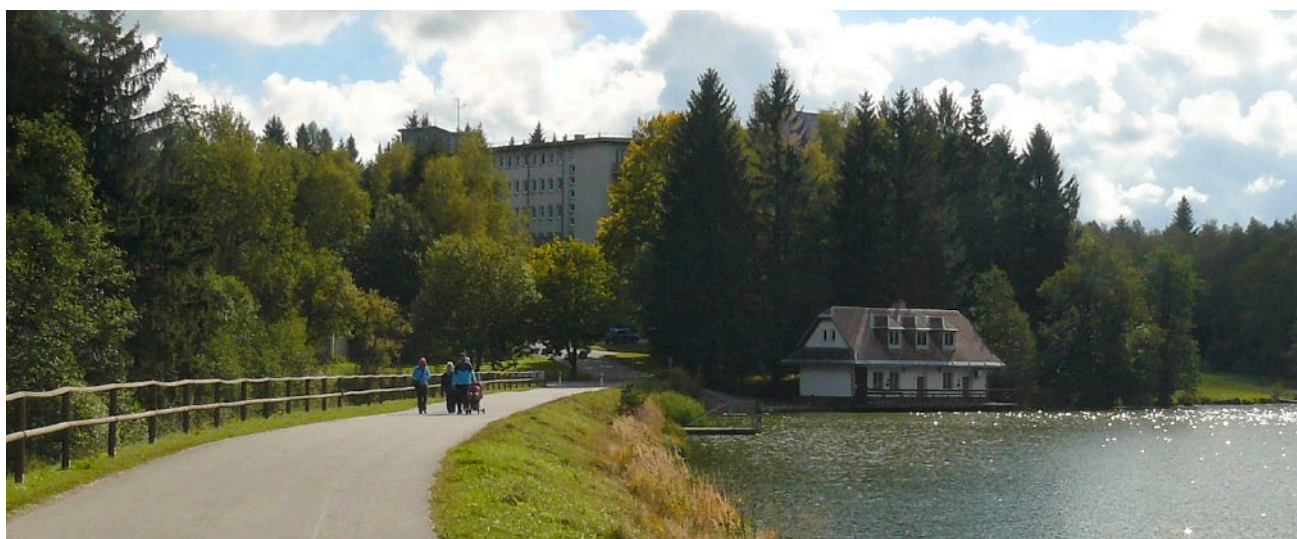


# Metabolik



ZPRAVODAJ NS PKU A JINÝCH DMP | ROČNÍK 14 | ROK 2014 | ČÍSLO 2

## Zážitky z Medlova



Letošní Medlov se velmi vydařil. A to nejen počasím a programem, ale i příjemným setkáním s ostatními účastníky a jejich rodinami. Začnu od začátku pátečním seznamovacím posezením, které se obnovilo a bylo super. Přijela spousta nových tváří, které jsem moc ráda poznala. V sobotu měla Nutricie připravený odpolední program pro děti a nejen pro ně. Byly připraveny soutěže pro děti, ale i pro dospělé, kteří se také rádi připojili. Soutěže byly například v podobě hledání slov ve sněhové pění, kterou si děti náramně užily a rodiče také, když tu pěnu z nich dostávali. :-)) Dále kdo si zapamatuje více básniček nebo kdo si zapamatuje více předmětů, které byly odkryty na pár vteřin. Největší úspěch nejen u dětí, ale i u rodičů měly skákací boty a největší trhák byla horolezecká stěna, nebyl snad nikdo, kdo by si to nevyzkoušel a nevylezl až na vrchol vysoký kolem dvanácti metrů. Večer táborák s PKU pářečky, buřtíky pro ostatní a hraní na kytaru. V neděli dopoledne pro děti připravila firma Vitaflo pro děti hledání pokladu a vyrábění různých věcíček, které si děti odnesly a byly nadšené. I na dospělé jedince nebylo zapomenuto, ti si zahráli volejbalový zápas. Jak dopadl bohužel nevím. :-))

Ještě bych ráda něco napsala i z druhé strany, a to ze strany organizátora. Je to pět let, co jsme začali jezdit na tyto pobyty. Náramně jsem si to užívala, že nemusím vařit a o nic se starat, vše jsem dostala jak se říká „pod nos“. Poslední dva roky jsem se zapojila do chodu sdružení a zajišťování setkání, mikulášské akce a jiné věci. Veškeré tyto akce se zařizují spoustu měsíců dopředu. Já to dělám moc ráda, protože mě

to baví a vím, že to děláme hlavně pro naše děti, ale někdy je to opravdu moc náročné! Sestavit jídelníček, spočítat porce a propočítat jednotlivé normy jídelníčku, objednat jiné potraviny atd. Vše děláme všichni po nocích a mezi svojí prací. Loni na Medlově byla kuchyň katastrofální, letos už to bylo o 100% lepší.

Jak to vím? Víím to proto, že letos jsem trávila většinu času v kuchyni, aby bylo vše v pořádku. Nejdůležitější věcí a hlavní váhu mají samozřejmě PKU jídla, která jsou prioritou a ta byla letos naprosto bez problémů. I přes veškerou snahu nelze vše vyřešit okamžitě, proto bych tímto chtěla požádat členy, kteří se těchto akcí zúčastňují o prominutí některých záměn příloh u jídel bez PKU. Pro mě a myslím si, že i nakonec pro Vás je důležitá dietní strava, na kterou jsem si dávala obzvláště pozor, aby bylo vše v pořádku. Jídla jsme dávaly (byť jen malinkatou porcí) i ročním dětem, aby to mohly ochutnat. Děkuji všem za účast a doufám, že se sejdeme v hojném počtu buď teď na mikulášské a nebo na jaře v Pracově, kde už snad vše co se týká kuchyně bude v pořádku a budou všichni nadevše spokojeni. Tímto bych Vás chtěla poprosit o návrhy jídel, které byste chtěli pro děti s PKU na Pracově. Pokud to bude v našich silách a možnostech, tak některé zahrneme do jídelníčku. Největší šanci mají ty, které se budou opakovat. Pište na email [annakal@email.cz](mailto:annakal@email.cz). Děkuji všem a přeji Vám již teď krásné vánoční svátky a šťastný nový rok. Na jaře se těším na Pracově.

Anna Kalinová

# 9. VÝROČNÍ ČLENSKÁ SCHŮZE

## Národního sdružení PKU a jiných DMP

### Řádné zasedání – ZÁPIS

**Termín konání:** 14. září 2014

**Místo konání:** Pizzerie Olis, Střední novosadská 88/51, Olomouc

#### Program schůze:

1. Volba nového Výboru sdružení, předsedy/předsedkyně a místopředsedů/místopředsedkyň
2. Dopady nového Občanského zákoníku do činnosti a stanov NS PKU a jiných DMP, příp. úprava Stanov NS PKU a jiných DMP
3. Hospodaření NS PKU a jiných DMP v roce 2013 a schvalování roční účetní závěrky NS PKU a jiných DMP za rok 2013
4. Projednání a schválení Výroční zprávy NS PKU a jiných DMP za rok 2013
5. Průběžné hospodaření NS PKU a jiných DMP v roce 2014
6. Zhodnocení uskutečněných akcí v letech 2013 a 2014
7. Termíny akcí, plánovaných do konce roku 2014 a na rok 2015
8. Vyhodnocení dotačních projektů z roku 2013 a 2014
9. Návrhy dotačních projektů na rok 2015
10. Diskuse a různé

**Začátek:** 11.30 hodin

**Konec:** 14.00 hodin

Po zahájení schůze bylo zjištěno, že schůze se účastní pouze 7 osob (z toho 3 děti do 15 let), které reprezentují 2 rodiny – členy Národního sdružení a jiných DMP a jiných DMP.

Prezenční listina je přílohou tohoto zápisu.

Po zjištění této skutečnosti bylo konstatováno, že schůze je neusnášeníschopná, což však nebránilo projednání programu schůze.

V diskusi zazněl návrh uspořádat v souladu se Zákonem č.89/2012 Sb. (Občanský zákoník) náhradní zasedání členské schůze, které by se konalo v rámci 3. setkání členů Národního sdružení PKU a jiných DMP, a to dne 27. 9. 2014 ve Fryšavě, hotel Medlov, což bylo následně i realizováno.

Zápis z Výroční členské schůze bude zveřejněn v Metabolíku 2/2014 a je k dispozici našim členům u Výboru sdružení.

V Olomouci 1.10.2014

*Ing. Radek Puda*

*předseda Národního sdružení PKU a jiných DMP*

### Náhradní zasedání – ZÁPIS

**Termín konání:** 27. září 2014

**Místo konání:** Hotel Medlov, Fryšava 143, 592 31 Nové Město na Moravě

Jelikož řádné zasedání 9. výroční členské schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP, které se konalo dne 14. září 2014 v Olomouci, nebylo usnášeníschopné, tak v souladu s § 257 Zákona č. 89/2012 Sb. (Občanský zákoník) bylo svoláno na **27. září 2014 do hotelu Medlov**, Fryšava, náhradní zasedání výroční členské schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP s tímto programem:

#### Program schůze:

1. Volba nového Výboru sdružení, předsedy/předsedkyně a místopředsedů/místopředsedkyň
2. Dopady nového Občanského zákoníku do činnosti a stanov NS PKU a jiných DMP, příp. úprava Stanov NS PKU a jiných DMP
3. Hospodaření NS PKU a jiných DMP v roce 2013 a schvalování roční účetní závěrky NS PKU a jiných DMP za rok 2013
4. Projednání a schválení Výroční zprávy NS PKU a jiných DMP za rok 2013
5. Průběžné hospodaření NS PKU a jiných DMP v roce 2014
6. Zhodnocení uskutečněných akcí v letech 2013 a 2014

7. Termíny akcí, plánovaných do konce roku 2014 a na rok 2015
8. Vyhodnocení dotačních projektů z roku 2013 a 2014
9. Návrhy dotačních projektů na rok 2015
10. Diskuse a různé

**Začátek:** 9.30 hodin

**Konec:** 12.00 hodin

Schůze se zúčastnilo 33 osob, kteří zastupovali 26 členů Národního sdružení a jiných DMP a jiných DMP (rodin).

Prezenční listina je přílohou tohoto zápisu.

#### 1. VOLBA NOVÉHO VÝBORU SDRUŽENÍ, PŘESEDY/PŘESEDKYNĚ A MÍSTOPŘESEDŮ/ MÍSTOPŘESEDKYŇ

Členskou schůzí bylo jednomyslně odhlasováno, že výbor sdružení, který byl doposud tvořen 3 členy (předsedou a 2 místopředsedkyněmi) bude v souladu se Stanovami rozšířen na plný počet 5 členů.

Po tomto hlasování došlo k navržení kandidátů do Výboru, přičemž do Výboru byli navrženi Ing. Radek Puda na funkci předsedy, Bc.Šárka Štěrbová na funkci místopředsedkyně, Ing. Markéta Lhotáková, Ph.D., na funkci místo-

předsedkyně, Markéta Samková na funkci členky Výboru a Anna Kalinová na funkci členky Výboru.

Následným hlasováním byli všichni navrženi kandidáti do těchto funkcí zvoleni.

## 2. DOPADY NOVÉHO OBČANSKÉHO ZÁKONÍKU DO ČINNOSTI A STANOV NÁRODNÍHO SDRUŽENÍ PKU A JINÝCH DMP, PŘÍP. ÚPRAVA STANOV NÁRODNÍHO SDRUŽENÍ PKU A JINÝCH DMP

Bylo konstatováno, že v souvislosti s novým Občanským zákoníkem došlo od 1.1.2014 ke změně právní formy Národního sdružení a jiných DMP, a to z občanského sdružení podle Zákona č. 83/1990 Sb. o sdružování občanů, ve znění pozdějších předpisů, na spolek podle Zákona č. 89/2012 Sb. (Občanský zákoník), a současně byl z moci úřední k témuž datu proveden zápis Národního sdružení a jiných DMP do oddílu L, vložka 16665 rejstříku spolků, který je veden u Městského soudu v Praze.

V diskusi k tomuto bodu bylo konstatováno, že v souvislosti s novým Občanským zákoníkem není nutno v roce 2014 ve Stanovách ani v registraci Národního sdružení a jiných DMP provádět žádné úpravy.

3. HOSPODAŘENÍ NS PKU A JINÝCH DMP V ROCE 2013 A SCHVALOVÁNÍ ROČNÍ ÚČETNÍ ZÁVĚRKY NS PKU A JINÝCH DMP ZA ROK 2013
4. PROJEDNÁNÍ A SCHVÁLENÍ VÝROČNÍ ZPRÁVY NS PKU A JINÝCH DMP ZA ROK 2013
5. PRŮBĚŽNÉ HOSPODAŘENÍ NS PKU A JINÝCH DMP V ROCE 2014
6. ZHODNOCENÍ USKUTEČNĚNÝCH AKCÍ V LETECH 2013 A 2014
7. TERMÍNY AKCÍ, PLÁNOVANÝCH DO KONCE ROKU 2014 A NA ROK 2015
8. VYHODNOCENÍ DOTAČNÍCH PROJEKTŮ Z ROKU 2013 A 2014
9. NÁVRHY DOTAČNÍCH PROJEKTŮ NA ROK 2015
10. DISKUSE A RŮZNÉ

S těmito body byli účastníci schůze seznámeni ve formě Zprávy o činnosti sdružení za uplynulé období a s plánovanými akcemi, aktivitami a projekty sdružení pro následující období.

Zpráva o činnosti za období 29.9.2013 – 26.9.2014 obsahovala následující body:

3. HOSPODAŘENÍ NS PKU A JINÝCH DMP V ROCE 2013 A SCHVALOVÁNÍ ROČNÍ ÚČETNÍ ZÁVĚRKY NS PKU A JINÝCH DMP ZA ROK 2013
4. PROJEDNÁNÍ A SCHVÁLENÍ VÝROČNÍ ZPRÁVY NS PKU A JINÝCH DMP ZA ROK 2013

Na členské schůzi bylo odsouhlaseno hospodaření NS PKU a jiných DMP v roce 2013, roční účetní závěrka za rok 2013 a Výroční zpráva NS PKU a jiných DMP pro rok 2013 s těmito výsledky:

- výnosy ve výši **536 741,82 Kč**
  - náklady ve výši **316 405,48 Kč**,
- přičemž celkové hospodaření NS PKU a jiných DMP v roce 2013 skončilo s přebytkem ve výši **220 336,34 Kč**.

Konkrétnější údaje o hospodaření jsou uvedeny ve Výroční zprávě NS PKU a jiných DMP za rok 2013, 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).

## 5. PRŮBĚŽNÉ HOSPODAŘENÍ NS PKU A JINÝCH DMP V ROCE 2014

Členové byli seznámeni s aktuálním stavem hospodaření, příjmů a nákladů NS PKU a jiných DMP a bylo konstatováno, že ke dni 27.9.2014 probíhá hospodaření sdružení v souladu s rozpočtem, stanoveným pro rok 2014.

## 6. ZHODNOCENÍ USKUTEČNĚNÝCH AKCÍ V LETECH 2013 A 2014

### 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:
  - Pracov u Tábora: 3.–5. 5. 2013
  - 84 účastníků, z toho 23 dětí s PKU nebo jinou DMP
- 8. Výroční členská schůze a podzimní víkendové setkání:
  - 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 tato akce v dalších letech nebude pokračovat!*
- Mikulášské setkání rodin s PKU dietou
  - Praha – 7. 12. 2013:
  - celkem 170 účastníků, z toho 45 dětí s PKU nebo jinou DMP a 37 dětí bez diety
  - akce s rekordní účastí v dějinách sdružení.
  - z tohoto setkání byla zpracována reportáž odvyšovaná v Událostech ČT 7. 12. 2013, dostupné na <http://www.ceskatelevize.cz/ivysilani/1097181328-udalosti/213411000101207/> (příspěvek o PKU začíná ve 20:22 minutě).
- Mikulášské setkání rodin s PKU dietou – Olomouc – 30. 11. 2013:
  - celkem 103 účastníků, z toho 29 dětí s PKU nebo jinou DMP a 17 dětí bez diety

#### Projekty organizované NS PKU v roce 2013:

- Časopis Metabolík – v roce 2013 vydána 2 čísla v nákladu 300 kusů
  - účast členů sdružení na tvorbě časopisu byla žalostná
- Infozpravodaj NS PKU a jiných DMP – v roce 2013 vydána 4 čísla
- Aktualizace webových stránek [www.nspku.cz](http://www.nspku.cz) – 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 Orlík:
  - 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 – Kožlí u Orlíka, penzion u Nováků:
  - 7.–20. 7. 2013 (p. 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) – 1 účastník s PKU
  - Pro nezájem o účast tato akce v dalších letech nebude pokračovat!*
- Zasedání a Konference Evropské společnosti pro PKU a podobné metabolické poruchy (ES PKU):
  - Antverpy 22.–24. 3. 2013, 31. 10. – 2. 11. 2013 – účast místopředsedkyně NS PKU Markéty Lhotákové
- Edukační kurzy vaření FNKV: v roce 2013 proběhlo pod patronací FNKV a firmy Nutricia 5 běhů edukačních kurzů vaření, tematicky zaměřených na konkrétní věkovou kategorii
- Vaření s Vitaflo: 19. 10. 2013, uspořádala firma Nestlé – Vitaflo ve spolupráci s naší členkou Ditou Dobrovolnou
- TV Barrandov – reportáž o peripetiích života s PKU 3. 10. 2013:
  - ve spolupráci s TV Barrandov se podařilo natočit reportáž o peripetiích života s PKU, která byla odvysílána 3.10.2013 v rámci pořadu „Bez cenzury“
  - odkaz na pořad naleznete na našich webových stránkách [www.npsku.cz](http://www.npsku.cz)

### Zhodnocení uskutečněných akcí a aktivit v roce 2014:

#### Akce a aktivity pořádané NS PKU v roce 2014:

- 18. víkendové setkání rodin s PKU nebo jinou DMP:
  - Pracov u Tábora: 3.–5.5.2013
  - 84 účastníků, z toho 23 dětí s PKU nebo jinou DMP
- Řádné zasedání 9. Výroční členská schůze NS PKU a jiných DMP:
  - Olomouc – restaurace Olis: 14.9.2014 – účast 7 osob (2 rodiny!!!), z toho 3 děti s DMP
- 4. podzimní víkendové setkání a náhradní zasedání 9. Výroční členská schůze NS PKU a jiných DMP:
  - Fryšava – hotel Medlov: 26.–28. 9. 2014
  - 109 účastníků a hostů, z toho 31 účastníků s PKU nebo jinou DMP

#### Projekty organizované NS PKU v roce 2014:

- Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel:
  - ve sborníku se nachází 360 receptů
  - realizace je možná díky grantu od nadace Fondation d'Enterprise BEL Paris
  - velké poděkování patří Vlastislavu Brychtovi za jeho pomoc při kompletaci a tvorbě tohoto sborníku
  - poděkování též patří autorkám, které byly ochotny do tohoto sborníku přispět (24 osob)
  - vydání Sborníku se předpokládá v říjnu 2014
- Analýzy běžně dostupných potravin na obsah fenylalaninu a dalších aminokyselin:
  - na základě tipů bylo v červnu 2014 vybráno 17 výrobků na tyto analýzy
  - tyto analýzy proběhly u 13 výrobků, u 4 z nich nebudou z důvodů technických problémů o dodavatele realizovány
  - konečné zveřejnění analýz se předpokládá v říjnu/lisopadu 2014

- ČT 2 – pořad o životě s fenylketonurií a homocystinurií 14. 5. 2014:
  - Ve spolupráci s Českou televizí se podařilo natočit pořad o životě s fenylketonurií a homocystinurií, který byl odvysílán 14. 5. 2014 na ČT 2 v rámci cyklu „Klíč“
  - odkaz na pořad naleznete na našich webových stránkách [www.npsku.cz](http://www.npsku.cz)
- Metabolík:
  - v roce 2014 plánována 2 čísla, zatím vydáno 1 číslo
  - obří poděkování patří Mgr. Janě Kuželkové, Ph.D., která se ujala tvorby časopisu a díky které tento časopis vychází
  - účast ostatních členů sdružení na tvorbě časopisu 1. čísla byla žalostná, při vydávání 2. čísla se zapojilo již podstatně více členů (celkem 10 členů)
- Infopravodaj NS PKU a jiných DMP:
  - vydávány průběžně dle potřeby,
  - v roce 2014 zatím vydána 3 čísla
- Aktualizace webových stránek [www.npsku.cz](http://www.npsku.cz) – řešeno průběžně
- Poradenství v oblasti nároků a sociálních dávek – Radek Puda – řešeno průběžně
- Poradenství v oblasti receptur a vaření – Markéta Samková – řešeno průběžně

#### Akce a aktivity pořádané v roce 2014 jinými subjekty s možností účasti pacientů s PKU nebo jinými DMP:

- Tradiční setkání pacientů s PKU – Velichovky, hotel K Trumf:
  - 13.–15. 6. 2014 (Nutricia) – počet účastníků s PKU nebo jinou DMP nám není znám
- 5. Prázdninový pobyt pro děti s PKU dietou a jejich kamarády – Kožlí u Orlika, penzion u Nováků:
  - 6.–19.7.2014 (p. Ivana Procházková) – 10 dětí s PKU nebo jinou DMP
- Letní tábor pro děti s PKU dietou – RS Růžená:
  - červenec 2014 (CK Topinka)
  - přesný počet dětí s PKU nebo jinou DMP nám není znám
- Zasedání a Konference Evropské společnosti pro PKU a podobné metabolické poruchy (ES PKU):
  - Záhřeb 28.–30. 3. 2014, 23.–26. 10. 2014 – účast místopředsedkyně NS PKU Markéty Lhotákové a členka Darina Leuchterová

#### 7. TERMÍNY AKCÍ, PLÁNOVANÝCH DO KONCE ROKU 2014 A NA ROK 2015

- Mikulášské setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP: Praha 29. 11. 2014
- Mikulášské setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP: Olomouc 6. 12. 2014
- 19. víkendové setkání rodin s PKU nebo jinou DMP: Pracov u Tábora 7.–10. 5. 2015
- 10. Výroční členská schůze a podzimní víkendové setkání: Fryšava – hotel Medlov 25.–28. 9. 2015

#### 8. VYHODNOCENÍ DOTAČNÍCH PROJEKTŮ Z ROKU 2013 A 2014

##### Dotační projekty NS PKU a jiných DMP z roku 2013:

V roce 2013 obdrželo NS PKU v rámci Dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené občany „Podpo-

ra veřejně účelných aktivit občanských sdružení zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“, tyto dotace ze státního rozpočtu:

Název projektu	Původně požadovaná dotace	Přiznaná dotace
Členství v ES PKU	7 000 Kč	7 000 Kč
Aktivity NS PKU a jiných DMP v rámci ES PKU	17 000 Kč	17 000 Kč
Zajištění provozu internetových stránek NS PKU a jiných DMP	9 800 Kč	9 800 Kč
Informačně-edukační činnost NS PKU a jiných DMP	42 000 Kč	30 000 Kč
Organizačně-administrativní servis NS PKU a jiných DMP	87 500 Kč	40 000 Kč
<b>Celkem:</b>	<b>163 300 Kč</b>	<b>103 800 Kč</b>

Všechny přiznané dotace byly do 31. 12. 2013 v plném rozsahu vyčerpány a použity v souladu s Rozhodnutími o přiznání dotací a řádně a včas v termínu vyúčtovány.

Děkujeme Vládnímu výboru pro zdravotně postižené občany za poskytnutí těchto dotací, které jsme použili pro zvýšení kvality práce našeho sdružení.

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

Nestlé Česko, s.r.o., Praha	200 000 Kč
Nutricia, a.s., Praha	84 088 Kč
CBRE GlobalInvestorsCentralEurope, s.r.o., Praha	22 406 Kč
Wanzl, spol.s r.o., Hněvotín	15 000 Kč
UnimexGroup,a.s., Praha	10 000 Kč
Park Lane International School, a.s., Praha	5 158 Kč
Jiří Lhoták	10 000 Kč
Jan Koupil	8 000 Kč
p. Slabý	4 000 Kč
Ostatní dárci, kteří si přáli zůstat v anonymitě	6 450 Kč

Kromě toho v roce 2013 činnost sdružení ne finančně 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.

#### Dotační projekty NS PKU a jiných DMP z roku 2014:

V roce 2014 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	Původně požadovaná dotace	Přiznaná dotace
Členství v ES PKU	7 000 Kč	7 000 Kč
Aktivity NS PKU a jiných DMP v rámci ES PKU	26 500 Kč	20 000 Kč
Zajištění provozu internetových stránek NS PKU a jiných DMP	9 800 Kč	9 800 Kč
Informačně-edukační činnost NS PKU a jiných DMP	43 000 Kč	35 000 Kč
Organizačně-administrativní servis NS PKU a jiných DMP	70 000 Kč	30 000 Kč
<b>Celkem:</b>	<b>156 300 Kč</b>	<b>101 800 Kč</b>

Kromě těchto dotací obdrželo NS PKU do 27. 9. 2014 na financování svojí činnosti a aktivit následující sponzorské granty a dary od těchto dárců:

Grant Nadace Fondation d'Enterprise BEL Paris (Francie) – projekt Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel: 5 000 EUR	135 025 Kč
Nestlé Česko, s. r.o., Praha	50 000 Kč
Nutricia, a.s., Praha	36 328 Kč
Andrea Kerestešová	15 200 Kč
p. Buchta (Favál Music circus)	8 600 Kč
Jan Koupil	8 000 Kč
Ostatní individuální a firemní dárci	17 220 Kč

Kromě toho v roce 2014 činnost sdružení ne finančně 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.

#### 9. NÁVRHY DOTAČNÍCH PROJEKTŮ A GRANTŮ NA ROK 2015

V roce 2015 má být dle možností vyhlášených dotačních programů požádáno o dotace na dílčí financování těchto akcí a aktivit NS PKU v roce 2015:

■ 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 „Analýzy obsahu fenylalaninu a jiných aminokyselin v ovoci, zelenině, houbách a dalších vybraných důležitých potravinách“ v částce 5 000 EUR.

## 10. DISKUSE A RŮZNÉ

Ze strany výboru NS PKU a jiných DMP 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 garanty:

- Organizace víkendových pobytů
  - 2× ročně jako doposud, organizačně zajistí výbor NSPKU (R. Puda, M. Samková)
- Organizace Mikulášských setkání
  - Čechy (Praha), Morava (Olomouc), organizačně zajistí výbor NSPKU (R. Puda, Š. Štěrbová, M. Samková)
- Metabolík
  - 2× ročně, organizačně zajistí p. J. Kuželková
- Spolupráce s ČAVO a ostatní pac.org.
  - výbor NS PKU (R. Puda, M. Lhotáková)
- Styk se zahraničím (ESPKU, Eurordis)
  - výbor NS PKU (M. Lhotáková)
- Evidence členské základny
  - výbor NS PKU (M. Samková)
- Účetnictví, roční rozpočet
  - výbor NS PKU (M. Samková)
- Fundraising a sponzoring (státní dotace a zavedení sponzoři)
  - výbor NS PKU
- Fundraising a sponzoring (noví sponzoři)
  - všichni členové (někteří se již spojili)
- Nový Občanský zákoník a jeho dopady
  - D. Leuchterová
- Transformace sdružení na spolek
  - D. Leuchterová
- Status veřejné prospěšnosti
  - D. Leuchterová
- Úhrady preparátů
  - výbor NS PKU (R. Puda, Š. Štěrbová, M. Lhotáková)
- Úhrady potravin z veřejného zdravotního pojištění
  - výbor NS PKU (R. Puda, Š. Štěrbová, M. Lhotáková)
- Centra vysoce specializované péče
  - výbor NS PKU (M. Lhotáková)
- Péče o dospělé pacienty a podskupina dospělých
  - hledá se odpovědná osoba
- Sociální politika (poradenství a posuzování zdrav. stavu pro účely soc. dávek)
  - výbor NS PKU (R. Puda, Š. Štěrbová) + D. Leuchterová
- Recepturní a kuchyňské poradenství
  - výbor NS PKU (M. Samková, A. Kalinová)
- Ověřené recepty na webu – zveřejnění
  - p. Brychta
- Rady s vařením, kurzy vaření
  - A. Kalinová
- Problém se stravováním ve školách a školkách
  - výbor NS PKU (A. Kalinová, R. Puda)
- Medializace problematiky PKU
  - výbor NS PKU
- Analýzy potravin
  - výbor NS PKU (R. Puda, Š. Štěrbová, M. Lhotáková)

### ■ Nákladová analýza léčby PKU

- 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. 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 Metabolíku 2/2014 a je k dispozici našim členům u Výboru sdružení.

V Olomouci 1.10.2014

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



Od října 2014

## NOVÝ, ještě lepší Program PKU+

Již jsme  
rozdali  
nákupní  
poukázky  
za 4 793 Kč!

Výběr z více potravin

Kratší doba dodání

Odměny formou nákupních poukázek



Pošlete kódy z vybraných preparátů společnosti Nutricia a získáte nákupní poukázky na nízkobílkovinné potraviny. Navíc máte nyní na výběr téměř z **desetinásobně většího množství potravin**.

**Staňte se členy Programu PKU+ již dnes!**

Stačí jednoduchá registrace na <http://www.pku-dieta.cz/pku-klub>.

*Nutricia – Váš partner pro život s PKU*

V případě zájmu o další informace nás neváhejte kontaktovat:

Nutricia a.s.

Na Hřebenech II 1718/10, 140 00 Praha 4

Web: [www.pku-dieta.cz](http://www.pku-dieta.cz)

E-mail: [pku-dieta@nutricia.com](mailto:pku-dieta@nutricia.com)

[www.facebook.com/pku.dieta](https://www.facebook.com/pku.dieta)

**NUTRICIA**  
Advanced Medical Nutrition

# Šťavnatá sobota na Medlově

Je to již více než měsíc, co jsme se společně sešli na 3. setkání členů Národního sdružení PKU a jiných DMP na Medlově. Celý pobyt provázela jako vždy pozitivní a přátelská atmosféra. Jak je již zvykem, nejvíce nabitý byl sobotní program, který byl velmi pestrý a každý si přišel na své.

Po dopolední schůzi Národního sdružení následovaly odborné přednášky, během kterých jsme se dozvěděli řadu odborných informací o PKU. Po přednáškách paní Ing. Peškové a paní RNDr. Dvořákové jsme se s Vámi podělili o zajímavé informace i my.



Honza Dörfel Vám ukázal výsledky dotazníků spokojenosti s preparátem PKU Lophlex Sensation<sup>1)</sup>, který můžete užívat již déle než rok. Kromě toho Vám také představil novinku, která bude na trh uvedena v listopadu letošního roku – PKU Lophlex LQ 20 šťavnaté ovoce<sup>1)</sup>. A na jaké příchutě se můžete těšit? Na šťavnatý pomeranč, šťavnaté plody, šťavnatý citrus a šťavnaté tropické ovoce. Novinka však nepřináší pouze novou chuť, ale také vylepšené složení, obohacené o DHA (kyselina dokosahexaenová) a vitamín D.

Hanka Lifková Vás seznámila s druhou novinkou, kterou jsme pro Vás v letošním roce připravili – nový, ještě lepší Program PKU+. Jeho princip je jednoduchý. Odesláním kódů z vybraných preparátů společnosti Nutricia si střídáte virtuální peníze, které si můžete vyměnit za nákupní poukázky na nízkobílkovinné potraviny. A nejen to. Díky novému systému máte nyní téměř desetinásobně větší výběr nízkobílkovinných potravin než dříve, a to už za to stojí, co říkáte? Inovovaná verze Programu PKU+ vznikla čistě na základě Vašich podnětů a nápadů, a my pevně věříme, že se Vám bude líbit.

Po přednáškovém bloku přišla na řadu zábava. Společnost Nutricia pro Vás připravila „Šťavnaté odpoledne“, kde byly připraveny atrakce pro malé i velké. K dispozici Vám byla horolezecká stěna, skákací boty a vědomostní soutěže. Asi největší úspěch však slavila atrakce nazvaná „pěna“. Vaším úkolem bylo najít v pěně písmena a poskládat z nich slova. Většina z nás měla určitě nutkání se po vzoru ratoletů vrhnout do pěny a vrátit se do dětských let. Úsměv na tvářích a radost ve Vašich očích mluvily samy za sebe.

Během „Šťavnatého odpoledne“ jste měli i možnost ochutnat již zmíněné novinky PKU Lophlex LQ 20 šťavnaté ovoce<sup>1)</sup>. Podle Vašich reakcí to vypadá, že se bude jednat o oblíbený preparát. Z průzkumu vyplynulo, že 88,9% z Vás by tento preparát doporučilo ostatním. Doufáme, že bude tedy chutnat i Vám či Vaším dětem.



Zábavným odpolednem však šťavnatý den s Nutricií nekončil. Večer jsme pro Vás připravili táborák s živou hudbou, který se osvědčil již na Pracově. Oblíbeného zpěváka Tomáše tentokrát vystřídal Kuba, který předváděl neméně povedené hudební kousky a velkou část z nás se mu povedlo i rozezpívat.

Věříme, že jste si pobyt na Medlově užili stejně tak, jako my a už teď se těšíme na další setkání s Vámi.

Váš Nutricia tým

<sup>1)</sup> Zmíněné preparáty jsou potravinami pro zvláštní výživu – potravinami pro zvláštní lékařské účely. Jejich dávkování a kombinaci konzultujte, prosím, se svým lékařem v metabolické ambulanci.



# Žijte svůj život naplno!

Přinášíme Vám nové, ještě lepší preparáty od Vaší oblíbené značky Lophlex

NUTRICIA  
PKU **Lophlex® LQ 20**  
šťavnaté ovoce

Již od listopadu 2014



**88,9 %  
z Vás**  
by tento preparát  
doporučilo  
ostatním.\*\*\*

- Šťavnatý pomeranč, šťavnaté plody, šťavnatý citrus, šťavnaté tropické ovoce
- Připraveno z **ovocných šťáv\***
- Obsahuje **DHA a vitamín D**
- **125 ml nápoje = 20 g bílkovin\*\***
- Vhodné pro děti od **4 let věku**, pro dospělé a **pro těhotné ženy**
- Balení **30 x 125 ml**

Vyzkoušejte již **NYNÍ**. Zažádejte o vzorky **ZDARMA** na [www.pku-dieta.cz](http://www.pku-dieta.cz).

\* Z koncentrátu

\*\* Bílkovinný ekvivalent, může obsahovat stopy fenylalaninu (Phe) z ovocné šťávy (z koncentrátu) v množství <5 mg Phe na 100 ml.

\*\*\* Nutricia průzkum 2014.

Potraviny pro zvláštní výživu – potraviny pro zvláštní lékařské účely. Jejich dávkování a kombinaci konzultujte, prosím, se svým lékařem v metabolické ambulanci.

**Nutricia – Váš partner pro život s PKU**

V případě zájmu o další informace nás neváhejte kontaktovat:

Nutricia a.s.

Na Hřebenec II 1718/10, 140 00 Praha 4

Web: [www.pku-dieta.cz](http://www.pku-dieta.cz)

E-mail: [pku-dieta@nutricia.com](mailto:pku-dieta@nutricia.com)

[www.facebook.com/pku.dieta](https://www.facebook.com/pku.dieta)

**NUTRICIA**  
Advanced Medical Nutrition

# Informace z Evropy – zasedání delegátů na konferenci ESPKU v Záhřebu

Letošní výroční konference ESPKU se konala 23.–26. 10. 2014 v chorvatském Záhřebu. Konference se účastnilo přibližně 300 účastníků, z toho asi 80 pacientů, 60 profesionálů (lékařů, nutričních terapeutů, psychologů atd.), dále kolem 25 delegátů zastupujících národní organizace a členů vedení ESPKU. Jako v minulých letech jsem reprezentovala naši



Chorvatští kolegové připravili fantastické nízkobílkovinné stravování pro účastníky s dietou – bufet úvodní večere

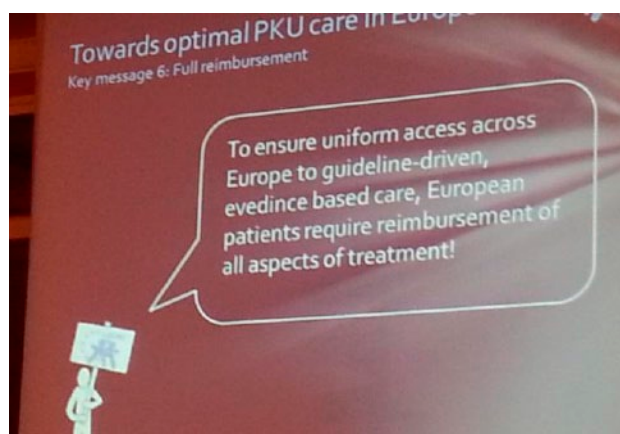


České zastoupení na letošní konferenci ESPKU v Záhřebu

organizaci a ráda bych se s Vámi podělila o důležité informace z programu. Spolu se mnou se z našich pacientů a ro-

dičů konference a programu pro pacienty zúčastnila moje dcera Bára, Darina a Bětka Leuchterovy a Markéta Ryšavá. Jejich zážitky a zkušenosti se nám snad podaří nashromáždit do příštího vydání Metabolika. Odborné části programu se zúčastnili paní doktorka Pazdírková, dietní sestřička paní Komárková a psycholožka paní Kopečnou z FNKV a zástupce firmy Nutricia pan Dörfel

V pátek 24. 10. proběhlo zasedání delegátů členských zemí ESPKU. V úvodu každá země představila nejdůležitější oblasti své činnosti za uplynulý rok. Převážnou část dne jsme se však věnovali diskusi nad přípravou akčního plánu pro implementaci „Disorders of Aminoacids Metabolism Travel Passport“, tedy evropských postupů stanovujících minimální standard péče o pacienty s PKU. Jak jsem Vás v dřívějších článcích a na členské schůzi informovala, tyto postupy pro léčbu PKU by měly zaručit rovný přístup všech



„Z úvodní prezentace Tobiasa Hagedorna, sekretáře ESPKU, který připomněl nejvýznamnější rozdíly v léčbě PKU v Evropě, které vedly k iniciativě tvorby jednotných evropských guidelines/postupů“

pacientů k léčbě PKU napříč celou Evropou – každý pacient, ať se léčí v jakékoli zemi by měl mít možnost léčby na stejné úrovni. I když tyto „guidelines/postupy“ zatím nejsou hotové a jejich dokončení a prezentace se neočekává dříve než na výroční konferenci 2015 (říjen 2015), vedení ESPKU otevřelo tuto diskusi s vědomím, že je v zájmu nás pacientů

být na dokončení guidelines připraveni. Shodli jsme se, že samotná existence evropských „guidelines/postupů“ ještě neznamená, že tyto postupy budou automaticky aplikovány a všem pacientům napříč Evropou bude dostupná léčba na stejné úrovni. Jako hlavní oblasti naší práce jako patientských organizací, a to jak evropské tak především na národní úrovni, je šíření povědomí a prosazování „pravidel/guidelines“ v každodenním životě našich pacientů. Toto bylo jednotně přijato jako hlavní náplň činnosti ESPKU na léta 2015–2020.

Další zajímavou a pro některé pacienty velmi důležitou novinkou byla prezentace Travel Passport ESPKU (cestovního pasu ESPKU pro pacienty s metabolickými onemocněními). Na loňské konferenci ESPKU v Antverpách přišla skupina dospělých pacientů s iniciativou vytvořit jakýsi cestovní pas pacienta s PKU, který by usnadňoval pohyb přes hranice

a celní a bezpečnostní kontroly. Během roku se jim podařilo tento projekt realizovat a na letošním zasedání delegátů prezentovali knížku připomínající cestovní pas s názvem „Disorders of Amino Acid Metabolism Travel Passport“. Knížka obsahuje informace o pacientovi a ošetřujícím lékaři / centru, a stránku, na kterou ošetřující lékař vyplní aktuálně užívané produkty, které musí pacient pravidelně užívat. Následující stránky obsahují popis 7 metabolických onemocnění a zdůvodnění, proč pacient potřebuje mít preparáty na cestách s sebou a to v 7 světových jazycích – angličtině, francouzštině, němčině, turečtině, ruštině a portugalštině. Tento „pas“ je vhodný pro pacienty s PKU, TYR, HOM, MSUD, GA, IVA, MMA/PA, neboť toto jsou onemocnění, jejichž popis obsahuje. Tyto „pasy“ budeme mít k dispozici pro naše členy pravděpodobně na jaře a o způsobu distribuce zájemcům vás budeme informovat.



Brožura „cestovní pas“ ESPKU pro pacienty s metabolickými onemocněními

Na závěr konference proběhla též valná hromada ESPKU, která mimo jiné volila představenstvo. Ve funkci předsedy pokračuje Eric Lange a ve funkci sekretáře Tobias Hagedorn. Ten také jménem německé patientské organizace DIG-PKU představil místo konání výroční konference 2015 – Berlín.

Výroční konference ESPKU 2015 se bude konat 22.–25. 10. 2015 v berlínském Airport Conference Center Holiday Inn. Bližší informace o konferenci najdete v jarním vydání Metabolika a na [www.espku.org](http://www.espku.org) na jaře.

*Ing. Markéta Lhotáková, Ph.D.*

## PODĚKOVÁNÍ

Vážení členové,

rádi bychom poděkovali Vám všem, kteří jste svými články přispěli k obdivuhodně početnému a pestrému složení článků v neaktuálnějším čísle časopisu Metabolík a pevně věříme, že tato vaše spolupráce bude pokračovat i v budoucnu.

Protože stále platí, že Metabolík je časopis od Vás pro Vás.

Moc děkujeme.

*Výbor NS PKU a jiných DMP*

# Metodika odběru suché krevní kapky u pacientů s PKU v domácím prostředí

Vzhledem ke stále se opakujícím dotazům k odběrům suché krevní kapky jsme oslovili metabolická centra o zaslání manuálu (návodu), jak správně odebrat, sušit a zasílat suchou krevní kapku.

Obdrželi jsme dokumenty ze dvou metabolických center v Praze, a to z FNKV a VFN. Doufáme, že v nich naleznete odpovědi na své otázky.

## Materiál z FNKV

### Použité pomůcky a materiál:

- screeningové kartičky typ WHATMAN 903
- sterilní odběrové lancety
- buničínové čtverce, tampony

### Postup odběru:

- dobře omytá, teplá, prokrvená kůže na prstech rukou (nejlépe používat 3., nebo 4. prst)
- provede se drobný vpich, hloubka dle věku dítěte (na aplikátoru lze nastavit hloubku vpichu)
- první kapku vždy setřít suchým tamponem či čtvercem, z důvodu možné kontaminace odběru
- v domácím prostředí nedoporučujeme používat dezinfekci místa vpichu (snaha zamezit použití nevhodné dezinfekce, nesprávnému použití)
- **používáme sterilní lancety a aplikátory jako pacienti s diabetem, kteří také nepoužívají dezinfekci a lancety používají opakovaně na rozdíl od PKU pacientů, kteří použijí pouze jednorázové**
- **po vytvoření dostatečně velké kapky jemně přiložíme filtrační papírek tak, aby se krev nasávala a zcela zaplnila terčík a bylo viditelné, že filtrační papírek je prosáklý z obou stran**
- při samotném odběru není vhodné místo vpichu příliš mačkat, aby nedošlo k příměsi tkáňového moku
- po odběru místo vpichu stlačíme tamponem či buničínovým čtvercem alespoň 1 minutu
- **pro odběr PKU pacientů v rámci kontrol stačí jeden dobře prosáknutý terčík**
- filtračního papírku se nedotýkáme a je nutné zabránit i kontaktu krevních kapek s jakýmkoliv předmětem
- po odběru necháme krev zaschnout nejlépe v horizontální poloze kartičky po dobu nejméně 3 hodin
- **nikdy nesušíme na přímém slunci či jiném zdroji tepla!**

### Odesílání vzorku a identifikace

- postačí čitelně příjmení, jméno a datum odběru
- filtrační papírek zabalíme do buničínového čtverce a obálky
- doprava vzorku se zajišťuje běžnou poštou

## Materiál z VFN

### Pokyny odběru suché krevní kapky k monitoraci dietní kompenzace

Odběr je určen k monitoraci dietní kompenzace u dědičných poruch metabolismu. Odběr se provádí během dne

podle požadavku lékaře a to z patičky či z prstu v poloze vsedě nebo vleže.

### Pomůcky pro odběr:

- krevní papírek Whatman 903, dezinfekční roztok, gázové tampóny, sterilní jehla, náplast, jednorázové rukavice, žádanka: „Požadavek na vyšetření dietní kompenzace z krve.“
- Vyplňte řádně a čitelně informace do rámečku „Pacient“ a „Odběr suché krevní kapky“ na žádance. Na krevní papírek uveďte jméno, příjmení pacienta a datum odběru. Nekontaminujte kroužky na krevním papírku žádnými látkami nebo dotekem před ani po odběru krve.

### Postup při odběru:

- 1) Proveďte hygienickou dezinfekci rukou a použijte jednorázové rukavice. Dodržujte zásady aseptického postupu.
- 2) Místa vpichu jsou postranní části paty (u dětí mladších 1 roku) a střední části konečků prstů.
- 3) Vyberte místo vpichu, zajistěte jeho dobré prokrvení prohřátím suchým či vlhkým teplem (pomocí jemné látky navlhčené v teplé vodě, maximálně 40 °C – po dobu 5–10 minut, či jemným třením prstů).
- 4) Očistěte místo vpichu vhodným dezinfekčním roztokem a nechte 30 vteřin působit. Poté otřete zbytek dezinfekčního roztoku tamponem a nechte doschnout.
- 5) Proveďte odběr – napíchněte postranní část paty či koneček prstu sterilní jehlou na jedno použití. Hloubky vpichu nemá být větší než 2 mm, aby nedošlo k poškození hlubších podkožních struktur. Otřete první kapku krve gázovým tampónem. Počkejte, než se vytvoří další velká kapka krve.
- 6) Zlehka přiložte krevní papírek k velké kapce krve a nechte krví prosáknout krevní papírek a zcela vyplnit předtřísť kroužek. (Pro zvýšení toku krve můžete velmi jemně přerušovaně stlačovat oblast kolem místa vpichu). Krev aplikujte pouze na jednu stranu krevního papírku.
- 7) Po odběru přiložte na místo vpichu suchý gázový tampón.
- 8) Nechte krevní vzorek usušit na suchém, čistém, rovném a nesavém povrchu.
- 9) Po odběru proveďte hygienickou dezinfekci rukou. Zlikvidujte kontaminovaný odpad jako infekční.
- 10) Informujte lékaře o případné komplikaci při odběru.
- 11) Zkontrolujte úplnost údajů na žádance a krevním papírku.
- 12) Odešlete či doručte vyplněnou žádanku s krevním papírkem do laboratoře ÚDMP.

*Podle podkladů z FNKV a VFN zpracovala  
Bc. Šárka Štěrbová a Mgr. Jana Kuželková, Ph.D.*

# U dětí s fenylketonurií nemusí být nutné omezovat konzumaci ovoce a zeleniny

V rámci této rubriky si Vás dovoluujeme seznámit s jedním celkem zajímavým článkem, který je doslovně převzat z <http://www.pku-dieta.cz/novinky/u-deti-s-fenylketonurií-nemusi-byt-nutne-omezovat-konzumaci-ovoce-a-zeleniny-1026>.

Podle 12měsíční německé studie u 19 dětí s fenylketonurií se zdá, že u těchto pacientů nemusí být nutné omezovat konzumaci ovoce a zeleniny. U pacientů s fenylketonurií je nutné počítat příjem fenylalaninu a započítávat všechny potraviny včetně ovoce a zeleniny. Němečtí lékaři zkoumali, zda může neomezená konzumace ovoce a zeleniny u dětí nepříznivě ovlivnit jejich zdravotní stav. Do své studie zahrnuli 19 dětí s fenylketonurií ve věku 2 až 10 let. Studie byla uspořádána tak, že během prvních 4 týdnů dodržovala polovina pacientů první 2 týdny omezený příjem ovoce a zeleniny a další 2 týdny konzumovala tento druh stravy neomezeně, zatímco u druhé poloviny pacientů byl tento postup obrácený. Poté mohli všichni pacienti po dobu 12 měsíců konzumovat ovo-

ce a zeleninu neomezeně. Lékaři vyšetřili množství fenylalaninu v krvi po 4 týdnech, 6 a 12 měsících účasti dětí ve studii a ze záznamů o konzumované stravě zjistili příjem ovoce a zeleniny, jednotlivých živin a fenylalaninu. Průměrný příjem fenylalaninu u dětí ve studii sice vzrostl, a to po 4 týdnech o 65 mg/den, po 6 měsících o 68 mg/den a po 12 měsících o 70 mg/den, ale množství v krvi zůstalo nezměněno. Nezvýšilo se ani procento dětí s množstvím fenylalaninu v krvi, které by přesahovalo horní hranici doporučeného rozmezí. Zdá se tedy, že neomezená konzumace ovoce a zeleniny u dětí s fenylketonurií by mohla být bezpečná. Poradte se o této možnosti se svým lékařem.

*Zdroj: Rohde C., Mütze U., Schulz S., et al.  
Unrestricted fruits and vegetables in the PKU diet:  
a 1-year follow-up.  
Eur J Clin Nutr. 2014 Jan 8; doi: 10.1038/ejcn.2013.272.  
[Epub ahead of print]*

## Nevzdávej to!

V životě každého fenylketonurika přijde zákonitě období, kdy si řekne: Proč se já mám trápit tou hloupou dietou, všude mi hlásají, že mne to neomezuje, jak jsem neustále happy a všechno je hračka. Kdepak, zlatý voči. Když je mejdan, co ty budeš jíst? A můžeš tohle? A co vlastně jíš a jak to, že jíš chipsy, to můžeš? Na návštěvě: Já nevím, čím Tě mám pohostit. No nastrouhala jsem ti mrkev, ale to je blbý ne? To je jak králíkovi. Při obědě: Jé, já jsem si to ani neuvědomil, nevádí Ti, že jím před Tebou maso? Vážně ne? A tak dále a tak podobně. A jako perla: Fuj, co to je tady to odložený maso? To je jako pro psa nebo co? Aha, ty to nemůžeš. Vše, co jsem zde zmínila, nejsou smyšlenky, ale reálné výroky provázející můj život. Opravdu mne to trápilo, ta pozornost, nechtěná pozornost, která byla neustále věnována mému stravování. A pak ta celoživotní závislost. Ten těžký boj, než jsem se smířila s myšlenkou, že budu už celý život závislá na dietních přípravcích a velmi pečlivě vybíraných potravinách. Od jedenácti do dvaceti let jsem dietu nedržela. Tehdy se PKU považovala za nemoc dětského věku, takže se souhlasem lékařů. Pak ten skok z běžné stravy na nejpřísnější dietu. Fakt těžký. Důvod: těhotenství. A pak návrat na normální stravu. Pak ještě dvakrát, s přípravou, ale vždy s návratem

na běžnou stravu. Moje tělo už nevědělo čím je. Ty skoky mi neprospívaly a zdravotní stav se pomalu a nenápadně zhoršoval. Přestala jsem zvládat život, práci, rodinu a začala jsem uvažovat, zda za to nemůže zvýšený fenylalanin a zda bych neměla přestat svoji nemoc ignorovat a začít opět s dietou. V asi třicetipěti letech jsem se po dohodě s lékařem na dietu vrátila a držím ji dodnes. Mám ale pochroumané zdraví a invalidní důchod prvního stupně pro PKU. Nakolik se na mém zdraví podepsal dlouhodobě zvýšený fenylalanin je otázkou, ale myslím, že více, než by si kdy kdo připustil.

To je vzkaz pro ty mladé lidi, kteří mají pocit, že je pro ně dieta zcela zbytečné omezení. Cítí se dobře, všechno jim jde a vychází, jak si přejí a necítí potřebu dietu dodržovat. Prosím, držte se své diety jak nejlépe to jde. Nenechte se zaplavovat jedovatým fenylalaninem, který vašemu tělu škodí. Záleží na vašem přijetí své nemoci a vyrovnání se s ní. Ona neodejde. Víím to a naučila jsem se s tím žít. Nevzávejte to, přijměte svoji dietu jako pomocníka, který vám umožní celý život se cítit dobře. Jestli jste měli trpělivost dočíst tyto řádky, děkuji vám a přeji vám sílu pro správné rozhodování.

*Michaela Kosová*

# Zdravý nemocný fenylketonurik

Do roku 2011 jsme v rámci tzv. prodlouženého rodičovského příspěvku pro zdravotně hendikepované děti do 7 let pobírali na našeho syna Vládíka (klasická PKU) 7 600 Kč měsíčně. Od ledna 2012 byl příspěvek snížen na 3 000 Kč. Na přelomu měsíce listopadu a prosince 2012 se Vládík na základě reformy tehdejšího ministra práce a sociálních věcí zázračně uzdravil. Posudkové zhodnocení MUDr. Hankové znělo: *Posuzovaný odpovídá svému věku, psychomotorický vývoj dítěte je normální, navštěvuje mateřskou školkou, dodržuje dietu. Neodpovídá žádnému stupni závislosti. Posuzovaná osoba je schopna zvládat všechny základní životní potřeby a nevyžaduje každodenní pomoc, dohled nebo péči jiné fyzické osoby.* Od té doby nám tedy nevzniká nárok na žádný finanční příspěvek ze strany státu. Do této doby jsem pracovala na částečný úvazek a s manželem jsme se v péči o syna střídali. Po odejmutí příspěvku na péči jsem byla nucena přijmout práci na plný úvazek. Následovalo odvolání na Ministerstvo práce a sociálních věcí, kde posudková komise v čele s MUDr. Lazarem a MUDr. Zahradníčkem uznala oproti předchozímu posudkovému lékaři jako nezvládnutou základní životní potřebu **stravování a péči o zdraví**. Odvolání se přesto zamítlo a výše uvedené rozhodnutí se potvrdilo, jelikož se v případě posuzované osoby nejedná o osobu závislou na pomoci jiné fyzické osoby ve smyslu zákona o sociálních službách (na příspěvek v I. stupni bychom museli nezvládat alespoň 3 základní životní potřeby). Následovala žaloba ke Krajskému soudu v Ústí nad Labem, která byla zamítnuta. Odůvodnění samosoudce JUDr. Červeného, Ph.D. znělo: **V případě hodnocení zvládnutí osobních aktivit nemohou být hodnocena specifika stravování osob s PKU. Dále je samozřejmě nutno hodnotit osobní aktivity ve vztahu ke zdravým osobám stejného věku. Nemůže tak být očekáváno, že by v pěti letech dokázal žalobce dodržovat sám dietní režim, rehabilitační cvičení, návštěvy odborných ambulancí, včetně telefonických konzultací či objednávky a nákup dietních potravin. Osobní aktivity tak žalobce zvládá v přijatelném standardu. Žalobce je v současnosti hodnocen jako osoba, na níž její onemocnění nezanechalo následky a tak mu nevzniká nárok na příspěvek na péči.** Kontaktovali jsme právníka a podali jsme kasační stížnost u Nejvyššího správního soudu v Brně, kde je nyní záležitost v jednání. JUDr. Zdeněk Grus podal žalobu, ve které syn Vládík vystupuje v 1. osobě. Vzhledem k tomu, že její znění naplňuje veškeré naše rozhořčení vůči nespravedlnosti některým státním úředníkům jsme se rozhodli část ocitovat:

*Domnívám se a namítám, že napadené rozhodnutí je nezákonné, spočívá v nesprávném posouzení právní otázky soudem v předcházejícím řízení. Napadené rozhodnutí má vady řízení spočívající v tom, že skutková podstata, z níž správní orgán v napadeném rozhodnutí vycházel, nemá oporu v soudním spise a je v rozporu. Shodných pochybení se dopustily i správní orgány v předcházejícím řízení, což významně ovlivnilo zákonnost řízení a konečné rozhodnutí. Krajský soud, který ve věci rozhodoval, měl pro vytýkané vady napadené rozhodnutí správního orgánu sám*

*zrušit. Jsem přesvědčen, že nepřezkoumatelnost rozhodnutí správního orgánu i soudu je z důvodu nesrozumitelnosti jejich závěrů ve vztahu k projednávanému skutkovému ději a námitkám žalobce ve správním i soudním řízení. Jako žalobce podávám kasační stížnost dle ust. § 103 odst. 1) písm. a), b) a d) s.r.s.*

*Domnívám se, že napadené rozhodnutí krajského soudu je nesprávné z důvodu nesprávného posouzení předmětné věci a to z důvodu, že krajský soud vyhodnotil provedené důkazy pouze v můj neprospěch. Jsem přesvědčen, že jsem správním orgánům i soudu jasně uvedl, jaká jsou má zdravotní omezení a že tato omezení jsou velkou zátěží pro mě i pro mé rodiče. Mé rodiče řešení mého složitého zdravotního stavu stojí mnoho sil, času i finančních prostředků. Pokud bych byl zdravý, pak bych neměl předmětných omezení a rodina by nebyla vystavena takové zátěži, na rozdíl od mých vrstevníků. Můj dlouhodobě zhoršený zdravotní stav či omezení vyžaduje permanentní péči mého okolí, a to zejména rodičů. Doprovázejí mě na ozdravné pobyty v délce i několika týdnů, to je po dobu, kdy jiní rodiče jsou v zaměstnání a mohou vydělávat či jinak zajišťovat potřeby rodiny či potřeby své vlastní. Domnívám se, že mám nárok na pomoc ze strany státu a že postup žalovaného i soudu je nezákonný. Namítám, že s uvedeným omezením jsem ve svém věku (dle statistiky MPSV ČR – Uznání stupně závislosti podle z.č.108/2006 Sb., v pl.zn.,v uvedených letech) jediným občanem státu sPKU, který nemá přiznaný příspěvek na péči. Můj zdravotní stav se od listopadu roku 2012 nezlepšil, ale přesto jsem přišel o již jednou přiznaný příspěvek na péči.*

*Není jakákoliv pochybnost o mé závislosti na zvýšené péči ze strany rodičů. Mám stále shodná zdravotní omezení, a to zejména z důvodu vrozeného závažného dědičného onemocnění fenylketonurie (dále jen „PKU“). Namítal jsem a namítám, že má závislost měla být i nadále posouzena jako přinejmenším lehká závislost I. stupně.*

*Považuji za absurdní, že jsem dle některých lékařských posudků i soudem hodnocen jako osoba, která je schopna žít bez omezení. Jsemve stálém nebezpečí života a mé zdraví je permanentně ohroženo, bez pomoci rodičů nemohu i s ohledem na svůj věk žít. Namítám, že postup správního orgánu i soudu je v rozporu se zákonem i Listinou. Za rozhodné považuji a namítám, že osobám se shodným či menším omezením je v jiných případech příspěvek na péči i nadále přiznáván či ponecháván, přestože se jejich zdravotní stav nezhoršil. Ve shodných případech by mělo být rozhodováno shodně a rozhodnutí správních orgánů i rozhodnutí soudní by měla být předvídatelná. To se však v tomto případě nestalo a výsledek řízení je pro mě překvapivý. Vycházím z informací od osob se shodným omezením, kdy někteří mají přiznaný státem i vyšší stupeň omezení a vyšší částku na příspěvku na péči. Vše jsem soudu doložil a uvedené si mohl i soud sám ověřit z moci úřední. Napadené rozhodnutí je založeno na nesprávném výkladu vágních ustanovení zákona. Namítám, že krajský soud dopěl svým výkladem ust. § 1 odst. 4) vyhl. č. 505/2006 Sb. k absurdním závěrům ve vztahu k mému onemocnění. Předmětný výklad je nezákonný a ústavně nekonformní. Označit mé zdravotní omezení za „přijatelný standard“ považuji za absurdní.*

Příspěvek byl samozřejmě využíván především na nákup nízkobílkovinných potravin a přípravků. Dále byl příspěvek použit i na náklady spojené s dopravou k léčbě a pravidelným vyšetřením v Nemocnici Královské Vinohrady či u jiných praktických lékařů a odborníků. Musím s rodiči navštěvovat pravidelně specializovaná pracoviště pro léčbu dědičných metabolických poruch a další vyšetření u odborných lékařů (ortoped, pneumolog, kardiolog, psycholog). Náklady, které musí rodiče hradit několikanásobně převyšují státem původně přiznaný příspěvek 3.000 Kč. Všechny léky a vyšetření nejsou hrazeny pojišťovnou stejně jako cestovné, které musí rodiče hradit ze svého. Rozhodnutí vůbec nerozumím, proč mě stát trestá. Jsem omezen v osobních i dalších aktivitách. Denní program musí být stále naplánovaný, bez pomoci se neobejdu, jediné zaváhání či chyba by mohla znamenat fatální následky. Dle mého názoru žádám stát oprávněně o pomoc v nouzi, která má objektivní základ. Stát pomáhá tam, kde nemusí, a trestá nemocné, když jeho postoj je zcela nepředvídatelný a jeho rozhodovací praxe není konstantní. Dle mého názoru jsem handicapovaný při obstarání běžných potřeb, a tak žádám stát o pomoc. Proč mně stát nechce pomoci, jsem se nedozvěděl. Jsem nezletilé dítě s omezením, kdo jiný by ještě neměl žádat o pomoc. Postrádám jakoukoliv solidaritu v napadené rozhodovací praxi.

Navrhuji vypracování znalecké posouzení mého zdravotního stavu, když dle mého přesvědčení měl tento posudek nechat vypracovat sám soud i bez návrhu, jelikož se jedná o zásadní otázku. Namítal jsem četnost i souvislost všech zdravotních onemocnění.

Soudní znalec by se měl vyjádřit i k souvislosti mého onemocnění fenylketonurie ve vztahu k dalším onemocněním, když dle mého přesvědčení vše souvisí se vším a další onemocnění mají přímou souvislost s onemocněním hlavním, které mě samo o sobě omezuje v běžném životě. Posudky státu, který mě chce poškodit a omezit v podpoře považuji za posudky, které nelze považovat za objektivní. Lékař nemůže „sloužit“ dvěma pánům a zároveň tvrdit, že je objektivní, to je z povahy věci vyloučeno. Lékař nemůže dle mého přesvědčení činit posudek pro žalovaného a zároveň tvrdit, že je objektivní pro řízení. Zákony státu v tomto případě jsou dle mého přesvědčení nastaveny proti občanům, jejich interpretace a aplikace rovněž, a tak namítám, že celé řízení je proti zásadám zakotveným ve veřejném pořádku České republiky, postup soudu je v rozporu s Listinou. Rozhodnutí a vyjádření komise je zcela v rozporu s realitou, navrhuji, aby byl znalec se mnou v průběhu 24 hodin a aby po 24 hodinovém pozorování určil, jaká mně byla objektivně a účelně poskytována pomoc. Napadené rozhodnutí považuji za nepřesvědčivé a neodůvodněné. Vyjádření komise se ani nevyjadřuje k celému předmětu řízení. Namítám, že mé námítky nebyly vyvráceny.

Současně s kasační stížností jsme podali novou žádost o příspěvek na péči na Úřad práce. A ejhle, byly nám schváleny **osobní aktivity, péče o zdraví**, ale tentokrát pro změnu, ač to bude znít jakkoliv absurdně, ne stravování. Další posudkový lékař, tentokrát MUDr. Kopáček (původní posudkářka MUDr. Hanková již na Úřadu práce nepůsobí, z neoficiálních zdrojů nám bylo sděleno, že byla kvůli četným stížnostem a žalobám rodičům proti odjímání příspěvků na péči odejita) napsal následující výrok: **Posuzovaná osoba nepotřebuje pomoc při základní životní potřebě stravování, jelikož je schopna požádat o jídlo či pití, jí sama lžící a vidličkou a napije se sama ze sklenice.**

Od začátku přeposuzování docházelo k velmi závažným rozporuplnostem ze strany posudkových lékařů. Ten první neuznal ani 1 bod, další uznali 2 body a další sice také 2 body, ale pro změnu zase jiné. Nesvědčí již toto o naprosté nekompetentnosti jednotlivých posudkových lékařů? Jak je možné, že jednomu a tomu samému dítěti se stejnou



diagnózou a dalšími přidruženými onemocněními je hodnocen jeho zdravotní stav tzv. od stolu stále jinak? Kež by se stalo absurdní tvrzení ohledně zázračného uzdravení našeho Vládika přes noc z 30. listopadu na 1. prosince 2012 skutečností a Vládík se už nemusel ve stravování, péči o zdraví a v rámci osobních aktivit nikdy omezovat! Kdy se konečně někdo na vyšších místech naší státní správy nad touto problematikou logicky zamyslí a navrhne konstruktivní řešení? Pevně věříme a doufáme, že brzy,... protože... **Svět patří optimistům, pesimisté jsou jen diváci...** (F. Guizo).

Mgr. Jana Kuželková, Ph.D.

# Dvojčata prvňáčci



Od září 2014 máme doma 2 prvňáčky. Dvojčata Andulku bez PKU a Vládíka s PKU na Základní škole v Chlumci u Ústí nad Labem, kam se oba moc těšili.

Na začátku školního roku byly předány třídnímu učiteli, vychovatelce a vedoucí stravovacího provozu informace, týkající se Vládíkova zdravotního stavu: aktuální lékařská zpráva z Centra pro léčbu hypofenylnalaninemií HPA – PKU, kapitola Metodika práce se žákem s fenylketonurií z publikace Metodika Práce se žákem se vzácnými onemocněními a fotografie Vládíka se stručným popisem co metabolické onemocnění PKU obnáší při běžném denním režimu:

## **Vládík Kuželka – fenylketonurie – nízkobílkovinná dieta (PKU)**

Fenylketonurie (PKU) je dědičné celoživotní metabolické onemocnění, při kterém je nutné dodržovat přísnou nízkobílkovinnou dietu. Jídelníček je třeba plánovat dopředu (viz rozpis) a je nutné dodržovat předepsanou gramáž. Případnou nedojedenou stravu je potřeba převážít a přepočítat, prosím tedy o její úschovu. Není třeba se diety obávat. Pokud bych nějakým nedopatřením snědl i něco, co nesmím, nedostanu žádný záchvat, ani neupadnu do bezvědomí. Je však důležité sdělit mamince, co a kolik jsem toho snědl, aby mi mohl být následně jídelníček upraven. K závažným a negativním projevům tohoto onemocnění (opožděný psychomotorický vývoj, snížený intelekt, poruchy učení a chování) dochází pouze u dlouhodobého nedodržování diety (týdny, měsíce). Jsem zvyklý svou dietu pravidelně dodržovat a předem Vám děkuji za respekt a spolupráci. Váš Vládík.

V naší školní jídelně je možnost vybrat si ze 2 druhů jídel a jídelníček je k dispozici na celý měsíc předem. Oběd pro

žáky I. stupně stojí 17 Kč a je možné jej platit jak v hotovosti, tak převodem z účtu. Výběr jednotlivých druhů jídel je možné provést jak ve škole, tak v klidu z domova, s ohledem na to, co má dítě rádo (v rámci stravovacích možností). Každé dítě vlastní čipovou kartu, se kterou se u výdeje jídla prokazuje. Vládíkův jídelníček sestavuji v týdenních intervalech. V pondělí ráno vždy předám vedoucí stravování tabulku s předpisem gramáže jídel na jednotlivé dny. V případě nedojedené stravy jsou zbytky zaslány v pečlivě uzavřené krabici zpět domů, kde je převážím a následně upravím gramáž večere. V jídelně Vládíkovi moc chutná, někdy samou chutí vylizuje i talíře, a tak nejsem moc často vystavována večerní přepočtové problematice. Jsme nesmírně vděční za ochotu a přístup personálu stravovacího provozu, který Vládíkovo stravovací omezení respektuje. Svědčí o tom i dobré hladiny phe v krvi, které pravidelně kontrolujeme.

A jak je to s dopoledními a odpoledními svačinkami? Na schůzce rodičů nám bylo doporučeno, abychom je dětem nepřipravovali moc velké z důvodu nedojídání obědů. Tak jsem první den připravila 1 malou svačinku na dopoledne a malou na odpoledne do družiny. Po příchodu z družiny domů se syn rozčiloval, že měl obrovský hlad a že on potřebuje svačit každou přestávku. Od té doby tedy připravuji 4–5 svačin pro Vládíka a 3–4 pro Andulku. Pro představu finanční náročnosti, nás pouze tyto svačinky stojí cca 100 Kč denně, přičemž syn dokáže sníst např.: 4 krajíce domácího chleba PKU, marmeládu, sýr Kiri, 1 ks banánu, 1 ks broskve, zeleninu – okurky, rajčata a nějaký PKU pamlsek. Vládík vždy svou dietu respektoval a dodržoval. Velmi mě proto zaskočilo, když jsem se dozvěděla, že ochutnal svačinu spolužákovi, který zase jedl tu jeho a jehož toasty byly prý



neodolatelné. Ihned se to také projevilo na jeho chování (podrážděnost, výrazný psychomotorický neklid a afektivní záchvaty) a hladině phe v krvi (byť jen při hraniční hodnotě



5,9 phe). Tak jsme pořídili toastovač a připravujeme v rámci možností PKU tousty se sýrem Kiri, rajčaty, kečupem, případně pětigramovým plátkem šunky. Vládík je spokojen a my také.

A jak to chodí v družině? Když jsem se ptala dětí, jestli rádi chodí do školy, tak odpověděly, že ano, ale že nejraději chodí do družiny. Paní vychovatelky dohlíží na to, aby si Vládík po obědě vždy v klidu vypil aminokyselinovou směs a po vycházce se nasvačil. Přes letní prázdniny se Vládík i přes svou velkou konzervativnost naučil konzumovat tekutý pomerančový Cooler, a tak stačí jen otočit víčkem a vypít. Nemusíme již obtěžovat nikoho s odvažováním směsi, odměřováním tekutin a následným mícháním.

A jak to dětem ve škole jde? Oběma výborně i přes to, že se vzdělávají podle byť moderních, ale vcelku náročných učebnic nakladatelství Fraus, které jsou zaměřeny na logické myšlení a řešení problémů. Vládík se svým metabolickým hendikepem není rozhodně pozadu, v některém směru dokonce svou zdravou sestřičku předčí. Na závěr bych ráda poděkovala celému týmu zaměstnanců Základní školy Chlumec, jmenovitě především paní učitelce Mgr. Janě Hromasové, paní vychovatelce Lence Březinové a vedoucí stravovacího provozu paní Daně Sovové za respekt, vstřícnost a spolupráci, bez níž by nemohl být zajištěn příznivý psychomotorický vývoj našeho syna Vládíka.

Mgr. Jana Kuželková, Ph.D.

## Příklad jídelníčku ZŠ:

### Pondělí 20.10.2014

- Polévka zeleninová s fritátovými nudlemi
- Oběd 1 Kapustový karbanátek, brambory, zelenina, džus, mléko
- Oběd 2 Sýrová omáčka se žampiony, špagety, zelenina, voda s citronem

### Úterý 21.10.2014

- Polévka z vaječné jíšky
- Oběd 1 Čína z kuřecího masa, rýže, ovoce, čaj, voda s citronem

### Středa 22.10.2014

- Polévka zeleninová
- Oběd 1 Zapečená ryba, bramborová kaše, kompot, džus, voda s citronem
- Oběd 2 Kachní stehno s kroupami, okurka, mléko

### Čtvrtek 23.10.2014

- Polévka s ovesnými vločkami
- Oběd 1 Bratislavské vepřové plecko, houskové knedlíky, džus
- Oběd 2 Tarhoňa se zeleninou, džus

### Pátek 24.10.2014

- Polévka bramborová
- Oběd 1 Zapečené těstoviny, rajčatový salát, čaj, mléko

## Příklad korespondujícího jídelníčku PKU s jídelníčkem ZŠ:

### 20.10. Oběd v ZŠ

- 100g Polévka zeleninová s nudlemi
- 1 ks Zeleninový karbanátek PKU (má s sebou)
- 100g Brambory
- Zelenina

### 21.10. Oběd v ZŠ

- × Bez polévky
- 100g Čína bez kuřecího masa
- 100g Rýže
- Ovoce

### 22.10. Oběd v ZŠ

- 100g Polévka zeleninová
- 50g Ryba bez vajíčka a bez sýru
- 100g Bramborová kaše
- miska Kompot

### 23.10. Oběd v ZŠ

- 100g Polévka s ovesnými vločkami
- 100g Bratislavská omáčka bez masa
- 80g Houskový knedlík

### 24.10. Oběd v ZŠ

- 100g Polévka bramborová
- 100g Zapečené těstoviny se zeleninou bez masa a bez vajíčka
- miska Rajčatový salát

# Naše školní stravování s dietou

Jsem matkou dnes už jedenáctileté Terezky, která má klasickou formu PKU. Od nástupu do mateřské školy jsem stejně jako všichni rodiče dětí s PKU musela začít řešit její stravování v předškolním a následně školním zařízení. Naštěstí jsem asi vždy měla štěstí na ochotné a vstřícné paní učitelky i ředitelky, a to jsme školku z důvodu stěhování museli dvakrát měnit. Ve školce jsme stravování zpočátku praktikovali domácím vařením jídla, které jí ve školce následně ohřáli a zbytky vrátili zpět do jídlonosiče, abych si mohla odpoledne doma spočítat, kolik Phe Terezka v rámci oběda snědla.

Po určitém čase jsem se od jiné maminky dítěte s PKU žijící ve stejném městě dozvěděla, že zdejší menza je ochotná a schopná vařit nízkobílkovinou dietu. Menza zde totiž kromě jídla pro studenty vysoké školy vaří jídlo pro nemocní, kam se následně dováží, tudíž vaří i jídla dietní. Dříve samozřejmě žádnou PKU dietu nevařila, ale po iniciativě této maminky (které tímto ještě jednou moc děkuji) se rozhodli to zkusit a PKU dietu vaří dodnes. V praxi to následně vypadalo tak, že v menze jsem vždy telefonicky objednávala či odhlašovala obědy a měla jsem uzavřenu smlouvu s charitou, která zapůjčila jídlonosiče a obědy do školky a školy dovážela. Hradil se tedy jednak oběd a dále charitě za dovoz do školy. Cena oběda byla 42 Kč a jeden dovoz stál 20 Kč. Nicméně pro mne to byla neuvěřitelná úleva, že nemusím každý večer stát u „plotny“ a vařit jídlo na další den. Jídlo jsme takto poměrně dlouhou dobu odebírali a vše fungovalo bez větších problémů, Terezce většina jídel chutnala.

Asi po třech letech, již v době docházky na základní školu, Terezce jídlo přestalo chutnat, nechávala velké zbytky, polévky nechtěla jíst prakticky vůbec. Po nějaké době jsem se rozhodla, že si tedy zkusíme dát pauzu a začala jsem Terezce opět vařit sama jídla, která má ráda, o kterých vím, že je sní s chutí, nicméně jsem doufala, že se jednou budu moci k této formě stravování vrátit.

V loňském školním roce realizoval Magistrát města České Budějovice ve spolupráci se Sdružením Jihočeských celiaků.s. a Asociací školních jídelen České republiky pilotní projekt „Stravujeme se společně“, který vznikl především z iniciativy Jihočeských celiaků a jejich poptávky po vaření pro děti z bezlepkovou dietou ve školních jídelnách zdejších škol a školek. Na několika vybraných školách bylo zkušeno zabezpečování dietního stravování pro děti se specifickými stravovacími potřebami a dle následného vyhodnocení měla být vybrána firma, která bude dietní stravování žáků zabezpečovat. Kromě výše zmíněné menzy byla v rámci projektu vyzkoušena ještě jedna stravovací firma, ale jako

lepší byla dle hodnocení uživatelů v rámci projektu nakonec vybrána menza. Od začátku letošního školního roku funguje zabezpečování dietního stravování ve všech školních jídelnách na MŠ a ZŠ, jejichž zřizovatelem je město. Podmínkou zařazení do projektu a následného odebírání stravy bylo potvrzení od lékaře o nutnosti dietního stravování a uzavření smlouvy mezi školou jako poskytovatelem a rodičem jako zákonným zástupcem dítěte, které jídlo odebírá.

S ohledem na probíhající projekt a nabídku ze strany školy jsem se rozhodla do projektu vstoupit a zkusit se vrátit k odebírání jídel z menzy, i když Terezka z toho nejprve moc nadšená nebyla, bála se, že jí jídlo opět nebude chutnat. Hodně jsem proto její jídelniček konzultovala s nutriční terapeutkou menzy, se kterou jsem stále v pravidelném kontaktu, každý týden mi zasílá jídelniček na další týden a je ochotná řešit případné problémy. Pokud vím, že Terezka konkrétní jídlo nejí, mohu jí jídlo bez problémů odhlásit a uvařit vlastní. Nicméně zatím jsem tak činit nemusela, dle domluvy jí vysloveně neoblíbená jídla nevaří.

Velkou výhodou je dle mého to, že normálně objednávám a odhlašuji obědy ve škole stejně jako zdravému sourozenci Terezky, obědy hradím také škole. Nemusím se starat o dovoz, který také zajišťuje město. Plná cena dietního oběda včetně dovozu je 67 Kč, ale já hradím částku 34 Kč, což je nejvyšší možná částka dle vyhlášky o školním stravování. Rozdíl v ceně oběda a dovoz hradí Magistrát města. Platí zde stejné podmínky při odhlašování v případě nemoci dítěte jako u jakéhokoliv jiného dítěte, které se ve školní jídelně stravuje.

Zatím by takto nastavené stravování dětí se specifickými stravovacími potřebami mělo fungovat tento školní rok, pokud bude zájem ze strany rodičů, mělo by pokračovat i v dalších letech. Při komunikaci s vedoucí školského odboru jsem nabyla dojmu, že město je ochotno dietní stravování žáků svých škol řešit a zabezpečovat, nicméně do budoucna chce dietní stravování řešit spíše vařením ve školních jídelnách, patrně jich vybere několik (1–3), kde budou kuchařky ochotny a schopny vařit dietní jídla. Zatím jsou pracovníci školních jídelen připravováni na možnost vaření přímo ve školních jídelnách. Pevně věřím, že zmíněný projekt pomůže v realizaci nejen bezlepkového stravování ve školních jídelnách, ale i PKU stravování. Pokud to jde v jednom městě, mohlo by to jít i v dalších.

*Mgr. Lenka Ludvíková*

## Kurz vaření v Brně



V pátek 24. října 2014 se v Brně konal praktický kurz nízkobílkovinného vaření při PKU a HPA, který zorganizovali doc. MUDr. Dagmar Procházková, Ph.D. z Ambulance dědičných poruch metabolismu Pediatrické kliniky FN Brno a MUDr. Bert Bartas z firmy Nestlé. Průvodkyní příjemným odpolednem byla nutriční terapeutka Mária Maníková z Centra pre dlhodobé sledovanie pacientov s PKU při DFN Košice, která má dlouholeté zkušenosti s přípravou speciální stravy. Pro účastníky nachystala celou praktickou část vaření a byla milým rádcem i pomocníkem při přípravě jednotlivých chodů. Kurz se uskutečnil i díky MVDr. Halině Matějové z Ústavu ochrany a podpory zdraví při LF MU, která zajistila prostory moderně vybavené kuchyně v pavilonu A21 Univerzitního kampusu Bohunice.

Nové zkušenosti přijeli načerpat zástupci celkem pěti rodin z Moravy, a to z řad maminek, tatínek, blízkých příbuzných a dokonce i aktivně zapojených prarodičů. S přípravou pomáhali i dva nejmladší účastníci kurzu, kteří zvědavě očekávali, co se pro ně vaří dobrého.

Paní Maníková nachystala celkem šest receptů, které si jednotlivé „týmy“ rozdělily a pustily se do vaření i pečení. Během přípravy byl i prostor k seznámení, výměně zkušeností a vůbec k obyčejnému povídání o radostech i strastech života rodin s PKU. Velmi vítané bylo i neformální setkání s paní docentkou Procházkovou mimo ambulanci, informace o produktech a dárky od firmy Vitaflo i praktické rady a tipy k potravinám a přípravě nízkobílkovinné stravy paní Maníkové.

Všem se jídla velmi povedla a chutným výsledkem kurzu tak bylo celkem šest chodů – švestkové knedlíky, zeleninový guláš, italský chléb ve formě pletenců a bochánků, dýňová polévka, brambory plněné žampiony, skořicové rohlíčky a nízkobílkovinný knedlík. Velkou radost všem udělalo, když děti jídla s chutí „schválily“. I naše dvouletá dcerka zvědavě doma ochutnala, co jsme jí výborného přivezli. Všem zúčastněným děkujeme za inspirativní odpoledne a těšíme se na další příjemná setkání „nad plotnou“!

*Mgr. Jana Součková*



# Edukační kurzy vaření a vzdělávání na Klinice dětí a dorostu FNKV – historie, současnost a budoucnost

Edukační kurzy jsou již tradicí našeho metabolického centra. O jejich existenci se také zasloužila MUDr. Hejcmanová, která měla velmi lidský a vstřícný přístup k pacientům a snažila se je vést k samostatnosti a velké informovanosti o fenylketonurii.

První kurzy začaly v dubnu v roce 2001 a byly určeny pro ženy, které plánují v bližší či vzdálenější době těhotenství. Spolu s těmito ženami se kurzů zúčastnili jejich partneři. Postupně se kurzy rozšiřovaly pro další věkové skupiny pacientů, včetně jejich rodinných příslušníků. Kurzy probíhají v úzké spolupráci s Vyšší odbornou školou zdravotnickou a střední zdravotnickou školou v ulici 5. května v Praze 4.

Od roku 2006 jsme společně s MUDr. Pazdírkovou zařadily další edukační kurz, určený pro rodiče batolat. Ukazuje se, že to byl správný krok, neboť v tomto období musí maminky věnovat poměrně více času přípravě diety. Týká se to především ve vaření náročnějších jídel a pečení nízkobílkovinného chleba. Vidíme zde velká úskalí v prvopočátcích, kdy rodiče začínají pracovat s dietní moukou, která se hůře zpracovává a je příliš citlivá na vnější vlivy.

Kromě praktické části kurzu je zde zahrnuta i dopolední odborná část na Klinice dětí a dorostu, kde MUDr. Pazdírková přednáší důležitá a zajímavá témata, jako jsou Opakování o PKU, Zvýšené hladiny fenylalaninu, pátrání po příčinách, Genetika a PKU a dopolední část prezentací ukončí Rady a tipy při vaření dietních jídel paní Komárkové.

V odpoledních hodinách se přemísťujeme k praktickému odzkoušení nízkobílkovinných jídel na VOŠZ ul. 5. května. Jídla jsou vybrána účelově, mají nižší obsah fenylalaninu a vyšší obsah energie, která je potřebná při sestavování jídelníčku. V praxi při vyhodnocování jídelníčků se často setkáváme s deficitním příjmem energie. Dostatečný příjem energie přispívá k dobré kompenzaci hladin fenylalaninu v krvi.

V těchto kurzech připravujeme také složitější receptury, které se nedaří maminkám připravit v domácích podmínkách. Největší problémy bývají s přípravou těsta. Proto jsme naplánovali například tyto dietní recepty: pečivo (chléb, housičky, bagetky), knedlík, dukátové buchtičky s krémem, ovocný koláč, chléb, muffiny, palačinky. Dále připravujeme i jednodušší jídla jako například těstovinový salát, polévky, omáčky, pomazánky, čokoláda a další.

Odkoušená jídla většinou dopadnou dobře, jsou velmi chutná, zajímavá a po estetické stránce velmi dobře vypadají, málokdo by poznal, že se jedná o speciální dietu, která je jednou z nejpřísnějších, což je dáno velmi úzkým výběrem vhodných potravin.

Pro velký zájem účastníků jsme musely kurz zařadit 3x v tomto roce. Organizační přípravy kurzů jsou pro naše centrum velmi náročné, v dostatečném předstihu je potřebné zajistit mnoho dalších činností. Velmi nás pak mrzí, že se někteří přihlášení zájemci odhlásují až na poslední chvíli,

což je v situaci, kdy není možné kurz zrušit. Účastníci přijíždějí i z větší dálky, potraviny jsou nakoupené a zavezené ve VOŠZ. Co v tomto případě dělat? Měly bychom kurz zrušit? I přes tuto nepříjemnou situaci jsme se rozhodly s MUDr. Pazdírkovou, že kurz uděláme i pro komornější sestavu, kde bylo přítomno jenom 5 lidí. Tento tým byl skvělý, všichni pracovali s velkým zájmem, ochotou a nasazením.



Chtěly bychom poděkovat zejména paní Kalinové a paní Truhlářové, které nám pomohly s organizací kurzu, a díky nimž se praktická část kurzu mohla uskutečnit. Velmi nás těší, že se najdou v dnešní době tak obětaví a pracovití lidé. Poděkování patří také firmě Nutricia, která finančně podpořila tuto akci a pomohla nám i s její přípravou.



Edukační kurzy jsou velmi cenným přínosem jak pro pacienty samotné, tak i pro rodiče. Zdokonalují se při nich teoretické znalosti o fenylketonurii a její léčbě dietou a praktické dovednosti. Navazují se přátelství mezi rodiči či pacienty. V neposlední řadě vedou kurzy k lepší a užší spolupráci mezi odborným týmem a pacienty či jejich rodinnými příslušníky.

### Na Klinice dětí a dorostu FNKV proběhly v roce 2014 kurzy pro věkové skupiny:

Kurz pro budoucí maminky připravující se na těhotenství, včetně jejich partnerů (2-denní)	29.–30.3.2014
Kurz pro rodiče kojenců (1-denní v sobotu)	15.2.2014
Kurz pro rodiče kojenců (1-denní v sobotu)	4.10.2014
Kurz pro rodiče batolat (1-denní s vařením)	25.4.2014
Kurz pro mladší dorostence ve věku 10 až 14 let (3-denní)	19.–21.6.2014
Kurz pro rodiče batolat (1-denní s vařením)	19.9.2014
Kurz pro rodiče batolat (1-denní s vařením)	28.11.2014

A co připravujeme nového? V příštím roce bychom chtěly uskutečnit kurz „Vánoční pečení“, kde bychom si vyměnili zkušenosti s maminkami dětí s PKU či samotnými pacienty s přípravou nejen vánočního cukroví, ale i s jinými tradičními jídlami, která se připravují o vánocích. Termín bude upřesněn v 1. pololetí příštího roku 2015.

*Jana Komárková  
nutriční terapeutka centra pro léčbu hyperfenylalaninemií  
HPA – PKU FNKV Praha*

## Kurz vaření ve FNKV Praha

Ve čtvrtek 19. 6. 2014 jsme s mamkou přijeli do Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, abych se zúčastnila kurzu vaření pro děti s fenylketonurií. Po příjezdu jsme se sestřičkou vyjeli do druhého patra, kde nás zvážili a změřili a dostali jsme zelené náramky s naším jménem. Na pokoji jsem bydlela s kamarádkou Bětkou, kterou znám z Pracova a seznámila jsem se tady s novou holčičkou Anetou. Na dalším pokoji bydleli ještě dva kluci. Po ubytování jsme šli na oběd a po něm jsme měli krátkou přednášku s paní Komárkovou. Po přednášce následovala večeře. Po večeři jsme pěšky vyrazili do kina na film Jak vycvičit draka 2, který se mi moc líbil. Potom jsme se šli podívat na různé obchody, kde jsme si mohli něco malého koupit. Po návratu jsme si ještě chvíli povídali a potom už jsme museli jít spát.

Druhý den jsme měli dopoledne přednášku s MUDr. Rena-

tu Pazdírkovou, kde jsme si povídali o fenylketonurii. Dopoledne jsme se učili sami si spočítat jídelníček a pekli jsme muffiny, které se nám podařily. Po večeři jsme jeli společně metrem do zábavního parku Beckiland, kde jsme si všichni užili spoustu zábavy. Po návratu jsme šli do postele. V sobotu, poslední den pobytu v nemocnici, jsme dopoledne psali test, kde jsme se dozvěděli, co všechno jsme si o fenylketonurii zapamatovali. Po něm bylo vyhlášení nejlepších a dostali jsme ceny, třeba já jsem vyhrála plavecké brýle. Po obědě už si pro mne přijela mamka s bráchou a vyrazili jsme domů.

Na kurzu se mi moc líbilo, určitě bych ho všem doporučila a dietní jídlo v nemocnici bylo docela dobré.

*Tereza Ludvíková, 11 let*

## Soutěž o nejkrásnější PKU dort

Vážení přátelé,

Výbor NS PKU vyhlašuje soutěž o nejkrásnější PKU dort. Fotografie Vašich dortů budou uveřejněny na našich webových stránkách ([www.nspku.cz](http://www.nspku.cz)) a na našem Facebooku (<https://www.facebook.com/NarodniSdruzeniPkuAJinychDmp?ref=bookmarks>)

Fotografie prosím zasílejte do 31. 1. 2015 na mail: [radek.puda@seznam.cz](mailto:radek.puda@seznam.cz). Hlasování bude probíhat do 31. 3. 2015, přičemž každý člen NS PKU (rodina) má pouze jeden hlas, Vaše hlasy posílejte, prosím, na mail [radek.puda@seznam.cz](mailto:radek.puda@seznam.cz). V případě zaslání více hlasů od jednoho člena bude vzat do hlasování poslední zasláný hlas. Hodnocení s vyhlášením vítězů proběhne na Pracově v květnu 2015. Výherce obdrží ingredience na vítězný dort.

*Výbor NSPKU a jiných DMP*



# Pozvánka na IV. benefiční koncert

16. prosince 2014 v 18:00 hod se v chrámu Apoštola Pavla v Ústí nad Labem uskuteční vánoční koncert pěveckých sborů katedry hudební výchovy Pedagogické fakulty Univerzity J. E. Purkyně a jejich hosta dětského pěveckého sboru *Pisnička ze ZŠ a ZUŠ Krásné Březno*. Výtěžek koncertu bude věnován dětem s fenylketonurií a jinými dědičnými metabolickými poruchami. Na koncertě vystoupí vybrané sbory s převážně vánočním repertoárem a jako zástupce fenylke-

tonuriků vystoupí již tradičně Vládík Kuželka, 6 let. Vstupenky v hodnotě 50 Kč pro dospělé a 30 Kč pro děti je možné rezervovat na: [jana.kuzelkova@centrum.cz](mailto:jana.kuzelkova@centrum.cz). Všem našim věrným posluchačům děkujeme za podporu NS PKU a jiných DMP a přejeme vánoční svátky naladěné na tu správnou notu.

Mgr. Jana Kuželková, Ph.D.  
Doc. PaedDr. Vladimír Kuželka

## Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel



Národní sdružení PKU a jiných DMP



### Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel



Vážení členové,

S velkou radostí Vám oznamujeme, že v říjnu 2014 byl vydán po několika letech příprav Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel, ve kterém naleznete 360 receptů na nízkobílkovinná jídla, které jsou skutečně vyzkoušeny a které fungují.

Za vydání tohoto Sborníku moc děkujeme nadaci Fondation d'Enterprise BEL Paris, která poskytla na jeho tvorbu, kompletaci, tisk a distribuci grant ve výši 5 000 EUR a paní Monice Kuchťkové, která nám pomohla se zajištěním tohoto grantu.

Dále bychom rádi poděkovali panu Vlastislavu Brychtovi a Radku Pudovi za jejich pomoc při tvorbě a kompletaci Sborníku a grafikovi Tomášovi Knotkovi, protože bez jejich nezměrného úsilí by nemohl sborník vyjít v takové podobě a na tak profesionální úrovni, jenž jeho finální verze beze sporu představuje.

A v neposlední řadě bychom rádi poděkovali Vám všem, kteří jste svými recepty přispěli k obdivuhodně početnému a pestrému složení receptů ve Sborníku.

Výbor NS PKU a jiných DMP

## Rýžové škubánky sladké

### Suroviny:

25 g dlouhozrnná rýže loupaná syrová  
 50 g NB rýže – syrový stav  
 ¼ hrnku NB mléka Pro Zero (dle potřeby)  
 cukr moučka – zahuštění – dle potřeby  
 zahušťovadlo Resource Thicken Up Clear – Nestlé – dle potřeby  
 máslo na namáčení lžice  
 Granko – kakao na posypání – dle potřeby

**Postup:** Rýži uvaříme a s mlékem umícháme hustou kaši. Zahustíme dle potřeby cukrem a zahušťovadlem. Lžící namáčenou do horkého tuku vykrajujeme z kaše škubánky, které klademe na talíř, posypeme Grankem. Pokapeme máslem a ihned, ještě teplé, podáváme.

**Orientační propoččet PHE v 1 porci:** 90 mg PHE

*Bc. Šárka Štěrbová*



## Rýžové škubánky slané

### Suroviny:

25 g dlouhozrnná rýže loupaná syrová  
 50 g NB rýže – syrový stav  
 ¼ hrnku NB mléka Pro Zero (dle potřeby)  
 zahušťovadlo Resource Thicken Up Clear – Nestlé – dle potřeby  
 máslo na namáčení lžice  
 NB sýr na posypání – dle potřeby

**Postup:** Rýži uvaříme a s mlékem umícháme hustou kaši. Zahustíme dle potřeby zahušťovadlem. Lžící namáčenou do horkého tuku (másla) vykrajujeme z kaše škubánky, které klademe na talíř, posypeme nastrouhaným sýrem. Osolíme, pokapeme máslem a ihned, ještě teplé, podáváme.

*Bc. Šárka Štěrbová*



## Medové perníčky

### Suroviny:

500 g NB mouky Damin  
 125 g cukru krystal  
 125 g medu  
 náhražka vejce za 3 vejce Orgran  
 3 čajové lžičky jedlé sody  
 2 polévkové lžičky směsi koření na perník Kotányi

**Postup:** Smícháme mouku, cukr, jedlou sodu, koření, náhražku vejce a med. Uhněteme těsto a necháme odpočinout ½ hod. Těsto vyválíme a vykrajíme formičkami perníčky. Položíme na pečicí papír a pečeme při 175 °C (horkovzdušná trouba) cca 7 min. Po vychladnutí ozdobíme. *Skladujeme v neprodyšné nádobě – perníčky budou měkčí. Z receptu je možno upécti cca 30 kusů velkých perníčků.*

**Orientační propoččet PHE v 1 porci:** cca 4mg PHE v 1ks

*Bc. Šárka Štěrbová*



# Pomáháme během růstu\*

\* obsahuje vápník, který je důležitý pro normální růst a vývin kostí u dětí



PKU

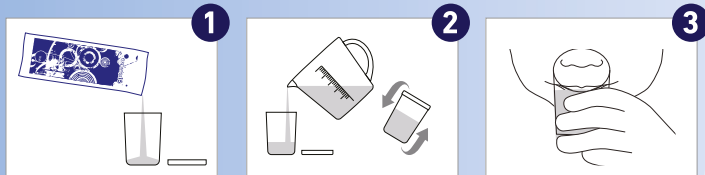
## express™

Flexibilní prášková alternativa ve čtyřech chuťových variantách

bez příchutě **citrónový** **pomerančový** **tropický-exotický**

K bezpříchuťovým variantám extra příchutě k dochucení na požádání ZDARMA!

Pro dospělé a děti od 3 let.



Jednoduchá a rychlá příprava. Šejkr na vyžádání ZDARMA.

15 g proteinového ekvivalentu



PKU

## gel™

Prášková alternativa s jednoduchou přípravou ve třech chuťových variantách

**malina** **pomeranč** **bez příchutě**

K bezpříchuťovým variantám extra příchutě k dochucení na požádání ZDARMA!

Pro děti od půl roku do 10 let.

10 g proteinového ekvivalentu



Malé množství pro velké věci!



Ještě jste žádný nevyzkoušeli? Chcete některý ochutnat? Napište nám a my vám zašleme vzorek.

Bert Bartas, tel.: +420 724 420 863, e-mail: bert.bartas@cz.nestle.com  
www.nestlehealthscience.cz



Innovation in Nutrition

**Metabolik** – Zpravodaj NS PKU a jiných DMP, ročník 14, rok 2014, číslo 2  
Toto číslo vyšlo v listopadu 2014. Náklad: 300 výtisků. Vydává Národní sdružení PKU a jiných DMP.  
Vedoucí redaktor: Ing. Radek Puda, e-mail: radek.puda@seznam.cz.  
Příspěvky zasílejte, prosím, Mgr. Janě Kuželkové, PhD., na mail jana.kuzelkova@centrum.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.

