznaná dotace
Členství v ES PKU	7 000 Kč
Aktivity NS PKU a jiných DMP v rámci ES PKU	17 000 Kč
Zajištění provozu internetových stránek NS PKU a jiných DMP	9 800 Kč
Informačně –edukační činnost NS PKU a jiných DMP	30 000 Kč
Organizačně – administrativní servis NS PKU a jiných DMP	40 000 Kč
<b>Celkem</b>	<b>103 800 Kč</b>

Kromě těchto dotací obdrželo NS PKU do 29.9.2013 na financování svojí činnosti a aktivit následující sponzorské dary od těchto dárců:

Nutricia, a.s., Praha	36 778 Kč
CBRE Global Investors, s.r.o., Praha	20 406 Kč
Park Lane International School, Praha	5 185 Kč
Ostatní individuální dárci	13 000 Kč

Potvrzen je sponzorský dar od firmy Nestlé Česko ve výši 40 000 Kč, v jednání je sponzorský dar od firmy Nutricia, a.s. v částce 81 000 Kč a pro rok 2013 grant od Nadace Bel Foundation ve výši 5 000 EUR.

Kromě toho v roce 2013 činnost sdružení nefinančně podpořili firmy Nutricia, a.s., Nestlé Česko, s.r.o. a Bezgluten CZ, s.r.o.

Všem těmto dárcům a potenciálním dárcům bylo vysloveno poděkování za poskytnuté dary a podporu.

## 7. PRŮBĚŽNÉ HOSPODAŘENÍ NS PKU V ROCE 2013

Bylo konstatováno, že ke dni 29.9.2013 probíhá hospodaření sdružení v souladu s rozpočtem, stanoveným pro rok 2013.

## 8. NÁVRHY DOTAČNÍCH PROGRAMŮ A GRANTŮ NA ROK 2014

V roce 2014 má být dle možností vyhlášených dotačních programů požádáno o dotace na dílčí financování těchto akcí a aktivit NS PKU v roce 2014:

### Vládní výbor pro zdravotně postižené občany – Dotační program VÚA

- Členství v Evropské společnosti pro PKU a podobné metabolické poruchy (ES PKU)
- Aktivity NS PKU a jiných DMP v rámci ES PKU
- Zajištění provozu internetových stránek NS PKU ([www.nspku.cz](http://www.nspku.cz))
- Informačně edukační činnost pro pacienty s PKU a jinými DMP
- Organizačně-administrativní servis NS PKU

### Grant od Nadace Fondation d'Enterprise BEL Paris

V rámci grantového řízení bylo u Nadace Fondation d'Enterprise BEL Paris požádáno o grantovou podporu na projekt Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel v částce 5 000 EUR.

## 9. DALŠÍ PLÁNOVANÉ AKTIVITY SDRUŽENÍ PRO NÁSLEDUJÍCÍ OBDOBÍ, DISKUSE A RŮZNÉ

Ze strany výboru NS PKU bylo konstatováno, že pro budoucí období budou podporovány pouze takové akce a aktivity, po kterých je zájem a poptávka a ke kterým se najde garant nebo koordinátor z řad členů sdružení.

### Přehled akcí a aktivit NS PKU a jiných DMP pro následující období spolu s jejich garaty

- Organizace víkendových pobytů – 2x ročně jako doposud, organizačně zajistí výbor NSPKU (R. Puda, M. Samková)
- Organizace Mikulášských setkání – Čechy (Praha), Morava (Olomouc), organizačně zajistí výbor NSPKU (R. Puda, M. Samková)
- Metabolík – 2x ročně, organizačně zajistí redakční rada pod vedením p. Kulíškové
- Spolupráce s ČAVO a ostatními patientskými organizacemi – výbor NSPKU (R. Puda, M. Lhotáková)
- Styk se zahraničím (ESPKU, Eurordis) – výbor NSPKU (M. Lhotáková)
- Evidence členské základny – výbor NSPKU (M. Samková)
- Účetnictví, roční rozpočet – výbor NSPKU (M. Samková)
- Fundraising a sponzoring – státní dotace a zavedení sponzoři – výbor NSPKU
- Fundraising a sponzoring – ostatní sponzoři – všichni členové (někteří se již zapojili)
- Webové stránky (přeprogramování) – hledá se odpovědná osoba
- Nový Občanský zákoník – D. Leuchterová
- Transformace sdružení na spolek – D. Leuchterová
- Status veřejné prospěšnosti – D. Leuchterová
- Úhradová problematika – výbor NSPKU
- Centra vysoce specializované péče – výbor NSPKU (M. Lhotáková)
- Péče o dospělé pacienty a podskupina dospělých – hledá se odpovědná osoba
- Sociální politika (poradenství a posuzování zdrav. stavu pro účely soc. dávek) – R. Puda, Š. Štěrbová, D. Leuchterová
- Recepturní a kuchyňské poradenství – M. Samková
- Ověřené recepty na webu – dodání vyzkoušených receptů – elektronicky v MS Word – všichni členové
- Ověřené recepty na webu – zveřejnění – p. Brychta
- Sborník receptů – dodání vyzkoušených receptů – elektronicky v MS Word – všichni členové
- Sborník receptů – koordinace a tisk – výbor NSPKU (R. Puda) + p. Brychta
- Medializace problematiky PKU – výbor NSPKU + A. Kalinová
- Nákladová analýza léčby PKU – projekt ve spolupráci s I-Heta (specialisté na farmako-ekonomii), pro nás důležité vyčíslení nákladů na dietu – chybí finanční krytí na projekt a čas – pravděpodobně nutnost rozsáhlejšího dotazníkového šetření mezi členy – je ochota podstoupit??

U dalších nových projektů (např. analýzy potravin, kursy vaření pro děti a dospělé, informační brožury pro dětské pacienty, lékaře, školy, dotazníková šetření k sociální problematice nebo k nákladnosti diety, ...) je nutný iniciátor a koordinátor – najde se???

Zprávu o činnosti přednesli členové Výboru (R. Puda, M. Samková, M. Lhotáková) formou prezentace.

Na závěr členské schůze následovala diskuse, v jejímž rámci byly zodpovězeny veškeré dotazy, týkající se chodu sdružení a ostatních problémů života s PKU nebo jinou DMP.

Zápis z Výroční členské schůze bude zveřejněn v *Metaboliku* 2/2013 a je k dispozici našim členům u Výboru sdružení.

V Olomouci 1.10.2013

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



## Dotační projekty NS PKU a jiných DMP pro rok 2014

Tak jako v předchozích letech se i v roce 2013 rozhodl výbor Národního sdružení PKU a jiných DMP požádat pro financování činností a aktivit NS PKU a jiných DMP v roce 2014 o dotace ze státního rozpočtu. Jako vhodný dotační program byl vybrán dotační program „Podpora veřejně účelných aktivit občanských sdružení zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“, jehož poskytovatelem je Vládní výbor pro zdravotně postižené občany.

Požadované částky dotací podle jednotlivých projektů jsou podrobně uvedeny v následující tabulce.

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

Název projektu	Celkový rozpočet	Požadovaná dotace
Členství v ES PKU	10 000 Kč	7 000 Kč
Aktivity NS PKU a jiných DMP v rámci ES PKU	38 000 Kč	26 500 Kč
Zajištění provozu internetových stránek NS PKU a jiných DMP	14 000 Kč	9 800 Kč
Informačně – edukační činnost NS PKU a jiných DMP	62 000 Kč	43 000 Kč
Organizačně – administrativní servis NS PKU a jiných DMP	100 000 Kč	70 000 Kč
<b>Celkem</b>	<b>224 000 Kč</b>	<b>156 300 Kč</b>



# Mikulášská setkání 2013

Dovolujeme si Vás informovat, že Mikulášská setkání spojená s Mikulášskou besídkou pro naše dětské členy s PKU nebo jinou DMP se uskuteční v Olomouci ve Slovanském domě v sobotu 30. 11. 2013 a v Praze v gymnáziu Štěpánská v sobotu 7. 12. 2013.

Bližší informace byly zaslány rodinám s našimi dětskými členy začátkem listopadu mailem, rodinám bez mailů dopisem.

Všechny Vás srdečně zveme.

*Organizátoři*

## Prázdniny v Miletínkách

V neděli 6. 7. 2013 jsme přijeli na chalupu v jižních Čechách. Sešly se tu čtyři rodiny s dětmi s PKU a jedna rodina s kluky bez PKU.

Pondělní dopoledne bylo náročné, vyrazili jsme auty do blízké vesnice a z ní jeli zase zpět do chalupy, ovšem na kolech. Odpoledne jsme hráli přehazovanou a moc jsme se bavili.

Úterní dopoledne bylo sportovní, hráli jsme badminton, přehazovanou, ale také monopoly a těšili se na návštěvu Českého Krumlova. Když jsme zaparkovali, vešli jsme do překrásné zámecké zahrady. Někteří šli na prohlídku zámku a ostatní si šli prohlédnout město. Po návratu zpět do chalupy, následovalo koupání v bazénu.

Středa byla super. Vstávali jsme sice brzo, ale čekal nás výlet na Lipno. Svezli jsme se lanovkou na vrchol Kramolína, kde se nachází stezka do Korun stromů. Z nich jsme jeli dolů nejdelším suchozemským tobogánem v České republice. Přestože jsme měli koupenu i zpáteční jízdenku lanovkou, někteří neodolali a půjčili si na zpáteční cestu koloběžku. Na pozdní oběd do restaurace a honem na kola! Čekalo na nás 19km okolo Lipna a pro některé také koupání. Náročný den, ale vše jsme zvládli!

Ve čtvrtek se hráli hry a odpoledne jsme se šli podívat na zříceninu hradu Dívčí Kámen. Tam jsme se dívali z hradeb do okolí. Bylo to moc hezké. Hladili jsme si psy, kočky i kozy, které se tam volně pásly. Když jsme šli zpět, zastavili jsme se u potůčku a postavili kamennou věž.

Bude stát, když se tam rádi někdy vrátíme?

V pátek – na Rožmberk s večerním programem. Ten se ovšem nekonal, což nás mrzelo, ale zklamání nahradila výborná večeře v podhradí.

V sobotu jsme se koupali v bazénu a sbírali borůvky. Po obědě nás čekala soutěž, kterou pro nás připravili rodiče. Stříleli jsme ze vzduchovky, řešili „hlavolamy“ a odpovídali na různé otázky. Všichni jsme uspěli a dostali odměnu.

Nedělní ráno nebylo moc veselé, balili jsme a připravovali se na odjezd. Po obědě jsme se pomalu loučili a postupně odjížděli domů. Byla to super dovolená a všem se líbila! Tak zase za rok...

*Zdeňka a Dáša Dobrovolné*

Společnou dovolenou rodin, kde musí někdo dodržovat dietu PKU, vřele doporučujeme. Tohle nebyla naše první dovolená a doufáme, že ani poslední.

Zjistili jsme totiž, že vyhovuje nejen dětem (společné stravování, hry, zábava...), ale i nám dospělým (ve vaření se střídáme, což má vliv i na chuť našich dětí – lépe přijímají jiná jídla, pokud jsou ve větším kolektivu).

*Spokojení účastníci*





# Edukační pobyt v nemocnici Královské Vinohrady

Pobyt v nemocnici nebyl kvůli nějaké nemoci, ale pro náš lepší život s dietou. Někteří z nás již se takového pobytu účastnili a věděli jsme, že se dozvíme něco více o naší dietě, nových potravinách, preparátech a počítání čeho a kolik za den můžeme sníst. Hodně jsme si povídali o nízkobílkovinných potravinách a učili se je správně zařadit do jídel-



níčku. Přímou jsme se učili počítat si množství fenylalaninu v potravine a hlavně po výpočtech jsme se naučili z těchto potravin uvařit skvělé jídlo podle receptur. No a to vše jen díky paní doktorce Pazdírkové a paní Komárkové, které pro nás vše takto připravily.

Na čtyřdenní pobyt v nemocnici jsme se všichni moc těšili. Ve čtvrtek po příjezdu jsme šli na pár kontrol, kde nás měřili a vážili. Poté jsme se ubytovali a hned jsme si vybalovali své věci. Ještě ten den co jsme přijeli, jsme se seznámili se všemi dětmi, které jsme doteď neznali. Na pokoji se mnou s Bárou a s Denisou bydlela dívka jménem Anita, kterou jsme předtím nikdy nepotkali ani na různých setkáních pro děti s dietou.

Hned poté co jsme se se všemi seznámili, jsme šli do nákupního centra Flora, protože jsme potřebovali potraviny a ingredience na vaření PKU jídla, které proběhlo v pá-

tek. Byli jsme rozděleni na skupinu holek a skupinu kluků. Do naší skupiny patřila Denisa Vacková, Anita Krčmářová, Kateřina Růnová a Barbora Rábová. Naše skupina holek vařila tři chody: těstovinový salát, rajčatový salát a ovocný koláč. Všechny chody se nám i druhé skupině povedly a všem moc chutnalo. Po vaření jsme šli zpět do nemocnice a měli



čas si odpočinout. V podvečer jsme šli do kina na animovanou pohádku „Univerzita pro přišerky“. Kino bylo srandovní.

V sobotu jsme odpoledne vyrazili na bowling. Na bowlingu jsme si to moc užili a dobře jsme si zahráli. Paní doktorka Pazdírková nám také dovolila, že si každý může vybrat nealko osvěžení a to třikrát.

V neděli jsme psali závěrečný test, ve kterém byly otázky z prezentací, které nám připravila paní Komárková. V tomto závěrečném testu byla nejméně úspěšná Barbora Rábová. Celkově na prvním místě skončil Pavel, na druhém místě jsem se umístila já, Kateřina a na třetím místě Barbora.

Moc se nám na tomto pobytu líbilo a myslím, že jsme se toho hodně přiučili a dieta pro nás bude zase lehčí. Děkujeme paní doktorce Pazdírkové a paní Komárkové.

*Katy Růnová a Bára Rábová*

## Tradiční setkání dětí a dospělých

Ve dnech 31. 5. – 2. 6. 2013 se konalo tradiční setkání dětí a dospělých, které pořádá firma Nutricia v rámci oslav 15. výročí na trhu. Tentokrát se uskutečnilo v hotelu Orlik, který se již podle názvu nachází jen kousek od břehu stejnojmenné přehrady. Tématem setkání byla pirátská oslava.

Po milém přijetí jsme byli informováni o programu celého víkendu. Páteční pozdní odpoledne jsme strávili venku. Počasí nám přálo – ne však na dlouho. Od sobotního dopoledne se rozpršelo a prší snad dodnes. Doufám, že povodně, které následovaly po našem víkendovém setkání jsou touto dobou již zažehnány.

Sobotní dopoledne bylo ve znamení novinek o PKU ale i o nových výrobcích na trhu, které jsme přímo na místě mohli ochutnat. Poděkování patří i paní doktorce Pazdírkové a dietní sestřičce Komárkové, které se na dopoledním programu podílely.

Hlavním programem na sobotní odpoledne byl geocaching.

*Geocaching je hra na pomezí sportu a turistiky, která spočívá v použití navigačního systému GPS při hledání skryté schránky nazývané cache (v češtině psáno i keš), o níž jsou známy její zeměpisné souřadnice (v systému WGS 84). Při hledání se pou-*

žívají turistické přijímače GPS. Člověk zabývající se geocachingem bývá označován slovem geocacher, česky též geokačer nebo prostě kačer. Po objevení cache, zapsání se do logbooku a případně výměně obsahu ji náleze opět uschová a zamaskuje. Jednou ze základních myšlenek geocachingu je umístování keší na místech, která jsou něčím zajímavá a přesto nejsou turisticky navštěvovaná. V popisu cache (listing) jsou uvedeny informace o místě s jeho zvláštnostmi a zajímavostmi. Cache se ale umísťují i do zajímavých míst velmi frekventovaných. V některých případech je zajímavým právě úkol, který je s nalezením cache spojen. Zdroj: <http://cs.wikipedia.org>

Po výtečném obědě se skupiny odvážlivých rodin i děti shromáždily na recepci. Zde jsme od vedoucích pirátů obdrželi potřebné informace, mapy a navigace. Vybaveni nezbytnými pláštěnkami a deštníky jsme vyrazili do tohoto šíleného počasí. Celková trasa byla plánována na cca 3 hodiny, ale většina rodin s dětmi si (na radu organizátorů) cestu zkrátili tak, aby se vyhnuli místům, kde děšť a bahno způsobil, že místa byla velmi těžce dostupná. Nalezli se ovšem i tací, kteří se nebáli a našli všech 15 schránek. Obzvláště bych zde chtěla vyzvednout výkon jedné mnoha početné skupiny s dětmi, která absolvovala vše na 100%.

Každá z 15 schránek obsahovala otázku a 3 možné odpovědi, za kterými se skrývalo vždy jedno písmeno. Z 15

slov se utvořila tajenka. Heslo bylo vstupem pro vydání pirátského pokladu, který si navečer vyzvedávaly hlavně děti. Rodiče si své poklady vyzvedli cestou. Ještě teď vzpomínám na záchraný kruh v podobě malé, kouzelné lahvičky od přátelského piráta, která po cestě opravdu zahřála.

Spousta rodin využila možnost zahřát se po tak náročném turistickém výkonu v hotelové sauně či whirlpoolu, který byl možný za poplatek objednat.

Večerní program startoval diskotékou, na které se vyřádili hlavně malí piráti. V půl desáté jsme své zraky upíraly vzhůru. Čekalo nás představení v podobě ohňostroje. Počasí se na chvíli umoudřilo a tak jsme mohli vše venku sledovat.

Nedělní dopoledne opět zahalila mlha a všemocný déšť. Mladí soutěžili ve vaření a sestavování dietních pyramid a ti, co ještě neumějí psát a počítat, měli možnost výletu do okolí. Příbramský hornický důl Anna byl i 25 metrů v podzemí teplejší a příjemnější než počasí, které nás tento den provázelo. Po vydatném obědě jsme se rozloučili a rozjeli se do svých domovů.

Chtěla bych touto cestou poděkovat všem organizátorům, kteří se na této akci podíleli. I přes počáteční nesrovnalosti s ubytováním některých rodin si myslím, že se vše povedlo. Těšíme se na příště.

Zuzka Kulíšková

## Orlík 2013

Letošní Setkání dětí a dospělých s PKU se opět po dvou letech uskutečnilo zvláště v Čechách a zvláště na Slovensku. České setkání se konalo v příjemném hotelu Orlík nedaleko Příbrami. Přesto, že nám již od pátečního rána počasí vůbec nepřálo, sešlo se zde přibližně 100 účastníků.

Hotelový areál byl ze všech stran obklopen lesy a od hlavní silnice nás dělilo několik kilometrů, takže jsme si mohli dopřát dostatek soukromí, kterého jsme si také užívali plnými doušky. Některé vily měly výhled přímo na Orlickou přehradu a pohled to byl opravdu pohádkový. Hotel nás hýčkal lákavým wellness, které nabízelo bazén, saunu, masáž apod. Veškeré procedury byly velmi příjemné, zejména v chladném a deštivém počasí.



Celé setkání se neslo v duchu Pirátů z Karibiku, a tak mnozí z nás oblékli modro-bílá proužkovaná trička a víkend mohl začít. Páteční večer jsme ponechali volné zábavě, kdy se ka-

ždý mohl bavit po svém. Někdo využil příjemného posezení na baru, jiný se věnoval některé z wellness procedur. Sobota byla již tradičně programově velmi bohatá. Hned v průběhu dopoledne jsme začali uvítáním, po kterém následovaly přednášky. Velký zájem a ohlas sklídila přednáška MUDr. Pazdírkové o osteoporóze a přednáška paní Komárkové o dietě při PKU. Po velmi kladném loňském ohlasu jsme po dobu přednášek i letos zajistili hlídání dětí v dětském koutku.

Hned po odborných přednáškách následovalo pro všechny velké překvapení v podobě dvou nových PKU přípravků. První novinkou byl PKU Lophlex LQ šťavnatý, s příchutěmi šťavnatého pomeranče a šťavnatých plodů. Přípravky jsou vyráběny z ovocných šťáv (z koncentrátu) a jsou vhodné pro děti od 4 let a dospělé. Druhou novinkou bylo opravdové překvapení v podobě praktického pudingu. Tento přípravek



PKU Lophlex LQ šťavnatý, PKU Lophlex Sensation: Potraviny pro zvláštní výživu – potraviny pro zvláštní lékařské účely. Dávkování a kombinaci PKU přípravků prosím konzultujte se svým lékařem v metabolické ambulanci.



se jmenuje PKU Lophlex Sensation a je k dostání s příchutí pomeranče nebo mixu ovoce. Taktéž je vhodný pro děti od 4 let a dospělé. Samozřejmě na žádný z nich nechyběla ani ochutnávka, a tak se povídalo, hodnotilo, předávaly se veškeré materiály a bylo nám moc dobře. A jak jste hodnotili chuť nových přípravků? Výsledky ankety dopadly více než dobře. Přípravek PKU Lophlex Sensation chutnal 87 % PKU účastníků. O procento lépe dopadl přípravek PKU Lophlex LQ, který chutnal 88 % z Vás.

Děkujeme za Vaše skvělé hodnocení a názory.

Pro ty, kteří se nemohli zúčastnit našeho tradičního setkání, a nemohli tak ochutnat naše nové přípravky, jsme připravili další novinku. Jedná se o možnost vyzkoušet zdarma oba přípravky. Stačí se pouze podívat na naše internetové stránky [www.pku-dieta.cz](http://www.pku-dieta.cz) a kliknout na banner vpravo dole s nápisem „Objednejte vzorky ZDARMA“ (banner viz obrázek). Vyzkoušejte a zažádejte si o přípravky u svého lékaře v metabolické ambulanci.



Sobotní odpoledne jako obvykle patřilo teambuildingové aktivitě, kterou byl letos geocaching. Jednalo se o hru na pomezí sportu a turistiky, při které se pomocí GPS navigace hledaly ukryté krabičky, tzv. kešky. Někteří se sbíráním kešek mají již své zkušenosti, jiní se s ním naopak setkali poprvé. Zejména pro ty byl na recepci připravený pirát, který vysvětloval vše potřebné a zároveň rozdával navigace i tematické červené šátky s lebkou. Ačkoliv nám počasí ale vůbec neprálo, řada lidí prošla celou trasu a našla tak všech 15 „kešek“. Odměnou jim pak byla nejen dlouhá sprcha v teplé vodě, případně návštěva sauny, ale hlavně bohatý pirátský poklad, který po večeri čekal na všechny zúčastněné.

Po náročném odpoledni jsme se již všichni těšili na večerní zábavu, v podobě narozeninové party. A kdo že to vlastně

slavil? Přece Nutricia, která je s Vámi již 15 let :-). Na party nechyběla diskotéka, ani to nejdůležitější překvapení z celého víkendu. Tím byl náš velkolepý ohňostroj. Sklidil opravdu veliký úspěch, a to jak u dětí, tak i u dospělých. Jako by nebe vyslyšelo naše přání, po dobu trvání ohňostroje nepršelo. Ti největší „držáci“ ještě několik hodin po půlnoci neúnavně tancovali a zábava tak byla opravdu perfektní.



Na nedělní dopoledne si paní Komárková připravila zajímavou soutěž v podobě skládání potravinových pyramid. Soutěže se zúčastnily tři početné týmy, které bojovaly o výhru a získání první ceny. Ani týmy na druhém a třetím místě ale neodcházely s prázdnou, a tak se nedělní program všem líbil.

I na letošním setkání čekalo účastníky něco nového. Byly to zejména dva nové PKU přípravky (PKU Lophlex LQ šťavnatý a PKU Lophlex Sensation), které sklidily opravdu velký úspěch, což nás velmi těší.

Ale jak rychle celé setkání začalo, tak bohužel i skončilo. A tak se již nyní těšíme na příští rok, až se opět společně sejdem. Děkujeme všem, za krásný společný víkend.

Vážíme si toho, že s Vámi můžeme být již 15 let.

Váš Nutricia tým





# Senzační novinky od značky Lophlex

## PKU Lophlex<sup>®</sup> Sensation<sup>20</sup>

Senzační krémová konzistence

- Pomeranč, mix ovoce
- Pro děti **od 4 let věku** a **dospělé**.
- Vhodné i pro **těhotné ženy**.
- 109 g přípravku = 20 g bílkovin<sup>3</sup>
- K dostání: 3 x 109 g

Přípravek  
chutná 88 %  
uživatelů<sup>1</sup>



Přípravek  
chutná 87 %  
uživatelů<sup>1</sup>

## PKU LOPHLEX<sup>®</sup> LQ

Připraveno z ovocných šťáv<sup>2</sup>

- Šťavnatý pomeranč, šťavnaté plody
- Pro děti **od 4 let věku** a **dospělé**.
- Vhodné i pro **těhotné ženy**.
- 125 ml nápoje = 20 g bílkovin<sup>3</sup>
- K dostání: 30 x 125 ml

**VYZKOUŠEJTE.**  
**Žádejte vzorek ZDARMA přes**  
**[www.pku-dieta.cz](http://www.pku-dieta.cz).**



V případě zájmu o další informace nás kontaktujte na adrese:

Ing. Michaela Šantavá  
Product Manager Metabolics CZ&SK  
Na Hřebenech II 1718/10, 140 00 Praha 4  
Tel: +420 724 623 255  
E-mail: [michaela.santava@nutricia.com](mailto:michaela.santava@nutricia.com)  
[www.pku-dieta.cz](http://www.pku-dieta.cz)

**NUTRICIA**  
Advanced Medical Nutrition

1. Výsledky dotazníků ze setkání dětí a dospělých s PKU na Orlíku 2013. 2. Z koncentrátu. 3. Bílkovinný ekvivalent, může obsahovat stopy fenylalaninu (Phe) z ovocné šťávy (z koncentrátu) v množství < 5 mg Phe na 100 ml (u PKU Lophlex LQ) nebo na 109 g (u PKU Lophlex Sensation).  
Dávkování a kombinaci PKU přípravků prosím konzultujte se svým lékařem v metabolické ambulanci.  
Potraviny pro zvláštní výživu – potraviny pro zvláštní lékařské účely. 10/2013

NOVINKA

# Jedinečná náhrada mléka bez bílkoviny s výbornou chutí!

**ŽÁDNÝ**  
FENYLALANIN

=

**ŽÁDNÉ**  
POČÍTÁNÍ

=

**více  
svobody  
a možností**

Výhodně v e-shopu  
[www.eshop.nestlehealthscience.cz](http://www.eshop.nestlehealthscience.cz)

# PRO ZERO™



usnadňujeme život... každý den!



Napište nám a my vám zašleme vzorek k ochutnání.

Bert Bartas, Tel.: +420 724 420 863, E-mail: bert.bartas@cz.nestle.com, www.vitafloweb.com

Innovation in Nutrition

Připravte si mléčný koktejl z **PROZERO** a čerstvého ovoce

**Ingredience:**

200 ml **PROZERO**  
100 g čerstvých nebo zmražených jahod,  
ostružin nebo oblíbeného ovoce  
1 – 2 čajové lžičky cukru

**Potřebné vybavení:**

sklenice, mixér nebo šlehač

**Postup přípravy:**

1. Nalejte **PROZERO** do mísy
2. Přidejte vybrané ovoce a 1 lžičku cukru.
3. Všechny ingredience společně rozmixujte.
4. Podle chuti přidejte cukr, zamíchejte a podávejte.

Výborně chutná i vychlazené.





## Vaření s PKU v Havlíčkově Brodě

V sobotu 19. října 2013 přijelo navštívit Havlíčkův Brod několik zájemců o nové recepty PKU. Na účastníky čekalo milé přivítání panem Bertem Bartasem a jeho kolegyní paní Janou Babicovou (oba jsou zástupci firmy Nestlé – Vitaflo) v prostorách ZŠ Štáflova. Všem byl představen profesionální kuchař pan Tomáš Konopka, který celý den připravoval velmi bohaté PKU menu. Nevařil ovšem sám, velkými pomocníky byly děti, které se velice rády zapojily. Musíme přiznat, že některá nová jídla děti nezaujala, většina jim ovšem chutnala. A co slavilo největší úspěch? Samozřejmě domácí zmrzlina s pomerančovou omáčkou a ananasovou espumou!

V pozdních odpoledních hodinách se účastníci rozjeli domů bohatší o nové recepty, zkušenosti, ale i dárečky od pořádající firmy.

Děkujeme a těšíme se na další „Školičku vaření“.

*Dita Dobrovolná a dvě malé kuchařky*





# ES PKU konference 2013

Vážení členové,

ve dnech 31. 10. – 2. 11. 2013 proběhla v belgických Antverpách v hotelu Radisson Blu již 27. výroční konference evropské asociace PKU – ES PKU. Vzhledem k tomu, že uzávěrka příspěvků do tohoto čísla *Metabolika* byla ihned po skončení konference, ráda bych Vás krátce informovala alespoň o nejdůležitějších bodech, které byly diskutovány na schůzi delegátů z jednotlivých evropských asociací, které jsem se jako každý rok účastnila.

V úvodu byli účastníci seznámeni se postupem „prací“ na jednotných evropských guidelines (léčebných postupech) pro léčbu PKU. ESPKU iniciovala tuto aktivitu už před 2 lety sepsáním požadavků na jednotný přístup k léčbě pro všechny pacienty s PKU v celé Evropě a tyto požadavky následně formulovala v již dříve zmíněném dokumentu nazvaném „The ESPKU Consensus paper on PKU treatment“. Tento dokument byl během loňského roku upraven pracovní skupinou ESPKU tak, aby odpovídal standardům odborného lékařského časopisu „Orphanet Journal of Rare Diseases“, který momentálně článek recenzuje (posuzuje) a pokud recenzním řízením projde, měl by být v dohledné době publikován. To by celému projektu přidalo na vážnosti především v odborných (lékařských) kruzích, ale i při jednání s úřady a pojišťovnami.

Paralelně pracovní skupina odborníků pracuje na tvorbě samotných guidelines s příslibem dokončit je do příští výroční konference ESPKU – tedy do října 2014.

Relativně dlouhý prostor byl věnován patientskému pohledu na novorozenecký screening. Ne ve všech zemích Evropy a ne pro všechny diagnózy je novorozenecký screening rozvinutý tak jako v ČR a západní Evropě pro PKU. Cílem diskuse bylo zjistit, které otázky screeningu jsou nejen z pohledu medicínského, ale i etického (např. měli by rodiče souhlasit se screeningem svého dítěte či nikoli a za jakých okolností, jak je informovat ...). Výsledky diskuse budou zohledněny v evropském výzkumném projektu zaměřeného

na tuto problematiku prováděném organizací EPPOSI, jejímž cílem je lobbování na evropské úrovni za zlepšení péče pro pacienty se vzácnými onemocněními

Pro nás velmi zajímavou problematikou byla diskuse o diverzitě sociální podpory v jednotlivých členských zemích a otázka, zda existuje možnost koordinovat snahy jednotlivých národních organizací v této oblasti na evropské úrovni. V pracovní skupině jsme se snažili identifikovat společná evropská sociální témata a dohodli se, že cílem by pro začátek měl být přehled existujících sociálních služeb v jednotlivých zemích.

Velmi diskutovaným byl plán ESPKU oslovit kandidáty do evropského parlamentu před volbami v příštím roce s cílem informovat je o problematice PKU. Stejně tomu bylo i v otázce organizace celosvětové PKU konference. Obě tato témata se však ukázala pro většinu zemí (do toho počítám i nás) relativně nezajímavá a příliš náročná.

V závěru schůze mluvila místopředsdkyně ESPKU a zároveň organizátorka evropského setkání dospělých pacientů s PKU (konalo se těsně před konferencí též v Belgii) Dinah Lier o tomto setkání. Zajímavým výstupem z tohoto setkání byla iniciativa vytvořit „evropský pas pacienta s PKU“, který by v několika jazycích konstatoval, že daný pacient musí v zájmu svého zdraví držet dietu, ke které jsou nutné aminokyselinové preparáty a nízkobílkovinné potraviny a z tohoto důvodu je nutné je převážet – např. v letadle. Do tohoto projektu se zapojíme a doufáme, že i našim pacientům v budoucnosti ulehčí cestování.

A jedna zajímavost na závěr – téměř polovina delegátů z jednotlivých zemí – 12 ze 16 nebyli rodiče dětí s PKU, ale dospělí pacienti. Tento poměr se každý rok mění ve prospěch dospělých pacientů, což považuju za opravdu pozitivní. Jen tak můžeme hájit opravdu zájmy všech.

Více informací o konferenci se dočtete v příštím čísle.

*Markéta Lhotáková*

## Přehled metabolických preparátů

Vážení členové Národního sdružení PKU a jiných DMP,

po dosti podstatné obměně portfolia (odchod a příchod nových dodavatelů na trh, nástup nových a stažení některých stávajících preparátů z trhu, změny cen úhrad) Vám po několika letech předkládáme pro Vaši informaci přehled metabolických preparátů (oficiálně nazývané „Potraviny pro zvláštní léčebné účely (PZLÚ)“), které se používají při léčbě fenylketonurie a ostatních dědičných metabolických poruch.

V tomto přehledu najdete veškeré preparáty, které jsou k dispozici na trhu v České republice. Ve sloupci „Kód SÚKL“ je uveden identifikační číselný znak přidělovaný léčivému přípravku Státním ústavem pro kontrolu léčiv (SÚKL). Tento kód jednoznačně určuje příslušný metabolický přípravek a lze podle něho velmi snadno nalézt aktuální stav úhrady daného preparátu v „*Databázi registrovaných léčivých přípravků a PZLÚ*“ na webových stránkách SÚKL ([www.sukl.cz](http://www.sukl.cz)).

Dále jsou pro Vaši další informaci u každého preparátu uvedeny balení, maximální částky, kterými jsou tyto prepa-

ráty hrazeny zdravotními pojišťovnami (jedná se teoretickou úhradou, reálné úhrady mohou být v praxi odlišné, většinou nižší), výrobce, omezení pro předepisování (max. limit spotřeby) a referenční skupiny, vše ve stavu k 1. 10. 2013. Výše maximálních úhrad byla odsouhlasena dodavateli preparátů vyjma výrobků firmy Metax, kde je uvedena podle aktuálních dat SÚKL, protože zástupce této firmy pro ČR (MUDr. Formánek) na naši výzvu k součinnosti nijak nereagoval.

Pokud v těchto tabulkách nenaleznete preparát, který dnes užíváte, tak to znamená, že buď přestal být vyráběn nebo přestal být dodáván na trh v České republice.

Taktéž v těchto tabulkách nejsou uvedeny preparáty, u kterých v této době probíhá řízení o cenách a podmínkách jejich úhrady z veřejného zdravotního pojištění, jako je např. PKU SQUEEZIE od firmy Nestlé.

*Ing. Radek Puda, předseda NS PKU a jiných DMP*

**METABOLICKÉ PREPARÁTY PRO FENYLKETONURIÍ (PKU) A HYPERFENYLALANINÉMIÍ**

Kód SÚKL	Název	Balení	Max. úhrada ze ZP	Výrobce	Limitace	Ref. skup.
<b>Směsi aminokyselin pro výživu při fenylketonurii (práškové formy)</b>						
33005	MILUPA PKU 1 MIX	1 × 1000 g	3 640,73	Nutricia	Není	107/2
33007	MILUPA PKU 2 MIX	1 × 400 g	3 545,81	Nutricia	Není	
33308	MILUPA PKU 2 PRIMA PLV.	1 × 500 g	4 542,73	Nutricia	Není	107/1
33309	MILUPA PKU 2 SECUNDA PLV.	1 × 500 g	5 299,85	Nutricia	Není	107/1
33388	MILUPA PKU 3 – TEMPORA	10 × 45 g	2 203,66	Nutricia	Těhotné	107/3
33310	MILUPA PKU 3 ADVANTA PLV.	1 × 500 g	5 299,85	Nutricia	Není	107/1
33015	P-AM 2	1 × 500 g	5 867,69	Nutricia	Není	107/1
33016	P-AM 3	1 × 500 g	5 867,69	Nutricia	Není	107/1
33017	P-AM MATERNAL	1 × 500 g	6 101,60	Nutricia	Těhotné	107/3
33467	PKU ANAMIX INFANT	1 × 400 g	1 520,34	Nutricia	Není	107/2
33000	XPHE ADVANCE SE	1 × 500 g	6 066,66	Metax	Není	
33001	XPHE INFANT MIX LCP	1 × 500 g	1 637,27	Metax	Není	
33002	XPHE JUNIOR SE	1 × 500 g	5 755,18	Metax	Není	
33004	XPHE KID SE	1 × 500 g	5 755,18	Metax	Není	
<b>Směsi aminokyselin pro výživu při fenylketonurii (dávkované formy)</b>						
33414	ADD INS	60 × 18,2 g	12 419,35	Nutricia	Není	107/4
33417	ANAMIX ANANAS A VANILKA	1 × 29 g	174,07	Nutricia	Není	107/4
33416	ANAMIX ČOKOLÁDA	1 × 29 g	174,07	Nutricia	Není	107/4
33305	LOPHLEX	1 × 27,8 g	413,98	Nutricia	Není	107/4
33306	LOPHLEX – LESNÍ OVOCE	1 × 27,8 g	413,98	Nutricia	Není	107/4
33307	LOPHLEX – POMERANČ	1 × 27,8 g	413,98	Nutricia	Není	107/4
33481	MILUPA PKU 2 ACTIVA RAJČATOVÁ	10 × 50 g	2 897,84	Nutricia	Není	107/4
33487	MILUPA PKU 2 SHAKE ČOKOLÁDA	10 × 50 g	2 897,14	Nutricia	Není	107/4
33485	MILUPA PKU 2 SHAKE JAHODA	10 × 50 g	2 897,84	Nutricia	Není	107/4
33483	MILUPA PKU 3 ACTIVA RAJČATOVÁ	10 × 50 g	4 346,77	Nutricia	Není	107/4
33477	MILUPA PKU 3 SHAKE KAKAO	10 × 50 g	4 346,77	Nutricia	Není	107/4
33479	MILUPA PKU 3 SHAKE MOCCA	10 × 50 g	4 346,77	Nutricia	Není	107/4
33641	PKU ANAMIX FIRST SPOON	30 × 12,5 g	4 664,81	Nutricia	Není	
33777	PKU EXPRESS 15 LEMON	30 × 25 g	10 282,35	Nestlé	Není	107/4
33776	PKU EXPRESS 15 NEUTRAL	30 × 25 g	10 282,35	Nestlé	Není	107/4
33778	PKU EXPRESS 15 ORANGE	30 × 25 g	10 282,35	Nestlé	Není	107/4
33779	PKU EXPRESS 15 TROPICAL	30 × 25 g	10 282,35	Nestlé	Není	107/4
33738	PKU GEL NEUTRAL	30 × 24 g	6 854,90	Nestlé	Není	107/4
33736	PKU GEL ORANGE	30 × 24 g	6 854,90	Nestlé	Není	107/4
33737	PKU GEL RASPBERRY	30 × 24 g	6 854,90	Nestlé	Není	107/4
<b>Směsi aminokyselin pro výživu při fenylketonurii (tekuté dávkované formy)</b>						
33385	LOPHLEX LQ – CITRUS	3 × 125 ml	1 215,14	Nutricia	30 % denní dávky	107/5
33386	LOPHLEX LQ – LESNÍ OVOCE	3 × 125 ml	1 215,14	Nutricia	30 % denní dávky	107/5
33387	LOPHLEX LQ – POMERANČ	3 × 125 ml	1 215,14	Nutricia	30 % denní dávky	107/5
33524	LOPHLEX LQ – TROPICKÉ OVOCE	3 × 125 ml	1 215,14	Nutricia	30 % denní dávky	107/5
33528	MILUPA PKU 2 FRUTA EXOTIC FRUITS	30 × 100 ml	8 505,99	Nutricia	30 % denní dávky	107/5
33529	MILUPA PKU 2 FRUTA RED FRUITS	30 × 100 ml	8 505,99	Nutricia	30 % denní dávky	107/5
33413	PKU ANAMIX JUNIOR LQ – LESNÍ OVOCE	1 × 125 ml	202,52	Nutricia	30 % denní dávky	107/5
33415	PKU ANAMIX JUNIOR LQ-POMERANČ	1 × 125 ml	202,52	Nutricia	30 % denní dávky	107/5
33711	PKU COOLER 10 ORANGE	30 × 87 ml	7 674,21	Nestlé	30 % denní dávky	107/5
33723	PKU COOLER 10 PURPLE	30 × 87 ml	7 674,21	Nestlé	30 % denní dávky	107/5
33717	PKU COOLER 10 RED	30 × 87 ml	7 674,21	Nestlé	30 % denní dávky	107/5
33729	PKU COOLER 10 WHITE	30 × 87 ml	7 674,21	Nestlé	30 % denní dávky	107/5
33713	PKU COOLER 15 ORANGE	30 × 130 ml	11 511,32	Nestlé	30 % denní dávky	107/5

Kód SÚKL	Název	Balení	Max. úhrada ze ZP	Výrobce	Limitace	Ref. skup.
----------	-------	--------	-------------------	---------	----------	------------

**Směsi aminokyselin pro výživu při fenylketonurii (tekuté dávkované formy)** – pokračování z předchozí strany

33725	PKU COOLER 15 PURPLE	30×130ml	11 511,32	Nestlé	30% denní dávky	107/5
33719	PKU COOLER 15 RED	30×130ml	11 511,32	Nestlé	30% denní dávky	107/5
33731	PKU COOLER 15 WHITE	30×130ml	11 511,32	Nestlé	30% denní dávky	107/5
33743	PKU COOLER 20 ORANGE	30×174ml	15 348,42	Nestlé	30% denní dávky	107/5
33745	PKU COOLER 20 PURPLE	30×174ml	15 348,42	Nestlé	30% denní dávky	107/5
33744	PKU COOLER 20 RED	30×174ml	15 348,42	Nestlé	30% denní dávky	107/5
33746	PKU COOLER 20 WHITE	30×174ml	15 348,42	Nestlé	30% denní dávky	107/5
33772	PKU LOPHLEX LQ ŠŤAVNATÉ PLODY	30×125ml	12 151,75	Nutricia	30% denní dávky	107/5
33773	PKU LOPHLEX LQ ŠŤAVNATÝ POMERANČ	30×125ml	12 151,75	Nutricia	30% denní dávky	107/5
33783	PKU LOPHLEX SENSATION MIX OVOCE	3×109g	1 215,18	Nutricia	30% denní dávky	107/5
33784	PKU LOPHLEX SENSATION POMERANČ	3×109g	1 215,18	Nutricia	30% denní dávky	107/5

**METABOLICKÉ PREPARÁTY PRO OSTATNÍ DĚDIČNÉ METABOLICKÉ PORUCHY**

Kód SÚKL	Název	Balení	Max. úhrada ze ZP	Výrobce
----------	-------	--------	-------------------	---------

**Směsi aminokyselin pro výživu při homocystinurii**

33765	MILUPA HOM 2 PRIMA	1×500g	5 299,09	Nutricia
33766	MILUPA HOM 2 SECUNDA	1×500g	6 182,28	Nutricia
33767	MILUPA HOM 3 ADVANTA	1×500g	6 182,28	Nutricia
33470	HCU ANAMIX INFANT	1×400g	828,01	Nutricia

**Směsi aminokyselin pro výživu při tyrosinémii**

33755	MILUPA TYR 2 PRIMA	1×500g	4 619,70	Nutricia
33756	MILUPA TYR 2 SECUNDA	1×500g	5 389,65	Nutricia
33757	MILUPA TYR 3 ADVANTA	1×500g	5 389,65	Nutricia
33647	TYR ANAMIX INFANT	1×400g	1 850,61	Nutricia

**Směsi aminokyselin pro výživu při nemoci javorového sirupu (leucinose, MSUD)**

33761	MILUPA MSUD 2 PRIMA	1×500g	5 301,85	Nutricia
33762	MILUPA MSUD 2 SECUNDA	1×500g	6 185,93	Nutricia
33763	MILUPA MSUD 3 ADVANTA	1×500g	6 185,93	Nutricia
33522	MSUD ANAMIX INFANT	1×400g	816,47	Nutricia

**Směsi aminokyselin pro výživu při isovalerové acidémii**

33764	MILUPA LEU 2 PRIMA	1×500g	5 628,29	Nutricia
33471	IVA ANAMIX INFANT	1×400g	935,37	Nutricia

**Směsi aminokyselin pro výživu při metylmalonové a propionové acidémii**

33758	MILUPA OS 2 PRIMA	1×500g	5 301,85	Nutricia
33759	MILUPA OS 2 SECUNDA	1×500g	6 185,93	Nutricia
33760	MILUPA OS 3 ADVANTA	1×500g	6 185,93	Nutricia
33472	MMA PA ANAMIX INFANT	1×400g	821,96	Nutricia

**Směsi aminokyselin pro výživu při glutarové acidémii**

33753	MILUPA GA 2 PRIMA	1×500g	6 047,99	Nutricia
33469	GA 1 ANAMIX INFANT	1×400g	929,41	Nutricia

**Směsi aminokyselin pro výživu při poruchách cyklu močoviny**

33754	MILUPA UCD 2	1×450g	6 308,29	Nutricia
33679	UCD ANAMIX INFANT	1×400g	540,26	Nutricia

**Směsi aminokyselin pro výživu při poruchách přeměny lysinu**

33468	NKH ANAMIX INFANT	1×400g	1 588,44	Nutricia
-------	-------------------	--------	----------	----------



# Počty pacientů s fenylketonurií (PKU) a hyperfenylyninemií (HPA)

V následující tabulce naleznete odpověď na otázku, „Kolik nás vlastně s tou fenylketonurií nebo hyperfenylyninemií v ČR je?“

## Počty registrovaných a léčených pacientů s PKU a HPA (stav k 06/2013)

PKU/HPA	Registrováno		Léčeno		
	(n)	(%)	(n)	(% ČR)	(% Reg)
<b>FNKV Praha</b>	365	45,6	<b>230</b>	48,5	63
<b>VFN Praha</b>	110	13,7	<b>77</b>	16,2	70
<b>FN Brno</b>	326	40,7	<b>167</b>	35,2	51,2
<b>Celá ČR</b>	<b>801</b>	<b>100</b>	<b>474</b>	<b>100</b>	<b>59,2</b>

Pramenem pro vytvoření této tabulky jsou informace o počtech pacientů, dodané nám jednotlivými metabolickými centry.

Celkově je tedy možno říci, že v ČR bylo diagnostikováno za sledované období celkem 801 pacientů s PKU nebo HPA, přičemž 474 je z nich léčeno.

Vysoký počet neléčených pacientů (celkem 327) je způsoben tím, že v dřívějších dobách bylo prosazováno, že PKU a HPA se léčí pouze v dětském věku, a proto tito pacienti po dosažení dospělosti tuto léčbu opustily a nevrátily se k ní.

*Ing. Radek Puda*

# Uznání stupně závislosti u DMP

Vážení členové,

v následující tabulce Vám předkládám statistiku uznání stupně závislosti podle zákona č.108/2006 Sb. v letech 2007–2012.

Tato statistika je ovlivněna tím, že v roce 2012 proběhlo přeposuzování po ukončených RP pro zdravotně postižené dítě.

Tato tabulka je dostupná včetně dotazu na internetových stránkách MPSV <http://www.mpsv.cz/cs/16401>, (Cesta k dokumentu: Ministerstvo práce a sociálních věcí » O MPSV » Vyžádané informace » Rok 2013).

*Ing. Radek Puda*

Rok	Kód dle MKN 10	neuznán SZ	SZ I	SZ II	SZ III	SZ IV
2007	E70-PKU a HPA	39	5	7	2	2
	E71-MSUD a OA	3	0	0	0	2
	E72-ostatní DMP	0	2	1	1	2
2008	E70-PKU a HPA	32	45	3	3	0
	E71-MSUD a OA	1	0	1	0	0
	E72-ostatní DMP	3	1	3	4	1
2009	E70-PKU a HPA	20	39	3	0	0
	E71-MSUD a OA	2	5	0	1	0
	E72-ostatní DMP	0	2	3	2	1
2010	E70-PKU a HPA	10	50	5	3	1
	E71-MSUD a OA	0	3	3	1	1
	E72-ostatní DMP	0	7	3	1	1
2011	E70-PKU a HPA	12	52	5	2	0
	E71-MSUD a OA	2	4	0	0	0
	E72-ostatní DMP	1	5	2	4	2
2012	E70-PKU a HPA	35	70	7	1	0
	E71-MSUD a OA	0	1	5	3	0
	E72-ostatní DMP	0	5	4	1	5

PKU – fenylketonurie

HPA – hyperfenylyninémie

MSUD – leucinóza (nemoc javorového sirupu)

OA – organické acidurie

DMP – dědičné metabolické poruchy

# Od stanovení diagnózy do první třídy

Na setkávání rodičů a dětí s PKU si maminky mezi sebou běžně vyměňují poznatky o dietě a životě rodiny s ní. Nejvíce otázek mají pochopitelně rodiče nejmenších fenylketonuriků. Také jsem je měla a stále mám, ačkoli strachu a obav ze stravování postupně naštěstí ubývá. Mému synovi je 6 let a právě letos se stal prvňákem. Doposud si ale živě pamatuji pocit, kdy jsem se dozvěděla, že vůbec existuje pojem nízkobílkovinná dieta a co vše obnáší, a že i mé prvorozené dítě je jedním z „vyvolených“. Rozhodla jsem se proto, napsat článek pro maminky, které jsou právě na počátku a mají plnou hlavu starostí o budoucnost.



Vojta se narodil v termínu a i přes komplikovaný porod se jevil jako naprosto zdravé dítě. Sedmý den věku zvonil telefon, na jehož druhém konci jsem poprvé slyšela hlas MUDr. Pazdírkové, která mi sdělila podezření na metabolickou, dědičně podmíněnou poruchu, což jsem samozřejmě začala okamžitě vylučovat, jelikož v rodině jsou všichni zdraví! Nicméně jsem se se svým drobečkem vypravila do FNKV na vyšetření. Všichni jste to zažili: následovala série krevních testů, potvrzení diagnózy, odsávání mléka, postupné zvyšování jeho dávek v kombinaci s aminokyselinovým preparátem, další odběry krve, telefonáty s rodiči, úzkost, slzy, trpělivé vysvětlování a utěšování lékařky a dietní sestřičky.

Když jsem se poprala s vlastním přenašečstvím a tedy vinou na synově nemoci, jeho první životní období jsem zvládala poměrně lehce – kombinace (často odsávaného) mateřského mléka a preparátu je to nejjednodušší, co nás, zasvěcené v rámci dětství na dietě čeká. V hlavě stále zněla otázka, co bude dál.

S prvními ovo a zeleninovými příkrmy a žužláním chleba započal level č. 2. Matematika nikdy nebyla mou silnou stránkou, díky dietě se však stávám mistrem tabulek a pamětného sčítání, odčítání, násobení i dělení. No, musím si gratulovat, vedu si skvěle! Zásobárna mateřského mléka je sice prázdná, ale mé buclaté dítě naštěstí zbožňuje rýžové dezerty a nízkobílkovinné piškoty. S nimi přichází na řadu šok z cen NB potravin a nutnost omezení ostatních výdajů na minimum. První Vojtovy narozeniny jsem nezvládla dort, což pro mě byla od doby stanovení diagnózy asi největší stresová zátěž, babičky se však ujaly funkce pekařek za mě. Po dobu čtyřleté mateřské dovolené jsem se ale postupně naučila vařit a péci

chutná nízkobílkovinná jídla včetně těch narozeninových dortů, shánět a nalézat vhodné potraviny i mezi běžně dostupnými produkty, objednávat NB stravu, kterou skutečně upotřebím, ve velkém a z různých zdrojů, pravidelně navštěvovat pražskou ordinaci, Mikulášské a různá setkávání rodičů i dětí, na dovolené, víkendy apod. připravovat kufr s jídlem navíc. Naučila jsem se trpělivě vysvětlovat příbuzným, přátelům a známým, co PKU znamená pro dítě a okolí, dokázala jsem být rázná v případech, že jakákoli hodná cizí maminka na písku, v klubu či centru se pokoušela mé dítě nacpat tatrakou či piškoty s tím, že já jsem pravděpodobně nějaká zapřísáhlá dietářka, která jej schválně stresuje nedostatkem dobrot. Výhody tohoto období: už umím se vařit a být asertivní, seznámila jsem se s prima lidmi z PKU rodiny. Další období – můj nástup do zaměstnání a Vojtovo fungování v mateřské škole, bylo opět velkou neznámou.



Rodiče dětí s jakýmkoli omezením ví, co nástup do školek a škol znamená – stres, jak a zda vůbec se bude jejich potřeba řešit, pocit vděku za každou službu, kterou jim instituce nabídne nad rámec svých povinností, první odloučení a tudíž nekontrolování stravovacího režimu dítěte. V naší sídlištní školce mi vyšly učitelky i ředitelka vstříc a ohřívaly Vojtovi mnou přinešené jídlo. Ve stejném oddělení byl chlapec bezlepkář, jeho rodiče povolili ohřev Vojtěchova jídla v jejich mikrovlnné troubě. Po roce chlapec i s mikrovlnkou odešli a jediná investice v rámci školky tedy byl nákup nové, což byla skutečně nutnost, protože v tomto sektoru školky žádná jiná nebyla. Vzhledem k tomu, že mi však paní ředitelka udělila výjimku a já (na rozdíl od některých rodičů dětí s PKU jinde) nemusela platit stravné a druhý rok coby matka předškoláka ani školné, troubu jsem jako sponzorský dar školce věnovala pro další děti s různou dietou. Po obědě paní učitelka připravila v šejkru preparát a kontrolovala jeho vypití, vždy když Vojta snědl méně, vracela mi zbylé jídlo a dohlížela, aby dojedl své svačinky. Vše se odehrávalo ve třídě spolu s ostatními dětmi, nikdy jsem nepocítila jakoukoli jeho odstrčenost, posmívání dětí, nebo neochotu personálu. V rámci školky mimo jiné syn navštěvoval lyžařský kurz, svačiny měl s sebou, na oběd se děti již vracely do školky. Výhoda tohoto období: naučila jsem se připravit praktic-

ky cokoli podle školního jídelníčku, nevýhoda: málo času na jiné aktivity. Nejistota: jak to bude ve škole.

V letošním roce je tedy i můj syn již školákem. Jsem velmi ráda, že byl přijat na malou školu na periferii města, protože představa jídelny s tisícerem strážníků mi trochu kazila spánek. Ve třídě je 23 žáků a chápatel, milá paní učitelka. Každý den ráno předám Vojtovy kastrůlky paní školníkové, která je osobně odnese do jídelny. Zde je paní kuchařka v době oběda ohřeje a přidá i tekuté aminokyseliny v sáčku. Na Vojtovo stravování a vypití preparátu v poledne dohlíží jeho vychovatelka. (Počítám teď v duchu osoby, jimž musím být zavázána nad rámec běžného školního vzdělávání). Díky ochotě vedení školy opět běžné stravné neplatím, díky vybavenosti školní výdejny nemusím kupovat mikrovlnnou troubu. Výhody období: už dávno vím a jen se utvrzuji v tom, že mám úžasné, chytré a v podstatě zdravé dítě, protože pořád „jde JEN o jídlo“. Nevýhody: boj se svačinami – ve škole baštily všechny děti najednou, ve škole každý svačí, jak chce a tak se někdy stává, že odpoledne najdu svačinu celou včetně pití. Ale hlavně: po každodenních domácích úkolech, vaření a domácích pracích prakticky žádný čas na cokoli jiného.

Můj vzkaz maminkám malých fenyláčků tedy zní: užívejte si vaše skvělé děti, co nejvíc můžete. Ačkoli i později vše okolo stravy zvládnete na jedničku, času pro ně víc mít patrně nebudete. Finanční náročnost dietního stravování nám většinou nedovolí zůstat ženami v domácnostech, o čase

tráveném u plotny asi mluvit nemusím. Nejpraktičtější rada tedy je: pořídte si co největší mrazničku a co nejvíce misek na jednotlivé porce jídla. A vy, které máte děti starší, pište prosím nám, jaké to bude dál.



Lucie Šimonová

## Výrobky s nízkým obsahem bílkovin na webu

Oznamujeme Vám, že jsme se rozhodli na webových stránkách <http://recepty.pclekar.cz/>, na kterých dnes naleznete vyzkoušené recepty na nízkobílkovinná jídla, uveřejnit nově i Vaše tipy na běžné výrobky s nízkým obsahem bílkovin, aby Vám všem byly k dispozici a abyste o ně příp. obohatili svůj jídelníček nebo jídelníček Vašich dětí.

Chci Vás poprosit, pokud máte někdo nějaký tip na takovýto výrobek, který tam nenaleznete, tak ho prosím pošle-

te na mail správce těchto stránek [brychta@blucina.cz](mailto:brychta@blucina.cz), příp. na mail [radek.puda@seznam.cz](mailto:radek.puda@seznam.cz), abychom ho tam mohli uveřejnit. Ve svém tipu prosím kromě názvu uveďte i obsah bílkovin, to, kde je tento výrobek dostupný a je-li to možné, tak i jeho foto. Předem Vám moc děkuji.

Ing. Radek Puda, předseda NS PKU a jiných DMP

## Žádost o zaslání receptů pro Sborník

Dovoluji si Vás informovat, že pro rok 2014 jsme podali u Nadace BEL Foundation Paris žádost o grant na Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel.

Do tohoto sborníku nemáme v úmyslu opisovat již vydané kuchařky, ve kterých je sice spousta receptů, z nichž zdaleka ne všechny jsou proveditelné nebo požitelné, ale chceme do něj uveřejnit recepty přímo vytvořené našimi členy nebo recepty jimi s úspěchem vyzkoušené a uvažené.

Pro dosažení tohoto cíle bych si Vás dovolil požádat o Vaši pomoc.

Jistě si všichni přejeme, aby v tomto Sborníku byl co nej-

větší počet vyzkoušených PKU jídel, a proto si Vás dovoluji požádat o zaslání Vašich vyzkoušených receptů ve Wordu na můj mail [radek.puda@seznam.cz](mailto:radek.puda@seznam.cz), abychom do tohoto sborníku Váš recept zařadili. Pokud tento recept pošlete i správci webových stránek <http://recepty.pclekar.cz/> panu Brychtovi na mail [brychta@blucina.cz](mailto:brychta@blucina.cz), tak to bude úplně super. Propočty výživových hodnot u daného receptu ani fotografii hotového jídla nepožadujeme.

Za Vaši pomoc předem moc děkuji.

Ing. Radek Puda, předseda NS PKU a jiných DMP



# Centra vysoce specializované péče

Jak jsme již v minulých číslech *Metabolíku* informovali, usnesením vlády č. 633 ze dne 29. 8. 2012, byl schválen „Národní akční plán pro vzácná onemocnění na léta 2012–2014“, který specifikuje prioritní úkoly a aktivity pro zlepšení diagnostiky a dostupnosti léčby vzácných onemocnění (VO), kam patří i metabolická onemocnění, kterými trpí naši členové. Jedním z hlavních úkolů Národního plánu je vytvoření ucelené sítě vysoce specializovaných center pro léčbu různých skupin vzácných onemocnění zajišťující léčbu většiny VO (pro většinu těchto onemocnění v ČR není specializované pracoviště). Zajištění tohoto úkolu má na starosti „Mezirezortní a mezioborová pracovní skupiny pro VO“ při Ministerstvu zdravotnictví. V rámci pilotního projektu byl na základě spolupráce odborných společností a Ministerstva zdravotnictví započat rozvoj této sítě a ve *Věstníku MZ* č. 4/2012 byla uveřejněna a tím oficiálně ustanovena první 3 centra (v podstatě šlo o udělení statusu vysoce specializovaného center pro již existující pracoviště zajišťující dlouhodobě péči těmto pacientům a splňující kritéria odbornosti) a nově bylo ustanoveno Národní koordinační centrum pro VO, které bude centra pro jednotlivé odbornosti zastřešovat a propojovat se zahraničím. Z našeho pohledu bylo velmi významné, že mezi první 3 „vyhlášená“ centra bylo zahrnuto i „Centrum vysoce specializované zdravotní péče o pacienty s dědičnými metabolickými poruchami“ ve VFN Praha.

V červnu 2013 Mezirezortní a mezioborová pracovní skupina pro VO přijala návrhy na vznik dalších vysoce spe-

cializovaných center pro léčbu dalších skupin vzácných onemocnění, mezi nimiž byl i společný návrh kritérií pro vznik 3 „našich“ center pro léčbu PKU. Jde o již existující 3 centra, která již dlouhá léta zajišťují péči našim pacientům s PKU:

- Všeobecná fakultní nemocnice (VFN), Ústav dědičných metabolických poruch VFN a 1.LF UK Praha
- Fakultní nemocnice Královské Vinohrady (FNKV), Klinika dětí a dorostu
- Fakultní nemocnice Brno, Pracoviště Dětská nemocnice, Pediatrická klinika

NS PKU na přípravě tohoto návrhu se všemi 3 pracovišti spolupracovalo a jejich vznik velmi podporuje. V současné chvíli se čeká (již několik měsíců) na vyhlášení výběrového řízení Ministerstvem zdravotnictví, do kterého by se centra oficiálně přihlásila a na jehož základě mohou status získat. NS PKU situaci monitoruje a v případě potřeby je připraveno v této záležitosti i intervenovat.

Proč je status „centra vysoce specializované péče“ pro nás i lékaře důležitý se dozvíte z následujícího článku, který vyšel ve *Zdravotnických novinách*, *Ambit Media*, a. s., č. 19 dne 9. září 2013.

Markéta Lhotáková

## Vzácná onemocnění a centrová péče

*Pokud je prevalence onemocnění nižší než 5 : 10 000, říkáme, že onemocnění je vzácné. Takových je více než šest tisíc. U některých z nich se množství pacientů v ČR počítá na stovky, u jiných je možné je počítat na prstech. Budeme-li však všechny pacienty s některým ze vzácných onemocnění brát dohromady, dostaneme se podle odhadů evropské patientské organizace EURORDIS na úroveň 6–8 % populace. Nejde tedy o marginální problém. Vzácná onemocnění jsou velmi různorodá. Jsou to často chronická, progresivní, degenerativní a život ohrožující onemocnění. Mnohá způsobují velkou bolest a postupnou ztrátu soběstačnosti pacientů. Na naprostou většinu z nich není lék, pro většinu ani přesná diagnostika. Tři čtvrtiny z nich postihují děti a 30 procent pacientů se vzácným onemocněním umírá před pátým rokem věku.*

*Naprostá většina těchto onemocnění má genetický původ, ale mohou být způsobeny i infekcemi nebo vlivy prostředí. Problematice vzácných onemocnění se zacílením především do první linie se věnujeme po celý letošní rok – jak na stránkách ZN v nové rubrice, tak i ve formě kazuistik v pravidelné příloze Lékařské listy plus.*

### Rozvoj centrové péče je významný pro pacienty, lékaře i pojišťovny

Specializované centrum má pro různé aktéry v oblasti zdravotnictví různé významy. Pro pojišťovny je centrem se zvláštní smlouvou, tedy cestou, jak hradit nákladnou péči a neztratit ze zřetele racionální využívání zdrojů. Pro pacienty je místem, kde se jim díky specializaci a multidisciplinárnímu přístupu (včetně rehabilitační a paliativní péče) dostává kvalitní péče. Je pro ně také důležitým ukazatelem, kam se obrátit při hledání odborné péče. Pro lékaře je místem, kde získávají zkušenosti při léčbě většího počtu pacientů a zvyšují si kvalifikaci v rámci konkrétní specializace. Koncentrace péče také usnadňuje shromažďování informací o léčbě a jejich zprostředkování pro ostatní pracoviště.

Se zvyšující se specializací a s příchodem nových léčebných postupů nabývá centrová péče na významu nejen v oblasti vzácných onemocnění, ale i u závažných častých onemocnění, jako je například roztroušená skleróza. Další koncentrace péče a rozvoj center se zdá nevyhnutelný napříč zdravotnictvím a v souvislosti s tím se jako naléhavé ukazují otázky udržitelnosti současného modelu financování centro-

vé léčby. Ať už bude otázka dalšího nastavení regulace, která povede k dlouhodobé stabilizaci financování centrové péče, vyřešena jakkoli, je zřejmé, že pro oblast vzácných onemocnění má další rozvoj centrové péče zásadní význam.

Kromě základních výhod centralizace péče zmíněných výše je ustavení sítě specializovaných center uvnitř jednotlivých států předpokladem pro mezinárodní spolupráci, při níž mohou jednotlivá specializovaná centra v členských zemích spolupracovat v rámci diagnostických skupin nebo jednotlivých vzácných onemocnění.

Cílem této spolupráce je sdílení odborných informací (například porovnáváním doporučených postupů nebo statistických dat o onemocněních v jednotlivých státech), efektivní využití materiálních kapacit i schopností expertů, případně využití možností přeshraniční péče pro velmi vzácné diagnózy. U některých velmi vzácných onemocnění totiž ani koncentrace do jediného centra v České republice není dostačující a je praktické s ohledem na specializaci lékařů i náklady na péči posílat pacienty za léčbou do zahraničních zdravotnických zařízení.

### Centrum se zvláštní smlouvou a vzácná onemocnění

Od roku 2006 jsou předepisování, resp. úhrada vybraných nákladných léčiv vázány na specializovaná pracoviště, takzvaná centra se zvláštní smlouvou. Jde o léky označované symbolem S. Vznik takového centra je vázán právě na smluvní vztah se zdravotní pojišťovnou.

Nevzniká automaticky s nahromaděním patřičných odborných kapacit, případně splněním odborných kritérií. Centra se zvláštní smlouvou jsou primárně určena pro nákladnou léčbu. Část center se zvláštní smlouvou se věnuje léčbě vzácných onemocnění, ostatní se věnují nákladné péči často se vyskytujících nemocí.

### Evropské referenční sítě pro vzácná onemocnění (RD ERNs)

Centralizace péče o pacienty se vzácnými onemocněními se dlouhodobě ukazuje jako efektivní způsob, jak poskytovat kvalitní péči pro tyto pacienty. Napříč Evropou se postupně ustavovala specializovaná centra pro různá vzácná onemocnění nebo skupiny těchto onemocnění. Tento vývoj byl ovšem spontánní a velmi různorodý. Cílem ustavení referenčních sítí v oblasti vzácných onemocnění (RD ERNs – European reference networks for rare disease) je propojit tato jednotlivá centra tak, aby bylo možné sdílet znalosti i specializované kapacity a nadále zlepšovat úroveň péče o pacienty se vzácnými onemocněními. Evropské referenční sítě se netýkají jen vzácných onemocnění, nicméně právě v této oblasti je potřeba spolupráce velmi vysoká.

V oblasti vzácných onemocnění zatím vzniklo deset pilotních projektů financovaných z prostředků

DG – Sanco (např. referenční síť pro cystickou fibrózu). Více o pilotních projektech na [http://www.eucerd.eu/?post\\_type=document&p=1357](http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1357)

### Pro která onemocnění lze očekávat zřízení specializovaných center?

Adekvátní péče by měla být zajištěna pro všechny nemocné, bez ohledu na jejich diagnózu. Jaký bude konkrétní postup, to záleží na konkrétní situaci v jednotlivých členských státech. Evropská komise expertů na vzácná onemocnění (European Union Committee of Experts on Rare Diseases – EUCERD) pro-

vedla srovnání mezi jednotlivými členskými státy podle údajů poskytnutých referenčním portálem Orpha.net.

Výčet byl sestaven na základě porovnání fungujících center v rámci jednotlivých členských států. Vzácné onemocnění nebo jejich skupina byla na seznam zařazena, pokud existovala specializovaná centra nejméně ve třech členských státech.

- Juvenilní artritida/vzácné pediatrické revmatologické choroby
- Vývojové anomálie a malformace/dysmorfie
- Vzácné dermatologické choroby
- Epidermolysis bullosa (nemoc motýlích křídel)
- Praderův-Williho syndrom
- Hemofilie a další vrozená krvácivá onemocnění
- Mastocytóza
- Dědičné metabolické poruchy
- Lysosomální onemocnění
- Porfyrie
- Vzácné epilepsie
- Neuromuskulární onemocnění
- Amyotrofická laterální skleróza
- Vzácná plicní onemocnění
- Závažná plicní hypertenze
- Cystická fibróza
- Vzácné genetické choroby ledvin
- Vzácné kraniofaciální anomálie
- Renduova-Oslerova nemoc

*Citováno podle: EUCERD Workshop Report: National centres of expertise for rare diseases & European collaboration between centres of expertise, 21-22 March 2011 [http://www.eucerd.eu/?post\\_type=document&p=1231](http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1231)*

### Co mají splňovat centra z pohledu Evropy?

Po sérii jednání expertů reprezentujících jednotlivé členské státy formulovala EUCERD ve formě doporučení kvalitativní kritéria, která by měla splňovat jednotlivá centra léčby vzácných onemocnění v Evropské unii. Cílem tohoto doporučení je harmonizovat fungování center napříč Evropou a usnadnit tak mezinárodní spolupráci, tedy začleňování jednotlivých pracovišť do sítě ERN. Mají také pomoci členským státům vytvářet centra na vnitrostátní úrovni.

Doporučená kritéria EUCERD byla přijata Meziresortní a mezioborovou pracovní skupinou pro vzácná onemocnění jako základ pro vytváření center v rámci ČR.

### Kritéria pro určování odborných center pro vzácná onemocnění v členských státech:

- Kapacita k tvorbě a dodržování osvědčených postupů v oblasti stanovení diagnózy a péče.
- Zavedení systému řízení kvality, aby byla zajištěna kvalita péče, včetně vnitrostátních a evropských právních předpisů, a případně účast na vnitřních i vnějších programech na podporu kvality.
- Schopnost navrhnout ukazatele kvality péče v jejich oblasti a provádět měření výsledků, včetně měření spokojenosti pacientů.
- Vysoká úroveň odborných znalostí a zkušeností, která je doložena například ročním objemem postoupení případů a druhých stanovisek a prostřednictvím recenzovaných odborných publikací, grantů, stanovisek a výukových a školicích aktivit.

- Dostatečná kapacita pro péči o pacienty se vzácnými onemocněními a poskytování odborného poradenství.
- Přispívání k nejnovějšímu výzkumu.
- Kapacita pro účast na shromažďování údajů pro klinický výzkum a pro účely veřejného zdraví.
- Kapacita pro účast na případných klinických zkouškách.
- Případně poskytovat multidisciplinární přístup, který by zahrnoval lékařské, nelékařské, psychologické a sociální potřeby (například v rámci rady pro vzácná onemocnění).
- Organizace spolupráce za účelem zajištění kontinuity péče od dětství přes období dospívání, případně až do dospělosti.
- Organizace spolupráce za účelem zajištění kontinuity péče mezi všemi stadii onemocnění.
- Vazby a spolupráce s ostatními odbornými centry na vnitrostátní, evropské a mezinárodní úrovni.
- Vazby a spolupráce s organizacemi pacientů, pokud existují.
- Vhodná opatření pro postoupení případů v rámci jednotlivých členských států a případně z/do ostatních zemí EU.
- Vhodná opatření pro zlepšení poskytování péče a zejména ke zkrácení času potřebného ke stanovení diagnózy.
- Zvážení zavedení elektronického zdravotnictví (jako jsou sdílené systémy řízení případů, expertní systémy pro odborné posouzení na dálku a sdílená evidence případů).

Citováno z EUCERD Doporučení o kritériích kvality pro odborná centra pro vzácná onemocnění v členských státech. 24/10/2011 [http://www.eucerd.eu/?post\\_type=document&p=1922](http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1922)

### Činnost EUCERD nahradí Expertní skupina pro vzácná onemocnění

EUCERD byla ustavena rozhodnutím Evropské komise (EK) v roce 2009. Tato komise navázala na činnost pracovní skupiny pro vzácná onemocnění (Rare Disease Task Force), která fungovala od roku 2004. Jejím úkolem bylo pomáhat Evropské komisi při přípravě a implementaci jednotlivých aktivit v oblasti vzácných onemocnění, jejich vyhodnocování a monitorování.

EUCERD zajišťovala spolupráci a výměnu odborných informací mezi jednotlivými členskými státy, relevantními evropskými orgány a dalšími stakeholdery. Komise byla

vytvořena z expertů na vzácná onemocnění z jednotlivých členských států. Za českou republiku v ní zasedali prof. MUDr. Milan Macek jr., Ph.D., a MUDr. Kateřina Kubáčková. Na činnost EUCERD naváže v letošním roce nově ustanovená Expertní skupina pro vzácná onemocnění (Commission expert group on rare diseases).

### Napříč resorty a odbornostmi

Problematika fungování center pro vzácná onemocnění je mimo jiné také součástí kompetence Meziresortní a mezioborové pracovní skupiny pro vzácná onemocnění. Tato pracovní skupina zřízená při MZ ČR sdružuje odborníky z resortu zdravotnictví i sociálních věcí, zástupce poskytovatelů zdravotní péče, zástupce pojišťoven, odborníky z klinické praxe i statistiky. Meziresortní skupina připravovala obsah Národního plánu pro vzácná onemocnění a zabývá se také jeho naplňováním.

### Specializovaná centra pro léčbu vzácných onemocnění

Níže uvedená centra byla zřízena rozhodnutím ministerstva zdravotnictví o udělení statutu centra zdravotnickým zařízením publikovaným ve Věstníku MZ 4/2012:

- Národní koordinační centrum pro pacienty se vzácným onemocněním: Fakultní nemocnice v Motole.
- Centra vysoce specializované zdravotní péče o pacienty s cystickou fibrózou: Fakultní nemocnice Brno, Fakultní nemocnice Hradec Králové, Fakultní nemocnice v Motole, Fakultní nemocnice Olomouc, Fakultní nemocnice Plzeň.
- Centrum vysoce specializované zdravotní péče o pacienty s dědičnými metabolickými poruchami: Všeobecná fakultní nemocnice v Praze.
- Centrum vysoce specializované zdravotní péče o pacienty s epidermolysis bullosa congenita: Fakultní nemocnice Brno.

Další vzácná onemocnění se léčí v rámci hematologických center (např. vzácné krevní malignity, lymfomy, leukemie) a komplexních onkologických center, kde se kromě častých malignit léčí také vzácné nádory.

era

Vyšlo ve Zdravotnických novinách, Ambit Media, a. s., č. 19 dne 9. září 2013 a s jejich souhlasem i zveřejněno.

## Peripetie života s PKU na TV Barrandov

Dne 3. 10. 2013 byla v televizi Barrandov v pořadu Bez cenzury odvysílána reportáž o peripetiích života s PKU. Pokud Vás kauza zaujala, prosím, napište svou odezvu na [dotazy@barrandov.tv](mailto:dotazy@barrandov.tv). Televize reaguje na podněty diváků a v budoucnu by se mohla stát tématem i jiná palčivá témata, která nás tíží, jako je např. extrémní drahota NB potravin bez jakékoli kompenzace státu, problematika léčby Kuvanem nebo znovu i problematika odebírání příspěvků na péči a s tím související sociálních dopadů.

Pro Ty z Vás, kteří tento pořad neviděli nebo se na něj chtějí opakovaně podívat, je tento pořad k dispozici na webových stránkách <http://www.nspku.cz/sdruzeni/napsali-o-nas.html>.

Ing. Radek Puda



## Perník ze zakysané smetany

**Suroviny:** 170 g zakysaná smetana, 20 g vaječná náhražka + 100ml vody, 120 g cukr krystal, 200 g NB mouka (např. Damin), ½ balíčku kypřicí prášek do perníku Dr. Oetker, 10 g med, 1 balení citrónová poleva Vítana

### Postup přípravy:

Rozšleháme vaječnou náhražku s cukrem, vodou a medem. Smícháme sypké suroviny (mouka, prášek do perníku) a nasypeme do vyšlehané směsi. Přidáme zakysanou smetanu a znovu šleháme. Nalijeme na menší plech vysypaný PKU strouhankou (moukou) a dáme péci při teplotě 180 °C na cca 25–30 minut. Na vychladlý rozetřeme citrónovou polevu.

*Markéta Samková – recept z Pracova a Medlova 2013*



## Cookies sušenky

**Suroviny:** 200 g NB mouky (např. Apromixu), ½ kávové lžičky sody, špetka soli, 75 g másla, 65 g bílého cukru, 65 g hnědého cukru, 1 náhrada vejce (Rewa)  
*možno přidat kousky NB čokolády*  
*Pozor! Pokud ale přidáte více mouky, je to hodně drobivé.*

**Postup přípravy:** Vše smícháme dohromady, až vznikne tuhá hmota. Uděláme z těsta váleček a odkrajujeme 20g kousky, ze kterých vytváříme jakýkoliv tvar a pokládáme na plech. Pečeme v rozpálené troubě asi na 200 stupňů cca 20 min, lehce do růžova.

*Z receptu uděláte 24× 20g kousků a jeden kousek cca 15 g*

*Kateřina Vašková*



## Segedínský guláš

**Suroviny:** (1 porce)

10 g sádla  
15 g cibule  
5 g NB mouka  
1,5 g sladká paprika  
50 g kysané zelí  
30 g šlehačka 30 %  
5 g cukr – dle potřeby sůl, kmín

*Markéta Samková – recept z Medlova 2012 a 2013*



**Metabolik** – Zpravodaj NS PKU a jiných DMP, ročník 13, rok 2013, číslo 2  
Toto číslo vyšlo v listopadu 2013. Náklad: 300 výtisků. Vydává Národní sdružení PKU a jiných DMP.  
Vedoucí redaktor: Ing. Radek Puda, e-mail: radek.puda@seznam.cz.  
Časopis je registrován Ministerstvem kultury pod č. E 13356, ISSN:1214-3057.  
Projekt vydávání časopisu byl realizován za finanční podpory Úřadu vlády České republiky a Vládního výboru pro zdravotně postižené občany.

