

Metabolik



ZPRAVODAJ NS PKU A JINÝCH DMP | ROČNÍK 16 | ROK 2016 | ČÍSLO 2

*Nechť je tvé jídlo tvým lékem
a tvůj lék nechť je tvým jídlem.*

HIPPOKRATÉS

Skalský dvůr 2016 – poděkování

V letošním roce jsem se zúčastnila podzimního setkání NS PKU a jiných DMP, které se na rozdíl od předchozích let nekonalo na Medlově, ale nově na hotelu Skalský Dvůr. Počasí mohlo být lepší, ale jinak jsme si to s naší Adélkou užily. Musím ocenit kvalitu hotelu, kde nechyběl bezbariérový vstup, oproti Medlovu prostorný výtah, prostorné bezbariérové pokoje, vybavené nadstandardně fénem a dokonce i malou ledničkou, což nám usnadnilo skladování léků apod. Zaměstnanci hotelu byli maximálně vstřícní, stejně jako obsluha baru a restaurace atd. Vybavení hotelu zpestřil i malý krytý bazén. Nejvíce mne překvapila kvalita stravování, vzhledem k naší premiéře v tomto hotelu měla i kuchyň premiéru v přípravě dietního PKU stravování a kuchyň obstála na jedničku, strava dietní i nedietní byla výborná, velké porce, čerstvé suroviny. O program a překvapení se postaralo samo sdružení i sponzoři. Letos se slavilo 10. výročí od založení sdružení. Vřelé díky za přípravu všem, v čele s Radkem Pudou, Aničkou Kalinovou a Markétou Samkovou s jejich rodinami. Velké díky patří také Aničce Kalinové a Bohumile Pudové, které napekly na slavnostní dietní raut k příležitosti 10. Výročí Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s. slavnostní nízkobílkovinný a běžný dort a nízkobílkovinné zákusky a cukroví. Velice oceňuji i to, že na cestu jsme nemusely balit žádné potraviny navíc, předem vařit a během pobytu ani žádné starosti s počítáním a plánováním jídelníčku, mohly jsme tak pobalit pouze preparáty a léky, toto vše díky sponzorům a neúnavné práci sdruže-

ní. Jsem ráda, že jsem se i letos mohla zúčastnit, protože jarní setkání na Pracově mi časově nevycházelo a že jsem mohla uniknout každodenním starostem a potkat ostatní, které znám především z Facebooku (skupina PKU maminky), sdílet s nimi starosti a radosti, vidět jak nám děti rostou. V loňském roce jsem jela poprvé a sama a bylo to dost náročné, nezúčastnila jsem se plně všech akcí, letos jsem si vezla na pomoc babičku, což mi mnohé dost usnadnilo, mohla jsem si i odpočinout. Po všech životních peripetiích posledních měsíců jsem ale stejně neměla sílu na večerní oslavy a některé akce ještě nebyly přímo pro naši Adélku, ale už to bylo mnohem lepší než loni. Příští rok doufám, že mi to čas a finance dovolí a budu se moci opět zúčastnit a místo babičky snad konečně s dalšími dcerami, které by si to velmi užily. Takže za nás super a ještě jednou VELKÝ DÍK našemu sdružení!

Mrzí mě, že i po těchto akcích se objeví názory, že toho sdružení pro nás členy dělá málo. Těm, kdo si to myslí, lze jen vzkázat ať si to sami zkusí, není to snadné a je to velmi nevděčná práce, kterou málokdo ocení a málokdo si to uvědomí. Naštěstí se občas najde i aktivní člen, jako je Tomáš Souček, který se zapojil do výboru sdružení nebo Sabina Ščeponcová s brožurkou životních příběhů pro rodiče nově narozených dětí s PKU. Snad takových členů bude více a více...

Simona Moos



Skalský dvůr

Vážení přátelé, rádi bychom se s vámi podělili o zážitky z 6. setkání a 11. výroční členské schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., které se letos uskutečnilo poprvé v hotelu Skalský dvůr v termínu od 27. – 30. října. Plni očekávání jsme vyrazili již ve čtvrtek dopoledne a cestou jsme navštívili Muzeum nové generace ve Žďaru nad Sázavou, které je od hotelu vzdáleno necelých 20 km. To nám nabídlo unikátní spojení nejmodernější audio a videotechniky s klíčovými momenty historie bývalého cisterciáckého kláštera a zámku ve Žďaru nad Sázavou. S virtuálními průvodci jsme prožili příběhy osobností, které významně ovlivnili tento unikátní areál. V odpoledních hodinách jsme se ubytovali na hotelu a využili možnosti si zaplavat v hotelovém bazénu. Večer nás čekala výborná večeře, stejně jako veškeré stravování v průběhu celého pobytu. Vstřícný a milý personál neměl problém přidat dětem dietní i nedietní přílohy, včetně omáček. Oproti Medlovu velmi výrazný posun k naší spokojenosti. Večer následovala úvodní informační schůzka a seznamovací schůzka. Poté jsme s přáteli u sklenky dobrého vína probrali novinky z PKU i ne PKU oblastí.



V průběhu pátečního dopoledne a odpoledne se konala výroční členská schůze s prezentací výroční zprávy za rok 2015, zhodnocením aktivit v roce 2015 a 2016, s představením plánovaných akcí a aktivit pro zbytek roku 2016 a pro rok 2017, s volbou výboru, předsedy a místopředsedů NS PKU. Na závěr následovalo první z několika překvapení, které pro nás organizátoři připravili. Všichni členové NS PKU obdrželi dárkové balíčky s těmi nejoblíbenějšími PKU potravinami. To největší překvapení na nás ovšem čekalo u večeře, která byla



pořádána ve formě rautu, se slavnostním přípitkem jak pro dospělé, tak pro děti. Bohatě švédské stoly byly připraveny pro dietáře i nedietáře. Zlatým hřebem večera byly 2 nádherné PKU i ne PKU třípatrové dorty, které připravila členka sdružení Anička Kalinová. Dorty nejen výborně vypadaly, ale především výborně chutnaly. Slavilo se 10. výročí vzniku NS PKU a jiných DMP, z.s.. V průběhu večera měli děti i dospělí možnost aktivně se účastnit pořádané diskotéky.

V sobotu měli připravený program sponzoři akce, firmy Nestlé, Nutricia, Dr. Schär Medical Nutrition, MetaX a Metaboli Med. Firma Nutricia připravila pro děti na odpoledne zábavný program s vydlabáváním dýní, tvorbou masek a celou řadou soutěží, které zaujaly nejen děti, ale i dospělé.



V průběhu celého odpoledne probíhalo díky podpoře firem Metaboli Med a Metax malování na obličeji. Syn i dcera si po vzoru svých kamarádů vybrali tematickou masku zombies a celé odpoledne se bavili vzájemným strašením. Pro děti od 3 let bylo v průběhu programu pro dospělé zajištěno hlídání a děti tak mohly strávit část dne na čerstvém vzduchu. Navečer jsme stihli saunu, kterou jsme si pouze v rodinném kruhu náramně užili. Někteří z nás se objednali také na masáž, ovšem byli jsme velmi zklamaní. Z avizovaného masážního času 60 minut paní „masérka“ masírovala pouze 30 s tím, že zbytek času je vyhrazen odpočinku. Po extrémně měkkých masážních technikách mi toto vysvětlení přišlo absurdní. Odpočívat přeci můžeme bez extra poplatků na pokojích. I naše osmileté děti masírují kvalitněji.

V neděli dopoledne jsme měli volný program, prošli jsme se tak společně s dětmi kolem rybníku. Měli jsme také možnost nahlédnout do penzionu Skalský mlýn, ve kterém byly ubytovány některé rodiny. Krásný rodinný penzion s romantickou atmosférou, velkými prostory, společenskou místností.

Pobytem jsme byli všichni nadšení a musíme uznat, že to byl nejlépe zorganizovaný pobyt, na jakém jsme kdy se sdružením byli. Jsme si vědomi toho, že to organizátoři muselo stát mnoho času, úsilí a energie. Za to jim patří obrovský dík, jmenovitě především panu předsedovi výboru Ing. Radkovi Pudovi, paní Anně Kalinové a Markétě Samkové. Přejeme jim mnoho sil do dalšího období.

Rodina Kuželkova

Skalský dvůr

I letos jsme se rádi zúčastnili Podzimního setkání a Výroční schůze NS PKU. Tentokrát poprvé v hotelu Skalský dvůr. Jako vždy to bylo, díky zajištění PKU stravě a hlídání dětí, několik bezstarostně strávených dní nabitých informacemi všeho druhu. Ale letošní setkání předčilo naše očekávání. Nevím, jaký celkový dojem z tohoto pobytu měli ostatní účastníci, ale za naši rodinu jsme byli velmi spokojeni a nadšení. Obdivuji organizátory za tak skvěle připravenou akci, jejich úsilí a vynaloženou energii, zajištění nových prostor pro naše setkání a hlavně za přichystaná překvapení. Co se týká stravování a ochotného personálu, dovolím si říct, že snad není co vytknout. Poprvé naše děti snědly takřka vše

a nebyl problém s přidáním přílohy. Obsluha se snažila vždy vyhovět. Asi největší úspěch (zejména u dětí) měly krásné dorty k 10. výročí NSPKU a bohatý raut.

Také program sponzorů a partnerů byl velmi nápaditý, trefný – vzhledem k období „dušiček“ a všichni si jej užili. Ještě jednou velké díky sponzorům, partnerům a všem, kteří se na této akci podíleli.

Rodina Brychtova



Skalský dvůr

Termín pobytu na Skalském Dvoře jsem si hlídala už od léta, abychom si nenaplánovali rodinnou oslavu nebo nějakou jinou aktivitu. Věděla jsem, že chci moc jet a tak, jakmile přišla výzva k registraci, tak asi za 2 dny jsem nás přihlásila. Zpočátku to vypadalo, že kapacita hotelu je už naplněna, ale nakonec jsme se do hotelu dostali a nebyli v nedalekém penzionu. Začátek byl ve čtvrtek a tento den byl bez programu. Jediným cílem bylo dojet a navečeřit se. Zdálo se, že ale večeři nestihneme, a tak jsem na stránkách Sdružení našla telefonní číslo na paní Kalinovou a ještě z auta ji volala, aby nám nechala večeři, že určitě dorazíme, ale až kolem osmé. Ujistila mne, že večeře se podává do devíti. To bylo pro mne velmi milé překvapení, protože organizátoři pamatovali i na ty, co jedou z daleka, nebo z jiných důvodů nemohou přijet včas. Situací, kdy se mi jen potvrdovalo, jak dobře a pečlivě byla akce naplánovaná, bylo pak ještě několik.



Program akce byl příjemný, ale na druhou stranu nebylo ho tolik, aby se účastníci neměli šanci třeba zastavit, zajít si na procházku, nebo si prostě jen užít nicnedělání. Hlavním bodem programu byla členská schůze, která byla prakticky celý pátek. Řešily se důležité věci okolo chodu sdružení a zároveň se volil výbor. Pátek byl ale také dnem slavení, neboť Sdružení má letos deset let. Vše bylo ohlášeno jako překvapení, a tak jsme se měli sejít v 18 hodin ve vestibulu hotelu. Chystala se tam živá kapela, a jakmile se otevřely dveře do jídelny a dostali jsme welcome drink, tak jsme tušili, že tento večer bude veliký. A byl. Večeře byla formou rautu, kde si na své přišel snad každý. Po prvotní tlačení myslím všichni pochopili, že jídla je opravdu dost a že na všechny zbyde. Jídlo bylo stále doplňováno, a tak bylo možné si i přidat. Z dietních jídel asi nejvíce zaujaly hranolky (jak jinak), bramboráčky, klobásky, grilovaná zelenina. Mě osobně velmi chutnaly skvostné včelí úlky a věnečky, které napekly maminky. Oslava by nebyla oslavou bez dortu, a tak sdružení dostalo hned dva. A opravdu moc krásné. Opuletní hostina pokračovala do pozdních nočních hodin, a tak kdo chtěl, mohl se občerstvit skvělým dietním tatarákem s topinkama. Opět si organizátoři a hotel dali záležet a počítali i s tím, že se budou účastníci bavit dlouho, a tak na stole pořád něco bylo. No a pak se tančilo, bavilo a slavilo. Tento večer byl prostě skvělý. Náš pokoj byl v druhém patře, kam nám dosáhla chůvička, takže jsme si to s manže-

lem opravdu užili a po hodně dlouhé době jsme mohli trávit večer spolu „venku“.



Sobotní program byl v režii sponzorů a partnerů. Kdo na podobné akci už někdy byl, tak si to jistě dovede představit. Stolečky, ochutnávka, dárečky, moc příjemné povídání na téma preparáty, ale tentokrát i s možností nákupu NB potravin. Odpoledne připravila Nutricia program pro děti, ale protože to naše na to je ještě moc malé, tak jsme raději šli na procházku. Večer byl už o poznání klidnější než ten předchozí a nedělní dopoledne bylo už v duchu balení, loučení a odjezdu. Toto k průběhu.



Místo, kde se letos setkání konalo, byl hotel Skalský Dvůr. Jedná se o obrovský hotel s velkou kapacitou a moc pěkným interiérem v malebném prostředí Vysočiny. Nám moc nepřálo počasí, ale z toho mála, co jsme viděli, je okolní krajina jak stvořená pro procházky a sběr hub. Personál hotelu byl nanejvýš vstřícný a hotel byl také připraven na rodiny s velmi malými dětmi a nebyl problém získat na pokoj dětskou postýlku, anebo pěknou jídelní židličku. Takže shrnuto: jednalo se o tři dny totálního komfortu v krásném prostředí, kdy jsme se seznámili s jinými rodinami a určitě zůstaneme v kontaktu, a zároveň se velmi dobře pobavili. Sdružení přeji spoustu dalších let úspěšné činnosti a organizátorům děkuji za jejich práci. Příští rok tedy na stejném místě ve dnech 28. 9 – 1. 10. 2017. Přijďte, bude se vám to líbit.

Iveta Rotreklová

10. výročí Národního sdružení PKU a jiných DMP Čím jsme ho oslavili na Skalském dvoře?



Dorty k 10. Výročí Národního sdružení PKU a jiných DMP (dietní i nedietní)



Řezy k 10. Výročí Národního sdružení PKU a jiných DMP (oba dietní)

10. výročí Národního sdružení PKU a jiných DMP Jak jsme ho oslavili na Skalském dvoře?





NUTRICIA
Metabolics



**VÁŠ PARTNER
PRO ŽIVOT
S PKU**

☎ Infolinka: 800 110 001
✉ E-mail: svet-pku@nutricia.com

🌐 www.svet-pku.cz
📘 www.facebook.com/svet.pku

MET16PHAPAT104CZ

11. VÝROČNÍ ČLENSKÁ SCHŮZE

Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s.

ZÁPIS

Termín konání: 28.10.2016

Místo konání: Hotel Skalský Dvůr, Lísek 52, 593 01 Bystřice nad Pernštejnem

PROGRAM SCHŮZE

9:30–10:30

ZPRÁVA O ČINNOSTI NÁRODNÍHO SDRUŽENÍ PKU A JINÝCH DMP, Z.S. ZA OBDOBÍ 27.9.2015 – 28.10.2016

- zhodnocení uskutečněných akcí a aktivit v roce 2015
- vyhodnocení dotací, grantů a sponzorských darů z roku 2015
- zhodnocení hospodaření NS PKU v roce 2015
- přiznané dotace a granty a přijaté dary v roce 2015 a jejich použití
- schvalování roční účetní závěrky a Výroční zprávy NS PKU pro rok 2015
- zhodnocení již uskutečněných akcí a aktivit v roce 2016
- průběžné hospodaření NS PKU v roce 2016
- přiznané dotace a granty a přijaté dary v roce 2016 a jejich použití
- návrhy dotačních programů a grantů na rok 2017
- aktuální situace v oblasti úhrad PZLÚ a očekávaný výhled
- aktuální situace v oblasti úhrad základních nízkobílkovinných potravin a očekávaný výhled

- aktuální situace v oblasti dietního školního stravování a očekávaný výhled
- poděkování sponzorům a dárcům

10:30–10:45

PŘESTÁVKA NA KÁVU A OBČERSTVENÍ

10:45–11:30

VOLBY NOVÉHO VÝBORU NÁRODNÍHO SDRUŽENÍ PKU A JINÝCH DMP, Z.S.

V mezidobí proběhne veřejnou volbou mezi členy Výboru volba předsedy/předsedkyně a místopředsedů/místopředsedkyň sdružení

14:00–16:30

PLÁN PRÁCE A AKTIVIT SDRUŽENÍ PRO NÁSLEDUJÍCÍ OBDOBÍ

- představení předsedy/předsedkyně, místopředsedy/místopředsedkyně a ostatních členů Výboru sdružení a jejich plány pro další období
- diskuse se členy nad plány a aktivitami sdružení pro následující období
- diskuse nad dalším směřováním sdružení v budoucnu
- připomínky a náměty k činnosti NS PKU
- vyhodnocení diskuse a připomínek

ZÁPIS

- 11. Výroční členská schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., byla zahájena v pátek 28.10.2016 v 9:30 hodin.
- Členské schůze se zúčastnilo 55 osob, zastupujících 44 členů Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s.,
- Prezenční listiny ze dne 28.10.2016 jsou přílohou tohoto zápisu.
- Po zahájení Členská schůze zvolila předsedu zasedání členské schůze, kterým se stal Ing. Radek Puda.
- V souladu s programem byly v rámci dopoledního bloku projednány Zpráva o činnosti Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s. za období 27.9.2015 – 28.10.2016, výsledky hospodaření, roční účetní závěrka a Výroční zpráva Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s. za rok 2015.
- Po projednání bylo přistoupeno k hlasování o schválení roční účetní závěrky Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., za rok 2015 s výsledkem: PRO – všemi hlasy přítomných, PROTI – 0, ZDRŽEL SE – 0, čímž byla roční účetní závěrka Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., za rok 2015 schválena.
- Po projednání bylo přistoupeno k hlasování o schválení Výroční zprávy Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., za rok 2015 s výsledkem: PRO – všemi hlasy přítomných, PROTI – 0, ZDRŽEL SE – 0, čímž byla Výroční

zpráva Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., za rok 2015 schválena.

- Po schválení roční účetní závěrky a Výroční zprávy Národního sdružení PKU a jiných DMP za rok 2015 proběhly volby Výkonného výboru Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., pro následující období.
- Do Výkonného výboru Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., pro následující volební období byly z řad členů navrženi Anna Kalinová, Ing. Radek Puda, Markéta Samková, Ing. Šárka Štěrbová a Tomáš Souček.
- Po krátkém představení jednotlivých kandidátů a jejich plánů pro budoucí období, kde Ing. Radek Puda konstatoval, že po ukončení následujícího volebního období neplánuje nadále působit ve statutárních orgánech sdružení, bylo přistoupeno k hlasování o schválení jednotlivých kandidátů s výsledkem:
Anna Kalinová – PRO – všemi hlasy přítomných, PROTI – 0, ZDRŽEL SE – 0, **Ing. Radek Puda** – PRO – všemi hlasy přítomných, PROTI – 0, ZDRŽEL SE – 0, **Markéta Samková** – PRO – všemi hlasy přítomných, PROTI – 0, ZDRŽEL SE – 0, **Tomáš Souček** – PRO – všemi hlasy přítomných, PROTI – 0, ZDRŽEL SE – 0, **Ing. Šárka Štěrbová** – PRO – všemi hlasy přítomných, PROTI – 0, ZDRŽEL SE – 0, čímž byli všichni navrženi kandidáti zvoleni do Výkonného

ho výboru Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., pro následující volební období.

- Po provedení voleb nového Výkonného výboru byla 11. Výroční členská schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., v 11:30 přerušena, a to do 28.10.2016, 14:00 hod.
- Na úvod odpoledního bloku Členské schůze proběhlo od 14:00 veřejné 1. zasedání nově zvoleného Výkonného výboru Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., na kterém proběhla veřejná volba statutárních orgánů Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., pro následující období. Na tomto zasedání byl do funkce předsedy Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., zvolen Ing. Radek Puda a do funkce místopředsedkyň Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., byly zvoleny Anna Kalinová a Ing. Šárka Štěrbová.

Od 28.10.2016 tvoří statutární orgány Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., Ing. Radek Puda ve funkci předsedy a Anna Kalinová a Ing. Šárka Štěrbová ve funkci místopředsedkyň.

11. Výroční členská schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., následně pokračovala od 14:30 představením předsedy a místopředsedkyň, ve kterém byly účastníci schůze seznámeni s jejich plány pro další období a s aktivitami, které zabezpečují nebo budou zabezpečovat a projednáním Plánu práce a aktivit sdružení pro následující období, které probíhalo formou diskuse mezi Výkonným výborem Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., a členy sdružení.

Plánované aktivity pro budoucí období

Ze strany Výkonného výboru Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., bylo konstatováno, že nosnou aktivitou pro následující období je získání úhrad z veřejného zdravotního pojištění pro základní nízkobílkovinné potraviny a sledování vývoje správného řízení, které je v této věci vedeno.

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.

Těmito akcemi jsou pravidelná jarní víkendová setkání rodin s PKU nebo jinou DMP (Pracov u Tábora), pravidelná podzimní setkání členů sdružení spojená s Výroční členskou schůzí (Skalský Dvůr) a Mikulášská setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP v Praze a Olomouci.

Dále byly projednávány další možné projekty a aktivity sdružení, a to Setkání dospělých členů sdružení, Sborník příběhů a Sborník vyzkoušených receptů II s těmito závěry:

SETKÁNÍ DOSPĚLÝCH ČLENŮ SDRUŽENÍ

Toto setkání je možno zorganizovat, avšak pouze za předpokladu, že se v řadách našich dospělých členů najde garant, který toto setkání ve spolupráci s Výkonným výborem Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., organizuje.

SBORNÍK PŘÍBĚHŮ

Pro snadnější překonání prvních chvil po diagnostikování fenylketonurie, hyperfenylaninémie nebo jiné dědičné metabolické poruchy jsme se na základě podnětu naší členky Sabiny Ščepečkové rozhodli vytvořit brožurku, která bude dostupná

rodinám, kterým se narodilo dítě s dědičnou metabolickou poruchou, a to co nejdříve, ideálně hned po diagnostikování. Garance nad tímto projektem se ujala paní Sabina Ščepečková, které moc děkujeme. V rámci projektu byla 5.9.2016 uveřejněna v Infozpravodaji NS PKU č. 2/2016 žádost o zaslání článků a podobná žádost bude následně uveřejněna i v časopise *Metabolík* 02/2016. Do Sborníku zatím dodáno 5 příběhů, existuje ústní příslib dalších cca 15 příběhů.

U tohoto projektu bylo požádáno o podporu v rámci Dotačního programu Úřadu vlády ČR (Program VÚA 2017), výsledek projednávání žádosti zatím neznáme.

U tohoto projektu zbývá ještě dořešit, zda Sborník příběhů bude dáván jen rodičům, kterým se narodí novorozenec s PKU nebo jinou dědičnou metabolickou poruchou nebo zda kromě těchto rodičů bude předán i všem stávajícím členům sdružení.

SBORNÍK VYZKOUŠENÝCH RECEPTŮ II

Tento projekt, po kterém je poptávka, může být též realizován, ale pouze za předpokladu, že se v řadách našich členů najde garant pro tento projekt, který zajistí výběr a zpracování receptů do podoby, kterou je možno předat tiskárně.

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???**

Diskuse – závěry

VÍKENDOVÉ POBYTY

V rámci diskuse bylo ze strany členů konstatováno, že optimální délka pobytů je 3 dny se zařazením státních svátků nebo prázdnin a jako optimální model programu se jeví model 1 den program sdružení, 1 den program partneri a 1 den příjezd/odjezd.

ČASOPIS METABOLÍK

V rámci diskuse bylo členskou schůzí odsouhlaseno, že v roce 2016 dochází k ukončení vydávání tohoto časopisu v tištěné podobě, počínaje rokem 2017 bude tento časopis vydáván pouze ve formě elektronicky vydávaného newsletteru s nepravidelnou periodicitou. S grafickým zpracováním newsletteru přislíbil pomoci pan Moravec, s jeho distribucí členům přislíbil pomoc pan Souček.

PRÁVIDLA PRO ÚČAST NA AKCÍCH A AKTIVITÁCH NÁRODNÍHO SDRUŽENÍ PKU A JINÝCH DMP, Z.S.

Vzhledem k událostem, které nastaly v poslední době na akcích pořádaných sdružením (poškození majetku třetích stran ze strany dětských účastníků setkání) budou Výkonným výborem Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., vyhotovena pravidla pro účast na akcích, která by měla do budoucna řešit pravidla mezi účastníky setkání a jeho organizátory. Současně Výkonný výbor Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., prověří možnost, zda je možno se proti takovýmto rizikům pojistit.

V rámci diskuse byly zodpovězeny veškeré dotazy, týkající se chodu sdružení a ostatních problémů života s PKU nebo jinou DMP.

Originál Zápisu z 11.Výroční členské schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s je uložen v sídle sdružení.

Úplné znění Zápisu z 11.Výroční členské schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., bude zveřejněno v časopise Metabolík 02/2016 a bude rozesláno členům sdružení na e-mailovou adresu člena, která je uvedena v Seznamu členů.

Členům sdružení, kteří elektronickou adresu nemají nebo je nefunkční nebo nedostupná, bude Zápis z 11. Výroční členské schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s.,

zaslán poštou. Kromě toho je Zápis k dispozici u členů Výkonného výboru Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s.

V Lísce 28.10.2016

Zapsal: Martina Kaniová, zapisovatel

Schválil: Ing. Radek Puda, předseda zasedání

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



COMIDA

mysli

NA POHODLNĚJŠÍ ŽIVOT S PKU



Nové dávkované formy přípravků COMIDA.



Zeptejte se svého lékaře na možnost
zařazení COMIDY do Vaší diety.



IEM Allergy s.r.o. • Padovská 696, 109 00 Praha 10 • e-mail: iemallergy@gmail.com • www.comidamed.cz

<https://www.facebook.com/comidamed.cz/>

Potraviny pro zvláštní lékařské účely. Dávkování a kombinaci přípravků konzultujte s lékařem v ambulanci.

Mikulášská Praha 2016

V sobotu 19. listopadu 2016 proběhlo Vánoční posezení s mikulášskou nadílkou a malým překvapením, které organizovalo Národní sdružení PKU a jiných DMP, z.s., v restauraci Akademického klubu Vysoké školy ekonomické v Praze. Jak vtipně podotkl čertovský moderátor akce, byla to snad první letošní mikulášská nejenom v Praze, ale i na ce-



lém světě. Také zažila rekordní účast. Sešlo se více než 200 účastníků. Národní sdružení pro návštěvníky připravilo občerstvení ve formě bramborové polévky, pečiva, chlebičků a koláčků. Dietní občerstvení zajišťovaly maminky, které připravily tolik druhů sladkých i slaných pochutin, až se stoly prohýbaly a oči přecházely. Restaurace měla připravenou také dietní gulášovou polévku. Od 11 hodin probíhala registrace účastníků a prezentace stánků partnerů akce. Fir-



ma Nutricia přišla opět se zajímavým nápadem, jak zpestřit dětem mikulášské odpoledne. Děti si mohly zapůjčit mikulášské, andělské i čertovské rekvizity, vyfotit se s nimi na vybraném pozadí a za pár vteřin obdržet krásnou fotografii. Ve 13 hodin začalo vystoupení FunActivity. S vtipnějším čertem jsme se snad ještě nesetkali. Děti tituloval výrazy jako okurky a paštiky a jejich pozornost si udržel po celou část svého programu. Vystoupení prokládal mluveným slovem, vtipky, hudbou, tancem a soutěžemi tak, že se do víru zábavy zapojovaly jak mladší, tak i starší děti. Po 14. hodině začala mikulášská nadílka s předáním balíčků, na které se sponzorsky podílely firmy Nutricia, Vitaflo, Metax, Comida a POA Pharma Scandinavia.



Děkujeme rektorce VŠE prof. Ing. Haně Machkové, Csc. a kvestorovi VŠE Ing. Liboru Svobodovi a panu Jiřímu Michnovi z Akademického klubu VŠE za poskytnutí bezplatného pronájmu prostor na VŠE v Praze a za podporu této akce.

Děkujeme organizátorkám akce paní Anně Kalinové a Markétě Samkové za moc hezky připravené odpoledne.

Mgr. Jana Kuželková, Ph.D.

K preparátům metaX dodáváme jako bonus naše nízkobílkovinné potraviny

XPhe JUMP, od 3 let

JUMP¹⁰ 10g bílkovin/63ml

JUMP²⁰ 20g bílkovin/125ml

Příchuť: neutrální, pomeranč, cola, černý rybíz



XPhe Infant, 0 – 1 rok

Infant Mix s LCP

11g bílkovin/100g



XPhe minis (tablety) od 7 let do dospělosti

Neutrální chuť i vůně

62g bílkovin/100g

1 sáček=24 tablet=10g bílkovin



XPhe systém pro 2, PKU i HPA těhotné a kojící ženy

for2

10g bílkovin=1 sáček=141 kcal



for2 LC

20g bílkovin=1 sáček=88 kcal

XPhe systém – KID, od 4. měsíce/1 roku do 6 let

XPhe KID

Bez příchuti

74g bílkovin/100g

7,4g bílkovin/1 sáček=1g



XPhe smart K

63g bílkovin/100g

5g bílkovin/1 sáček=8g

Příchuť: neutrální, citron, borůvka



XPhe energie K

30g bílkovin/100g

5g bílkovin/1 sáček=16,5g

Příchuť: neutrální, citron, jahoda



XPhe JUNIOR

75g bílkovin/100g

7,4g bílkovin/1 sáček=10g



XPhe systém – JUNIOR, od 7 do 14 let

XPhe smart J

75g bílkovin/100g

10g bílkovin/1 sáček=14,5g

Příchuť: neutrální, citron, borůvka



XPhe energie J

30g bílkovin/100g

10g bílkovin/1 sáček=33g

Příchuť: neutrální, citron, jahoda



XPhe systém ADVANCE (mládež a dospělí), od 15 let

XPhe ADVANCE Sachet

77g bílkovin/100g

7,7g bílkovin/1 sáček=10g



XPhe smart A

70g bílkovin/100g

20g bílkovin/1 sáček=29g

Příchuť: neutrální, citron, borůvka



XPhe energie A

30g bílkovin/100g

10g bílkovin/1 sáček=33g

Příchuť: neutrální, citron, jahoda



Nízkobílkovinné potraviny – www.PKUshop.cz

E-mail: info@pkushop.cz Tel.: +420 731 907 987

Potraviny německé firmy **metaX**

E-shop, který provozuje matka holčičky s klasickou fenylketonurií



Čerstvé pečivo



Hotová jídla



Mouky a směsi na pečení



Čokoládové výrobky



Náhražky masa



Sladké a slané



Sezónní zboží



Sýr a mléko



Krupice a náhražka vejce



Těstoviny a rýže



Mikulášské setkání 2016 v Olomouci

Mikulášské setkání rodin s PKU a jinými dědičnými metabolickými poruchami spojené s mikulášskou nadílkou se konalo 3.12.2016 ve Sportcentru TJ Milo v Olomouci a spolu s hosty se ho zúčastnilo celkem 134 lidí, z toho 38 dětí s PKU nebo jinou DMP.



Po krátkém představení novinek ve sdružení jeho účastníci shlédli kouzelnickou show pana Michala Janzy, po které následovala přestávka na občerstvení, kterou bylo možno spojit s návštěvou stánků našich partnerů nebo s návštěvou fotokoutku, který pro účastníky akce připravila firma Nutricia a kde si děti mohly zapůjčit mikulášské, andělské i čertovské rekvizity, vyfotit se s nimi na vybraném pozadí a za pár vteřin obdržet krásnou fotografii. Dietní i nedietní občerstvení bylo tak jako každý rok bohaté, přičemž letos bylo dietní občerstvení obzvláště pestré, protože přibližně 15 rodin vyslyšelo výzvu organizátorů a přivezlo na setkání vlastní nízkobílkovinné buchty, zákusky, vánočky, slané pečivo a spoustu dalších dobrot, které doma připravují.

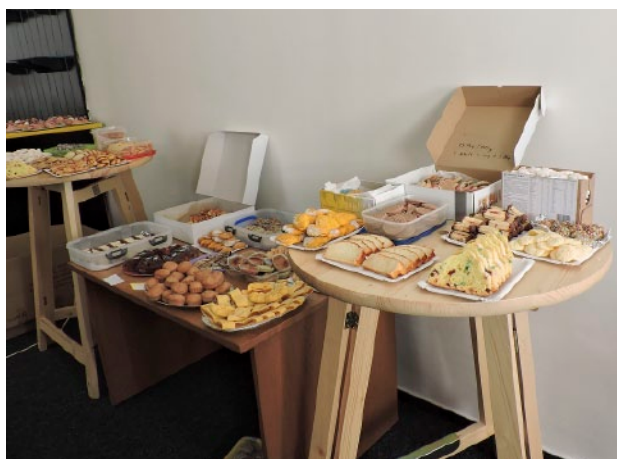
Po občerstvení začala za účasti Mikuláše, Anděla a dvou obzvláště vydařených čertů mikulášská nadílka s předáním balíčků, na kterých se kromě sdružení sponzorsky podílely firmy Nutricia, Vitaflo, Metax, Comida a POA Pharma Scandinavia.

Z pohledu organizátora si myslím, že se tato akce vydařila a že na ní byli i všichni spokojeni.

Také moc děkuji všem rodinám, které cokoli přivezli na obohacení dietního občerstvení pro účastníky setkání a všem těm, kteří mi s organizací a zabezpečením tohoto setkání pomohli.

Na dokreslení celé akce níže naleznete pár fotografií a už teď Vám mohu slíbit, že se s Vámi těším na viděnou na této akci v příštím roce.

Ing. Radek Puda



Přinášíme naději pro plnohodnotný život plný radosti

V České republice, stejně tak jako v dalších téměř 50 zemích světa, mají pacienti nejen s dědičnými poruchami metabolismu možnost užívat naše PZLÚ*.

Klademe velký důraz na kvalitu produktů, použitých surovin a techniku jejich zpracování. Vznikají tak přípravky špičkové kvality, vynikající chuti a jedinečné formy.

Přinášíme našim pacientům nové možnosti a jejich přízeň nás zavazuje. Například **PKU EASY MICROTABS** jsou jediné microtablety v ČR pro dietní režim při PKU ve formě tablet s prodlouženým uvolňováním.

Přípravek **PKU EASY SHAKE & GO** je zase jediný PKU přípravek výtečné pomerančové chuti, který je již připravený přímo v lahvi na jedno použití. Stačí tedy jen kdekoli dopustit čerstvou vodu. Žádná pachut' aminokyselin v ústech, již žádné odvažování, vymývání shakerů a složitý transport.

Chceme pracovat pro lepší život našich pacientů a nabízet nová zajímavá řešení.



Přidejte se k nám.



www.metabolimed.cz | info@metabolimed.cz

Metaboli Med s.r.o., Kaprova 42/14, 110 00 Praha 1 – Staré město

Benefiční fotbal Kamenice – poděkování

Dne 10. 9. 2016 se pořádal benefiční fotbal v Kamenici u Prahy. Letos se konal již druhý ročník a na jeho programu byl samozřejmě fotbal. Proti sobě si zahrál výběr SK Kamenice a tým Úfa. Ale i na děti se myslelo a před zahájením fotbalu se o děti postarali animátoři firmy FunActivity. Poté se konečně mohlo začít hrát a slavnostní výkop měla na starosti kapitánka Kamenického týmu a naše patronka Andrea, tenkrát ještě Kerestešová, dnes už Růžičková. A aby se děti, které fotbalový zápas nebyly, také bavili, tak pro ně připravila Iris Poučková a její tým Žij pohybem malé soutěže. Všichni účastníci této akce, kteří přišli, si zakoupili vstupenku anebo si něco koupili od šikovných maminek našich dětí. Na spontánně zorganizované dobročinné akci na podporu našich dětí se vybralo neuvěřitelných 37 408 Kč. Tato částka bude použita na úhradu činnosti NS PKU a na podporu pomoci pacientům s dědičnými metabolickými poruchami.

Na závěr bych chtěla poděkovat všem, kteří bez váhání přišli a přispěli a pomohli tak dobré věci. Velké poděkování patří především hlavnímu organizátorovi a to Janu Žáčkovi a jeho přítelkyni Kateřině, kteří tento fotbal organizovali, samozřejmě těch lidí je více a i jim patří velké DĚKUJI. Ještě jedno poděkování a to maminkám dětí s PKU, které přinesly spousty dobrot, které samy upekly.

A na závěr: Celé odpoledne bylo super, a abych se přiznala, tak ani nevím, jak zápas skončil, protože jsem se tak bavila a byla obklopena super lidmi. Na konec mě všichni dohnali až k slzám, když nám předávali šek s tou neuvěřitelnou částkou, ze které jsem nemohla ani mluvit.

Ještě jednou všem moc děkuji!

Anna Kalinová

místopředsedkyně Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s.



Andrea Růžičková nafotila originální kalendář ve stylu leporela

Herečka, fotografka a naše patronka Andrea Růžičková představila 22. října 2016 charitativní kalendář Leporelo – Děti dětem 2017 věnovaný pro Národní sdružení PKU a jiných DMP, z.s. Netradiční kalendář pokřtila herečka Klára Issová a fotografka Lenka Hatašová. Kmotrou se stala také Lejla Abbasová, která se zároveň ujala i moderování večera.



Leporelo – Děti dětem 2017 vzniklo na podporu Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s. Běžně na charitativních kalendářích nacházíme známé osobnosti a dalo by se to očekávat i u Andrejky, která na svých předchozích výstavách prezentovala převážně celebrity, ale tentokrát fotografce stály modelem naše děti, děti s PKU. Obdivuhodná je disciplína a zodpovědnost, nejen rodičů, ale i samotných dětí. Nápad vytvořit netradiční formu kalendáře se zrodil v hlavě herečky a fotografky Andrey Růžičkové, která je patronkou sdružení již pátým rokem. Fotografie vznikaly bez nákladné produkce u Růžičků doma a jsou černobílé. Každé dítě drží potravinu, která je znázorněna barevně a tak fotografka poukázala na jejich problematiku. Fotky provází hravý text, ve kterém se ukrývá konkrétní měsíc. Cílem bylo vyfotit děti ve své vlastní přirozenosti bez umělých póz. „V průběhu focení jsme hledali partnery, abychom mohli zaplatit tisk a to se podařilo hlavně díky Zeleným oázám a pak přibývali další partneři, kterým patří velké poděkování,“ říká Andrea. „Jsem šťastná, protože pro děti je leporelo hračkou a pro rodiče stolní kalendář a to byl cíl. Teď už jen aby se prodával a přinesl tak na účet Národního sdružení PKU a jiných DMP potřebné peníze,“ doplňuje Andrea Růžičková. Tiskárna prozatím vydala 500 kusů kalendářů a vzhledem k velkému zájmu je v plánu dalších pár set dotisknout. Jen na křtu se prodalo 95 kusů a vybralo se neuvěřitelných 28 710 Kč. „Věříme, že se vše do vánoc prodá a tím bude mise našeho týmu splněna a příští rok vymyslíme zase něco originálního,“ usmívá se Andrea. Leporelo – Děti dětem 2017 odstartovalo prodej kalendáře 27. 9. 2016 v Brně na finále soutěže Dívka České republiky a tam se také vydražil Růžičkové autoportrét z kalendáře za úžasných 36 000 Kč.

Křest kalendáře se konal ve vinohradském Eco Art Salonu Oway Rolland a jak už název napovídá i večer se nesl v duchu ekologie a zdraví. Stejně tak jako je Leporelo černo

bílé, tak i prostor salonu se zaplnil černo bílým hravým designovým nábytkem ve stylu sedacích vaků a fatboy, aby se vytvořil příjemný prostor pro děti. Pozvání od herečky s radostí přijala herečka Klára Issová, které si Andrea nesmírně váží a je jí vzorem. Fotografka Lenka Hatašová jakožto umělec z branže dala svou přítomností Růžičkové najevo, že ji uznává jako fotografku. Kmotrou se stala také dáma s obrovským srdcem pro charitu, Lejla Abbasová, která celým večerem provázela i v roli moderátorky. „Moc ráda jsem se stala jednou z kmotříček tohoto nápaditého kalendáře, který upozorňuje na nemoc, kterou jsem neznala. Andrea má můj obdiv za to co pro Národní sdružení PKU a jiných DMP dělá. Můj další obdiv mají rodiče a děti za obrovskou trpělivost s touto základnou nemocí, kdy musíte vše vážit a počítat co vaše dítě smí sníst z potravin, které jsou vzácné jako nějaká vesmírná strava,“ říká Klára Issová. Pestrou nabídku zdravého bio pochoštění zajistil Country Life, ale přítomní ochutnali i stravu pacientů kterou přichystaly samotné maminky dětí trpících



nízkobílkovinou dietou. Vychutnávala se luxusní organická vína Cono Sur a to vše při akustickém poslechu hudby Mikoláše Růžičky a jeho bratra Štěpána.

Jméno Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s. bych velice moc poděkovala všem kdo se na kalendáři podílel a zato, že jsem mohla procházet zákulisím a přidat ruku k dílu. Byl to pro mě neskutečný zážitek, poznala jsem mnoho nových lidí a zjistila, že je na světě spousta Andělů se srdcem na pravém místě. Jmenovitě chci ještě jednou poděkovat Andrejce Růžičkové, Jiřině Horváthové a Karolíně Maturové – andělům, kteří se podíleli na zrození kalendáře. A dále sponzorům, bez kterých by kalendář nemohl vyjít a to Zelené oázy – nový grantový program společnosti MOL Česká republika a dále společností Country Life, s.r.o, Nutricia, a.s., MetaX, Nestlé Česko, s.r.o. (VitaFlo), Metaboli Med s.r.o., Bacchus Vins & Champagnes a.s, For events, Veridicite s.r.o, Organic Beauty, s.r.o. a Eco Art Salonu Oway Rolland.

Děkuji za všechny rodiče.

Anna Kalinová
místopředsedkyně Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s.

Konference ES PKU Dublin 2016



Ráda bych se s Vámi podělila o svůj první zážitek z konference ESPKU, která se konala 3.–6. listopadu 2016 v Dublinu v Irsku. Ve čtvrtek jsem po 2 hodinovém letu dosedla na Dublinské letiště a vyrazila shuttle busem do hotelu, vzdáleného asi 10 km od letiště. Konference se konala v hotelu Clayton. Jelikož jsem na této akci byla poprvé, vůbec jsem nevěděla, jak moc přínosná pro mě bude a jaký bude mít smysl. Po zaregistrování a ubytování jsem obdržela program a všechny další informace o stravování, ubytování a společném výletu. Ještě ten den jsem vyrazila do centra Dublinu, abych viděla také alespoň trochu z města.

Samotná konference začala v pátek ráno. Byla rozdělena na 3 části – delegátskou, pacientskou a odbornou. Mohla jsem si sama vybrat jaké části se budu účastnit, případně podle programu přecházet podle jednotlivých přednášek. V hlavní chodbě byly po celou dobu rozestavené stánky jednotlivých firem s výrobky a ochutnávkami. Byly zde firmy, které jsou zastoupeny u nás, a pár firem, které v ČR nejsou. Měla jsem jedinečnou možnost porovnat jednotlivé výrobky a potraviny, které jsou dostupné u nás i jinde od jednotlivých firem. Bylo zde i hodně brožurek s recepty, které jsem si vzala s sebou.

Nejvíce času jsem strávila na delegátské části konference, kde probíhala představení jednotlivých sdružení a jejich náplň a akce, které za uplynulý rok uskutečnily. Bylo velice zajímavé vidět rozdíly v jednotlivých zemích nejen v rámci západní a východní Evropy. Na povrch zde jasně vyplynulo, zda jednotlivé státy mají ve svých sdruženích aktivní či pasivní dobrovolníky. Z jednotlivých vyprávění jsem nabyla zcela jasného dojmu, že my jako Česká republika jsme s kvalitou a úrovní léčby a poskytovaných služeb na velice vysoké úrovni. Což si bohužel dost často neuvědomujeme a nevážíme si toho. Za všechny bych uvedla pár příkladů, při kterých mě až zamrazilo:

Například v Rumunsku dodnes neprovádějí novorozenecký screening u 15 % nově narozených dětí, což je v počtu asi 33 000 dětí. V Ukrajině zase dochází k pozdním záchytům a přímo zástupce sdružení z Ukrajiny má sám malého syna, u kterého bylo PKU diagnostikováno pozdě.

Zároveň došlo k 7 měsíčnímu výpadku proplácení aminokyselinových směsí a děti byly tedy 7 měsíců bez přípravků. Teprve, když vyšli na ulice s transparenty, tak stát opět začal proplácet preparáty a rodinám dal za 7 měsíců finanční kompenzaci. Ale k čemu jim ty peníze byly, když jejich děti už to poškodilo a nešlo to vzít zpět? Bavili jsme se i o válečné zóně, kdy v těchto místech legální pomoc nelze poskytnout a informace o dětech se nepodávají. Bylo velice zajímavé sledovat zástupce jednotlivých států a porovnávat s nimi způsob a možnosti léčby. Vždyť například v Turecku je pacientů s PKU přes 15 000.

Věkové zastoupení účastníků s PKU bylo velice rozmanité, od malých dětí v kočárku, přes dospívající až po dospělé. Byl zde vidět i věkový rozdíl účastníků s PKU z jednotlivých evropských zemí dle počátku screeningu v jednotlivých zemích. Stravování probíhalo v hotelové restauraci. Všichni jsme dostali náramek na ruku v barvě odpovídající potřebnému stravování. PKU účastníci jej měli v „místní“ irské zelené. PKU jídlo bylo umístěno uprostřed restaurace ve formě švédského stolu. Jídelníček byl vytištěn vedle diety a propočítán v podobě „exchanges“ (jednotek). 1 exchange měla hodnotu 50 mg PHE, což ale nebylo nikde napsáno. Je zde vidět, že trend léčby v Irsku je trochu jiný. A mě to jen utvrdilo v tom, že nastavení léčby a preciznost našich odborníků je v tomto ohledu na jedné z nejvyšších úrovní v Evropě. Stejně tak dostupnost jednotlivých směsí a speciálních



potravín. V čem pokulháváme je hrazení dietních potravin, kde v některých zemích jsou tyto potraviny zcela nebo zčásti hrazeny nebo je na jejich pořízení poskytován nějaký finanční příspěvek, což však v České republice doposud není.

Jsem velice ráda, že jsem se této akci mohla zúčastnit, jelikož pro mě byla velice obohacující a přínosná, a to ve všech směrech. Možnost podívat se do zahraničí, mít „správně navraženo“ a stolovat v restauraci v krásném hotelu a potkat se s lidmi se stejnou diagnózou je přeci pro nás všechny s diagnózou PKU v rodině ojedinělé. Takovou akci mohu všem lidem s PKU a jejich rodinám jen a jen doporučit a doufám, že v příštích letech se nás bude účastnit víc a víc...

*Ing. Šárka Štěrbová
místopředsedkyně Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s.*

Pomáháme během růstu*

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



PKU

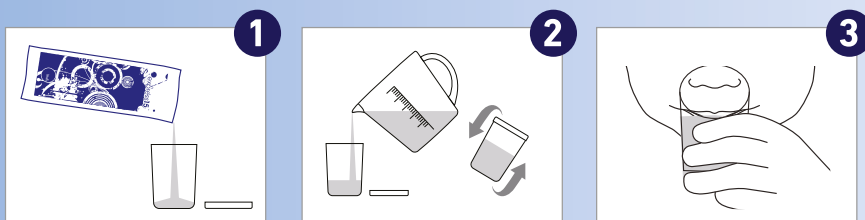
express™

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!



Nestlé Health Science

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

Akce pořádané NS PKU a jiných DMP v roce 2017

Pro možnost naplánování Vašich dovolených a volných dnů Vám oznamujeme termíny pravidelných akcí, organizovaných Národním sdružením PKU a jiných DMP, z.s., v roce 2017.

SETKÁNÍ RODIN S DĚTI: PRACOV

V pořadí již 21. setkání rodičů a rodin s dětmi s PKU a jinými DMP se uskuteční na tradičním a osvědčeném místě v zotavovně Věžeňské služby Pracov u Tábora v termínu od 5.5. do 8.5.2017.

Tato akce je určena pro naše členy mladší 18 let a pozvánka a přihláška na toto setkání jim bude zaslána mailem začátkem dubna 2017 a u těch členů, u kterých nemáme k dispozici funkční mailové adresy, bude zaslána poštou.

SETKÁNÍ ČLENŮ SPOJENÉ S VÝROČNÍ ČLENSKOU SCHŮZÍ: SKALSKÝ DVŮR

7. setkání členů Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., v jehož rámci se uskuteční 12. výroční členská schůze Ná-

rodního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., se bude konat ve dnech 28.9. – 1.10.2017 v hotelu Skalský dvůr.

Pozvánka a přihláška na tuto akci bude našim zaslána mailem nejpozději začátkem září 2017 a těm členům, u kterých nemáme k dispozici funkční mailové adresy, bude zaslána poštou.

MIKULÁŠSKÁ SETKÁNÍ ČLENŮ DO 18 LET VĚKU: PRAHA, OLMOUC

Kromě těchto akcí plánuje sdružení tak jako každý rok uspořádat Mikulášská setkání našich členů do 18 let věku v Praze a v Olomouci, jejichž termíny Vám budou upřesněny během druhé poloviny roku 2017.

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

Sborník příběhů – Výzva

Pro snadnější překonání prvních chvil po diagnostikování PKU/HPA jsme se rozhodli vytvořit brožurku, která bude dostupná rodičům dětí, kterým se narodilo dítě s fenylketonurií nebo jinou dědičnou metabolickou poruchou. Protože bez Vaší pomoci to nepůjde, tak Vás prosíme, abyste se zapojili do tvorby tohoto Sborníku, jehož tvorby a kompletace se ujala naše členka paní Ščeponcová, za což jí moc děkuji. Představa je taková, že sesbíráme Vámi napsané příběhy o Vašich dětech a rodině. Samozřejmě nejvíc vítané i nejvíc přínosné jsou příběhy dospěláků. Těšíme se na Vaše příspěvky a necháme se překvapit, jestli příběhů bude pět nebo padesát. Prosíme o příběhy psané v optimistickém duchu, protože právě tyto pozitivní příběhy pomohou rozpustit prvotní obavy a strachy, kterými si prošel každý z nás. Pokud máte chuť a čas se zapojit do tohoto projektu, zašlete prosím Váš příběh na e-mail: sabina.sceponcova@seznam.cz, přičemž tento e-mail můžete využít i při jakýchkoliv dotazech. V případě, že jste článek na toto téma psali již dříve (např. do Metaboliku, Mého průvodce fenylketonurií a do jiných edukačních materiálů), prosíme o upřesnění, zda je možno Váš článek v tomto Sborníku zveřejnit. Pro tisk a tvorbu Sborníku bylo požádáno o dotační podporu v rámci projektu VÚA 2017, výsledek projednávání není doposud znám.

Pokud se chcete tvorby Sborníku aktivně zúčastnit, tak prosím dejte závazně vědět do 10. 5.2017 paní Ščeponcové, zda se do tohoto projektu zapojíte, aby s Vaším článkem mohla počítat.

OSNOVA, KTERÉ SE MŮŽETE A NEMUSÍTE DRŽET

- praktické rady při stravování, vaření, ukázkový denní jídelníček
- jak se měnila léčba a tolerance PHE s přibývajícím věkem
- jak jste řešili běžný provoz s pku dítětem – školka, škola, výlety, dovolená atd.
- popis vašeho dítěte, v čem vyniká nebo naopak, co mu moc nejde a na čem pracujete – každé dítě je v něčem výjimečné (sport, vzdělání, hudba, pohybové nadání, sociální citění atd.)
- osobní vzkaz od Vás nebo Vašeho dítěte novým rodinám
- fotografie, obrázky

Předem Vám moc děkujeme za zapojení se do tohoto projektu.

Mgr. Sabina Ščeponcová a Ing. Radek Puda

Náš životní příběh

Ráda bych se s Vámi podělila o náš příběh a některé z Vás snad i trochu povzbudila.

Máme dva syny, Péťu, 8 let (bez PKU) a Martínka, 4 roky (klasická PKU). Bydlíme kousek od Prahy.

Když se Martínek narodil, o PKU jsem neměla ani tušení. Při propouštění z porodnice mi zvonil telefon, neznámé číslo. Říkala jsem si, asi další gratulant, vyřídím to v klidu doma. A jsem za to ráda, protože jsme si tím pádem cestu z porodnice domů užili ještě plní štěstí a radosti.



Doma zvonil opět telefon a opět to neznámé číslo. To mi už nedalo a vzala jsem to. Od té chvíle bylo všechno jinak. Sdělení, že má Martínek fenylketonurii, plno otázek, co to vlastně znamená, strach, beznaděj, pláč, zjišťování informací na netu apod. A druhý den hospitalizace v Praze, kde se mělo potvrdit nebo vyvrátit, jestli má Martínek PKU, případně jakou formu, dělaly se různé testy. Byli jsme tam asi týden. Byl to týden, na který nikdy nezapomenu. Asi jako každá z nás. Bylo mi hrozně smutno, bála jsem se. Ale měla jsem obrovské štěstí na lidi, sestřičky tam byly skvělé, empatické, pomáhaly, radily. Velké díky patří paní doktorce Pazdírkové a paní Komárkové, které za námi každou chvíli chodily, vše mi vysvětlovaly, trpělivě odpovídaly na moje otázky. Některým se teď už musím smát, ale v tu dobu to bylo pro mě hrozně důležité. Napadalo mě, jak to jednou vše vlastně bude, co bude moci Martínek papat, jak zvládne školku, školu, výlety, dovolené a jednou třeba zaměstnání a podobně.

Teď už vidím, že obavy to byly zbytečné. Vše se zajelo pěkně pozvolna. Po propuštění z nemocnice jsem Martínka omezeně kojila a mateřské mléko doplňovala speciálním „mlíčkem“ – aminokyselinami bez fenylalaninu. Pak jsme postupně zaváděli příkrmy, zeleninu, ovoce, kaše, první chlebič. Tím, že se vše zavádí pozvolna, stejně jako u zdra-

vého miminka, bylo dost času se naučit počítat množství PHE (fenylalaninu) v potravinách, sestavovat jídelníček, plánovat. Velkou pomocí byl i kurz vaření a pečení, kde jsme si vše mohli vyzkoušet, seznámit se s dalšími maminkami, poradit si navzájem, popovídat si.

Díky jedné mamince právě z tohoto prvního kurzu jsem si zřídila Facebook a přidala se do skupiny PKU MAMINKY. Od té doby je vše veselejší, jsme tam super parta, vyměňujeme si recepty, radíme si, popovídáme si vlastně o čemkoli.

A můj vzkaz Tobě? Ničeho se neboj, vše zvládneš a časem Ti to ani nepříjde divné, že skoro pořád počítáš a vážíš. Mě se osvědčilo nestresovat se dopředu, co bude jednou... Bála jsem se školky a rok chození už Martínek zvládl úplně bez problémů. Nosí si svoje jídlo, které mu paní kuchařky ohřejí. Bála jsem se cestování, výletů, dovolených. I to je v pohodě, jen je víc zavazadel. Teď si říkám, jak jednou zvládneme školu. A pevně věřím, že to zase bude takto v pohodě. Uživej si miminko, hrozně rychle to uteče a uvidíš, že vše bude OK. Moc držím palce.

Ještě bych ráda řekla něco o Martínkovi. Je to kluk jako každý jiný. Někdy pěkné číslo, neposeda, jindy hodný a milý chlapeček, který moc pomáhá. Vlastně od mala kluci oba rádi

pomáhají. V kuchyni jsou jak doma, vaří a pečou se mnou. Martínek je, ťuk, ťuk, ťuk, vděčný strávník, takže je radost mu vařit. Je hodně veselý a optimistický, často se směje, ale umí být i tvrdohlavý, když není po jeho. Prostě jako každý jiný kluk. Kromě stravování se ničím neodlišuje od zdravých dětí.

Zatím se nám nestalo, že by snědl něco, co nesmí. Nikdy jsme před ním nic neschovávali, ono to ani nejde. Ví, co je jeho a co naše. V obchodě si najde jogurty, máslo, zeleninu, ovoce a vše, co smí baštit. Hlavně je odborník na bonbony a zmrzliny. Nakupuje i pro nás, Péťovi kuře, ryby, pečivo a podobně. Jednou začas zajedeme na větší nákup nízkobílkovinných potravin do Prahy na Černý Most, kde je super zásobená prodejna a tam si Martínek vybere, na co má chuť. To je pak důležité a já jsem ráda, že vidí, že i on má spoustu dobrot.

Snad Tě můj příběh alespoň trochu povzbudí a uklidní, když vidíš, že v tom nejsi sama a že se to dá zvládnout.

Přeji hodně štěstí, pevné nervy a třeba se někdy díky PKU potkáme i osobně.

Jana Marešová

Náš život s PKU

Naše Zoe se narodila v USA a protože hrazení PKU preparátů není povinné ve všech státech a odvíjí se od druhu zaměstnání, rozhodli jsme se pro přesun do ČR, kde naštěstí tato nejistota prozatím odpadá. V ČR jsme se zaregistrovali do PKU sdružení (www.nspku.cz) a získali přístup k potravinovým tabulkám a vyzkoušeným receptům českých maminek. Z USA jsem si dovezla 2 výborné kuchařky (Apples to Zucchini a Low Protein Cookery for PKU od Virginia E. Schuett), ale úplně nejraději vařím podle receptů na www.cookforlove.org, které může jíst celá rodina. Další



teorii čerpám z amerického PKU sdružení www.npkua.org nebo anglického www.nspku.org. Zoe učíme o její dietě podle knížek Penny the Penguin Has PKU od Laurie Bernstein a You and PKU od Virginia E. Schuett, obojí je ale bohužel pouze v angličtině. A orientačně se řídíme i podle osnov PKU kliniky v Seattlu <http://depts.washington.edu/pku/management/index.html>, kdy ji dietu vysvětlujeme pomocí příběhů a různých aktivit. Od malička jsme ji také učili, které jídlo má hodně PHE a které málo. Na letáčích z obchodů jsme si ukazovali, co jí Zoe a co jíme my. Vytvořila jsem ji malou knížku s obrázky jejích potravin, a když jsme šli na nákup, tak si podle ní vybírala, co může a co ne. A divila se, že v Praze tam z těch jejích obrázků bylo skoro vše 😊.

Co se týče praxe, tak s příkrmy jsme začali v šestém měsíci. Ráno byla rýžová kaše s preparátem (kvůli rozložení PHE do celého dne), ovocné Hami nebo rozmixované ovoce jaké bylo doma, do kterého jsem nadrobila ještě NB piškoty, na oběd byl zeleninový příkrm nebo vařená zelenina rozmixovaná s vodou, mrkev, dýně, brambory. A PHE jsme doháněli rýžovou kaší v posledním „mlíku“ k večeři a když zbylo hodně PHE, tak jsem do toho přimíchávala ještě bílý jogurt, což dělám dodnes. Ale také to bylo poprvé, co si Zoe postavila hlavu a nechtěla nám jíst, takže to bylo denně o nervy. V roce a půl jsme vlastně začali krmit přípravek po lžičkách a trvalo nám to 2,5 roku než začala pít sama. Ale i to jsme zvládli a dnes pije přípravek 4x denně pod 1 minutu.

Prošli jsme si fázi, kdy jsem se jí snažila dávat jídlo, o kterém jsem si myslela, že bylo „to pravé“ k snídani nebo večeři. Jako to máme my. Palačinky, vafle, buchty mně 5 let odmítala a dodnes preferuje slané věci před sladkým. Snídá olivy nebo kyselou okurku a pečivo si dá až ke svačině. Pokud nejde plavat, sladkou buchtu nesní. Když stávkovala, dávala jsem pozor, aby měla hlavně dostatek kalorií. Jedli jsme hodně avokáda a přidávali olivový nebo kokosový olej kam se dalo. Také jsme, kvůli rozložení PHE, dělali ovocné koktejly s banánem. V té době měla toleranci kolem 210, ve 3 letech 230 a teď se v 6 držíme na 280.

Ze začátku jsem měla panickou hrůzu jí něco uvařit a hlavně spočítat. Ale protože nám záleželo (a stále záleží) na jejím zdravém vývoji, nebylo na vybranou. Hlavně se nebát a zkoušet. Vždycky než Zoe něco dám, tak si spočítám, kolik to má PHE v 1g, poté zvažím a zapíšu.

Co se týče nízkobílkovinných potravin, v jejich nabídce, cenách a obchodech jsem se učila orientovat ještě když byla Zoe miminko. A to samé platilo i u pečení. Než jsem začala zkoušet nový recept, v klidu jsem si vše nejdříve pročetla a propočítala. A vždy měla v zásobě něco (pro Zoe i pro zbytek rodiny) pro případ nezdaru, který byl ze začátku zaručený. Investice do velkého mrazáku nelituji, jen je potřeba ho neustále doplňovat 😊.

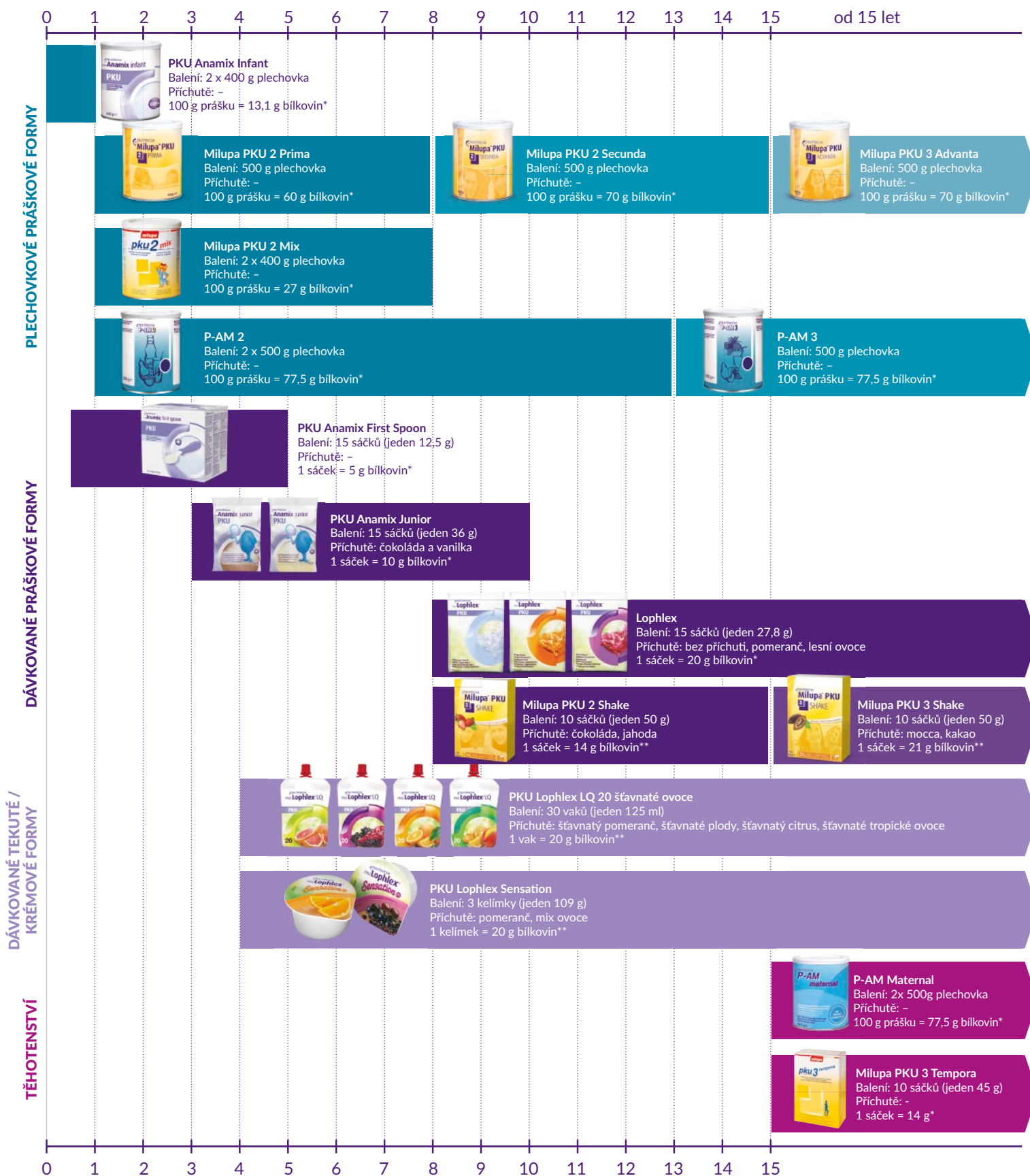
Maminkám s malým miminkem chci vzkázat, ať se co nejméně stresují a co nejvíce si děťátka užívají, protože při dodržování diety se bude vyvíjet „podle plánu“ a dělat všem určitě jen samou radost.

Hodně štěstí a pevné nervy přeje spolubojovnice Lucka, Greg a naše dvojjazyčná, usměvavá a stále energií nabitá Zoe 😊.

Lucie Miller

SORTIMENT PKU PŘÍPRAVKŮ

Přehled sortimentu PKU přípravků společnosti Nutricia podle forem a věkového určení.



*Bílkoviny ekvivalent, neobsahuje fenylalanin (Phe). **Bílkoviny ekvivalent. Může obsahovat stopy Phe z přírodních složek.

Uvedené přípravky patří do skupiny potravin pro zvláštní výživu - potravin pro zvláštní lékařské účely a jsou určeny k dietnímu postupu u pacientů s diagnostikovanou fenylketonurií. O způsobu užívání těchto přípravků se informujte u svého lékaře v metabolické ambulanci. Způsob použití a více informací naleznete na obalech výrobků.

Hospitalizace v nemocnici

Tento článek píše pro maminky, které se mohou ocitnout v podobné situaci jako my a tímto jim předat osobní zkušenost z hospitalizace synka s PKU.

Máme 3,5 letého Maxíka, který má klasickou formu fenylketonurie s denním příjmem 310 PHE na den a starší sestřičku Karolínku bez PKU. Od narození při jakémkoliv onemocnění Maxíka bolelo břicho a zvracel. Zvracel, i když vypil aminokyselinový preparát nebo špatně polkl sousto. Tři dny po jeho třetích narozeninách ho opět bolelo břicho, myslela jsem si, že to je zase viróza (měl hustou rýmu), vyzvracel se a ulevilo se mu, jenže bolesti se druhý den vrátily a tak jsme

slepého střeva, my se na sál dostali po dvou hodinách, a to už měl Maxík čtyřicítka horečky.

Operace proběhla v pořádku, sice ve větším rozsahu než standardně, a vzhledem k tomu, že má fenylketonurii, přeřadili ho na JIPku. Ráno jsem panu doktorovi na JIPce sdělila veškeré podrobnosti ohledně diety a fenylketonurie. Věděla jsem, že kapačky s glukózou může, ale pokud by se vyskytl problém a museli by mu dát výživu, která už obsahuje bílkoviny, muselo nějak řešit. Volala jsem hned naší paní doktorce Pazdírkové z metabolického centra FNKV a ta se spojila s panem doktorem, aby mu více řekla, jak



jeli odpoledne na pohotovost. Po absolvování sonografie, kde nic nezjistili, odběru krve, kde měl jasný zánět, ale přikládali to infektu, nás chtěli poslat domů. Jenže chybělo prohmátání břicha bez pláče, a to se nedařilo, stále plakal. Protože nebyl vyšetřitelný, hospitalizovali nás, to už byl skoro večer. Maxík od předchozího dne nic nejedl a ani nepil aminokyselinový preparát, jen jsem se do něj snažila dostat studený čaj po lžičkách. Večer přišel další doktor a chtěl mu prohmátat břicho, jenže Maxík opět začal plakat, byl nevyšetřitelný a nevěděli co s ním. Snažila jsem se panu doktorovi vysvětlit, že má fenylketonurii a že vlastně už 24 hodin nejedl a nepil aminokyselinový preparát, takže i kdyby ho břicho nebolelo, byl by určitě i tak neklidný a podrážděný. Pan doktor nás znovu poslal na sonografii, aby ho nemuseli uspávat na CT. A na druhé sonografii mu zjistili akutní zánět

postupovat s pacientem s fenylketonurií, kdyby nastal nějaký problém. K dispozici doktoři měli i její telefon, kdyby bylo potřeba.

Když Maxík poprvé otevřel oči a viděl mě, já měla na sobě zelený plášť, řekl mi: „Ty máš nový svetr?“, na to nikdy nezapomenu 😊. A protože Maxík byl bez komplikací, hnali nás zpět na dětskou chirurgii, kde naštěstí ještě neobsadili nadstandard, který jsme měli při příjmu, byla tam totiž kuchyňka s lednicí, ale na obyčejném pokoji nebyla. První tři dny po operaci měl ještě v kapačkách mimo ATB i glukózu, ale čtvrtý den už mu jí nechtěli dát, jenže Maxík co vypil, to vyzvracel, a zeleninový bujon, co mu uvařili taky, takže jsem začala být nervózní, že nemá žádný příjem energie a preparát ještě nemohl, když vše zvracel. Prosila jsem sestřičky, aby mu ještě daly glukózu, že vlastně nepije ani něj, jenže

standardně už třetí den po operaci glukózu nedávají a pacienti musí pít.

Standardně už třetí den po operaci pacienti chodí, ale Maxík měl takové bolesti, že jsem nebyla schopná ho donutit k chůzi (neměl klasickou jizvu nad tříselem, ale jizvu od pupíčku dolů). Nakonec jsem vymohla ještě ten den v kapačkách glukózu, čtvrtý den už přestal zvracet a začal pít a měl chuť k jídlu. Hned po operaci jsem se spojila také s naší nutriční terapeutkou paní Komárkovou z FNKV, s kterou jsem řešila, jak mu dietu nastavit. Paní Komárková byla laskavá a poslala nutriční poradkyni do naší FN Plzeň nějaké recepty.

Musím říct, že nutriční poradkyně v nemocnici, kde jsme leželi, byla také výborná, hned za mnou přišla a řešila, co mu dietního uvaří, že objednájí od paní Harantové z Černého mostu NB rýži, NB těstoviny, NB piškoty atd. vše, co budu potřebovat, já byla v šoku, měla jsem vše nabaleno z domova. Dělal jsem to tak, že nejdříve dostal zeleninový vývar, a další dny jsem jí psala kolik gramů uvařit brambor, mrkve atd. Vždy mu uvařili dle naší domluvy polévku, hlavní jídlo, večeři dle dohodnutých gramů a dále dostal ovoce a přesnídátku, plus já měla s sebou pečivo, sušenky atd. Někdy uvařili i dvě jídla, protože jsem nevěděla, jestli to bude jíst, měl zrovna období, kdy toho moc nejedl. No úžasná spolupráce, byla jsem, co se týká jídla úplně v klidu. Většinou jsme jeli pořád zeleninovou polévku, brambory, dušenou mrkev, těstoviny, rajskou. Moc se to neměnilo, ale Maxík byl nadšený, protože mohl konečně jíst, i když příjem měl snížen na 200 PHE/denně. Čtvrtý den, když přestal zvracet, jsem mu zkusila dát preparát PKU 2 MIX a vypil ho s nadšením. Po celou dobu hospitalizace, jsem dávala pouze tento preparát na doporučení paní doktorky Pazdírkové, akorát ve větším množství než standardně. Když byl zdravý, dostával ještě PKU 2 PRIMA a PKU GO.

Po spoustě komplikací, které nás provázely, jsme tam nakonec byli 12 dní místo běžných 7 dnů hospitalizace. Maxík odcházel s nedohojenou jizvou (vyndali mu sedmý den dva



stehy), a totálně psychicky na dně, přesto jsme byli šťastní, že už můžeme domů. Další 14 dní jsme doma museli 2x denně ránu čistit a převazovat. To k nám našťástí jezdila švagrová, která je zdravotní sestřička. Suchou kapku krve jsme posílali po 3 týdnech a měl standardní hladinu 3,4 mg/dl, což mě dost překvapilo, jak se to rychle srovnalo, ale myslím, že to bylo tím PKU 2 MIXEM, kterého měl pořád víc než standardně.

Nevím nakolik to komplikované vyšetření, operace, hojení ran, zapříčinilo, že Maxík je fenylketonurik, ale jedno vím, že naše vzácné PKU dětičky do standardních tabulek nezapadají. Dnes je půl roku po operaci a musím říct, že při infektu už ho břicho nebolí, vlastně ho nebolí skoro vůbec a hlavně od operace také nezvracel tuk, tuk. Nakonec něco zlé je k něčemu dobré a doufám, že už nás nic podobného nepotká. Touto cestou bych také chtěla poděkovat za telefonickou podporu během celé hospitalizace i posléze, když jsme byli už doma, paní doktorce Pazdírkové a nutriční terapeutce paní Komárkové. Moc s manželem děkujeme.

Vladimíra Škardová



Metabolík – rozloučení

Vážení čtenáři Metabolíku, právě máte před sebou poslední číslo Metabolíku, které vyšlo naposledy v takové formě, s jakou jste se doposud dvakrát ročně setkávali. Vzhledem k frekvenci jeho vycházení nemohlo být vždy každé číslo zcela aktuální. Současná technicky zaměřená doba na nás klade stále vyšší a vyšší nároky. A tak někdy podléháme iluzím, že pokud není jakýkoliv záznam z akce ještě téhož dne prezentován na internetu, jako kdyby se akce ani nekonala. Tento tlak, jak správně předpokládáte, se dotkl i našeho Metabolíku.

Ve spojení s finanční nákladností a časovou náročností tvorby každého čísla bylo na 11. výroční členské schůzi PKU

a jiných DMP, z.s., odsouhlaseno, že počínaje rokem 2017 bude Metabolík dále vycházet pouze v elektronické podobě jako newsletter s nepravidelnou periodicitou v případě potřeby.

A tak mě nezbyvá nic jiného, než poděkovat všem aktivním přispěvatelům za všechny krásné články a fotografie, které přispěly k pozvednutí jeho úrovně. Děkuji za spolupráci šéfredaktorovi Ing. Radkovi Pudovi, který v jeho čele stál dlouhých 6 let.

Děkuji, že jsem se mohla podílet na jeho tvorbě.

Mgr. Jana Kuželková, Ph.D. – redaktorka

Metabolík – poděkování

Jako dlouholetý šéfredaktor bych rád poděkoval všem z Vás, kteří jste byli ochotni se na tvorbě časopisu spolupodílet, například formou zaslání článků nebo tipů na články.

Všem Vám moc děkuji.

Zvláštní poděkování patří Mgr. Janě Kuželkové, která svými články určitě přispěla k pozvednutí úrovně Metabolíku

v posledních letech a musím konstatovat, že bez ní a bez její péče a pomoci by tento časopis již několik let nevycházel.

Za vše Ti Jani moc děkuji a přeji Ti, ať se Vám všem daří.

Ing. Radek Puda – šéfredaktor



Medovec (medové řezy)

Suroviny: Těsto: 5g Vaječná náhražka Metax, 17g máslo, 50g cukr, necelá lžička medu, 3 lžičky vody, 1/3 lžičky jedlé sody, 150g NB mouka Sunny; Krém: 100g smetany, 250g vody, 1 sáček vanilkový pudink, 80g másla, 80g cukru; Čokoládová poleva

Postup: Těsto: Vaječnou náhražku smícháme s vodou. Přidáme k ní máslo, cukr, med a jedlou sodu a vše spolu šleháme v páře. Pak přidáme mouku a vypracujeme tuhé těsto, které se nesmí ale drolit. Vyválíme přímo na pečícím papíře do velikosti plechu, rozkrojíme na 3 stejné díly a pečeme do zlatova při cca 150 °C. Krém: Ze smetany, vody a pudinkového prášku uvaříme pudink. Necháme ho vychladnout a vychladlý ho vmícháme do másla vyšlehaného s cukrem. Vychladlé, upečené placky promažeme krémem, na vrch dáme čokoládovou polevu. Z dávky uděláme 12 kusů.

Celá dávka obsahuje 165,28 PHE, 1 kus obsahuje 13,77 PHE.

Jana Marešová



Nízkobílkovinné věnečky

Suroviny: Odpalované těsto: 38g rýžové mléko nebo smetana, 38g voda, 50g Damin, 15g náhražky vejce (+60ml voda), 35g máslo, špetka soli, 3g cukr, 2g vanilkový cukr; Náplň: Pudink Olé vanilkový, Rýžové mléko nebo smetana, Máslo

Postup: Mléko, vodu, máslo, sůl a oba cukry dáme do hrnce a vaříme v těsto, postupně přidáme mouku. Po vychladnutí vmícháme postupně náhradu vejce a uděláme těsto. Nastříkáme věnečky na plech, pečeme na 190 °C asi 15 min. Po vychladnutí naplníme náplní, kterou si připravíme tak, že uvaříme pudink Olé s rýžovým mlékem nebo smetanou a uvařený pudink vyšleháme s máslem do krému

Hana Kozelská



Nízkobílkovinné rohlíky a jiné pečivo

Suroviny: 300ml vlažné vody, 50g oleje, 110g polohrubé mouky, 450g mouky Sunny, 20g droždí, 1 lžička cukru, 1,5 lžičky soli 1 lžička psyllia, trocha máku na posypání (v případě vyššího limitu)

Postup: Všechny suroviny vsypeme do pekárny, kde je hněteme asi 8 minut. Potom pekárnu vypneme a těsto necháme 45 minut kynout. Z těsta následně vytváříme housky, rohlíky nebo bulky a potřeme je olejem. Pečivo, které chceme posypat mákem nepotřebujeme olejem, a le potřeme vodou s trochou NB mouky, aby mák po upečení nepadal. Pečeme na 220 °C cca 10 minut, poté snížíme teplotu na 190 °C a pečeme ještě 5 minut, podle barvy. Po 10 a 15 minutách a ještě po vytažení rosíme. Celý recept (730g pečiva) obsahuje 628 mg PHE, přepočten na 100g pečiva je 86 mg PHE.

Miroslava Pivoňková



Metabolik – Zpravodaj NS PKU a jiných DMP, z.s., ročník 16, rok 2016, číslo 2
Toto číslo vyšlo v prosinci 2016. Náklad: 300 výtisků. Vydává Národní sdružení PKU a jiných DMP, z.s.
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.

