

Metabolik



ZPRAVODAJ NS PKU A JINÝCH DMP | ROČNÍK 15 | ROK 2015 | ČÍSLO 2

Čím méně lidé vědí o tom, jak vznikají
klobásy a zákony, tím lépe spí.

OTTO VON BISMARCK, 1815–1898

Medlov 2015 – poděkování

V letošním roce ve dnech 25.–28. 9. jsem se poprvé zúčastnila s NS PKU a jiných DMP setkání rodin a výroční členské schůze v hotelu Medlov v Novém Městě na Moravě a jsem za to moc ráda.

Po celý víkend vládla dobrá nálada, byla jsem potěšena a překvapena dokonalou přípravou a organizací celého víkendu, bohatým programem, účastí dodavatelů a sponzorů apod. O víkendu si přišly na své děti i rodiče, příjemné bylo zázemí hotelu Medlov a krásné okolí a počasí, které lákalo k procházkám a sběru hub, které ale bohužel nerostly. Já osobně jsem velmi ráda za získané informace a příjemnou atmosféru, osobní setkání s některými „PKU maminkami“ a jejich rodinami, které jsem doposud znala jen z facebooku. Moc ráda jsem vypadla z každodenního stresu a nikdy ne-

končícího koloběhu. Pro příští rok a další setkání bych s sebou ráda vzala své starší dcery a babičku na hlídání, abych se mohla plně účastnit všech akcí programu (nebo alespoň většiny akcí).

Na závěr **VELKÉ DÍKY** a obdiv celému týmu organizátorů – **výboru NS PKU a jiných DMP**. Především **Aničce Kalinové, Bohuně Pudové a Markétě Samkové** za dokonalou přípravu, zajištění a kontrolu dietního stravování, které by někdo mohl brát jako samozřejmost, ale samozřejmost to není, stojí to spoustu času, úsilí a dobré vůle.

Moc za vše díky.

Simona Moos



Medlov 2015



Milí čtenáři Metabolíku, ráda bych se s Vámi podělila o zážitky z letošního 5. setkání členů NS PKU a jiných DMP a 10. výroční členské schůze NS PKU a jiných DMP v Novém Městě na Moravě v hotelu Medlov. Vzhledem k pondělnímu státnímu svátku se nám rýsoval krásný prodloužený víkend. V práci jsme si zařídili s manželem dovolenou, což nebylo jednoduché, jakožto pedagogové bychom ji měli čerpat především o prázdninách, ale po domluvě a s nadpracováním to nakonec vyšlo. Jelikož jsme až z Chlumce u Ústí nad Labem, vyrazili jsme již v pátečních ranních hodinách a děti ze školy omluvili z rodinných důvodů. Úkoly si děti udělaly ve vlaku, kterým stále i přes skutečnost, že jsem novopečenou řidičkou, jezdíme. Na delší trasy si zatím autem netroufám a s IN kartou to vyjde finančně skoro stejně s tím, že je to pohodlnější a člověk není z cesty tak unaven.

Po příjezdu jsme se ubytovali, zahráli si na klavír a prošli se po okolí. I přes nepříznivou houbařskou sezonu jsme přímo u hotelu našli v trávě pár podhřibů. Na večeri jsme správně očekávali tradiční rajskou omáčku. Malé porce především u dětí nás trochu zaskočily. Děti s PKU mohly dostat přidáno, ale těm bez PKU bylo řečeno, že musí počkat, až co zbude. V průběhu pobytu se stravování optimalizovalo a příjemně nás překvapila čekací doba na jídla, které se oproti minulým letem viditelně zkrátila. Jelikož hotel k 30. 9. změnil majitele, příliš dobře zásobován nebyl a člověk si večer nemohl na baru objednat nic dalšího k zakousnutí. Ještě že měli naši přátelé auto a mohli jsme zásoby doplnit v nedalekém supermarketu. V sobotu dopoledne začal odborný program Výroční členskou schůzí NS PKU, následovaly prezentace novinek v oblasti dietních preparátů pro PKU a jiné DMP a v oblasti nízkobílkovinných potravin od firmy Nestlé, které nám představil MUDr. Bert Bartas. Základní informace k problematice PZLÚ a jejich úhrad z veřejného zdravotního pojištění nám poskytl pan Ing. Radek Puda. Dále následovala prezentace

firmy Nutricia, od které každý účastník obdržel firemní tričko a pokud se zúčastnil i zábavného odpoledne a splnil všechny úkoly, tak i dárkový balíček PKU potravin. Zábavné úkoly pobavily nejen děti, ale i nás dospělé. Večer následovala volná zábava u táboráku, u kterého nám trochu scházelo opékání tradičních špekáčků. Neděle pokračovala Výroční členskou schůzí a po obědě se představily firmy MetaX, POA Pharma a Dr. Schär Medical Nutrition. Po celou dobu pobytu bylo zajištěné hlídání dětí starších 3 let s pestrým programem. V neděli odpoledne mohly děti absolvovat lezení po několikametrové síti nebo po žebříku až skoro do korun stromů. Pro děti jednoznačně největší zážitek. V pondělí dopoledne byl volný program, ve kterém jsme si udělali krátký výlet k nedalekým Třem studnám a nejmenšímu náměstíčku na světě. Okolní krásou a vůní lesů jsme byli uchváeni.

K naprosté spokojenosti nám přispěla také možnost strávit pobyt částečně s širší rodinou, mým bratrem, švagrovou a synovci, kterou vzhledem k volné kapacitě a především vstřícnosti vedení NS PKU a jiných DMP hotel bez problému akceptoval. Ti byli na setkání tohoto druhu prvně a příjemně je překvapila bezproblémová organizace celého pobytu, jeho hladký průběh a nevídaný zájem tolika účastníků, kterých letos včetně hostů přijelo neuvěřitelných 170! Dny velice rychle utíkaly a v pondělí po obědě jsme se museli vydat na cestu zpět, vstříc všedním zitřikům, vzhůru zpět do práce a do školy. No, po pravdě, moc se nám nechtělo, člověk velice rychle navykne tomu, že si může odpočinout od vaření, od úklidu, nebo od věčného dozorování naší drobotiny. Děkuje sdružení NS PKU a jiných DMP za to, že něco takového ve svém volném čase vůbec organizuje a moc se těšíme na další ročník.

Mgr. Jana Kuželková, Ph.D.

Ohlédnutí Medlov

Máme desetiměsíčního syna s klasickou PKU. Syna jsem porodila 16. 12. 2014 skoro týden před vánoci. Byl to pro mě velký dáreček. Představovala jsem si, jak budeme trávit naše první společné svátky doma. Místo toho jsme leželi v Praze a nevěděli, co nás čeká. Realita byla neúprosná. Jakmile jsem se dozvěděla o Národním sdružení PKU a jiných DMP, okamžitě jsem se zaregistrovala. Protože si myslím, že je to jediná šance setkat se s rodinami, které mají podobné starosti a radosti. Když mně přišla pozvánka na Medlov, tak mě vytryskly slzy do očí. S manželem jsme se bez váhání rozhodli, že zde nesmíme chybět. Na setkání v Medlově jsme byli poprvé a moc se nám zde líbilo. Počasí bylo vydařené, no prostě Vysočina. Měla jsem obavy ze synovy diety – přemýšlela jsem už měsíc dopředu, jak mu budu vařit, vážit stravu atd. Doma jsem si zabalila dvě kuchyňské váhy (pro případ, že by se jedna rozbila), náhradní baterie do váhy a velkou zásobu kojenecké stravy. Mé obavy byly nakonec zbytečné. Na hotel jsme přijeli jako balící z vesnice. V den příjezdu jsem se šla s paní Pudovou a kuchařem domluvit do kuchyně na přípravě stravy pro mého malého



syna. Všichni v kuchyni byli velmi vstřícní a ochotní pomoci. Vždy půl hodiny před podáváním jídla jsem měla možnost v kuchyni připravit Petříkovi snídani a večeři. Ráno jsem vždy nahlásila kuchaři gramáže surovin, které nám vždy velmi dobře připravil. S ochotnějším kuchařem jsem se ještě nesetkala. Co se týče jídla, tak nám moc chutnalo. Když jsme poprvé vešli do hotelového pokoje, našemu synovi se rozzářily oči radostí – uviděl manželskou postel a následovalo první testování, první zkoušku postelí vykonal náš syn skákáním a lezením. Největší komická scéna byla, když manžel šel do našeho auta pro zavazadla – zapomněl klíče v zapalování a zabouchl si dveře. Náhradní klíč samozřejmě neměl. V autě pleny – já jsem se jen modlila ať syn neudělá nějaké překvapení do pleny, ale naštěstí manžel potkal pana Truhláře, který mu pomocí drátku otevřel dveře a syn naštěstí vydržel. Manžel panu automechanikovi slíbil odměnu, ale nedošlo k tomu. Touto cestou chci panu Truhláři moc poděkovat za pomoc při vyprošťování našich zavazadel. V připravené postýlce se mu také dobře spalo, sice první noc byla trochu probdělá, ale pak už spal až do rána. Přednášky byly také příjemné. Moc zajímavé bylo téma

ohledně úhrady aminokyselinových výrobků a nízkobílkovinných potravin. V sobotu odpoledne jsme si s manželem zasoutěžili a moc jsme se zasmáli, když jsme lyžovali na travnatém povrchu – divím se, že jsme to zvládli, protože manžel si pletl levou s pravou nohou. Večerního programu jsme se bohužel nemohli zúčastnit, ale pozorovali jsme vše z balkónového pokoje. Když jsme se v pondělí ráno vraceli domů, tak se mi vůbec nechtělo.



Celkový náš dojem ze setkání na Medlově byl pozitivní. Jsme moc vděční, že jsme se setkali s ostatními rodinami, kteří mají podobný úděl jako my. Já jsem si uvědomila, že člověk nesmí přemýšlet nad tím co nemá, ale děkovat a být rád za to co má. Když k Vám lékař přijde a řekne Vám, že má dítě PKU, není to příjemné už jenom proto, že nevíte co vás čeká. Říkám si každý den: „Máme nádherné dítě, sice s PKU, ale máme ho rádi takové, jaké je“. „Je jen v našich rukách jak se postavíme k jeho dietě“.

Budeme se těšit na další setkání na Pracově.

Eva Vlašínová



Příjemný víkend

Jedeme autem, cesta příjemně ubíhá. Děti vzadu pospávají. Jedeme na Medlov. Rok jsme tam nebyli, o to více se těšíme. Je krásné počasí, babí léto, jak se říká. Pár kilometrů před cílem je překopaná silnice, a tak nechybí ani adrenalin při přejezdu přes pole. Zvládli jsme to, ale zpátky pojedeme raději jinou cestou. Čeká mě pár dní klidu bez vaření, k tomu báječný program pro celou rodinu. Osvědčená firma D-FIT JIDÁŠ připravila program pro děti, firma Nutricia pak skvělou soutěž pro celé rodiny o ceny. Lyžování u lékaře nebo hledání ingrediencí v lese pro daný nízkobílkovinný recept, je jen část her ze soutěží, které se nám moc líbili. Všichni členové rodiny spolupracovali a odměnou byl balíček PKU potravin, ale i pěkně využitě odpoledne se svými nejbližšími.

Legrace i poučení, spolupráce, to vše bylo zapotřebí. Dračíada se také povedla, i když větru bylo pomálu. Možností ochutnání nových PKU preparátů od různých výrobců, zde bylo opravdu hodně. Nové příchutě i formy podání, bylo z čeho vybírat. Potěšila i firma Metax, která přišla s ochutnávkou i prodejem potravin. Odborný program pro rodiče i dospělé PKU se také vydařil. Tímto děkuji organizátorům, sponzorům i přednášejícím za pěkný prodloužený víkend. Už nyní se těšíme na příští setkání.

S pozdravem

Marcela Tomášková

Zážitky z Medlova

Když jsme přijeli do Medlova, těžko bych si vybavil všechny báječné zážitky, co jsem tam zažil. Hned po příjezdu v pátek jsme šli na výbornou večeři a poté jsme šli do dětského koutku společně s bratrem Markem. Tam jsme potkali nové kamarády Samuela, Alexandra alias Sašu a Samíka a hráli jsme si s nimi. Poté jsme šli spát. V sobotu jsem byl tak unavený, že mě musel Marek budit. Hudral jsem ještě, když jsme šli na snídani, vůbec se mi vstávat nechtělo. Tam jsem si dal francouzskou „droždžóvku“ od Bezglutenu a chléb Metax s nutellou. Chléb jsem neznal, viděl jsem ho tam poprvé a moc mi chutnal. Potom jsme šli na hlídání s moc fajn programem, který pro nás vymysleli Dáša a Jiřík, které moc pozdravuji. Pak byl oběd a zase hlídání, na kterém jsem potkal Vládička Kuželku, který je moc sympatický, a hned jsme se skamarádili. Nakonec bylo zábavné odpoledne s Nutricí, na kterém jsem vyhrál draka. Ten pán, co to moderoval,

to byla síla, viděli jste jeho oblečení? Večer jsme asi do půl desáté s kamarády honili a lekali holky a pak jsem padnul do postele. Ráno mně přepadla svalovice (bolest svalů po zvýšené fyzické námaze, kyselina mléčná ve svalech) a na snídani byl už zase chléba s nutellou. Pak bylo hlídání, oběd. Pak jsem si řekl, že další hlídání už nevydržím, a tak jsem šel na tu přednášku pro dospělé. Nuda. Jen samé žvásty. Vypadalo to asi takhle: bla, bla, bla, je to výborné, bla, bla, bla, je to přípravek. Dlouho jsem to nevydržel a raději jsem si šel hrát s Markem a Samíkem na tajné agenty a pak jsem šel spát. V pondělí jsem hrál chvíli na tabletu, protože máma a táta vyklízeli pokoj. Nakonec jsme šli na houby, já a máma jsme šli na wellness, pak na oběd a pak byl odjezd. Na Medlov 2015 budu vzpomínat dlouho.

Váš Šimon Lipus (9 let)



NUTRICIA PKU Anamix junior



✳ Optimální a vylepšené složení:

- obsahuje DHA¹
- vyšší obsah vitamínu D a vápníku²
- vysoký obsah vlákniny

✳ Jednoduchá kalkulace: 10 g bílkovin³ ve 36 g prášku

- ✳ **Jednoduchá příprava:** není nutné nic vážit – baleno v sáčcích
- ✳ **Vylepšená chuť a dvě příchutě: vanilka, čokoláda**
- ✳ Pro děti od 3 do 10 let
- ✳ Nový a moderní vzhled

Součást řady Anamix, která pokrývá potřeby Vašeho dítěte od narození až do 10 let!



PKU Anamix Infant
0 – 1 rok



PKU Anamix First Spoon
½ roku – 5 let



PKU Anamix Junior
3 roky – 10 let

Nutricia – Váš partner pro život s PKU

O způsobu užívání těchto přípravků se informujte u svého ošetřujícího lékaře v metabolické ambulanci. Potraviny pro zvláštní výživu – potraviny pro zvláštní lékařské účely. Způsob použití a více informací naleznete na obalech výrobků.

1. Kyselina dokosahexaenová. 2. Obsah vitamínu D a vápníku je porovnaný s preparátem Anamix čokoláda (resp. Anamix ananas/vanilka) 1 x 29 g. 3. Bílkovinný ekvivalent.

10. VÝROČNÍ ČLENSKÁ SCHŮZE

Národního sdružení PKU a jiných DMP

ZÁPIS

Termín konání: 26.–27. září 2015

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

PROGRAM SCHŮZE

Sobota 26. 9. 2015

9:30–10:15

ZPRÁVA O ČINNOSTI NÁRODNÍHO SDRUŽENÍ PKU A JINÝCH DMP ZA OBDOBÍ 28. 9. 2014 – 26. 9. 2015

- zhodnocení uskutečněných akcí a aktivit v roce 2014
- vyhodnocení dotací, grantů a sponzorských darů z roku 2014
- zhodnocení hospodaření NS PKU v roce 2014
- přiznané dotace a granty a přijaté dary v roce 2014 a jejich použití
- schvalování roční účetní závěrky a Výroční zprávy NS PKU pro rok 2014
- zhodnocení již uskutečněných akcí a aktivit v roce 2015
- průběžné hospodaření NS PKU v roce 2015
- přiznané dotace a granty a přijaté dary v roce 2015 a jejich použití
- poděkování sponzorům a dárcům

Neděle 27. 9. 2015

9:30–10:15

NOVELIZACE STANOV NÁRODNÍHO SDRUŽENÍ PKU A JINÝCH DMP

- důvody úprav a novelizací
- seznámení s nejpodstatnějšími změnami
- diskuse nad změnami
- hlasování o změně Stanov

9:30–10:15

NÁVRHY DOTAČNÍCH PROGRAMŮ A GRANTŮ NA ROK 2016

PLÁN PRÁCE A AKTIVIT SDRUŽENÍ PRO NÁSLEDUJÍCÍ OBDOBÍ

- sdělení akcí, plánovaných do konce roku 2015 a na rok 2016
- aktuální legislativní situace v oblasti úhrad PZLÚ a očekávaný výhled
- aktuální legislativní situace v oblasti úhrad základních nízkobílkovinných potravin a očekávaný výhled
- aktuální legislativní situace v oblasti dietního školního stravování a očekávaný výhled
- aktuální legislativní situace v oblasti příspěvku na péči a očekávaný výhled
- sdělení aktivit, plánovaných na rok 2016 a podmínek, za kterých budou realizovány
- časopis Metabolik a webové stránky, prezentace na Face-

booku

- aktivity v ČAVO a ES PKU
- další plánované aktivity sdružení (tvorba a vydání Sborníku vyzkoušených NB receptů II a Sborníku receptů pro školní jídelny, tvorba brožur pro učitele, rodinu, lékaře a pro děti, jiné aktivity – dětské tábory, setkání dospělých, regionální setkávání, výměny kontaktů)
- garanti a týmy pro vybrané okruhy činností
- další směřování sdružení v budoucnu
- připomínky a náměty k činnosti NS PKU
- diskuse ke všem nastoleným tématům

ÚČAST

- Dne 26. 10. 2015 se schůze se zúčastnilo 55 osob a dne 27. 10. 2015 se schůze se zúčastnilo 54 osob, tedy členská schůze byla usnášeníschopná.
- Prezenční listiny ze dne 26. 10. 2015 i ze dne 27. 10. 2015 jsou přílohou tohoto zápisu.
- Po zahájení členská schůze zvolila předsedu zasedání členské schůze, kterým se stal Ing. Radek Puda a zapisovatele, kterým se stala Martina Kaniová.

SOBOTA 26. 9. 2015 – PRŮBĚH SCHŮZE

ZPRÁVA O ČINNOSTI NÁRODNÍHO SDRUŽENÍ PKU A JINÝCH DMP ZA OBDOBÍ 28.9.2014 – 26.9.2015

V rámci Zprávy o činnosti Národního sdružení PKU a jiných DMP za období 28. 9. 2014 – 26. 9. 2015 byli účastníci schůze seznámeni s činností sdružení a se změnami ve Výboru sdružení za uplynulé období a s výsledky hospodaření NS PKU a jiných DMP v roce 2014 za dílčí období roku 2015. Dále byli seznámeni s konečnou podobou Výroční zprávy Národního sdružení PKU a jiných DMP za rok 2014 a s roční účetní závěrkou NS PKU a jiných DMP za rok 2014.

V rámci Zprávy o činnosti za uplynulé období bylo konstatováno, že ke dni 30. 4. 2015 rezignovala Ing. Markéta Lhotáková, PhD., na funkci místopředsedkyně i členky Výboru NS PKU.

HOSPODAŘENÍ NS PKU A JINÝCH DMP V ROCE 2014, ROČNÍ ÚČETNÍ ZÁVĚRKA ZA ROK 2014 A VÝROČNÍ ZPRÁVA NS PKU A JINÝCH DMP PRO ROK 2014

Po projednání na členské schůzi odsouhlaseno hospodaření NS PKU a jiných DMP v roce 2014, roční účetní závěrka za rok 2014 a Výroční zpráva NS PKU a jiných DMP pro rok 2014 s těmito výsledky:

- výnosy ve výši **649 569,89 Kč**,
 - náklady ve výši **591 612,62 Kč**,
- přičemž celkové hospodaření NS PKU a jiných DMP v roce 2014 skončilo s přebytkem ve výši **58 157,27 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.

PRŮBĚŽNÉ HOSPODAŘENÍ NS PKU A JINÝCH DMP V ROCE 2015

Členové byli seznámeni s aktuálním stavem hospodaření, příjmů a nákladů NS PKU a jiných DMP a bylo konstatováno, že ke dni 26.9.2015 probíhá hospodaření sdružení v souladu s rozpočtem, stanoveným pro rok 2015.

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: 1.–4. 5. 2014
 - 111 účastníků, z toho 30 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
- Mikulášské setkání rodin s PKU dietou:
 - Praha: 29. 11. 2014:
 - celkem 196 účastníků, z toho 51 dětí s PKU nebo jinou DMP a 38 dětí bez diety
 - jednodenní akce s rekordní účastí v dějinách sdružení
- Mikulášské setkání rodin s PKU dietou:
 - Olomouc: 6. 12. 2014:
 - celkem 112 účastníků, z toho 34 dětí s PKU nebo jinou DMP a 20 dětí bez diety

Projekty organizované NS PKU v roce 2014:

- Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel:
 - ve sborníku se nachází 360 receptů
 - realizace byla možná díky grantu od nadace Fondation d'Enterprise BEL Paris
 - velké poděkování patří Vlastislavu Brychtovi za jeho pomoc při kompletaci a tvorbě tohoto sborníku a paní Monice Kuchtíkové, která nám pomohla se zajištěním grantu
 - poděkování též patří autorkám, které byly ochotny do tohoto sborníku přispět (24 osob)
 - vydání Sborníku bylo provedeno 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 nebyly z důvodů technických problémů o dodavatele realizovány
 - konečné zveřejnění analýz bylo provedeno v prosinci 2014
- Časopis Metabolík:
 - vydávání časopisu probíhalo za finanční podpory z dotačního programu VÚA 2014

- v roce 2014 byla vydána 2 čísla v nákladu 300 kusů
- obří poděkování patří Mgr. Kuželkové, která se ujala tvorby časopisu a díky které tento časopis vychází
- účast členů sdružení na tvorbě časopisu byla žalostná
- Infozpravodaj NS PKU a jiných DMP:
 - vydávány průběžně dle potřeby,
 - v roce 2014 zatím vydána 3 čísla
- Aktualizace webových stránek www.nspku.cz
 - aktualizace webových stránek probíhala za finanční podpory z dotačního programu VÚA 2014
 - řešeno průběžně
- Poradenství v oblasti nároků a sociálních dávek
 - toto poradenství probíhalo za finanční podpory z dotačního programu VÚA 2014
 - řešeno průběžně
- Poradenství v oblasti receptur a vaření
 - toto poradenství probíhalo za finanční podpory z dotačního programu VÚA 2014
 - řešeno průběžně
- 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.nspku.cz

ZHODNOCENÍ USKUTEČNĚNÝCH AKCÍ A AKTIVIT V ROCE 2015

Akce a aktivity pořádané NS PKU v roce 2015:

- 19. víkendové setkání rodin s PKU nebo jinou DMP:
 - Pracov u Tábora: 7.–10. 5. 2015
 - 132 účastníků, z toho 36 dětí s PKU nebo jinou DMP
- 5. podzimní víkendové setkání spojené se zasedáním 10. Výroční členská schůze NS PKU a jiných DMP:
 - Fryšava – hotel Medlov: 25.–28. 9. 2015
 - 169 účastníků a hostů, z toho 43 účastníků s PKU nebo jinou DMP
 - *vícedenní akce s rekordní účastí v dějinách sdružení*

Projekty organizované NS PKU v roce 2015:

- Časopis Metabolík:
 - vydávání časopisu probíhá za finanční podpory z dotačního programu VÚA 2015
 - v roce 2015 bylo zatím vydáno 1 číslo v nákladu 300 kusů, 2. číslo se připravuje
 - obří poděkování patří Mgr. Kuželkové, která se ujala tvorby časopisu a díky které tento časopis vychází
 - účast členů sdružení na tvorbě časopisu je nadále minimální
- Infozpravodaj NS PKU a jiných DMP:
 - vydáván průběžně dle potřeby
 - v roce 2015 zatím vydána 2 čísla
- Aktualizace webových stránek www.nspku.cz:
 - aktualizace webových stránek probíhá za finanční podpory z dotačního programu VÚA 2015
 - řešeno průběžně
- Poradenství v oblasti nároků a sociálních dávek:
 - toto poradenství probíhá za finanční podpory z dotačního programu VÚA 2015
 - řešeno průběžně

- Poradenství v oblasti receptur a vaření:
 - toto poradenství probíhá za finanční podpory z dotačního programu VÚA 2015
 - řešeno průběžně
- Nákladová analýza nízkobílkovinné diety – dotazníkové šetření:
 - má sloužit k získání relevantních údajů o nákladnosti nízkobílkovinné diety
 - nutný podklad pro zahájení řízení o úhradách a pro jednání s orgány státní správy
 - v dubnu 2015 bylo rozesláno celkem 302 dotazníků, do 30.6.2015 vráceno celkem 197 dotazníků
 - návratnost – 65% – moc děkujeme
 - vyhodnocení výsledků dotazníkového šetření a prezentace nákladové analýzy nízkobílkovinné diety v odborné literatuře a vyhotovení podkladů pro zahájení řízení o úhradách se předpokládá v prosinci 2015

Zahraniční aktivity a mezinárodní spolupráce v roce 2015:

- Evropská společnost pro fenylketonurii (PKU) a jiné DMP (European Society for Phenylketonuria and Allied Disorders) – ES PKU:
 - NS PKU je i v roce 2015 nadále řádným členem ES PKU, který se aktivně podílí na jeho činnosti a aktivitách
 - poplatek za členství i aktivity NS PKU v ES PKU jsou dotačně podpořeny z dotačního programu VÚA 2015
- Zasedání ES PKU – Berlín – 27.–29. 3. 2015:
 - účast Ing. Lhotáková
 - aktivní účast Ing. Lhotákové v komisi pro tvorbu Evropských léčebných postupů PKU z perspektivy pacientů a na tvorbě lékařských guidelines

VYHODNOCENÍ DOTAČNÍCH PROJEKTŮ Z ROKU 2014 A 2015

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
Celkem:	156 300 Kč	101 800 Kč

Všechny přiznané dotace byly do 31. 12. 2014 v plném rozsahu vyčerpány a použity v souladu s Rozhodnutími o přiznání dotací a řádně a včas v termínu vyúčtovány.

Dotační projekty NS PKU a jiných DMP pro rok 2015:

V roce 2015 obdrželo NS PKU v rámci Dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené občany „Podpora veřejně účelných aktivit občanských spolků zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“, tyto dotace ze státního rozpočtu:

Název projektu	Původně požadovaná dotace	Přiznaná dotace
Členství a aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v rámci ES PKU	52 000 Kč	52 000 Kč
Informačně-edukační činnost Národního sdružení PKU a jiných DMP	63 000 Kč	45 000 Kč
Organizačně-administrativní servis NS PKU a jiných DMP	78 400 Kč	30 000 Kč
Celkem:	193 400 Kč	127 000 Kč

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

DARY A GRANTY

Dary a granty za rok 2014:

Kromě výše uvedených dotací obdrželo NS PKU na financování svojí činnosti a aktivit v roce 2014 následující granty a dary od těchto dárců:

Granty

Nadace Fondation d'Enterprise BEL, Paris (Francie): <i>Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel</i>	5 000 EUR (135 025 Kč)
--	---------------------------

Dárci a dary

Nestlé Česko, s.r.o., Praha	100 000 Kč
Nutricia, a.s., Praha	90 724 Kč
EPO Machinery, s.r.o., Praha	30 000 Kč
Wanzl, spol. s r.o., Hněvotín	15 000 Kč
Unimex Group, a.s., Praha	10 000 Kč
Cezexim, a.s., Praha	10 000 Kč
MŠ Pohádka	5 300 Kč
AV Barimpex	2 000 Kč
p. Andrea Kerestešová	15 200 Kč
manželé Kuželkovi	11 520 Kč
p.Slabý	10 000 Kč
manželé Lipusovi	10 000 Kč
p. Buchta	8 600 Kč
Jan Koupil	8 000 Kč
Ostatní dárci	2 200 Kč

Kromě toho v roce 2014 činnost sdružení nefinančně podpořili firmy Nutricia, a.s., Nestlé Česko, s.r.o. a Bezgluten CZ, s.r.o.

Dary a granty za rok 2015:

Kromě výše uvedených dotací obdrželo NS PKU do 1. 9. 2015 na financování svojí činnosti a aktivit následující sponzorské granty a dary od těchto dárců:

Granty

Nadace Fondation d'Enterprise BEL, Paris (Francie): <i>Analýzy obsahu fenylalaninu a jiných aminokyselin v ovoci, zelenině a houbách</i>	5 000 EUR (133 935 Kč)
Nadace GCP Praha: <i>Analýzy obsahu fenylalaninu a jiných aminokyselin ve vybraných potravinách</i>	50 000 Kč

Dárci a dary

Nestlé Česko, s.r.o., Praha	50 000 Kč
Nutricia, a.s., Praha	32 362 Kč
Metaboli Med s.r.o.	10 000 Kč
Jan Koupil	10 000 Kč
Doc. Vladimír Kuželka	6 550 Kč
Ostatní individuální a firemní dárci	14 120 Kč

Kromě toho v roce 2015 činnost sdružení nefinančně podpořili firmy Nutricia, a.s., Nestlé Česko, s.r.o., Metax, Veganfoods a Bezgluten CZ, s.r.o.

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

Po projednání bylo přistoupeno k hlasování o schválení Zprávy o činnosti Národního sdružení PKU a jiných DMP za období 28. 9. 2014 – 26. 9. 2015 s výsledkem PRO – všemi hlasy přítomných, PROTI – 0, ZDRŽEL SE – 0, čímž byla tato Zpráva schválena.

Po schválení Zprávy o činnosti Národního sdružení PKU a jiných DMP za období 28. 9. 2014 – 26. 9. 2015 byla v sobotu 26. 9. 2015 v 10:30 Členská schůze přerušena do neděle 27. 9. 2015, 9:30 hod.

NEDĚLE 27. 9. 2015 – PRŮBĚH SCHŮZE

NOVELIZACE STANOV NÁRODNÍHO SDRUŽENÍ PKU A JINÝCH DMP

V neděli 27.9.2015 po zahájení schůze bylo Výborem NS PKU konstatováno, že v souvislosti s novým Občanským zákoníkem je nutno novelizovat Stanovy Národního sdružení PKU a jiných DMP tak, aby byly v souladu s tímto zákonem. Výbor NS PKU proto připravil novelizovaný návrh Stanov Národního sdružení PKU a jiných DMP, který byl předložen členům k diskusi a po provedené diskusi a zapracování odsouhlasených změn byl zpracován konečný návrh Stanov Národního sdružení PKU a jiných DMP, o kterém bylo Členskou schůzí hlasováno.

K nejvýznamnějším navrhovaným změnám Stanov patří:

- změna názvu spolku na Národní sdružení PKU a jiných DMP, z.s.
- navýšení ročního členského příspěvku, který pro rok 2016 činí 400 Kč a je splatný do 31.3.2016
- specifikace postupů v případě neuhrazení členského příspěvku v termínu splatnosti (výzva k zaplacení, pozastavení členství)
- úprava možnosti, kdy může platba jednoho členského příspěvku pokrývat platbu za více osob (nově je tato možnost umožněna jen pro osoby mladší 18 let)
- náležitosti a způsob vedení Seznamu členů
- změna způsobu volby předsedy a místopředsedy/ů
- na základě rozhodnutí Členské schůze umožnění prodloužení délky mandátu členům Výboru

Po projednání bylo přistoupeno k hlasování o návrhu změny Stanov Národního sdružení PKU a jiných DMP s výsledkem PRO – všemi hlasy přítomných, PROTI – 0, ZDRŽEL SE – 0, čímž byl tento návrh schválen.

Předsedovi NS PKU bylo uloženo, aby ve spolupráci s manžely Leuchterovými zajistil předání novelizovaných Stanov Národního sdružení PKU a jiných DMP na Městský soud v Praze k založení do Rejstříku spolků.

Na základě novelizovaných Stanov Národního sdružení PKU a jiných DMP se od 27.9.2015 mění název spolku na Národní sdružení PKU a jiných DMP, z.s.

Novelizované Stanovy jsou k dispozici členům v sídle NS PKU, u členů Výboru NS PKU a na internetových stránkách www.nspku.cz

NÁVRHY DOTAČNÍCH PROJEKTŮ A GRANTŮ NS PKU A JINÝCH DMP NA ROK 2016

Po provedeném hlasování byly účastníkům Členské schůze předneseny návrhy dotačních programů a grantů na rok 2016.

Bylo konstatováno, že Výbor NS PKU požádal pro dotační rok 2016 v rámci Dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené občany „Podpora veřejně účelných aktivit spolků zdravotně postižených pro rok 2016 (Program Podpora VÚA)“ o tyto dotace ze státního rozpočtu:

Název projektu	Celkový rozpočet	Požadovaná dotace
Členství a aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v rámci ES PKU	26 000 Kč	18 000 Kč
Informačně-edukační činnost Národního sdružení PKU a jiných DMP	65 000 Kč	45 500 Kč
Organizačně-administrativní servis NS PKU a jiných DMP	48 000 Kč	33 500 Kč
Celkem:	139 000 Kč	97 000 Kč

NÁVRHY GRANTŮ NS PKU A JINÝCH DMP NA ROK 2016:

Bylo konstatováno, že Výbor NS PKU požádal pro rok 2016 Nadaci Fondation d'Enterprise BEL, Paris (Francie) o přidělení grantu 5 000 EUR na tvorbu a tisk dalšího Sborníku vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel.

Po projednání bylo přistoupeno k hlasování o odsouhlasení návrhů Dotačních projektů a grantů pro rok 2016 s výsledkem PRO – všemi hlasy přítomných, PROTI – 0, ZDRŽEL SE – 0, čímž byly tyto návrhy schváleny.

PLÁN PRÁCE A AKTIVIT SDRUŽENÍ PRO NÁSLEDUJÍCÍ OBDOBÍ:

- sdělení akcí, plánovaných do konce roku 2015 a na rok 2016
- zahraniční aktivity a mezinárodní spolupráce NS PKU pro roky 2015 a 2016
- aktuální legislativní situace v oblasti úhrad PZLÚ a očekávaný výhled
- aktuální legislativní situace v oblasti úhrad základních nízkobílkovinných potravin a očekávaný výhled
- aktuální legislativní situace v oblasti dietního školního stravování a očekávaný výhled
- aktuální legislativní situace v oblasti příspěvku na péči a očekávaný výhled
- sdělení aktivit, plánovaných na rok 2016 a podmínek, za kterých budou realizovány
- časopis Metabolík a webové stránky, prezentace na Facebooku
- aktivity v ČAVO a ES PKU
- další plánované aktivity sdružení (tvorba a vydání Sborníku vyzkoušených NB receptů II a Sborníku receptů pro školní jídelny, tvorba brožur pro učitele, rodinu, lékaře a pro děti, jiné aktivity – dětské tábory, setkání dospělých, regionální setkávání, výměny kontaktů)
- garanti a týmy pro vybrané okruhy činností
- další směřování sdružení v budoucnu
- připomínky a náměty k činnosti NS PKU
- diskuse ke všem nastoleným tématům

Z předloženého Plánu práce a aktivit sdružení pro následující období vyjímáme následující body:

TERMÍNY AKCÍ, PLÁNOVANÝCH DO KONCE ROKU 2015 A NA ROK 2016:

- Mikulášské setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP Olomouc: 28.11.2015 (restaurace Pod lipami Olomouc – Slavonín)
- Mikulášské setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP Praha: 5.12.2015 (restaurace Akademický klub, VŠE Praha)
- 20. víkendové setkání rodin s PKU nebo jinou DMP: 6.–8. 5. 2016, Pracov u Tábora
- 6. víkendové setkání členů a 11. Výroční členská schůze NS PKU a jiných DMP: odsouhlasen termín 27.–30. 10. 2016, přesné místo konání bude upřesněno dodatečně

ZAHRA NIČNÍ AKTIVITY A MEZINÁRODNÍ SPOLUPRÁCE NS PKU PRO ROKY 2015 A 2016:

- Výroční konference ES PKU – Berlín – 22.–25. 10. 2015:
 - očekává se přijetí Evropských léčebných postupů pro PKU
 - plánována diskuse o problematice úhrad léčby a PZLÚ v jednotlivých evropských zemích
 - plánována diskuse o postavení nízkobílkovinných potravin ve vztahu k PZLÚ po novelizaci evropského potravinového práva a rozdíly v přístupu v jednotlivých zemích

- za NS PKU plánována účast R. Puda, M. Lhotáková, J. Lhoták, D. Leuchterová, T. Leuchter
- aktivita bude podpořena z dotačního programu VÚA 2015
- Výroční konference ES PKU 2016:
 - její realizace se plánuje v Turecku, přesný termín ani místo konání nejsou dosud známy
 - za NS PKU plánována účast 1 zástupce, pravděpodobně M. Lhotáková
 - pro aktivitu bude požádáno o podporu z dotačního programu VÚA 2016

PLÁNOVANÉ AKTIVITY NS PKU PRO NÁSLEDUJÍCÍ OBDOBÍ:

Ze strany výboru NS PKU a jiných DMP bylo konstatováno, že nosnou aktivitou pro následující období je získání úhrad z veřejného zdravotního pojištění pro základní nízkobílkovinné potraviny. Dále 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, KTERÉ JSOU POKRYTY GARANTY:

- Organizace víkendových pobytů
 - 2x ročně jako doposud, organizačně zajistí výbor NSPKU (R. Puda, A. Kalinová, M. Samková)
- Organizace Mikulášských setkání
 - Čechy (Praha), Morava (Olomouc), organizačně zajistí výbor NSPKU (R. Puda, A. Kalinová, M. Samková)
- Metabolík
 - 2x ročně (R. Puda, J. Kuželková)
- Infozpravodaj
 - výbor NS PKU
- Webové stránky NS PKU
 - výbor NS PKU (R. Puda)
- Facebookové stránky NS PKU
 - výbor NS PKU (A. Kalinová)
- Úhrady preparátů
 - výbor NS PKU (R. Puda, Š. Štěrbová)
 - možnost posílení týmu vítána
- Nákladová analýza léčby PKU a její výstupy
 - výbor NS PKU (R. Puda, Š. Štěrbová)
- Úhrady potravin z veřejného zdravotního pojištění
 - výbor NS PKU (R. Puda, Š. Štěrbová)
 - možnost posílení týmu vítána
- Problematika nízkobílkovinných potravin ve vztahu k PZLÚ po novelizaci evropského potravinového práva
 - výbor NS PKU (R. Puda, Š. Štěrbová)
 - možnost posílení týmu vítána
- Sociální politika (poradenství a posuzování zdrav. stavu pro účely soc. dávek)
 - výbor NS PKU (R. Puda, Š. Štěrbová)
 - možnost posílení týmu vítána
- Recepturní a kuchyňské poradenství
 - výbor NS PKU (M. Samková, A. Kalinová)
- Rady s vařením, kurzy vaření
 - výbor NS PKU (A. Kalinová)
- Ověřené recepty na webu
 - zveřejnění V. Brychta
- Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel II
 - výbor NS PKU (A. Kalinová) + p. Pivoňková

- Analýzy potravin na obsah aminokyselin
 - výbor NS PKU (R. Puda)
- Spolupráce s ČAVO a ostatní pac.org.
 - výbor NS PKU (R. Puda, Š.Štěrbová)
- Styk se zahraničím (ESPKU, Eurordis)
 - 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 zapojili)
- Nový Občanský zákoník a jeho dopady
 - D. a T. Leuchterovi

VYBRANÉ PLÁNOVANÉ AKTIVITY BEZ GARANTA:

- Centra vysoce specializované péče
- Péče o dospělé pacienty a podskupina dospělých
- Stravování ve školách a školkách
- Medializace problematiky PKU

U dalších nových projektů (např. informační brožury pro dětské pacienty, lékaře, školy, dětské tábory, setkání dospělých, regionální setkávání, ...) je **nutný iniciátor a koordinátor – najde se???**

Po projednání Plánu práce a aktivit sdružení pro následující období následovala diskuse, v jejímž rámci byly zodpovězeny veškeré dotazy, týkající se chodu sdružení a ostatních problémů života s PKU nebo jinou DMP.

Po projednání a následné diskusi bylo přistoupeno k hlasování o odsouhlasení Plánu práce a aktivit sdružení pro následující období s výsledkem PRO – všemi hlasy přítomných, PROTI – 0, ZDRŽEL SE – 0, čímž byl Plán práce a aktivit sdružení pro následující období schválen.

Zprávu o činnosti Národního sdružení PKU a jiných DMP za období 28. 9. 2014 – 26. 9. 2015 a Plán práce a aktivit sdružení pro následující období přednesli členové Výboru formou prezentace.

Originál Zápisu z Výroční členské schůze je uložen v sídle NS PKU.

Úplné znění Zápisu je k dispozici u členů Výboru NS PKU a bude rozesláno členům NS PKU na e-mailovou adresu člena, která je uvedena v Seznamu členů. Členům NS PKU, kteří elektronickou adresu nemají nebo je nefunkční nebo nedostupná bude Zápis zaslán poštou.

Zkrácené znění Zápisu bude zveřejněno v časopisu *Metabolik* 2/2015.

Ve Fryšavě 27. 9. 2015

Zapsala: Martina Kaniová, zapisovatel

Schválil: Ing. Radek Puda, předseda zasedání

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

Změny stanov NS PKU a jiných DMP

Vážení členové Národního sdružení PKU a jiných DMP, dovolujeme si Vás seznámit s nejpodstatnějšími změnami ve Stanovách, které byly přijaty na Členské schůzi dne 27. 9. 2015.

Nejpodstatnější změny jsou:

- Změna názvu spolku na Národní sdružení PKU a jiných DMP, z.s.,
- Ošetření plateb členských příspěvků v situaci, kdy v jedné rodině je jeden zletilý a jeden nezletilý člen,
- Vedení Seznamu členů a jeho zveřejnění,
- Stanovení výše ročního členského příspěvku přímo ve stanovách s možností změny jeho výše Členskou schůzí (pro rok 2016 odsouhlaseno zvýšení na 400 Kč),
- Umožnění prodloužení délky mandátu členům Výboru NS PKU,

- Upřesnění kdy, kde a jak se se zveřejňuje a co obsahuje pozvánka na Členskou schůzi,
- Umožnění svolat Členskou schůzi svolat za déle než 12 měsíců,
- Specifikace, kdo, jak a v jakém termínu vyhotovuje Zápis z Členské schůze a způsob jeho zveřejnění,
- Umožnění Členské schůzi stanovit počty členů Výboru NS PKU a místopředsedů,
- Změna způsobu volby předsedy a místopředsedy NS PKU.

Platné znění těchto Stanov naleznete po jejich registraci Městským soudem v Praze na našich webových stránkách www.nspku.cz nebo Vám jej poskytne kdokoli z členů Výboru NS PKU a jiných DMP.

Výbor NS PKU a jiných DMP

Poděkování



Vážení členové NS PKU a jiných DMP, ráda bych poděkovala vedení sdružení za dobrou práci a skvělou organizaci všech akcí a možnost svého členství, být toho součástí. I když jsem zpočátku byla skeptická, že mi toto sdružení nepřinese mnoho nového, neboť patříme k vzácnějším a méně se vyskytujícím onemocněním a zdálo se mi, že se zde řeší převážně onemocnění fenylketonurií a dieta spojená s fenylketonurií, přesto je ale i naše diagnóza GA1 (glutarová acidurie, typ I) co se týká diety podobná. Bohužel díky prodělaným rozvratům naše dcera zatím nevede běžný život a ani už nikdy asi nepovede, což je ve srovnání s ostatními velmi bolestné. Právě díky nízkobílkovinné dietě a vašim již dlouholetým zkušenostem jsem vaše sdružení vyhledala a kontaktovala a díky onemocnění dcery jsem si zřídila facebook, jako do té doby zapřísáhlý odpůrce. Na facebooku mne později zaujala skupina maminek s pku, kde jsem požádala o přijetí a stala se další takovou maminkou, poněprv



jsem viděla jak maminky vkládají co dětem právě vaří, bylo to pro mne nové a inspirativní, ale ne příliš aktuální, protože naše malá do té doby byla více na mléku a dodnes považuje ještě kojenecká strava, my teprve k velkému vaření směřujeme, ale rovněž den ode dne vymýšlíme jídelníček, počítáme hodnoty a zkoušíme pku dietu a vaření, hledáme nízkobílkovinné suroviny, kde nakoupit a co je nového na trhu a zkoušíme další alternativní metody.



Dnes musím říci, že si nedokážu představit každodenní život bez facebooku a „PKU maminek“, jsem šťastná a vděčná za komunikaci a pomoc a solidaritu všech, které jsem doposud poznala. „PKU maminky“ se staly doslova mou „druhou rodinou“ a jak se říká, v nouzi poznáš přítele, mohu říci, že i samotné vedení NS PKU a pku maminky se mi staly

„přítelem“ v době nejtěžší a velice mne svým přístupem překvapily. **Maminky si zde vůbec navzájem pomáhají, vím dnes, že to není jen o dietě a vaření.**

Vždy mi bylo trapné někoho o něco prosit nebo si něco brát či se litovat, nejraději jsem sama rozdávala a pomáhala a byla hrdá, že všechno zvládnou, vše si zařídím, udělám, život se mi ale změnil a rozpadl na tisíc kousků, pomohli jste mi ho poskládat dohromady, věřím, že všechno zlé je k něčemu dobré, naučila jsem se říci si o pomoc a pomoc také přijímat, protože to teď nepotřebuji jen já, ale hlavně moje děti. Naučila jsem se být hrdá na to, jaká jsem a co dělám a chválit se za to, jak to zvládám a přiznat si, že to není jednoduché a běžné, ale vím, že na to nejsem sama a nechám si poradit i pomoci, protože na jednoho člověka je toho ně-

kdy příliš a není ostuda, pokud to nezvládne, nezvládne to každý. Já to zvládnout chci a musím a bojuji s tím každý den. Bohužel bojuji kromě onemocnění dcery i s další nepřízní osudu, ale snažím se kvůli dětem vše zvládnout a postavit se rychle na nohy, občas někdo upadne, ale je důležité, aby se našel někdo, kdo mu pomůže vstát, mít se o koho opřít.

Moc všem ze srdce děkuji a ani slovy nedokáži svou vděčnost vyjádřit. Díky za dodání sil, energie, pochopení, možnost věci řešit a jít dál. Díky za to, že jste a jací jste, doufám, že budete – budeme fungovat ještě hodně dlouho.

Simona Moos

Stravování PKU v Krajské nemocnici Ústí nad Labem



Ve středu 12. srpna se v Masarykově nemocnici v Ústí nad Labem uskutečnila přednáška na téma „Stravování hospitalizovaných pacientů s fenylketonurií“. O přednášku byl požádán pan MUDr. Bert Bartas z firmy Nestlé, na základě žádosti nutričních terapeutek, pro které bylo zajištění stravování dítěte s fenylketonurií problematické. S hospitalizací pacienta s PKU se některé z nich setkaly poprvé a potřebovaly si ujasnit některá specifika spojená s tímto onemocněním. Pan MUDr. Bert Bartas v úvodu přednášky charakterizoval onemocnění, jeho dědičnost, léčbu, počet pacientů a frekvenci výskytu, nastínil optimální hladiny koncentrace fenylalaninu v krvi, komplikace při nedodržování diety, specifika fenylketonurie v dětském věku, v dospělosti a v těhotenství. Popsal principy diety při PKU a klasifikoval vhodné, omezené a nevhodné potraviny při dietě PKU. Následovala ochutnávka vybraných PKU potravin a preparátů. V závěru přednášky vystoupila s krátkým příspěvkem „Fenylketonurie

z pohledu rodiče“ paní Mgr. Jana Kuželková, Ph.D., maminka 7letého pacienta s klasickou PKU, která nastínila legislativní záležitosti, vztahující se k pacientům s PKU a jejich rodičům, především problematiku příspěvku na péči a dále zúčastněné seznámila s existencí NS PKU a jiných DMP, s možností členství, s aktivitami a akcemi sdružení. V krátkosti přiblížila každodenní problematiku stravování pacienta s PKU a prezentovala vývoj tolerance fenylalaninu u syna Vladimíra s názornou ukázkou výpočtů obsahu phe v potravinách. V závěru se zmínila o účasti v klinickém hodnocení studie SPARK a s problematikou úhrady léku pojišťovnami v České republice. Přednášky se zúčastnilo cca 25 účastníků, kteří mohli nahlédnout do kuchařek, potravinových tabulek, časopisu Metabolík a jídelníčků PKU.

MUDr. Bert Bartas, Mgr. Jana Kuželková, Ph.D.

Přečetli jsme na Facebooku – školní stravování dříve

Milé maminky PKU dětí školou či školkou povinnými,

často se při sledování příspěvků do skupiny PKU setkávám s dotazy či problémy týkajícími se stravování vašich dětí ve školních nebo předškolních zařízeních. Jsem si vědoma toho, že moje zkušenosti s touto problematikou jsou staré již 30 let, ale přesto si myslím, že jsou použitelné i v dnešní době. Tehdy se ještě navíc téměř všechny maminky musely po určité době vrátit do zaměstnání. I naše „dítě“ (Bety) bylo od svých dvou a půl roku odkázáno na pobyt ve školce, později ve škole a ještě navíc přes hodinu cesty vlakem či autobusem od místa pracoviště rodičů. A to, jak jsme se tehdy vypořádali s dietním stravováním ve školce a následně i ve škole, vám dnes chci přiblížit.

Dieta PKU (jak samozřejmě víte) není tak jednoduchá, že by se dalo z normálního jídelního lístku ostatních dětí odebrat maso nebo knedlíky a udělat z normální porce porci dietní. Zde záleží na tom, že kromě druhu potravin je potřeba také dodržovat přesné vážení a počítání fenylalaninu v denních porcích. Na druhé straně nám bylo jasné, že těžko můžeme požadovat od personálu školní jídelny, aby jídlo našeho dítěte odvažoval, zadělával, míchal apod. A tak vznikla metoda dietního stravování našeho PKU dítěte. Stačilo zakoupit tzv. kuchyňskou svářečku a igelitové (resp.

mikrotenové) sáčky. Doma se jídlo uvařilo, spočítalo, dalo do sáčků, zavařilo se svářečkou a s těmito balíčky odcházela Bety druhý den do školky, později i školy. A personálu kuchyně stačilo při přípravě obědů pro ostatní děti jen vhodit sáčky do hrnce s horkou vodou a prohrát – bez toho, že by museli něco míchat, hlídat ohledně připálení apod. Čili ve školce (škole): žádné vážení, žádné míchání, žádné zadělávání. A když přišly děti k obědu, Bětčin oběd se přendal na talíře a jedlo se. Možná, že se dnešním rodičům bude tato metoda zdát divná, ale já jsem při čtení různých vašich příspěvků na FB došla k přesvědčení, že tuto naši metodu musím zveřejnit. Samozřejmě si nedělám nárok na „patent na rozum“ a nekladu žádné podmínky o jejím bezpodmínečném používání. Berte to jako pomocnou radu. Pro pobavení musím ještě dodat, že se jednou stalo, že Bety dostala jako polévku omáčku a knedlíky byly polité polévkou. Ale to se někdy stává i „v lepších rodinách“. Jinak chci ještě při této příležitosti napsat, že se mi vaše příspěvky a kulinářské fotografie velmi líbí, ráda si je prohlížím a obdivuji všechny nápady na způsoby „vyparádění“ dietní stravy pro vaše milé.

Všechny zdraví a palce drží babička Lída Frajerová,
na Facebooku Černická

Martínkovy první dny ve školce

Ráda bych se podělila o naši zkušenost s nástupem do mateřské školky a možná i povzbudila rodiče malých dětí s PKU, kteří mají stejné obavy, jako jsme měli dříve my. Martínek, kterému v květnu byly 3 roky, začal chodit letos v září do státní školky. Má klasickou formu PKU, takže mu jídlo do školky nosíme z domova a ve školce mu ho ohřívají a dohlédnou na to, aby vše snědl. Pokud by mu nějaké jídlo zbylo, vrátí mi ho domů, abych si to mohla odečíst a nahradit něčím jiným se stejným PHE. Naštěstí se to nestává, Martínek je „vděčný“ strávník a s chutí zbaští vše, co mu doma připravím. Ke každému jídlu mu paní kuchařka nachystá aminokyseliny – PKU 2 Prima.

Jestli nám vůbec Martínka s PKU přijmou, jsem začala zjišťovat s předstihem a nikdy jsem se v této školce nesetkala s neochotou nebo nějakými výmluvami, že by to kvůli dítěti nešlo. Naopak, vstřícnost a ochota byla znát od samého začátku. Šli jsme klasicky k zápisu, kde jsme na PKU ještě jednou raději upozornili, ale i tam nám potvrdili, že to není důvod, proč by Martínka nevzali.

Koncem prázdnin jsme s paní ředitelkou a vedoucí kuchyně doladily podrobnosti a sepsaly „Dohodu o dietním stravování dítěte“, kterou jsem doložila lékařskými zprávami.

A naše první cesta do školky? Sice s krabicí jídla, ale zvesela. Já jsem sice měla obavy, jak to Martínek zvládne, jestli nebude plakat, jak zvládne jídlo, jak si s tím poradí v kuchyni





a paní učitelky... Obav bylo ažaž. Ale Martínek se moc těšil a říkal, že se do školky chodí bez maminek, že tak přece chodil i bráška. Martínek má výhodu, že chodí do stejné třídy, kam chodil i Pěta, starší bráška bez PKU. Má stejné paní učitelky a dokonce i skříňku v šatně a značku, takže to vše zná, protože se mnou chodil Pětu pravidelně vyzvedávat. A ještě tato školka rodičům umožňuje, aby tam první dny byli s dětátkem. Takže jsem Martínka ráno přivedla do třídy, trochu se styděl, ale šel s paní učitelkou a já šla dát jídlo do kuchyně. Martínek myslel, že jsem už odjela a i tak byl v pohodě. Na svačinku jsem si chtěla prvně dohlédnout, pro můj klid, tak jsem šla do třídy. Měl radost, že tam jsem s ním, ale asi by to zvládl i sám. Krásně vše zbaštil a šel si hrát. Já jsem se ještě zapovídala s učitelkami, jsou obě skvělé, a odjela jsem okolo 10. hodiny. Martínka jsme vyzvedli v půl jedné po obídku.

Už po prvním dni ve školce se mi ulevilo a čím déle tam Martínek chodí, tím víc jsem v klidu. Vše je to o lidech, o jejich přístupu a ochotě. My jsme měli obrovské štěstí a moc si

toho vážím. A současně bych toto přála všem rodičům dětí s PKU.

Během prvních dnů jsme se se všemi ve školce krásně sehráli, ráno jen předám jídlo do kuchyně a při vyzvedávání mi paní učitelka řekne, jak Martínek baštil, a cestou do šatny si vyzvedneme prázdné krabičky od jídla. Vedoucí kuchyně mi posílá jídelníček dopředu mailem, abych věděla, co budou mít ostatní. Pokud je to možné, snažím se Martínkovi jídlo dělat podobné jídlu ostatních dětí. Pokud to nejde, dostane, co má rád, a zatím je to bez problémů. Kdyby měl Martínek ještě hlad nebo chtěl přidat, tak má u učitelek svoje bonbony a pár PKU sucharů.

Zatím se sice ještě stále rozkoukáváme, ale už teď věřím, že vše bude fungovat na jedničku a nebude problém, aby Martínek s ostatními dětmi jezdil i na výlety a podobně. Ťuk ťukťuk na čelíčko, ať to tak funguje i dál.

Jana Marešová



Přes překážky ke hvězdám

Vládík s Andulkou hrají na klavír od 5ti let. Sami si k němu začali kolem svých 4. narozenin sedat a „vytūkávat“ prstem písničky, které se naučily zpívat na sboru. K hudbě byli vedeni již od malička a tak začali v roce 2013 navštěvovat Základní uměleckou školu v Neštémicích v Ústí nad Labem. Pravidelně jsme se na výuku připravovali, nejdříve 10–20 minut denně, s tím, že se čas postupně prodlužoval na současných cca 45 minut denně. Cvičili jsme ve všedních dnech, o víkendech, o prázdninách, výjimkou byla pouze nemoc, nebo dovolená v místě, kde nebyl klavír, proto i tu jsme směřovali do míst, kde klavír k dispozici byl. Asi před rokem se jejich



paní učitelka Renata Fričová rozhodla přihlásit je na prestižní celostátní soutěž mladých pianistů do 15 let na *Prague Junior Note 2015*. Soutěž se každoročně pořádá v Sále Bohuslava Martinů, v Lichtenštejnském paláci na Malostranském náměstí v Praze. Soutěže se pravidelně účastní více než 100 dětí z celé republiky, v letošním XXIV. ročníku se jich přihlásilo 127 a o pořadí rozhodovala 7členná mezinárodní porota, složená z odborníků z celého světa. Soutěž je rozdělena do 5 věkových kategorií. V té nejmladší kategorii, ve které naše děti soutěžily, byl časový limit soutěžního výkonu 3–6 minut, soutěžící museli přednést všechny soutěžní skladby z paměti a v daném časovém limitu museli soutěžící obsáhnout skladby nejméně dvou hudebních stylů. Zhruba rok jsme se poctivě připravovali. Vládík s repertoárem: W. A. Mozart – Allegro KV 3, L. Van Beethoven – Sonatina G dur I. věta, A. Grečaninov – Na paloučku, P. Eben – Rozpustilý pěvák. Andulka s repertoárem: W. A. Mozart – Allegretto, Allegro, J. N. Hummel – Skotský tanec, A. Gedike – Píseň, S. Majkapar – V sadě, L. Sluka – Nepudu domů.

Necelý měsíc před soutěží jely děti na školu v přírodě, v té době již byl repertoár v podstatě tzv. nacvičen a pamětně zvládnut. Po návratu ze školy v přírodě se u Vládíka objevily

zvýšené hladiny phe v krvi (nedodržování dietního režimu ze strany stravovacího provozu – viz předchozí článek) a tím i pamětní výpadky repertoáru. Kdybych si tím společně se synem neprošla, těžko bych uvěřila tomu, že i hladiny kolem 10, mohou způsobit takové závažné nedostatky v soustředěnosti a paměti. Doufala jsem, že do 3 týdnů hladiny zase srazíme na optimální hodnoty. Nastal den D, od rána probíhaly rozehrávky na AMU v Praze, děti se na soutěž těšily, byly v dobré náladě a škorpily se mezi sebou, kdo z nich „vyhraje“. Pak nastala i hodina H, plný sál, atmosféra houstla a ticho by se dalo krájet. Pěsti jim drželi i plyšáci, které jsme museli vzít z Chlumec do Prahy s sebou. Oběma se výkon podařil, Andulka obdržela 2. místo, Vládík místo 1. a jako laureát měl tu čest hrát na koncertě vítězů. Byla jsem dojata. Přes všechny ty obtíže, omezené stravování, pravidelné konzumace léků, návštěvy ambulancí, zvýšené hladiny, výkyvy nálad, výpadky paměti a poruchy soustředěnosti to Vládík nakonec dokázal, nebo právě pro to? Má díky všem těm omezením silnější vůli a větší motivaci? Robert Fulgum jednou napsal: *Věřím, že fantazie je silnější než vědění, že mýty mají větší moc než historie, že sny jsou mocnější než skutečnost, že smích je jediným lékem na zármutek a věřím, že láska je silnější než smrt.* Láska k hudbě a víra v sebe samého mu pomohla v tomto případě

zapomenout na svůj hendikep a zvítězit mezi zdravými dětmi. Vládík je dokladem toho, že i fenylketonurik může v životě něco dokázat... Tímto mockrát děkujeme nejlepší paní učitelce na světě Renatě Fričové za to, že nám celou dobu „věřila“, za její péči, sílu a lásku, kterou děti zahrnuje. Máme ji všichni moc rádi a přála bych ji všem dětem na světě.

Soutěž pro nás byla velkým přínosem a velkou inspirací, ale především silnou motivací pokračovat v každodenní přípravě a cvičení na hudební nástroj, máme před sebou totiž další soutěž ☺

Název tohoto článku, často užívaná latinská fráze *Per aspera ad astra* – *Přes překážky ke hvězdám* byl nedávno uveřejněn v jednom z čísel *Metabolíku* pisatelkou Annou Markalousovou a stal se pro můj název článku inspirací. Dlouho jsem totiž přemýšlela, jak tento článek nazvat, a tato fráze mi přišla nakonec nejužitečnější.

Mgr. Jana Kuželková, Ph.D.

Pomáháme během růstu*

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



PKU

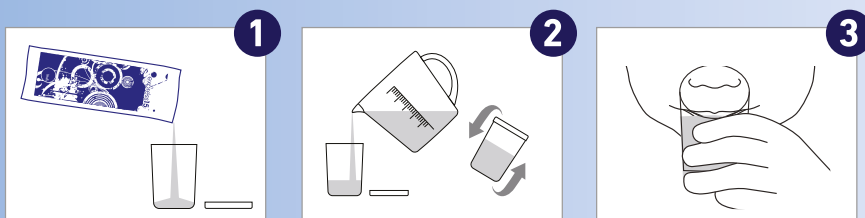
express™

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



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!



Anna Kalinová s dcerou Natálií – náš životní příběh

Moje dcera Natálka trpí klasickou fenylketonurií. Přišlo se na to už během novorozeneckého screeningu, který se u této nemoci u nás provádí už od roku 1975. Pátý den, hned po příchodu z porodnice domů nám zavolali, ať jedeme okamžitě na ambulanci na kontrolní odběry. Po příchodu do nemocnice Natálka užívala 3 dny pouze speciální preparát bez fenylalaninu, ke kterému jsme potom později mohli přidávat mateřské mléko. Od půl roku jsme pomalu přidávali některé druhy zeleniny. Fenylalanin je aminokyselina, kterou Natálčino tělo neumí zpracovat. Kdyby se této látce nevyhýbala, časem by došlo k nevratnému poškození mozku. Vyhýbat se fenylalaninu je však dost těžké, protože bílkoviny jsou prakticky ve všech potravinách.



Speciálních nízkobílkovinných potravin pro tyto děti, které tvoří základ jejich denní stravy, je omezené množství, jejich dostupnost je velmi složitá a bohužel nejde o žádné laskominy a na jejich chuť je třeba si zvyknout. Bohužel tyto speciální potraviny, které tvoří léčbu této nemoci, musí všechny rodiny hradit se svých vlastních prostředků a jelikož stát nás v tomto vůbec nepodporuje, dostává se spousta rodin do finanční tísně nebo své dítě musí šidit na léčbě. Pro představu 500 gr speciální mouky stojí 109,- Kč. Takže měsíční pokrytí této diety se pohybuje v řádech tisíců korun. Součástí dietní léčby je i nutnost pravidelně

požívat speciální aminokyselinové přípravky. Tyto přípravky jsou velmi chuťově výrazné a nelibé. Velmi často se tedy stává, že po nějaké době dítě už prostě určitý přípravek do sebe nemůže dostat a nechce ho pít. Tyto aminokyselinové přípravky našťastí zatím hradí pojišťovna, teď jsem byla v lékárně a dávka na dva měsíce vyjde na 45 000 Kč. To bychom si těžko mohli dovolit platit sami. Od jednoho roku užívá Natálka tyto preparáty v práškové formě, tudíž je nutno před konzumací rozmíchat ve vodě nebo jiné tekutině. Některé přípravky jsou bez chuti, některé mají nějakou příchut, některé přípravky dost výrazně zapáchají a některé jsou již naředěné a tekuté. Užívané přípravky se v průběhu života mění. Změna přípravku byla pro Natálku důležitá před rokem, když začala chodit do školky, protože předchozí přípravky dost výrazně zapáchaly a děti se Natálce smály, že to smrdí. Takže teď je mnohem spokojenější.

Kromě této denní léčby pravidelně Natálce odebíráme krev, kterou nanášíme na speciální papírek, který odesíláme na kontrolní vyšetření do metabolické ambulance.

K zajištění správné léčby musí všichni pacienti s fenylketonurií tyto aminokyselinové přípravky pravidelně užívat. Jejich dietní nízkobílkovinná strava musí obsahovat lékářem striktně dané a propočítané množství fenylalaninu. Jelikož Natálka k správnému vývoji nutně potřebuje i ostatní životně důležité aminokyseliny, musí pravidelně užívat spolu s vitaminy právě tyto aminokyselinové přípravky, které obsahují právě pouze čisté ostatní aminokyseliny kromě fenylalaninu. Zcela bez omezení může jíst jen cukr, sůl a olej, z toho se však nic pořádného uvařit nedá. Jinak jsou bílkoviny všude, a tak se musí každý den všechny potraviny vážit. Skoro pořád mám v ruce kuchyňskou váhu a kalkulačku a počítám, kolik čeho může Natálka sníst, aby bílkovin nebylo moc a aby byla strava v mezích možností vyvážená. Tento „rozpočet“ je třeba během dne aktualizovat. Občas jí mohu v jednom jídle „dopřát“ více bílkovin, aby si pochutnala třeba na banánu, ale pak zas musím někde ubrat. Je chyba přes den „hřešit“ a pak to dohánět při večeři, takovým výkyvům je třeba se vyhnout. Hlavní složkou Natálčiny potravy jsou nízkobílkovinné potraviny a v určité míře některé ovoce a zelenina. Speciální nízkobílkovinné potraviny jsou dost drahé a dostatečně dostupné pouze v jediném obchodě v Praze. Jinak je lze koupit pouze přes internet. V „normálním“ obchodě nemůžu Natálce koupit z běžných potravin skoro nic.

V létě jezdí Natálka na tábor pro děti s fenylketonurií, kde má pochopitelně správnou dietu. Když někam jede se školkou, kam jinak chodí zdravé děti, zabalím jí s sebou zeleninový karbanátek s nízkobílkovinnou kaší. Na školku v přírodě si vezla jeden kufr navíc speciálních potravin. Jsem ráda, že ve školce, kam chodíme, Natálce jídlo ohřívají. Musela jsem jim přinést potvrzení od lékaře, že Natálka potřebuje speciální stravu, a podepsat prohlášení, že jí budu do školky nosit jen nezávadné jídlo. Víم však od jiných rodičů, že v některých školkách či školách donesené jídlo odmítají ohřívát, což je potom problém, protože dítě s fenylketonurií nemů-

že být celý den bez jídla. Vše je hlavně o toleranci a ochotě okolí, která bohužel často není.

Nadbytek bílkovin nezpůsobí okamžité zhoršení stavu, takže kdyby Natálce někdo bez mého vědomí dal nevhodné jídlo a ona by to snědla, poznalo by se to až při kontrolním odběru krve, na který pravidelně chodíme. Natálka už ale ví, co smí a co ne, postupně se naučí hlídat si potravu sama. Pokud je dieta nedůsledná a dítě přijímá moc fenylalaninu, je unavenější a méně soustředěné, může se stát agresivnějším a podrážděnějším. Následně by hrozilo vypuknutí epilepsie, Parkinsonovy nemoci, nakonec i mentální retardace. Každý rodič dítěte s fenylketonurií však dělá maximum, aby k tomu nedošlo. Je třeba, aby dítě jedlo pravidelně, ideálně šestkrát denně. Když dítě hladoví, tělo začne být na fenylalanin mnohem citlivější. Je třeba, aby přes den byla hladina fenylalaninu v těle normální, protože v noci, kdy dítě nic nejí, začne tato hladina stoupat.

Lék na fenylketonurii zatím není, tedy alespoň ne na klasickou formu, kterou má Natálka. Na lehčí formu této nemoci se teď jeden lék testuje v rámci klinické studie, umožňuje jíst běžnou stravu bez velkých omezení, což je jistě pro pacienty přínos. Nám by tento lék však nepomohl, a tak čekáme dál.

Péče o dítě s fenylketonurií vyžaduje velkou pečlivost a důslednost, každé nedopatření ve výživě je nebezpečné. Dělam pro Natálku, co můžu, a když začala chodit do školky, bylo jasné, že s osmihodinovým zaměstnáním se o ni nemůžu dostatečně starat. Se zkráceným úvazkem bych zase nevydělal dost peněz, které by nám pak chyběly na speciální potraviny. Začala jsem tedy podnikat jako výživový poradce a bohudíky se mi daří, pracuji kratší dobu při zhruba stejném výdělku, a hlavně jsem pánem svého času, takže se můžu přizpůsobit Natálce a jejímu dennímu rozvrhu. V práci radím klientům, aby do svého jídelníčku zařadili více bílkovin, doma Natálce sestavuji jídelníček tak, aby měla co nejméně bílkovin, je to něco úplně jiného.

V našem patientském sdružení PKU se snažím pomáhat těm rodičům, kteří se sestavováním nízkobílkovinného jí-



delníčku právě začínají, nebo je to pro ně třeba příliš složité. Je dobré sdílet cenné zkušenosti, které už někteří máme. Většina lidí je jakoby hozená do vody: dozvědí se, že jejich dítě má nějakou fenylketonurii, a najednou musejí přejít do velmi přísného a složitého životního režimu. Tady hraje nezastupitelnou úlohu právě patientské sdružení, které umí těmto rodičům pomoci a poskytnout základní rady pro každodenní život a boj s nemocí. Velmi důležité je dát těmto rodičům vědět, že na to nejsou sami a že se to dá zvládnout. V některých rodinách je i několik dětí s fenylketonurií a to už vyžaduje hodně úsilí. Nakonec se to téměř všichni naučí, jelikož jim bohužel nic jiného nezbude a hlavně je to pro život těchto dětí naprosto nezbytné. Zdraví vašeho dítěte je prostě strašně velká hodnota.

Se souhlasem autorky převzato z <http://vzacni.cz/fenylketonurie/>

Můj životní příběh

Klasická fenylketonurie u mě byla zjištěna hned po narození a dietu jsem držela do svých 16 let. Jako malá jsem chodila k paní doktorce Pijáčkové do Brna. Na základní škole jsem chodila do třídy s rozšířenou výukou cizích jazyků. Měla jsem ráda spíše humanitní předměty, jako čeština, dějepis, zeměpis, němčina. Matematika a fyzika byla slabší, ale tomu tak bylo u většiny holek ve třídě. Když na toto období takhle zpětně vzpomínám, některé známky jsem měla opravdu vydržené. Maminka s tatínkem mně tehdy zaplatili doučování matematiky. V čem jsem naopak vynikala, bylo to, že jsem měla nadprůměrnou paměť. Takže učení cizích slovíček a letopočtů mně šlo a i bavilo. Ve škole jsem se učila dobře a mívala jsem i vyznamenání. Škola a dobré výsledky byly pro mě na prvním místě a vždy hodně důležité. Po ukončení povinné školní docházky jsem byla přijata na střední školu – obchodní akademii, obor Ekonomika a podnikání. Jelikož jsem celkově prospívala, v 16 letech jsem ukončila dietu a najela jsem na normální stravu, s tím, že musím

omezovat maso a vejce. Ted' jím téměř všechno, i maso, ale hlídám se. Jsou však jídla, které bych nikdy do úst nedala a mám k nim odpor, jako je hovězí maso, játra, vnitřnosti, žloutek, klobásy. Po maturitě na obchodní akademii jsem věděla, že tomuto oboru se nechci dále věnovat a přihlásila jsem se proto na Vyšší odbornou školu sociální do Brna. Zde jsem vystudovala obor sociální práce a nyní už skoro čtvrtým rokem pracuji jako sociální pracovníce na Úřadu práce v Brně. Vyřizuji příspěvek na péči. V rámci mé profese provádím i sociální šetření v rodinách. Chodívám k seniorům i k dětem, které mají nějaký druh zdravotního postižení. S diagnózou klasické fenylketonurie jsem se ve své profesi však nikdy nesetkala.

V červnu 2014 jsme s manželem měli svatbu a do budoucna bychom chtěli mít miminko. Dle sdělení paní docentky Procházkové, ke které chodívám už jen na roční kontroly s PKU, však musím 3-6 měsíců před početím najet znovu dietu. Dietu však už 15 let nedržím a od té doby se

toho hodně změnilo. Nemám přehled o tom, jaké jsou nyní možnosti. Proto jsem se na Facebooku přihlásila do skupiny maminek PKU, abych načerpala nové poznatky nebo i zkušenosti od maminek, které už dietu drží a jsou v přípravě na těhotenství. Jsem si vědoma toho, že přechod na dietu, bude hodně těžký, jelikož teď jím téměř všechno a vím jak co chutná. Vzpomínám, že když jsem byla malá, žádné dietní jídlo pro lidi s PKU nebylo, ani žádné informace o této dietě, žádný internet. Vařilo se jen z mouky Vitaprotam a z mazi. Bylo to hodně obtížné období pro mou celou rodinu. Maminka mně častokrát neměla co dát k jídlu a neměla ani pořádně z čeho vařit. Mívala jsem stále hlad, říkávala jsem,

že bych jedla i hřebíky. Víím, že pro maminku tohle muselo být těžké a rvalo ji to srdce. Ale všechno jsme zvládli.

V porovnání s dobou minulou, jsem nyní příjemně překvapena s množstvím nabízených produktů pro lidi s PKU. Rozdíl je obrovský. Zjistila jsem, že jsou nyní k dostání PKU párky, PKU sýr, více druhů nízkobílkovinné mouky, což bylo dříve nepředstavitelné. Teď už jen zbývá zatnout zuby a najeť opět na dietu, aby se nám s manželem narodilo zdravé miminko.

Důležité je si však věřit!

Hana Medřická

Můj příběh s klinickou studií

Dobrý den,

jmenuji se Daniel, je mi 10 let a mám PKU. Do pěti let jsem držel přísnou dietu, pak se ale narodil můj brácha Jakub. Teď je mu 5 let a také má PKU. Díky MUDr. Pazdírkové se dostal Kuba do klinické studie a mohl si vyzkoušet léčbu KUVANem. Na jeho PKU KUVAN zabral a na moji také! Jakub je asi od 1 roku jen na mírné dietě (máma říká, že ji vůbec nepoznal) a já od těch mých 6 let vlastně dodržuji jen mírnou dietu. Díky KUVANu jsem poznal „normální“ jídlo a mamka si trochu odpočinula od nekonečného vaření dietních jídel.

Bohužel studie pro Jakuba již skončila – tedy přesněji firma mu ještě asi rok bude léčbu platit. A já jsem odkázán na benevolenci pojišťovny a vstřícnost paní doktorky

Pazdírkové. Hlavně mám strach, že jednou pojišťovna řekne DOST a já se budu muset vrátit k dietě. To nedám a brácha taky ne. Moji rodiče vůbec neví, co by měli udělat, aby byla léčba KUVANem pro nás i v budoucnosti dostupná.

No nic. Ještě Vám chci říct, že přesto, že mám PKU, zvládám různé věci, které bych bez KUVANu jen těžko zvládl. Např. V létě jezdím s rodiči „na vodu“, k moři, hraji fotbal a chodím do hudebky. Posílám Vám pár fotek.... A ještě jednou moc děkuji MUDr. Pazdírkové, paní Komárkové a sestřičce Hance a vlastně všem, kteří se o nás PKU starají včetně Sdružení PKU.

Daniel Mátl



Tábor na Kožlí

Jak byste shrnula letošní tábor na Kožlí?

Letošní tábor na Kožlí považuji za jeden z nejlepších. Měla jsem velkou radost, že i bez reklamy se již v březnu naplnil. Musela jsem obvolávat rodiče dětí, které pravidelně jezdí, aby své děti přihlásily, protože jsem měla poslední volná místa. Letos nám přálo i počasí, což je samozřejmě taky důležité. Celých 14 dní zde panovala milá a přátelská atmosféra mezi dětmi, vedoucími i personálem penzionu. Děti po příjezdu byly rozděleny do 4 oddílů a každý vedoucí měl jinou barvu oddílu. Letos jsme zvolili barvy zelený tým, modrý tým, žlutý tým a oranžový tým. Děti jsme hned ze začátku seznámily s pravidly tábora, které se poté po celý týden dodržovaly. Šlo především o spolupráci, organizaci a vymezení prostoru, kam se smí a kam ne, což je velmi důležité pro jejich bezpečnost. Také vedoucí dostali přesný rozpis, kdo za co zodpovídá. Poté jsme mohly zahájit náš týden, kde družstva při aktivitách soutěžily v týmech proti sobě a za umístění získávaly body, a to 10–40. Body se poslední den sečetly a vyhlásily. S dětmi jsme si to užily, a nestřetly jsme se s žádnými zásadními problémy ani konflikty.

Kdo se všechno stará o děti?

O děti se stará 5 vedoucích. Hlavním vedoucím je Ladislav Matura, který byl letos již popáté, takže vím, že se na něj mohu ve všem spolehnout. Dále jsou zde dvě studentky Střední pedagogické školy v Berouně Tereza Hejnová a Tereza Kroupová, dvě empatické slečny, které se vzorně starají zejména o ty nejmladší.

Dalším mužem v týmu je Honza Novák, který jezdí na letní tábory již několik let a byl v letošním roce v našem týmu poprvé a byl velkým přínosem. A v neposlední řadě Ing. Lucka Procházková, která se stará o bezlepkovou dietu.

Jaké aktivity jste s dětmi dělali?

I na letošním táboře, jsme s dětmi stihly spousta aktivit, a především ty venku. Na velké přání dětí se během dne často na programu opakoval bazén, protože letošní rok nám opravdu přál s počasím. S dětmi jsme zopakovaly hry ložské, ale také jsme je seznámily i s novými, jako třeba den naruby, kdy děti měly za úkol stát se vedoucími a vedoucí dětmi. Při hrách jsme využívaly prostor v lese, kde jsme často hrály hry na běhání a stavění s přírodních materiálů, ale i prostor v areálu, kde jsme používaly pomůcky a nástroje, na hry jako překážková dráha, pašeráci, a najdi předmět. Při pěkném počasí jsme do programu zařadily také hry s vodou. Na programu se letos objevila i velmi oblíbená hra Lžíce, kdy děti musí přenést co nejvíce vody na lžících do své nádoby. Jako každý rok jsme s dětmi podnikly vycházku na Schwarzenberskou hrobku, kde jsme děti zapojily do spousty her, jako Chodí pešek okolo, Na babu, Na schovávanou apod. Naší další druhou vycházkou byla návštěva památníku Lety, kde děti měly možnost poznat aspoň kousek z českých dějin. Ani letos jsme nevynechali plavbu parníkem a po dvou letech navštívili hrad Zvíkov. Velmi oblíbenou hru Černý jezdcí, která se hraje v noci pouze s velkýma dětma a pouze v areálu tábora si užili jak děti, tak i všichni vedoucí tábora. Jako každý rok si i letos děti měly možnost spolu se všemi kamarády na památku vyrobit a namalovat

vlastní tričko, který si poté odvezly domů. A na závěr našeho pobytu v Kožlí jsme s dětmi uskutečnily méně oblíbenou aktivitu, ale dobrovolnou, a to Bobříka odvahy, na kterého mohli jít jak mladší, tak i starší účastníci tábora a spokojeně můžeme říct, že ani letos nám žádné strašidlo naše táborníky neodneslo. Před odjezdem byly všechny děti odměněny za úspěšné absolvování tábora diplomem a malou odměnou.

Kdo sestavuje a propočítává jídelníček?

Jídelníček sestavuje a propočítává dietní sestra paní Komárková.

Kdo a jak se podávají preparáty?

Preparáty mají děti v jídelně a po každém jídle na ně dohlíží hlavní vedoucí Ladislav Matura, který má sám PKU dietu.

Od kolika let můžou děti s PKU jezdit?

Na tento tábor mohou jezdit již děti předškolního věku.

Je tábor jen pro děti s PKU?

Tento tábor není jen pro děti s PKU. Samozřejmě, že mohou jezdit i jejich sourozenci a kamarádi. Také mohou jet děti s bezlepkovou dietou. A i to je pro děti s PKU společenským přínosem, neboť vidí, že existuje i jiná dieta. Starší děti o tomto i diskutují a předávají si své poznatky a zkušenosti.

Kolik dětí s PKU se letos zúčastnilo a kolik bez?

V letošním roce tábor navštívilo celkem 47 dětí, které jely buď na 6 nebo 13 dní. Z toho bylo 11 dětí s PKU a 7 dětí s bezlepkovou dietou.

Co byste vzkázala rodičům dětí s PKU, které váhají zda mají dítě poslat?

Vzkázala bych jim, ať se nebojí své děti poslat mezi vrstevníky. Poznají zde nové kamarády, poznají, že nejsou jediní, kdo má problém. A zároveň vidí, že jediný rozdíl, který je, je, že mají něco jiného na talíři. Taky ochutnají jiná jídla než ty od maminky.

Už víte termín příštího tábora?

Ano, vím. Budou to 6denní v termínech 3.–9. 7. a 10.–16. 7. a 13denní 3.–16. 7. 2016.

Paní Ivu Procházkovou, organizátorku tábora, vyzpovídala Anna Kalinová

Škola v přírodě s PKU

V květnu 2015 naši prvňáčci Andulka a Vládík (klasická PKU) vyjeli na svou první školu v přírodě do rekreačního střediska ve Svoru. Děti se moc těšily, mě pronásledovaly spíše smíšené pocity. Udělala jsem pro bezproblémový průběh vše? Zvládnou to děti, vychovatelé a především kuchyň? Již v září 2014 byla kontaktována vedoucí školy v přírodě, zda vůbec s pobytem dítěte s fenylketonurií souhlasí. Bylo nám sděleno, že by to neměl být problém,

bílkovinných jídel s vyloučením masa, vajíček a mléčných výrobků.

Abychom to neměli „tak jednoduché“, obě děti dostaly týden před nástupem streptokokovou anginu s ATB. Pediatrička mne ubezpečila, že do 2–3 dnů nebudou již děti infekční, a že po dohodě se zdravotníkem by mohl být jejich pobyt realizován. Kontaktovala jsem tedy zdravotníka, který souhlasil s nástupem dětí i přes skutečnost, že



dokonce byla tato skutečnost zanesena do smlouvy se Základní školou Chlumeč, se kterou děti do přírody vyjížděly. Velmi mne tedy překvapilo, když pár dnů před zahájením nebyla vedoucí kuchyně o ničem informována a velmi se podivovala mé odvaze dítě s tímto onemocněním na školu v přírodě pustit. V této chvíli byl již pobyt zaplacen. Dohodla jsem si tedy s paní vedoucí osobní schůzku v cca 60 km vzdáleném místě a dovezla do kuchyně podrobně vypracovaný jídelníček. Chtěla jsem jim to co nejvíce ulehčit, a tak i přesto, že jsem zaplatila stravné v plné výši, podstatnou část potravin (chléb, sýry, vdolky, zeleninové karbanátky PKU) jsem zajišťovala sama, na vlastní náklady. V den odjezdu jsem vše napekla, nasmažila, připravila a do školy v přírodě přes paní učitelku dopravila. Po kuchyni jsem požadovala „jen“ zmrazení a následné rozmrazení před konzumací a vážení některých přirozeně nízkok-

budou muset 2 dny dobírat antibiotika. Celý týden jsem tedy upravovala čas konzumace ATB tak, aby se nemuselo ve škole v přírodě kvůli tomu v noci vstávat.

Nastal den odjezdu. Celý den jsem vařila, pekla, balila, připravovala léky s popisem užívání a odpoledne přivedla děti k autobusu. Paní učitelka byla naším příchodem velmi překvapena, měla původně za to, že se jdeme s ostatními dětmi jen rozloučit. Od vedoucí školy v přírodě totiž dostala instrukce, že děti s ATB nesmí jet. Jak je možné, že jednotliví zaměstnanci mají na stejnou věc naprosto odlišný názor a vzájemně se neinformují? Naše hodná paní učitelka naložila děti i s kufry, léky a PKU potravinami do autobusu a řekla, že to tedy zkusíme, když s tím zdravotník souhlasil. Po tomto velmi emotivním odjezdu jsem vystresovaná 2 hodiny hypnotizovala mobilní telefon, zda nedostanu pokyn si pro děti přijet a zase je odvézt zpět

domů. Děti po všech těchto peripetiích nakonec ve škole v přírodě zůstaly.

Při koncepci jídelníčku jsem si kladla otázky, zda v kuchyni opravdu vše dodrží a neudělají nějakou chybu. Došla jsem k závěru, že bude pro syna bezpečnější, když jejich případné chyby budu předpokládat a připravím každodenně celkový příjem phenylalaninu o 130 mg pro jistotu raději nižší. Po týdnu se děti vrátily sice plné zážitků, ale syn také s vyššími hladinami (přes 10!), nesoustředěností, podrážděností a dokonce i mírnou agresivitou. Vzhledem k okolnostem, v té době se obě děti připravovaly na prestižní národní klavírní soutěž v Praze a Vládíkovi díky vyšším hladinám pamětně vypadal repertoár, který měl před odjezdem výborně nacvičen, jsem byla zděšena. Později o to víc, když jsem se postupně dozvíдалa, jak kuchařky bez sebemenšího problému Vládíkovi servírovaly maso, nebo vajíčka. Dokonce mu i 2 vajíčka na výlet uvařily, i přes to, že v plánovaném jídelníčku nebyly a tučným písmem byla v záhlaví jejich konzumace zakázána. Vládík, který je velmi dobře o své dietě poučen, mě ubezpečil, že nic ze „zakázaných“ potravin nekonzumoval. Své tvrdošíjné odmítání konzumace těchto potravin si Vládík obhájil. Čeho všeho si ale 7letý kluk nevšiml a co všechno ještě snědl, co neměl? A jaké by měl hladiny, kdyby jsem pochybení stravovacího

provozu nepředpokládala a nezahrnula je do koncepce jídelníčku předem? V dalších dnech z dětí vypadávaly další a další informace, např. pohlavkování postarší vychovatelky za nekázeň, především u malých kluků. V první chvíli jsem myslela, že snad špatně slyším. Bohužel jsem slyšela dobře, stěžovaly si i děti od dalších rodičů. Poslední kapkou byl návrat anginy u Andulky s opětovným nasazením ATB.

Otázkou zůstává, zda nám všem stála taková škola v přírodě za to. Shodli jsme se nakonec i s dětmi a s některými rodiči, že ne. Vládík má sám o sebe strach a nerad by v blízké budoucnosti zažil podobné stravovací eskapády. Dohodli jsme se, že pobyt se spolužáky v přírodě lze realizovat i jinak, např. společně stráveným časem o letních prázdninách spolu s rodiči, který jsme o těch letošních s pár nejbližšími již stihli prožít ku spokojenosti nás všech v libereckém Podještědí.

Mgr. Jana Kuželková, Ph.D.

Zdravím, jsem dospělák s PKU

Fenylketonurie mi byla zjištěna až v 1. roce života, neboť v té době nebyl povinný screening. S dietou se potýkám prakticky téměř od narození s úspěchy i neúspěchy. Prostě, jak kdy. Je to taková životní koule, s kterou se vláčel celý můj život a vím, že se s ní budu vláčet až do konce života. Určitě mi mnozí čtenáři dají za pravdu. Výsledky (hladiny Phe) se mi pohybovaly průměrně až slabě podprůměrně. Doma jsme si užili své. I v mém životě jsem si užil své. Vypadá to, že si jen stěžuji, ale bohužel těch nepříjemností s tím souvisejících je víc, než těch příjemnějších. Je to smutné, ale je to tak. Ovšem zhruba asi před rokem a půl nastal v mém životě určitý zlom k lepšímu. Způsobila to paní Markéta Samková z NS PKU a jiných DMP, která mě díky svým zkušenostem s PKU dietou poradila, jak se správně stravovat a jak správně vařit. Jídla, která jsem před tím nejedl, jsem díky zhotoveným analýzám začal jíst a co jsem do té doby jedl (například nedietní pečivo), už jíst nemohu. Přišlo to náhle, jako blesk z čistého nebe, léčba šokem doslova a do písmene. Bylo to nepříjemné, ale už se to srovnalo. Teď už je to fajn. Od té doby, co jsem změnil své jídelní návyky, mám nyní hladiny

Phe tak, jak mají být. Změny nejsou pouze o změně stravovacích návyků, ale také jsem se díky Markétě Samkové přihlásil do sdružení, které se zabývá touto problematikou a díky tomu jsem mohl vyrazit na setkání do Medlova, kde jsou lidé se stejnou dietou jako já a probírají se tam radosti a starosti, které s tím souvisí. Přineslo mi to nové životní znalosti např. nové preparáty, zkušenosti lidí s PKU atd. Hodně mi to dalo např. jiný úhel pohledu na život s PKU. Poprvé jsem se tohoto setkání zúčastnil už v loňském roce a toto prostředí mě ihned okouzilo. Proto jsem letos na toto setkání vyrazil i se svojí přítelkyní, které se tam také moc líbilo. Kromě jiného tam byly i hezké procházky ve dvou po okolí hotelu. Škoda, že jsem o těchto setkání nevěděl dříve. Všem to vřele doporučuji.

Lubomír Kálecký

Nové stránky www.svet-pku.cz a novinky v Programu PKU+

Jak jistě už někteří z Vás ví nebo zaregistrovali, tak od 1. září 2015 spustila společnost Nutricia zcela nové webové stránky www.svet-pku.cz. Naleznete tam spoustu zajímavých článků, tipy jak se stravovat, recepty, soutěže a zároveň je na ně navázán Program PKU+. Nově se již nesbírají body za dávkované produkty, ale za různé aktivity, takže výhody Programu PKU+ tak nyní může využívat opravdu každý s PKU. Body tedy nově získáte za to, co běžně děláte jako je návštěva lékaře nebo dodržování optimální hladiny Phe,

ale i za účast na setkáních, za sdílení receptů a za účast v soutěžích. Získané body lze směnit za nákupní poukázky, za které můžete nakoupit nízkobílkovinné potraviny na e-shopu www.bezgluten.cz. Pokud chcete vědět více nebo se do Programu PKU+ registrovat, tak navštivte stránky www.svet-pku.cz, kde se dozvíte vše potřebné.

Ing. Radek Puda

Co nového u obchodníků s potravinami?

PKUshop.cz

Dovolujeme si Vás informovat o tom, že od 3. 8. 2015 zahájil činnost internetový obchod www.pkushop.cz, který se plánuje zaměřit na objednávání a prodej nízkobílkovinných výrobků firmy MetaX v České republice.

Loprofin.de

Dovolujeme si Vás informovat o tom, že přibližně od července 2015 byl rozšířen sortiment internetového obchodu www.loprofin.de i o nízkobílkovinné výrobky firmy Milupa, které je možno z tohoto obchodu objednat obvyklým způsobem.

Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel II

Vážení členové,

dovolujeme si Vás informovat o tom, že započaly práce na kompletování receptů do dalšího Sborníku vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel, který by mohl být vydán v příštím roce.

Protože do tohoto sborníku nemáme v úmyslu opisovat již vydané kuchařky, ale chceme do něj uveřejnit recepty přímo vytvořené Vámi nebo recepty Vámi s úspěchem vyzkoušené a uvařené, tak si Vás dovoluujeme požádat o zaslání Vašich vyzkoušených receptů na nízkobílkovinná jídla na mail

annakal@email.cz, aby tento Sborník byl co nejbohatší a nejpestřejší.

Recepty stačí poslat pouze ve Wordu, propočty výživových hodnot u daného receptu ani fotografie hotového jídla nepožadujeme. Recepty, prosím, posílejte nejpozději do 30. 6. 2016.

Za Vaši spolupráci a pomoc předem moc děkujeme.

Anna Kalinová



- ★ **Malý objem tekutiny ke konzumaci:** sáček rozmíchán v 65 ml
- ★ **Optimální složení:** obsahuje o 40 % více vitamínu D¹ a o 20 % více vápníku²
- ★ **Nezpůsobuje zápach z úst**
- ★ **Jednoduchá příprava:** není nutné nic vážit – baleno v sáčcích
- ★ **Jednoduchá kalkulače:** 1 sáček = 20 g bílkovin³
- ★ **3 příchutě** (neutrál, lesní ovoce, pomeranč)

Další produkty z oblíbené řady Lophlex:



Lophlex
od 8 let



PKU Lophlex LQ 20 a 10 šťavnaté ovoce
od 4 let



PKU Lophlex Sensation
od 4 let

Nutricia – Váš partner pro život s PKU

O způsobu užívání těchto přípravků se informujte u svého ošetřujícího lékaře v metabolické ambulanci. Potraviny pro zvláštní výživu – potraviny pro zvláštní lékařské účely. Způsob použití a více informací naleznete na obalech výrobků.

1. Obsah vitamínu D je porovnáán s preparátem P-AM 2. 2. Obsah vápníku je porovnáán s preparátem P-AM 3. 3. Bílkovinný ekvivalent.

Nákladová analýza nízkobílkovinné diety – dotazníkové šetření

Vážení členové Národního sdružení PKU a jiných a DMP, v rámci tohoto projektu, který má za cíl zmapovat do-datečné náklady a časové vytížení pacientů trpících fenylketonurií (PKU) nebo jinou DMP a jejich pečovateli jsme v dubnu 2015 rozeslali celkem **302** dotazníků, z nichž se do 30. 6. 2015, do kdy byl stanoven termín pro zpětné zasílání, vrátilo celkem **197** dotazníků (návratnost 65 %), což je skvělé číslo.

Všem z Vás, kteří věnovali čas a energii vyplnění dotazníku a jeho vrácení moc děkujeme!

Výsledky tohoto dotazníkového šetření jsou zcela zásadní pro dosažení našeho společného cíle – zajištění úhrady alespoň základních nízkobílkovinných potravin jako jsou mouka, mléko, těstoviny a podobně. Dalším výsledkem tohoto šetření bude zjištění, jaké jsou celkové náklady na léčbu fenylketonurie a jiných dědičných metabolických

poruch, které nese pacient a jeho rodina a jaký podíl z toho tvoří náklady na nízkobílkovinné potraviny nezbytné pro léčbu svého onemocnění.

Vyhotovení prvotních podkladů pro zahájení úhrad základních NB potravin se předpokládá v říjnu/listopadu 2015.

Vyhodnocení výsledků dotazníkového šetření a prezentace nákladové analýzy nízkobílkovinné diety v odborné literatuře se předpokládá v prosinci 2015.

Věřte tomu, že Vaše snaha nevyjde vniveč a jeho výsledky budou použity při řízení o úhradách základních nízkobílkovinných potravin a dalších jednáních s orgány Parlamentem a orgány státní správy!!!!

Výbor NS PKU a jiných DMP

Restaurační zamyšlení

Dobrý den, otázky, které mě napadají několik posledních měsíců... Chtěl by někdo restauraci s nabídkou nízkobílkovinných jídel? Chodili by jste tam? Využil by tuto nabídku vůbec někdo? Bude některá z restaurací ochotná a schopná uvařit tato jídla? Není to až tak jednoznačné, jak to na první pohled vypadá. Prvotní myšlenka Vám řekne, že ano, že je to skvělé, ale? Půjdete do restaurace na nízkobílkovinné jídlo a svěříte své zdraví, nebo zdraví svých blízkých do rukou personálu, který ví jen velmi málo o této nemoci? Dieta je omezující hlavně na suroviny a je nutné přesné dávkování. V dnešní den se dá pořídit velké množství nízkobílkovinných potravin a ve spojení se zeleninou a ovocem se dá vařit i chutně. Jedinci trpící touto nemocí jsou převážně úplně zdraví a nijak nevybočují z normálu. Jen dietně. Nemůžeme nabídnout velký odběr jídel (nemocných není mnoho), ale můžeme nabídnout určitou exkluzivitu a s tím spojené možnosti reklamy. To je v kostce vše, co se dá prvotně říct, při oslovení restaurace. Nápad není můj. Manželka probírala tuto možnost s ostatními na Pracově. Po nějaké době jsem se začal touto myšlenkou zaobírat a hledal jsem možné restaurace, které by přicházely v úvahu. Není to tak

lehké. Prvotně jsem chtěl oslovit veganské, nebo vegetariánské restaurace. Veganské jsem velmi rychle zamítl, protože ty co jsem našel, vlastnili asijská majitelé a pracovali zde zaměstnanci, kteří plně nerozuměli česky. To mě odradilo od pokusu. Hledal jsem dále mezi vegetariánskými a smíšenými restauracemi. Také lokalita hrála svou roli, proto jsem se snažil vyhledávat restaurace v okolí Vinohrad, Karlova, nebo centrum Prahy. Vycházel jsem z předpokladu, že nejvíce návštěv bude při kontrolách u doktora, buď v centrum Karlov, nebo centrum Vinohrady. Našel jsem jednu restauraci, která podle mě vyhovovala jak umístěním, tak i určitou znalostí a zkušeností s dietní kuchyní. Nebudu zde jmenovat, ale prozradím, že se otvírá nová restaurace na Karlíně. Majitelé mají již dvě restaurace. Jednu vegetariánskou a jednu klasickou. Právě proto jsem se s nimi spojil. Bohužel po několika rozhovorech jsem byl odmítnut, pro náročnost a velkou zodpovědnost. Možná oprávněné obavy. Snad jednou najdu odvážného a inovativního majitele podniku, který se nebude bát změn. Držte palce.

Jiří Baumruker

PKU Jidáše

Suroviny: 60 g cukru, 500 g NB mouky, 300 ml smetany, 1 kostka droždí, 150 g změkklé maslo, citrónová kůra, náhrada za 2 vajíčka, 2 lžičky citrónové šťávy, špetka soli, rozinky

Postup:

Připravíme si kvásek z lehce ohřáté smetany, do smetany dáme lžičku cukru, lžičku mouky a droždí. Vše promícháme a necháme vzejít. V míse smícháme mouku, cukr, náhradu vajec, rozinky, měkké maslo, citrónovou kůru a šťávu, vanilkový cukr a špetku soli a přidáme kvásek. Vše důkladně promícháme a necháme kynout. Po vyknutí tvarujeme jidášky. Jidáše potřeme máslem nebo vajíčkem a pečeme na 180 °C asi 20 min. Z těsta se dá udělat i vánočka.

Anna Kalinová



PKU cupcakes těsto

Suroviny: 150 g cukru, 150 g NB mouky, 1 čajová lžička prášku do pečiva, 150 g Hery máslové, náhražku za tři vejce. Krém: 75 g másla nebo Hery

Postup:

Mouku si smícháme s práškem do pečiva. Tuk vyšleháme s cukrem do pěny. Postupně přidáváme rozšlehanou náhražku a na konec postupně přidáváme mouku s práškem do pečiva. Ušleháme do hladkého těsta. Košíčky plníme do 2/3. Pečeme na 180 °C cca 20 min. Než se upeče těsto, tak si připravíme krém. Máslo rozšleháme s moučkovým cukrem, necháme ztuhnout a pote je potíráme na vychladlé muffiny a zdobíme jak je libo.

Anna Kalinová



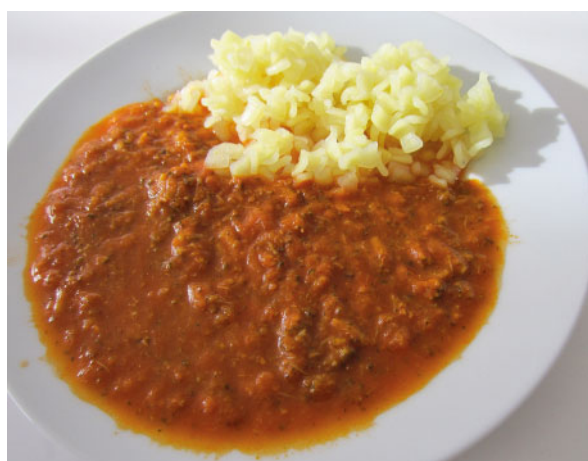
Brokolicová omáčka aneb neviditelná brokolice

Suroviny: 25 g NB těstovin, 15 g cibule, 5 g maslo + olej, 25 g brokolice, 60 ml valfrutta, 30% eidam na dohnání PHE (v našem případě 0,7g), veganský sýr, kari, sušená bazalka, sůl, pepř

Postup:

Na másle a oleji osmahneme cibulku, přidáme na malé kousky nakrájenou brokolici a orestujeme. Před zalitím vodou ještě lehce orestujeme bazalku a kari, osolíme, malinko opepříme a zalijeme vodou. Pak přidáme Valfruttu, sýr a necháme vařit, až se brokolice rozpadá a voda odpařuje. Ve finále je z těchto surovin cca 140g omáčky, kterou nemusíme ničím zahustit. Na pohled to vypadá i jako masová boloňská omáčka, takže je to vhodné i se špagetami. Recept má cca 78 mg Phe.

Jana Baumrukerová



Metabolik – Zpravodaj NS PKU a jiných DMP, ročník 15, rok 2015, číslo 2
Toto číslo vyšlo v listopadu 2015. Náklad: 300 výtisků. Vydává Národní sdružení PKU a jiných DMP.
Redaktor: Mgr. Jana Kuželková, Ph.D., e-mail: jana.kuzelkova@centrum.cz
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.

