



Zdravotně  
sociální fakulta  
Faculty of Health  
and Social Sciences

Jihočeská univerzita  
v Českých Budějovicích  
University of South Bohemia  
in České Budějovice

**Strava při fenylketonurii v dětském věku a její  
finanční náročnost**

## **BAKALÁŘSKÁ PRÁCE**

Studijní program:

**SPECIALIZACE VE ZDRAVOTNICTVÍ**

**Autor:** Alena Koniakovská

**Vedoucí práce:** Mgr. Denisa Machovcová

České Budějovice 2022

## **Prohlášení**

Prohlašuji, že svoji bakalářskou práci s názvem „*Strava při fenylketonurii v dětském věku a její finanční náročnost*“ jsem vypracovala samostatně pouze s použitím pramenů uvedených v seznamu citované literatury.

Prohlašuji, že v souladu s § 47b zákona č. 111/1998 Sb. v platném znění souhlasím se zveřejněním své bakalářské práce, a to v nezkrácené podobě elektronickou cestou ve veřejně přístupné části databáze STAG provozované Jihočeskou univerzitou v Českých Budějovicích na jejích internetových stránkách, a to se zachováním mého autorského práva k odevzdanému textu této kvalifikační práce. Souhlasím dále s tím, aby toutéž elektronickou cestou byly v souladu s uvedeným ustanovením zákona č. 111/1998 Sb. zveřejněny posudky školitele a oponentů práce i záznam o průběhu a výsledku obhajoby bakalářské práce. Rovněž souhlasím s porovnáním textu mé bakalářské práce s databází kvalifikačních prací Theses.cz provozovanou Národním registrem vysokoškolských kvalifikačních prací a systémem na odhalování plagiátů.

V Českých Budějovicích dne 4. května 2022

.....

*Alena Koniakovská*

## **Poděkování**

Poděkování patří vedoucí bakalářské práce Mgr. Denise Machovcové za její odborné vedení, cenné rady, ochotu a pomoc při psaní práce. Dále bych chtěla poděkovat Mgr. Janě Komárkové za zprostředkování spolupráce s pacienty s fenylketonurií, potřebné rady a vypůjčení studijních materiálů. Velké poděkování patří mé rodině za její podporu a trpělivost během celého studia a především při vypracování této práce. Děkuji také všem, kteří se zúčastnili mého výzkumu, za jejich čas a laskavost.

# **Strava při fenylketonurii v dětském věku a její finanční náročnost**

## **Abstrakt**

Tato práce se zabývá stravováním dětí s fenylketonurií. V teoretické části je popsána fenylketonurie, její diagnostika a incidence, dále pojednává o léčbě tohoto onemocnění, dietních opatřeních v rámci nízkobílkovinné diety a doporučených příjmech makronutrientů. V poslední části se zaměřuje na podporu jedinců s fenylketonurií v České republice.

Cílem práce bylo zmapovat stravování dětí s fenylketonurií a srovnat finanční náročnost nízkobílkovinné diety se stravou bez restrikcí. Výzkumu se zúčastnilo 10 dětí s fenylketonurií. Sběr dat byl uskutečněn kvalitativní metodou pomocí polostrukturovaného rozhovoru, který se poté zpracoval do kazuistik. Rodiči zaslané jídelníčky byly vyhodnoceny v programu Nutriservis Professional a PKU nutriční tabulky, následně oceněny a vytvořeny podobné jídelníčky bez omezení, obsahující běžné potraviny. V závěru byly oba jídelníčky porovnány.

Z analýzy jídelníčků vychází, že téměř u poloviny respondentů není naplněna jejich denní potřeba energie. Sacharidy jsou ve stravě dětí s fenylketonurií zastoupeny dostatečně, naopak příjem tuků je u poloviny respondentů nízký. Bílkoviny jsou přijímány u většiny v dostatečném množství, v několika případech nadměrně. Častým problémem je jednotvárnost jídelníčku, což může být způsobeno vysokými cenami speciálních potravin a odmítáním nových.

Nízkobílkovinné produkty tvoří téměř 60 % všech výdajů za tuto dietu. Celkově je dieta pro děti s fenylketonurií přibližně o 80 % dražší než běžná strava bez omezení. U poloviny respondentů pokryje veškeré náklady příspěvek od zdravotní pojišťovny a příspěvek na péči. U druhé poloviny jsou výdaje zajištěny touto formou jen částečně.

Práce může pomoci zvýšit povědomí a informovanost o uvedeném onemocnění a jeho ekonomické náročnosti.

## **Klíčová slova**

fenylketonurie; fenylalanin; nízkobílkovinná dieta; děti; finanční náročnost

# **Diet for Phenylketonuria in Childhood and Its Financial Complexity**

## **Abstract**

The thesis deals with the diet of children with phenylketonuria. Phenylketonuria, its diagnostics and incidence are described in the theoretical part, it also further discusses the treatment of the disease, dietary measures as part of low-protein diet and recommended intakes of macronutrients. In last part, it focuses on the support of the individuals with phenylketonuria in the Czech Republic.

The objective of the thesis was to map the diet of children with phenylketonuria and compare financial burden of low-protein diet with diet without restrictions. 10 children with phenylketonuria took part in the research. The collection of data was realized by the qualitative method using the semi-structured interview which was then processed into case studies. The meal plans sent by parents were evaluated in the Nutriservis Professional and PKU nutrition table, subsequently evaluated and similar meal plans without restrictions, containing common foods were created. In conclusion, both meal plans were compared.

The analysis of the meal plans shows, that almost half of the respondents do not meet their daily energy needs. Carbohydrates are sufficiently present in the diet of children with phenylketonuria, on the contrary half of the respondents had a low fat intake. Proteins are consumed in sufficient amount, in some cases excessively. The meal plan was often monotonous. The reason could be high prices of special foods and rejection of the new ones.

Low-protein products make up almost 60 % of all expenses for this diet. In summary, the diet for children with phenylketonuria is about 80 % more expensive than ordinary diet without restrictions. For half of the respondents, the health insurance contribution and the allowance for caregivers will cover all costs. For the second half, the expenses are covered only partially this way.

The thesis can help increase public knowledge and awareness about the disease and its economic burden.

## **Key words**

phenylketonuria; phenylalanine; low-protein diet; children; financial complexity

## Obsah

ÚVOD .....	8
1 FENYLKETONURIE .....	9
1.1 Metabolismus fenylalaninu a jeho význam v lidském organismu .....	9
1.2 Diagnostika .....	10
1.3 Dědičnost.....	10
1.4 Léčba.....	11
2 DIETNÍ OPATŘENÍ PŘI FENYLKETONURII .....	12
2.1 Nízkobílkovinná dieta .....	12
2.1.1 Vybrané potraviny .....	12
2.1.2 Potravinová pyramida .....	13
2.1.3 Výživa kojenců a malých dětí.....	14
2.1.4 Výživa starších dětí a adolescentů .....	15
2.2 Energetická potřeba.....	15
2.3 Sacharidy.....	16
2.3.1 Doporučený příjem sacharidů.....	16
2.3.2 Charakteristika sacharidů.....	16
2.4 Lipidy .....	17
2.4.1 Doporučený příjem lipidů.....	17
2.4.2 Charakteristika lipidů.....	18
2.5 Proteiny .....	19
2.5.1 Doporučený příjem proteinů.....	19
2.5.2 Charakteristika proteinů.....	19
2.6 Mikronutrienty .....	20
2.7 Dietní léčebné přípravky bez fenylalaninu .....	21
2.7.1 Příprava a podávání .....	21
2.7.2 Druhy AMK směsí bez fenylalaninu .....	21
2.8 Školní stravování dětí s fenylketonurií v České republice.....	22
3 PODPORA DĚTÍ S FENYLKETONURIÍ V ČESKÉ REPUBLICE .....	23
3.1 Příspěvky zdravotních pojišťoven z fondu prevence .....	23
3.2 Příspěvek na péči.....	24
3.3 Národní sdružení PKU a jiných DMP.....	24
3.4 Nadační fond doc. Bohunky Blehové pro nemocné fenylketonurií.....	24
4 CÍL PRÁCE A VÝZKUMNÉ OTÁZKY .....	25
4.1 Cíl práce .....	25
4.2 Výzkumné otázky.....	25
5 METODIKA.....	26

5.1	Metodika práce .....	26
5.2	Charakteristika výzkumného souboru.....	26
5.3	Sběr dat.....	27
5.4	Analýza dat.....	27
6	VÝSLEDKY.....	28
6.1	Kazuistika č. 1: Petr .....	28
6.2	Kazuistika č. 2: Iva.....	32
6.3	Kazuistika č. 3: Matěj .....	36
6.4	Kazuistika č. 4: David .....	40
6.5	Kazuistika č. 5: Ema .....	44
6.6	Kazuistika č. 6: Jan .....	48
6.7	Kazuistika č. 7: Laura .....	52
6.8	Kazuistika č. 8: Martin.....	56
6.9	Kazuistika č. 9: Damián .....	60
6.10	Kazuistika č. 10: Tomáš.....	64
7	DISKUSE .....	68
8	ZÁVĚR.....	70
9	SEZNAM LITERATURY.....	72
10	SEZNAM TABULEK A OBRÁZKŮ .....	79
11	SEZNAM ZKRATEK .....	80
12	SEZNAM PŘÍLOH.....	81

## ÚVOD

Fenylketonurie je neléčitelné dědičné metabolické onemocnění, při kterém dochází k hromadění aminokyseliny fenylalaninu v organismu. Pokud by nedošlo k časné diagnostice a zahájení patřičné léčby, vysoké hladiny fenylalaninu by měly za následek trvalé neurologické postižení jedince. Základem léčby je celoživotní dodržování diety s nízkým obsahem fenylalaninu. Pokud bude dodržována, dítě se bude normálně vyvíjet, rozvíjet svůj intelekt a úspěšně se zařadí do kolektivu.

Koupě potravin vhodných pro tuto dietu je finančně náročnější než nákup běžných potravin v supermarketech i přes určitou finanční podporu zdravotních pojišťoven. V České republice zdravotní pojišťovny proplácí plnou cenu speciálních aminokyselinových preparátů, ale na nízkobílkovinné potraviny, které tvoří značnou položku v jídelníčku fenylketonurika, přispívají jen částečně, a to velmi nízkými částkami. Pro mnoho rodin je pestrý a nápaditý jídelníček nedosažitelný.

Teoretická část se zaměřuje na charakteristiku fenylketonurie, vysvětluje proces metabolizace fenylalaninu a jeho význam v lidském organismu, diagnostiku a výskyt tohoto onemocnění v České republice. Dále popisuje a vysvětluje nízkobílkovinnou dietu, energetickou potřebu a optimální zastoupení makronutrientů v jídelníčku dětského fenylketonurika. V neposlední řadě je teoretická část práce věnována problematice finančních příspěvků a podpoře jedinců s fenylketonurií v České republice.

Cílem práce je zmapovat stravování dětí s fenylketonurií a srovnat finanční náročnost nízkobílkovinné diety se stravou bez restrikcí. Praktická část obsahuje kazuistiky, které popisují poznatky a zkušenosti rodin s dětmi s fenylketonurií, stravovací návyky, ale i měsíční výdaje za speciální stravu, oblíbené obchody a pohledy na dostupnost a sortiment potravin. V rámci výzkumu hodnotím nutriční aspekty jídelníčku, počítám ceny jednotlivých potravin a pokrmů, díky nimž získám přehled o každodenních výdajích. Nakonec srovnám finanční náročnost této diety se stravou bez omezení.

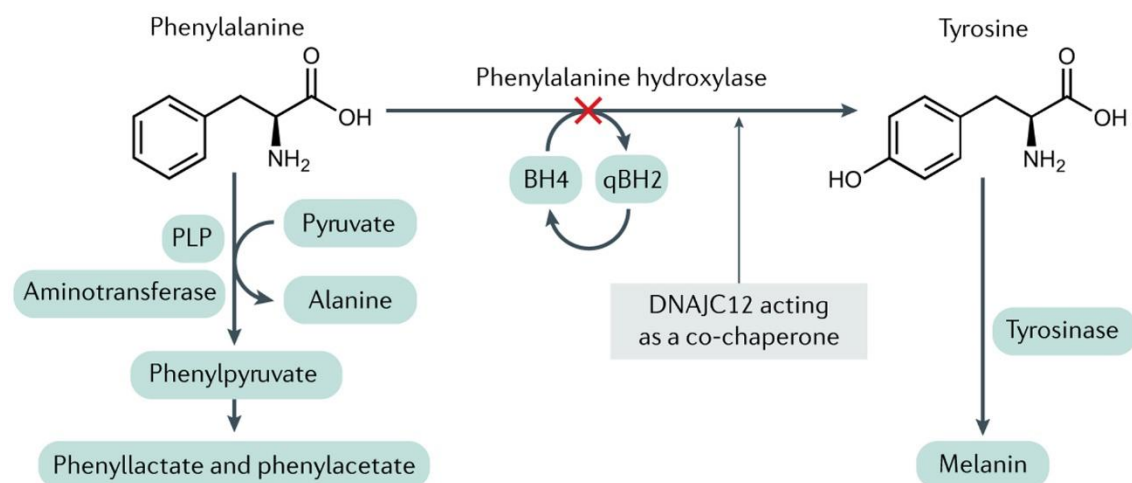


# 1 FENYLKETONURIE

Fenylketonurie (PKU) je dědičné autosomálně recesivní onemocnění, které je způsobeno nedostatkem jaterního enzymu fenylalaninhydroxylázy (PAH) (Van Spronsen et al., 2021). Fyziologicky přeměňuje PAH aminokyselinu fenylalanin (PHE) na tyrosin, avšak při PKU přeměna probíhá omezeně a PHE se hromadí v organismu (Kasper, 2015). U neléčených jedinců se projeví těžká mentální retardace, epilepsie, poruchy chování, ale i psychické a pohybové potíže. Na první pohled je patrná světlá pigmentace vlasů, kůže a očí nebo ekzémy. (Van Spronsen et al., 2021)

## 1.1 Metabolismus fenylalaninu a jeho význam v lidském organismu

Fenylalanin patří mezi esenciální aminokyseliny (AMK), které je potřeba přijímat potravou. Hraje podstatnou roli v tvorbě jiných AMK, je důležitý pro funkci mnoha enzymů a proteinů, ale i růst a obnovu tkání. D-fenylalanin působí jako analgetikum, zatímco L-fenylalanin je začleňován do proteinů. (Phenylalanine, 2022) Obrázek 1 vyobrazuje metabolismus fenylalaninu. Fenylalanin je zpracován v játrech pomocí enzymu PAH, kde se přeměňuje na tyrosin. Pro funkci PAH je zapotřebí aktivního pterinu tetrahydrobiopterinu (BH4), který je rovněž podstatný pro tvorbu dopaminu, melaninu a serotoninu. Pokud se PHE dostatečně nemetabolizuje na tyrosin, může se objevit v moči ve formě fenylpyruvátu. (Walter et al., 2008) Kyselina fenylpyrohroznová je příčinou charakteristického zápachu moči po myšince (Honzík a Zeman, 2013).



Obrázek 1: Metabolismus fenylalaninu (Van Spronsen et al., 2021)

## 1.2 Diagnostika

Novorozenecký screening je celostátní aktivní vyhledávání nemocí v jejich preklinické fázi. Časná diagnostika a léčba zamezí trvalému poškození zdraví jedince. První metodu pro odhalení PKU v rámci novorozeneckého screeningu objevil profesor Robert Guthrie v roce 1963. V roce 1965 pak byl celoplošně zaveden. (Chrastina, 2022) V Československu byl zahájen novorozenecký screening v roce 1975 profesorem Hyánkem a docentkou Blehovou. Probíhá laboratorním vyšetřením suché krevní kapky z paty novorozence, která byla odebrána do 48 hodin od narození. (Puda et al., 2017) U novorozenců s pozitivním výsledkem (hladina PHE vyšší než 360  $\mu\text{mol/l}$ ) se provádí kontrolní metabolické vyšetření pro potvrzení hyperfenylalaninemie (HPA) a odlišení klasické PKU a HPA od maligní formy PKU (Honzík a Zeman, 2013).

HPA můžeme klasifikovat podle koncentrace PHE před zahájením léčby dle tabulky 1.

Tabulka 1: Formy hyperfenylalaninemie dle koncentrace PHE před terapií

Název onemocnění	Plazmatická koncentrace fenylalaninu před terapií	Reziduální aktivita fenylalaninhydroxylázy
Klasická fenylketonurie	1 200 $\mu\text{mol/l}$	< 1 %
Mírná fenylketonurie	600–1 200 $\mu\text{mol/l}$	1–5 %
Mírná hyperfenylalaninemie	120–600 $\mu\text{mol/l}$	> 5 %

Zdroj: Štajnochrová, 2012

Incidence PKU v České republice je 1 : 6 500. To znamená, že 1 dítě na 6 500 živě narozených bude trpět tímto onemocněním. (Košťálová, 2022)

## 1.3 Dědičnost

V případě, že má matka i otec zmutovaný gen pro enzym PAH a oba ho předají svému potomkovi, projeví se u něj PKU. Pokud zdědí potomek zmutovaný gen jen od jednoho z rodičů, na jeho zdraví se to neprojeví. (Blehová, 1963) V případě, že jsou oba rodiče přenašeči PKU, tzn. že mají defektní gen, existuje 25% riziko, že potomek onemocní PKU, 50% riziko, že bude přenašečem mutace PKU, ale i 25% šance, že bude zdravý a nebude ani přenašeč (Macek, 2014).

## 1.4 Léčba

„PKU je první dědičná porucha metabolismu, u které byla zavedena efektivní léčba pomocí nízkobílkovinné (NB) a nízkofenylalaninové diety a u které byl zahájen novorozenecký screening“ (Honzík a Zeman, 2013, s. 13). Léčba PKU tedy spočívá v celoživotním dodržování diety s nízkým obsahem bílkovin. Při této dietě je přísun PHE omezen jen na takové množství, které dokáže organismus zpracovat. Tolerance PHE je velmi individuální, ale je nejméně 10x nižší než u zdravého člověka. (Mateřská fenylketonurie, 2013) S dietními opatřeními se začíná co nejdříve, nejpozději se doporučuje 21. den od narození (Komárková a Hejmanová, 2004). Pokud by nebyla léčba zahájena včas, došlo by k závažnému poškození centrální nervové soustavy, zejména mozku, a těžké mentální retardaci (Puda et al., 2017). V dospělosti je riziko přímého poškození mozku PHE výrazně nižší, proto již není nutné tak přísné dodržování NB stravy (Komárková a Hejmanová, 2004). Výjimkou je období těhotenství. Již před otěhotněním by měla žena úzce spolupracovat s metabolickým centrem a snížit hladinu PHE v krvi k hodnotám 2–6 mg/dl (120–360  $\mu\text{mol/l}$ ) dodržováním přísné diety s nízkým obsahem PHE. Tyto hodnoty by si měla udržovat po dobu celého těhotenství. Pokud u těhotných žen přesahují hladiny PHE 20 mg/dl (1200  $\mu\text{mol/l}$ ) existuje vysoká pravděpodobnost porodu dítěte s vrozenými vadami. Mezi nejčastější patří opožděný růst a duševní vývoj, vrozené srdeční vady a menší velikost hlavy (Mateřská fenylketonurie, 2013).

Mezi novější léčebné možnosti můžeme zařadit podávání probiotik, BH4 nebo enzymovou substituční terapii a také genovou terapii, která se prozatím jen testuje. Léčivo Kuvan pro léčbu BH4 je velmi drahé, proto je v České republice hrazeno zdravotním pojištěním jen výjimečně. BH4 je přirozeným kofaktorem PAH, který zvyšuje jeho ochranu před degradací a inaktivací. To vede ke zvýšení tolerance PHE a snížení jeho hladiny v krvi. Enzymová substituční terapie je vhodná pro pacienty s PKU od 16 let. Jde o léčebnou metodu založenou na pravidelném nitrožilním podávání enzymu fenylalaninamoniaklyázy, který již nepotřebuje kofaktor. (Procházková et al., 2020) Probiotika jsou živé mikroorganismy, které vykazují pozitivní účinky na lidské zdraví (Shi et al., 2016). V souvislosti s PKU by mohla mít využití v přenosu fenylalaninamoniaklyázy do tenkého střeva. Je zde však riziko hromadění toxických metabolitů. (Procházková et al., 2020)

## 2 DIETNÍ OPATŘENÍ PŘI FENYLKETONURII

### 2.1 Nízkobílkovinná dieta

Cílem dietních opatření při PKU je (MacDonald et al., 2020):

1. Zamezit hromadění PHE v krvi přísným omezením a kontrolou příjmu proteinu/PHE.
2. Nahradit přirozenou bílkovinu, která je ze stravy vyloučena, dietními léčebnými přípravky s proteinem bez PHE nebo s velmi nízkým obsahem PHE.
3. Fyziologický růst jedince a adekvátní nutriční stav zajištěný vyváženou stravou se všemi živinami a dostatečným množstvím energie.

U fenylketonuriků je přirozená bílkovina omezena na 25 % a méně běžného příjmu, aby se koncentrace PHE v krvi udržovala v cílovém rozmezí (viz tabulka 2). Ideální hladina PHE v krvi je v rozmezí 2–6 mg/dl (120–360  $\mu\text{mol/l}$ ). (Puda et al., 2017) To vyžaduje restrikcí potravin s vysokým obsahem bílkovin (MacDonald et al., 2020).

Tabulka 2: Optimální koncentrace PHE v krvi u dětí s HPA a PKU

(mg/dl)	0–1 rok	1–3 roky	4–6 let	6–10 let	10–15 let	15–18 let
( $\mu\text{mol/l}$ )						
FNKV	2–4	2–6	2–6	2–6	2–10	2–10
	120–240	120–360	120–360	120–360	120–600	120–600
VFN	1,7–4	1,7–4	1,7–6	2–8	2–10	2–15
	100–240	100–240	100–360	120–480	120–600	120–900
FN Brno	2–4	2–4	2–4	2–4	2–10	2–10
	120–240	120–240	120–240	120–240	120–600	120–600

Zdroj: vlastní zpracování

#### 2.1.1 Vybrané potraviny

Dostatečný denní energetický příjem, který je důležitým faktorem pro udržování cílových hladin PHE, je zajišťován především konzumací běžných potravin s velmi nízkým množstvím bílkovin a používáním speciálně vyrobených NB potravin, jako jsou těstoviny, pečivo, rýže, mléko a další. Tyto potraviny mohou zajistit až 50 % celkového denního energetického příjmu. (MacDonald et al., 2020)

Mezi potraviny, které mohou být konzumovány **bez omezení**, patří ovoce a zelenina s obsahem PHE  $\leq 75$  mg/100 g (salátová okurka, rajče, ředkvička, mrkev, jablko, hruška,

hroznové víno atd.) a výrobků z nich (např. ovocné přesnídávky, kompoty nebo zmrzlinové dřeně), med, máslo, sádlo a margaríny, rostlinné tuky a oleje. Z cukrovinek je vhodné např. Lipo, žvýkačky slazené cukrem či tvrdé bonbóny bez náplně. (Puda et al., 2017) Z nápojů můžeme doporučit vodu sycenou, nesycenou i minerální, nápoje slazené cukrem, dále ovocné džusy a sirupy, černý, ovocný a zelený čaj nebo minerální vody. (MacDonald et al., 2020) Mezi další vhodnou skupinu řadíme speciální NB potraviny, jejichž sortiment se v posledních letech rozšiřuje. V prodejnách zdravé výživy, lékárnách nebo specializovaných obchodech nalezneme speciální mouky, pečivo, těstoviny a rýži, vaječné náhražky, různá mléka, sušenky, čokolády, dresinky, omáčky, krupice a řadu dalších výrobků. (Puda et al., 2017)

Některé druhy potravin obsahují vyšší množství PHE, ale stále mohou být v **omezeném** množství konzumovány. Jde o brambory a výrobky z nich, rýži, některé druhy ovoce a zeleniny (banán, lesní ovoce, avokádo, sušené plody, špenát, brokolice, květák, kapusta, kedlubna, zelené fazolky, hrášek, kukuřice atd.) nebo houby. (Puda et al., 2017)

Mezi **nevhodné** potraviny s vysokým obsahem PHE řadíme všechny druhy masa, sýry z mléka živočišného původu, vejce, ořechy, semena, quinou, obiloviny obsahující lepek (pšenice, ječmen, žito, oves), sóju a výrobky z ní, luštěniny, želatinu, rostlinné řasy (spirulina), Quorn potraviny (masová náhražka s proteinem z hub) a umělé sladidlo aspartam. (MacDonald et al., 2020) Aspartam (E951) je umělé sladidlo, které se přeměňuje na fenylalanin (50 %), kyselinu asparagovou (40 %) a metanol (10 %), proto není toto aditivum v PKU dietě žádoucí. (Puda et al., 2017)

### **2.1.2 Potravinová pyramida**

Jak už bylo uvedeno, vyvážená strava a dostatečný energetický příjem je pro dosažení cílových hladin PHE u jedince s PKU klíčový. Potravinová pyramida (obrázek 1) ve spodních patrech znázorňuje nejdůležitější složky jídelníčku fenylketonurika, horní patra naopak potraviny, které by měly být konzumovány s mírou. (MacDonald et al., 2020)

Speciální AMK preparáty by měly být rozděleny během dne do minimálně 3 stejných dávek. Většina přípravků je doplněna o vitamíny, minerální látky a omega-3 mastné kyseliny s dlouhým řetězcem. Pokud tomu tak není, měla by být zajištěna patřičná suplementace. Omega-3 mastné kyseliny s dlouhým řetězcem, kyselina eikosapentaenová (EPA) a dokosaheptaenová (DHA), působí protizánětlivě, hrají

důležitou roli ve vývoji dítěte, mají pozitivní vliv na činnost mozku a paměť, ale i imunitní a kardiovaskulární systém. (Campoy et al., 2012) Sledovány by měly být biochemické nutriční parametry, protože v některých případech je nutná suplementace dalších vitamínů (zejména vitamínu B12) a minerálních látek (Van Wegberg et al., 2017). Ideálně by ke každému jídlu měla být zkonsumována 1 porce ovoce nebo zeleniny, tedy 5 porcí denně, přičemž 1 porce znamená 1 hrst ovoce či zeleniny velikosti ruky pacienta. Pro zpestření jídelníčku a zvýšení kalorické hodnoty pokrmu je vhodné zařazovat speciální NB potraviny s nízkým obsahem PHE. Ty mohou být konzumovány ve větším množství, což může zamezit brzkému pocitu hladu. (MacDonald et al., 2020)



Obrázek 2: Potravinová pyramida při PKU dietě (upraveno dle MacDonald et al., 2020)

### 2.1.3 Výživa kojenců a malých dětí

Výživa kojenců s PKU se liší oproti zdravé populaci ve střídání mateřského mléka nebo mléčných formulí a AMK směsí bez PHE dle individuální tolerance (Procházková, 2013). Podle evropských směrnic PKU se doporučuje upřednostnit mateřské mléko nad mléčnými formulemi (MacDonald et al., 2020). Kojení je v mnoha pohledech výhodnější, protože utužuje vztah matky a dítěte a je ekonomičtější variantou (Velemínský a Šimková, 2020). Mateřské mléko navíc obsahuje výše zmíněné polynenasycené mastné kyseliny s dlouhým řetězcem (EPA, DHA) a menší množství PHE (46 mg/100 g) (MacDonald et al., 2020). Dieta vyžaduje pravidelnost a disciplínu. Podstatné je řádně zaznamenávat množství vypitého mateřského mléka i mléčné formule. Pokud je dítě hladové i po vypití vypočtené dávky mléčné formule či mateřského mléka, je možné jej dokrmit preparátem bez PHE. Od 5. měsíce se postupně zařazují do

jídelníčku příkrmy se zeleninou, ovocem, bramborami, rýží a máslem. (Procházková, 2013) Mezi nejčastější první potraviny patří ovoce a zelenina s obsahem PHE  $\leq 75$  mg/100 g (dýně máslová, batáty, jablko, mrkev, hruška). V 6. měsíci jsou AMK přípravky nahrazeny koncentrovanějšími a navyšuje se i jejich množství pro dosažení potřeby bílkovin. Od 7. měsíce je možné zařadit rozmačkaný banán, jablko, broskev, křehké NB suchary, tyčinky a další. Od 9. měsíce jsou vhodné i NB těstoviny a pečivo. (MacDonald et al., 2020) Všechny potraviny musí být propočteny a zváženy, aby nebyl příjem PHE mimo tolerovanou hodnotu PHE. Ve 2. roce věku dítěte se množství PHE ve stravě navyšuje a mění se AMK preparát. (Procházková, 2013)

Především u malých dětí se vyskytují problémy s konzumací AMK preparátů a speciálních potravin kvůli jejich specifické chuti. Rodiče se mnohdy uchýlí k přemlouvání a nutí děti k jejich konzumaci, což může vést k odmítání, až nesnášenlivosti. Často se setkáváme i s potravinovou neofobií. Děti s potravinovou neofobií mají strach z nových potravin či pokrmů, odmítají je a upřednostňují známá a oblíbená jídla. (MacDonald et al., 2020)

#### **2.1.4 Výživa starších dětí a adolescentů**

U starších dětí se mohou objevit problémy s šikanou kvůli rozdílným stravovacím zvyklostem. Děti s PKU mohou pociťovat stud spojený s jídlem, který může vyústit až ve vyhýbání se stravování na veřejnosti. (MacDonald et al., 2020) Toto onemocnění v případě správné léčby nezpůsobuje jedinci žádné zdravotní potíže, proto v období dospívání může nastat záměrné porušování diety (Van Spronsen et al., 2021).

#### **2.2 Energetická potřeba**

Denní doporučený energetický příjem fenylketonuriků v dětském věku se neliší od zdravé populace (Van Wegberg et al., 2017). Energetická potřeba se postupně navyšuje z důvodu vyšší aktivity dítěte. Ve školním věku je růst zpomalen, potřeba živin na jednotku hmotnosti se snižuje, ale celková energetická potřeba stále roste. Doporučený příjem energie se liší v závislosti na věku a pohlaví dítěte, ale i denní aktivitě (Referenční hodnoty pro příjem živin, 2019). Energetickou potřebu pro jednotlivé věkové skupiny uvádí tabulka 3.

Tabulka 3: Referenční hodnoty pro příjem energie

Věková skupina	Dívky (kcal/den)	Chlapci (kcal/den)
1–3 roky	1 100–1 200	1 200–1 300
4–6 let	1 300–1 700	1 400–1 800
7–9 let	1 500–2 000	1 700–2 100
10–12 let	1 700–2 200	1 900–2 400
13–14 let	1 900–2 500	2 300–2 900
15–18 let	2 000–2 600	2 600–3 400

Zdroj: upraveno dle Referenční hodnoty pro příjem živin, 2019

## 2.3 Sacharidy

### 2.3.1 Doporučený příjem sacharidů

Směrná hodnota pro příjem sacharidů je více než 50 % celkového energetického příjmu u zdravých dětí i jedinců s PKU (Referenční hodnoty pro příjem živin, 2019). U dětí s PKU však příjem sacharidů může dosahovat až 75 % celkového energetického příjmu (Procházková, 2013). Jednoduché cukry by měly zajišťovat maximálně 10 % energetického příjmu sacharidů (Velemínský a Šimková, 2020).

### 2.3.2 Charakteristika sacharidů

Sacharidy společně s tuky a bílkovinami patří mezi makronutrienty. Jsou základním a hlavním zdrojem energie. Z 1 g sacharidů získáme 4 kcal/17 kJ. Hrají důležitou roli v udržování acidobazické rovnováhy a glykémie (hladiny cukru v krvi). Jsou také součástí podpůrného systému kostí a pojiva a ukládají se ve formě glykogenu do jater a svalstva. (Stránský et al., 2019) Glykogen je důležitým a rychle mobilizovaným zdrojem uložené glukózy (Krčma et al., 2021).

Základní stavební jednotkou sacharidů jsou cukerné jednotky. Podle jejich počtu dělíme sacharidy na monosacharidy, oligosacharidy a polysacharidy. (Zlatohlávek et al., 2019) Monosacharidy, jež tvoří jedna cukerná jednotka, se dále neštěpí (Mourek et al., 2013). Mezi monosacharidy, označované také jako jednoduché cukry, můžeme zařadit glukózu, fruktózu, galaktózu, ribózu a další (Pánek a Chrpová, 2021). Glukóza (hroznový, krevní cukr) je základním a nejrychlejším zdrojem energie. Pro lidské tělo, především pro mozek a erytrocyty (červené krvinky), je nezbytná. Je složkou disacharidů, ale i polysacharidů, škrobu a celulózy. V případě nedostatečného příjmu potravou je získávána procesem glykogenolýzy z glykogenu a v případě vyčerpání těchto zásob z nesacharidových zdrojů



procesem glukoneogeneze. (Glukóza, 2015) Najdeme ji v medu, ovoci nebo potravinách obsahujících sacharózu (řepný cukr). Konzumace glukózy se zvyšuje z důvodu přidávaného glukózového a glukózo-fruktózového sirupu do pečárenských a cukrářských výrobků, nápojů a mnoha dalších. Fruktóza (ovocný cukr) je také obsažena v ovoci, medu a výrobcích s glukózo-fruktózovým sirupem. (Pánek a Chrpová, 2021) Galaktóza je součástí disacharidu laktózy obsažené v mléku a mléčných výrobcích (Stránský et al., 2019).

Disacharidy jsou tvořeny 2 cukernými jednotkami a řadíme mezi ně maltózu, laktózu, sacharózu, trehalózu a další. Maltóza (sladový cukr) se skládá ze 2 molekul glukózy. Nalezneme ji v obilném sladu, ale i v našem organismu, kde vzniká při trávení škrobu. Sacharóza (třtinový, řepný cukr) je složena z glukózy a fruktózy. Jak název napovídá, tento disacharid získáváme z cukrové třtiny a cukrové řepy. Nachází se ale i v ovoci, medu, některých cukrárenských a pečárenských výrobcích a ochucených nápojích. Dalším významným disacharidem je laktóza (mléčný cukr), která se skládá z glukózy a galaktózy. (Pánek a Chrpová, 2021) Laktóza je hlavním sacharidem v mléce (Velemínský a Šimková, 2020).

Polysacharidy dělíme na stravitelné a nestravitelné. Stravitelné sacharidy, mezi které řadíme škrob, nalezneme v obilovinách, luštěninách nebo okopaninách. Nestravitelné polysacharidy označujeme jako vlákninu. (Pánek a Chrpová, 2021) Jeden gram vlákniny obsahuje 2 kcal / 8,4 kJ. Patří sem celulóza, hemicelulózy nebo pektin. Vláknina má řadu pozitivních účinků na náš organismus. Prodlužuje pocit sytosti, snižuje vzestup glykémie, působí jako prebiotikum (složka potravin podporující růst a aktivitu bakterií ve střevě), zvyšuje objem stolice, snižuje hladinu cholesterolu v krvi a má mnoho dalších pozitivních účinků. Jejím dobrým zdrojem jsou celozrnné obiloviny, brambory, zelenina a ovoce nebo luštěniny. (Stránský et al., 2019) Pro kojence a děti zatím nejsou určeny směrné hodnoty pro příjem vlákniny (Referenční hodnoty pro příjem živin, 2019).

## **2.4 Lipidy**

### **2.4.1 Doporučený příjem lipidů**

Doporučený příjem tuků u dětí s PKU se neliší od doporučení pro zdravou populaci (Van Wegberg et al., 2017). Kojenci by měly přijímat 35–50 % tuků z celkového denního energetického příjmu živin, batolata (1–3 roky) 30–40 % a děti od 4 let 30–35 %. Příjem

tuků u dospívajících (15–18 let) je totožný s dospělou populací, tedy 30 % celkového energetického příjmu. (Referenční hodnoty pro příjem živin, 2019) U lidí s PKU je však příjem tuků často nižší (20–25 % denního energetického příjmu) kvůli restrikci bílkovin a zvýšené konzumaci sacharidových potravin (Van Wegberg et al., 2017).

#### **2.4.2 Charakteristika lipidů**

Z 1 gramu tuku získáme největší množství energie – 9 kcal/38 kJ (Kasper, 2015). Lipidy jsou složkou buněčných membrán, nosičem vitamínů rozpustných v tucích, výchozí látkou pro tvorbu tkáňových hormonů a významnou zásobárnou energie. Mají však i funkci protektivní: chrání organismus před chladem, kůži před vysycháním a izolují vnitřní orgány. Hlavní složkou lipidů jsou triacylglyceroly (triglyceridy), což jsou estery mastných kyselin a glycerolu. (Stránský et al., 2019)

Podle složení můžeme lipidy rozdělit na jednoduché a komplexní. Mezi jednoduché patří tuky a vosky, ke komplexním fosfolipidy, glykolipidy s lipoproteiny. Složené tuky obsahují i netukovou složku. (Pánek a Chrpová, 2021) V případě fosfolipidů jde o fosfor. Fosfolipidy jsou důležitou složkou buněčných membrán společně s cholesterolem, proteiny a glykolipidy. (Kohout, 2019) Transportní formou tuků a cholesterolu jsou lipoproteiny. Apolipoprotein, proteinová složka lipoproteinů, vzniká v játrech a ve střevě. Lipoproteiny s vysokou hustotou (HDL) působí pozitivně, protože odvádí přebytečný cholesterol do jater, kde se následně odbourává. (Pánek a Chrpová, 2021) Naopak lipoproteiny s nízkou hustotou (LDL) a lipoproteiny s velmi nízkou hustotou (VLVL) působí aterogenně (Kohout, 2019).

Živočišné tuky obsahují cholesterol. Jedná se o živočišný sterol, který je součástí buněčných membrán, výchozí látkou pro vznik steroidních hormonů a žlučových kyselin. (Kohout, 2019) Cholesterol přijímáme z živočišných produktů, ale zároveň je velká část tvořena v játrech, kde se přebytečný cholesterol odbourává na žlučové kyseliny (Pánek a Chrpová, 2021). I přes jeho nezbytnost v našem organismu je velmi často považován za nežádoucí látku. Dlouhodobě vysoké hladiny cholesterolu v krvi totiž vedou k rozvoji aterosklerózy. (Kohout, 2019) Ateroskleróza je onemocnění, při kterém se v tepnách hromadí plak z cholesterolu, tuku a dalších látek, kvůli kterému se tepna postupně zužuje a omezuje přísun okysličené krve do těla. Ukládání aterogenních látek ve stěně tepen začíná již v dětství. (Atherosclerosis, 2022)

Podle druhu vazby dělíme mastné kyseliny na nenasycené a nasycené. Nasycené mastné kyseliny (SFA) mají pouze jednoduché vazby. Negativním způsobem ovlivňují cholesterol v krvi, některé působí aterogenně a trombogenně. (Pánek a Chrpová, 2021) Hlavním zdrojem mastných kyselin jsou živočišné tuky, palmový olej a palmojádrový a kokosový tuk. Nenasycené mastné kyseliny, mononenasycené (MUFA) a polynenasycené (PUFA), naopak pozitivně ovlivňují cholesterol. PUFA omega-3 navíc působí protizánětlivě, mají vliv na imunitní systém, zrak a u organismu ve vývoji na verbální inteligenci, kognitivní schopnosti a další. Prodloužením řetězce kyseliny  $\alpha$ -linolenové vzniká EPA a DHA, které najdeme v mořských i sladkovodních rybách. (Stránský et al., 2019) Fenylyketonurici v dětském věku mají často snížené koncentrace těchto kyselin v plazmě a fosfolipidech, proto jsou součástí AMK preparátů. U dětí ve věku 2–16 let je tímto způsobem suplementováno 180–500 mg DHA/EPA za den. (Van Wegberg et al., 2017)

## **2.5 Proteiny**

### **2.5.1 Doporučený příjem proteinů**

Podle DACH (2019) je doporučený příjem bílkovin u zdravých dětí stanoven na 0,9–1 g/kg za den. U kojenců je potřeba vyšší, ale postupně klesá. Novorozenec by měl přijímat denně 2,7 g bílkovin na kg hmotnosti, půlroční kojenec již jen 1,1 g/kg.

Doporučený příjem bílkovin u dětí s PKU je vyšší z důvodu nižší biologické účinnosti AMK směsí bez PHE. Potřeba bílkovin by měla být vypočtena z ideální tělesné hmotnosti. Pokud by se vycházelo ze skutečné hmotnosti, u dětí s nadváhou a obezitou by byl přísun bílkovin příliš vysoký. U kojenců je uveden doporučený celkový denní příjem proteinů na 2–3 g/kg, u dětí ve věku 1–10 let 1,5–2 g/kg a pro děti nad 10 let 1 g/kg. Obecně by neměl přesáhnout 20 % celkového denního energetického příjmu. (Van Wegberg et al., 2017) Evropská směrnice PKU tedy doporučuje celkový příjem bílkovin o 40 % vyšší než WHO/FAO/UNU. Tyto hodnoty však nejsou potvrzeny výzkumem. (Daly et al., 2021)

### **2.5.2 Charakteristika proteinů**

Proteiny (bílkoviny) jsou makroživiny, z jejichž 1 gramu získáme 4 kcal/17 kJ. Jsou tvořeny jednotlivými AMK spojenými peptidovými vazbami v oligopeptidy (2–9 AMK),

polypeptidy (10–99 AMK) a proteiny (100 a více AMK). (Zlatohlávek et al., 2019) Proteiny jsou výchozí látkou pro tělesné tkáně a buňky, podílejí se rovněž na jejich obnově (Stránský et al., 2019). Působí jako hormony, cytokiny nebo neurotransmitery, ale i v ochranných a regulačních procesech (Mourek et al., 2013). Mezi další funkce patří transport tuků, vitamínů rozpustných v tucích a železa nebo udržování osmotických poměrů (Stránský et al., 2019).

V lidském těle nalezneme 20 AMK, které rozlišujeme dle schopnosti syntézy v těle na esenciální, semiesenciální a neesenciální. Esenciální AMK náš organismus nedokáže syntetizovat, proto je nutný jejich přísun potravou. Patří sem izoleucin, leucin, lysin, methionin, threonin, tryptofan, valin a fenylalanin. (Zlatohlávek et al., 2019) Semiesenciální AMK histidin a arginin řadíme v dětském věku mezi esenciální, jelikož si je v tuto dobu tělo nedokáže syntetizovat v dostatečném množství (Pánek a Chrpová, 2021).

Při déletrvajícím nedostatku proteinů ve stravě může dojít k poškození vývoje jedince, imunity a prodloužení doby rekonvalescence. Ztráta 25–30 % bílkovin vede až k úmrtí. Na rozdíl od sacharidů nebo tuků nejsou bílkoviny v organismu skladovány. Při dlouhodobém hladovění či restrikci proteinů získá tělo potřebné AMK ze svalové hmoty, lymfatické tkáně či plazmatických proteinů. U rostoucích a vyvíjejících se jedinců může způsobit poruchu funkce mozku. Důvodem jsou vyšší nároky nervové tkáně na energii a stavební prvky. (Mourek et al., 2013)

Zdrojem proteinů jsou potraviny živočišného i rostlinného původu. Bílkoviny živočišného původu (především maso) obsahují kompletní spektrum AMK (včetně esenciálních AMK). V rostlinných zdrojích (luštěniny) všechny potřebné AMK nenalezneme. (Mourek et al., 2013)

## **2.6 Mikronutrienty**

Příjem mikronutrientů, tedy vitamínů, minerálních látek a stopových prvků, je totožný s běžnou populací. Mikronutrienty jsou přidávány do AMK preparátů v doporučeném množství. (Van Wegberg et al., 2017)

## **2.7 Dietní léčebné přípravky bez fenylalaninu**

AMK přípravky bez PHE jsou nezbytné pro optimální růst jedince, doplnění potřebného množství proteinů, poskytnutí zdroje tyrosinu a pro optimalizaci hladiny PHE v krvi (MacDonald et al., 2020). Tyto preparáty zajišťují 52–80 % celkového příjmu bílkovin (Van Wegberg et al., 2017). V přirozených bílkovinách jsou AMK spojeny peptidovými vazbami. V AMK přípravcích najdeme AMK samostatně, proto nedochází k jejich štěpení, ale k okamžité resorpci v tenkém střevě. (Komárková a Hejčmanová, 2004) Vzestup i pokles plazmatických AMK je rychlejší než z přirozených zdrojů bílkovin. Přenos AMK z preparátů do tkání a plazmatických bílkovin je méně účinný, biologická účinnost je nižší než u přirozených bílkovin. Z důvodu špatné využitelnosti a absorpce evropské směrnice PKU doporučují navýšit jejich dávku o 40 %. (Van Wegberg et al., 2017)

### **2.7.1 Příprava a podávání**

Způsob ředění AMK preparátů rozhoduje o jejich následné stravitelnosti a snášenlivosti. V případě malého zředění má přípravek vysokou osmolalitu, je příliš koncentrovaný, zatěžuje trávicí trakt a může způsobit nevolnost (Komárková a Hejčmanová, 2004). Přípravky se mohou ředit vodou, džusem či čajem (Procházková, 2013). Podstatné je množství použité tekutiny. Doporučené množství je pro malé děti uváděno na výrobcích, pro starší děti a dospívající se doporučuje na 10 g přípravku 120–150 ml tekutiny (Komárková a Hejčmanová, 2004). Preparát by měl být konzumován ve 3–5 dávkách společně s jídlem či těsně po jídle ihned po přípravě (Procházková, 2013).

### **2.7.2 Druhy AMK směsí bez fenylalaninu**

V dnešní době je na výběr velké množství příchutí a konzistencí léčebných přípravků (Procházková, 2013). Pro kojence jsou určeny speciální tekuté či práškové kojenecké AMK preparáty, které jsou nutričním složením podobné klasickým mléčným formulím. Pro odstavené děti jsou vhodné práškové AMK preparáty s upravenou konzistencí. Batolata dobře snášejí polotuhé AMK preparáty smíchané s ovocným pyré, které jsou určeny k okamžitému použití. Pro různé věkové skupiny jsou vhodné tekuté či práškové preparáty s obsahem vitamínů, minerálních látek, mastných kyselin s dlouhým řetězcem, sacharidů a tuků. V posledních letech se rozšiřuje i spektrum příchutí. Další možnostmi jsou tablety a tyčinky s AMK bez PHE, s vitamíny a minerálními látkami. Pro dosažení

optimálního příjmu bílkovin je zapotřebí velké množství těchto preparátů, proto se doporučují jen pro zpestření jídelníčku v kombinaci s jinými AMK přípravky. (MacDonald et al., 2020)

## ***2.8 Školní stravování dětí s fenylketonurií v České republice***

Stravováním dětí v mateřských, základních a středních školách se zabývá vyhláška o školním stravování č.107/2005 Sb. Stanovisko Hlavního hygienika České republiky potvrdilo, že stravování dětí s PKU a jinými metabolickými potřebami není touto vyhláškou ani jinou legislativní normou řešeno. Školní stravování těchto dětí zajišťuje školní jídelna na základě dohody se zákonnými zástupci. (Školní stravování, c2009-2022)

## 3 PODPORA DĚTÍ S FENYLKETONURIÍ V ČESKÉ REPUBLICE

### 3.1 Příspěvky zdravotních pojišťoven z fondu prevence

Všeobecná zdravotní pojišťovna ČR (2022) poskytuje příspěvek na NB dietu vhodnou pro vrozené metabolické vady. Příspěvek 5 000 Kč 2x za rok je určen pro děti do 18 let a studenty do 26 let (se statusem nezaopatřeného dítě). Při podání první žádosti je potřeba doklad o diagnóze, doklad o nákupu potravin již není nutný.

Zdravotní pojišťovna ministerstva vnitra ČR (2020) přispívá až 4 000 Kč na nákup speciálních potravin. Příspěvek má možnost čerpat dítě do 18 let jednorázově nebo víckrát za rok. Zákonný zástupce se může vzdát svého příspěvku 500 Kč ve prospěch dítěte. Maximálně získá od rodičů 1 000 Kč. K žádosti se podává doklad o diagnóze a nákupu potravin s označením „nízkobílkovinná“ v minimální hodnotě 200 Kč.

Česká průmyslová zdravotní pojišťovna (2022) poskytuje příspěvek na NB potraviny pro děti do 17 let včetně o maximální výši 1 000 Kč za rok. Při prvním čerpání příspěvku je nutné dodat také doklad o diagnóze a doklad o nákupu potravin s patřičným označením.

Zaměstnanecká pojišťovna Škoda (2021) přispívá na NB dietu až 10 000 Kč za rok. Před prvním čerpáním příspěvku je zapotřebí potvrzení o diagnóze a indikaci diety od ošetřujícího lékaře. K proplacení příspěvku se podává vyplněná žádost společně s doklady k proplacení, které nesmí být starší než 3 měsíce.

Revírní zdravotní pojišťovna (2022) přispívá na NB dietu u dětí do 18 let až 1 000 Kč ročně. Nutné je potvrzení o diagnóze a čestné prohlášení k nákupu potravin pro NB dietu společně s dokladem o nákupu. U této pojišťovny existuje možnost převodu příspěvku od kteréhokoliv pojištěnce na dítě s NB dietou, potom je maximální výše příspěvku 10 000 Kč ročně (pojištěnec + max. 9 osob).

Vojenská zdravotní pojišťovna (2019) poskytuje finanční příspěvek pro pacienty s PKU či HPA na NB potraviny (označené „PKU“, „nízkobílkovinné“) v maximální výši 4 000 Kč za rok. Nutné je podat žádost obsahující potvrzení o diagnóze a doklad o nákupu v českých korunách.

Oborová zdravotní pojišťovna (2021) přispívá na NB dietu až 5 000 Kč ročně. Opět se podává vyplněná žádost a lékařská zpráva s diagnózou.

### 3.2 Příspěvek na péči

Příspěvek na péči vychází ze zákona č. 108/2006 Sb., o sociálních službách, a vyhlášky č. 505/2006 Sb.

Příspěvek je poskytován osobám závislým na pomoci jiných osob z důvodu nepříznivého zdravotního stavu. Nárok na příspěvek má osoba starší jednoho roku (§ 4 odst. 1 zákona o sociálních službách). Pro stanovení stupně závislosti se hodnotí schopnost zvládat základní činnosti a potřeby, mezi které patří mobilita, stravování, komunikace, osobní hygiena, oblékání, osobní aktivity či orientace. Rozlišujeme čtyři stupně závislosti (viz tabulka 4). Žadateli s PKU je uznána lehká závislost (I. stupeň). (Příspěvek na péči, 2022)

Tabulka 4: Výše příspěvku pro osoby do 18 let věku

Stupeň závislosti	Výše příspěvku (Kč)/měsíc
I. (Lehká závislost)	3 300
II. (Středně těžká závislost)	6 600
III. (Těžká závislost)	13 900
IV. (Úplná závislost)	19 200

Zdroj: vlastní zpracování

### 3.3 Národní sdružení PKU a jiných DMP

Národní sdružení PKU a jiných DMP je nezisková organizace pomáhající jedincům s dědičným metabolickým onemocněním a jejich rodinám v každodenním životě. Usilují o jejich plnohodnotný, kvalitní život a snaží se zmírnit nepříznivé zdravotní i sociální dopady nemoci. (Vize a poslání, c2009-2022)

### 3.4 Nadační fond doc. Bohunky Blehové pro nemocné fenylketonurií

Pro podporu pacientů byl v Praze v roce 2016 založen nadační fond, který se snaží přispět ke zlepšení životních podmínek jedinců s PKU a také podporovat rozvoj a výzkum ve zdravotnictví. Nadační fond organizuje projekty na pomoc lidem s tímto onemocněním, pořádá vzdělávací a společenské akce, poskytuje poradenství rodinám s PKU a vydává publikace a edukační materiály s touto problematikou. Příspěvky byly poskytnuty na edukační kurzy a letní tábory pro děti s PKU. (Nadační fond pro pacienty nemocné fenylketonurií, 2021)



## **4 CÍL PRÁCE A VÝZKUMNÉ OTÁZKY**

### **4.1 Cíl práce**

Cíle mé bakalářské práce jsou dva:

1. Zmapovat stravování dětí s fenylketonurií.
2. Srovnat finanční náročnost této diety s dietou bez omezení.

### **4.2 Výzkumné otázky**

Výzkumné otázky bakalářské práce jsou:

1. Jaký je přísun živin u dětí s fenylketonurií?
2. Jak je finančně náročná strava dětí s fenylketonurií ve srovnání se stravou bez omezení?

## **5 METODIKA**

### **5.1 Metodika práce**

V rámci výzkumné části práce bylo uskutečněno 10 rozhovorů, kterých se účastnili především zákonní zástupci respondentů. Celkem 5 rozhovorů proběhlo u respondentů v místě jejich bydliště, ale vzhledem k nepříznivé pandemické situaci byl zbytek realizován přes Microsoft Teams nebo Skype formou videohovoru. Rozhovory jsem po předchozím svolení nahrávala na diktafon. Zvukový soubor jsem pak přepsala do textové podoby. Rodiče souhlasili s uveřejněním osobních údajů (křestní jméno, hmotnost, výška, trvalé bydliště) svých dětí podepsáním informovaného souhlasu.

Rozhovor byl rozdělen do 4 základních částí. První část obsahuje základní informace o respondentovi, antropometrické údaje a rodinnou anamnézu. Otázky druhé části se detailněji zaměřují na tolerované hodnoty PHE, kompenzaci onemocnění, užívané léky a AMK preparáty. Třetí část obsahuje otázky, které se týkají finančních příspěvků, výdajů za speciální NB dietu, dostupnosti potravin pro fenylketonurika a oblíbených obchodů. Poslední část se zaměřuje na stravovací návyky respondentů a jejich jídelníček.

Zákonní zástupci respondentů poskytli zápis sedmidenního jídelníčku, který obsahuje název potraviny, zkonsumované množství, PHE v dané potravine či pokrmu nebo druh a množství vypitých tekutin.

### **5.2 Charakteristika výzkumného souboru**

Výzkumný soubor se skládá z 10 respondentů s PKU – 3 dívek a 7 chlapců ve věku 2–15 let. Respondenti byli získáni skrze ambulanci pro léčbu PKU nebo mnou osobně. Celkově bylo osloveno 14 rodičů dětí s některou z forem PKU, 2 zákonné zástupce následně nebylo možné kontaktovat. Rozhovory byly uskutečněny s 12 rodiči a respondenty. Od 2 respondentů/zákonných zástupců jsem neobdržela úplný jídelníček (neuvedeny gramáže a konkrétní potraviny), proto nebyly do výzkumu zařazeny.

### 5.3 *Sběr dat*

Výzkum probíhal od května 2021 do února 2022 a účastnily se jej děti s PKU z celé České republiky. Rodiče respondentů jsem oslovila přes facebookové skupiny, jež se týkají tohoto onemocnění, a skrze PKU ambulanci ve Fakultní nemocnici Královské Vinohrady (FNKV).

Nejdříve jsem obdržela vypracovaný jídelníček a po společné domluvě následoval rozhovor s rodiči nebo i společně s respondenty.

### 5.4 *Analýza dat*

Rozhovory jsem zpracovala do kazuistik obsahujících informace o respondentovi, nutriční a finanční anamnézu a jejich vyhodnocení. K vyhodnocení antropometrických údajů jsem využila percentilové grafy. U dvouletých respondentů graf hmotnosti k délce a u starších graf BMI k věku.

Jídelníček jsem zpracovala v programu Nutriservis Professional a PKU nutriční tabulky. Hodnoty PHE jsem získala z knihy MUDr. Hejčmanové a Mgr. Komárkové (2004) a také z potravinových tabulek Národního sdružení PKU a jiných DMP (2018). Pokud nebyly dohledatelné, vypočítala jsem je jako *50 x množství bílkovin v dané potravine*. Ceny zkonsumovaných potravin byly vypočteny z průměrných cen potravin na českém trhu, které jsem zjistila z obchodních řetězců, kamenných prodejen, e-shopů nebo účtenek respondentů. Vzhledem k odlišnosti cen podle ročního období jsem se zaměřila na ceny k říjnu 2021.

K porovnání finanční náročnosti jsem vytvořila jídelníček obsahující běžně dostupné potraviny podobné potravinám v původním PKU jídelníčku.

## 6 VÝSLEDKY

### 6.1 *Kazuistika č. 1: Petr*

#### **Osobní údaje**

Pohlaví: Chlapec

Věk: 2 roky

Trvalé bydliště: Chomutov

#### **Osobní anamnéza**

Po dvou dnech po příjezdu domů z porodnice telefonát z nemocnice a nástup k týdenní hospitalizaci, kde byla diagnostikována PKU. Nyní Petr dojíždí na kontroly jednou za 3–4 měsíce do FNKV.

Matka uvedla, že respondent žádné zdravotní komplikace nemá.

#### **Antropometrie**

Délka: 90 cm, hmotnost: 14,9 kg

Petr se v percentilových grafech konstantně pohybuje na 75.–90. percentilu. Hodnoty jsou v normě.

#### **Rodinná anamnéza**

V rodině není nikdo jiný s PKU.

#### **Sociální anamnéza**

Respondent je velmi aktivní. Má rád dětský kolektiv, stále běhá a hraje si s míčem.

#### **Farmakologická anamnéza**

PKU Trio: 2x denně 25 g + 150 ml vody

Vitaflo gel: 1x denně k dopolední svačině ½ sáčku (12 g)

XPHE Kid: 1x denně k obědu 5 g, 1x denně k odpolední svačině 10 g

Doplňky stravy: vitamín D

## **Současný stav**

Nyní častější výkyvy v hladinách PHE, příčinou je růst stoliček. Hodnoty nad 7 mg/dl, potom naopak nízké. Denní tolerance PHE je 310 mg.

## **Finanční náročnost**

Petr je registrován u Všeobecné zdravotní pojišťovny (VZP), kde dostává finanční příspěvek z fondu prevence ve výši 5 000 Kč za půl roku. Dále čerpá příspěvek na péči ve výši 3 300 Kč měsíčně, o který si zažádali v Petrově jednom roce. Problémy s uznáním příspěvků neměli. Maminka uvedla, že by mohly být vyšší.

Ceny specializovaných potravin jsou podle matky vysoké. Pod 100 Kč téměř nic nenajdou. NB potraviny většinou nakupují přes internet i přes vysoké poštovné. V Praze jsou ceny přijatelnější, ale nejezdí autem, tudíž se větší množství nakoupit nedá. Někdy nakupují od paní Harantové v Praze na Černém Mostě nebo přes PKU shopy.

Z NB mouk používají nejvíce Sunny a Breadmix pro výrobu rohlíků. Jelikož Petr moc pečiva nesní, spotřebují za měsíc 1 (500 g), maximálně 2 balení. Jedno balení vyjde přibližně na 116 Kč. NB těstovin zkonzumuje větší množství. Matka nakupuje různé druhy, aby mohli co nejvíce zkoušet. Za měsíc je spotřeba kolem 1 balení (500 g), které stojí přibližně 108 Kč. PKU a NB pečivo kupuje v Praze nebo v D&M bezlepkový chléb, který je chutnější než NB varianta. Bezlepkové housky kupují i v Globusu. Za měsíc spotřebují kolem 750 g pečiva, které stojí kolem 150 Kč.

Matka uvedla, že se situace se sortimentem a dostupností specializovaných potravin výrazně zlepšila v posledních letech, ale kamenných specializovaných prodejen je stále nedostatek. Rozšiřuje se i nabídka v supermarketech. V Lidlu kupují například veganské jogurty či sýry.

## **Nutriční anamnéza**

Petr se stravuje 5x denně a vypije 800 ml vody. Poslední 2 měsíce zeleninu mixují, protože nechce kousat. Syrovou zeleninu nekonzumuje téměř vůbec a z ovoce jen banán a přesnídávky. Pečivo konzumuje jen zřídka, i když matka peče domácí. Sladké celkově rád nemá. NB párky a salámy miluje, ale sýry nesní vůbec. K hlavnímu jídlu má nejčastěji přílohu ve formě brambor, rýže či NB těstovin a k tomu dušenou zeleninu, občas i NB salám či párek. Matka se snaží péct rohlíky, koláčky nebo chléb, které poté zamrazí.

## Nutriční zhodnocení

Podle poskytnutého sedmidenního jídelníčku (tabulka 5) nebyly denní tolerované hladiny PHE jen 1x dodrženy. Respondent konzumuje každý den ovoce ve formě přesnídávky či banánu. Jídelníček obsahuje jen 1 druh čerstvého ovoce a téměř žádnou čerstvou zeleninu, proto bych doporučila pestřejší výběr ovoce a častější zařazení zeleniny. Speciální NB potraviny jsou v jídelníčku zastoupeny každý den alespoň 2 porcemi.

Během dne vypije kolem 800 ml tekutin. Vhodné by bylo navýšit pitný režim na 820 ml (Kasper, 2015). Energetický příjem je průměrně 943 kcal za den, tedy nižší. Energetická potřeba respondenta je nejméně 1 200 kcal za den (Referenční hodnoty pro příjem živin, 2019). Příjem sacharidů je adekvátní a pohybuje se kolem 125 g (53 % denního energetického příjmu) za den. Průměrný příjem tuků za den je 33 g (31 % denního energetického příjmu), jsou tedy zastoupeny dostatečně. Bílkoviny jsou nejvíce doplňovány preparátem Trio. Jejich průměrný denní příjem je vysoký, v průměru 38 g (16 % denního energetického příjmu). (Van Wegberg et al., 2017)

Tabulka 5: Shrnutí PKU jídelníčku Petra

Den	Celkový příjem (kcal)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	PHE (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	1 006,5	37,7	30,5	145,3	279,9	108,8
Úterý	912,3	38,8	35,1	110,3	310	83,4
Středa	818,9	38	32,5	93,6	310	69,6
Čtvrtek	1 204,5	38,8	40,5	171,2	309,8	76,6
Pátek	738,7	38,3	24,3	91,7	310,6	82,7
Sobota	1 109,9	38,4	35,3	159,7	310,5	84,5
Neděle	811	38,4	25,4	107,2	310,2	57,4

Zdroj: vlastní zpracování

## Finanční zhodnocení

Na základě výpočtů z jídelníčku (tabulka 5), který jsem obdržela od matky, je průměrná cena stravy 80 Kč za den. Celková cena NB diety pro dvouletého respondenta za týden je 563 Kč, to znamená 2 252 Kč za měsíc. Z týdenní částky 563 Kč představovalo 248 Kč cenu specializovaných potravin, což je 992 Kč za měsíc. Matka uvedla, že se výdaje za stravu liší v závislosti na sezóně, ale průměrně jde o 7 000 Kč. Data z jídelníčku se výrazně neshodují s údaji od matky.

### **Porovnání s jídelníčkem bez omezení**

Průměrná cena podobného jídelníčku (příloha 1b, 1c) bez specializovaných potravin a AMK preparátů je přibližně 57 Kč za den, tedy o 23 Kč nižší než strava respondenta s PKU. Celková cena stravy bez omezení je za týden 402 Kč, tedy 1 608 Kč za měsíc. Měsíčně se diety liší o 644 Kč.

### **Závěr**

Respondent je pojištěn u VZP a dostává příspěvek 5 000 Kč za půl roku na NB potraviny. Pojišťovna rovněž hradí AMK preparáty. Respondentovi je uznána lehká závislost a čerpá od státu příspěvek na péči ve výši 3 300 Kč měsíčně. Měsíční výdaje za speciální NB dietu se pohybují kolem 2 252 Kč, přičemž 45 % všech výdajů za stravu tvoří speciální NB a PKU potraviny. Příspěvek na péči v tomto případě pokryje celkové náklady na stravu včetně specializovaných potravin. Finanční rozdíl mezi NB dietou a stravou bez restrikcí bude ročně téměř 7 730 Kč.

## **6.2 Kazuistika č. 2: Iva**

### **Osobní údaje**

Pohlaví: Dívka

Věk: 2 roky

Trvalé bydliště: Ostrava

### **Osobní anamnéza**

Šestý den po porodu telefonát z Fakultní nemocnice Brno s výzvou k hospitalizaci Ivy. Na místě diagnostikována klasická forma PKU. Vzhledem ke zkušenosti matky s tímto onemocněním byla hospitalizace nutná jen z důvodu poklesu hladin fenylalaninu v krvi.

### **Antropometrie**

Délka: 80 cm, hmotnost: 10,5 kg

Iva se pohybuje růstem stále na 50. percentilu v percentilovém grafu. Hodnota je proporcionální.

### **Rodinná anamnéza**

Starší bratr s klasickou formou PKU.

### **Sociální anamnéza**

Ivanka je společenská, živá a ráda je mezi vrstevníky.

### **Farmakologická anamnéza**

Comida PKU B: 5x denně 10–15 g + 90 ml vody (celkově 50 g)

Doplňky stravy: vitamín D, vitamín B6

### **Současný stav**

Iva má klasickou formu PKU. Poslední měsíc řeší problém s výchyly hodnot. Původní hladina PHE 8,1 mg/dl se podařilo snížit na nynější hodnotu 5 mg/dl. Denní tolerance PHE je nyní nastavena na 240 mg. Matka uvedla, že se jí nedaří toleranci naplňovat, protože respondentka zkonsumuje malé množství stravy.



## **Finanční náročnost**

Respondentka je pojištěna u Revírní bratrské pojišťovny, kde má nárok na finanční příspěvek 1 000 Kč za rok. Tohoto příspěvku se může vzdát v její prospěch 9 pojištěnců. V tomto případě je možné navýšit příspěvek až na 10 000 Kč za rok. Uznaný mají i příspěvek na péči ve výši 3 300 Kč měsíčně na 10 let. Příspěvek získali napoprvé bez větších komplikací.

Matka uvedla: „*Nemohu chodit do práce na plný úvazek, proto by bylo fajn, kdyby byl příspěvek alespoň 4 500 Kč za měsíc. Ten by pokryl jak dietu, tak práci. Raději si ale nebudu stěžovat, abychom o něj nepřišli.*“

Speciální NB potraviny objednávají především přes internet, kde kombinují více e-shopů. Nevýhodou jsou však přírázky za zboží a vysoká cena dopravy. V kamenných prodejnách zdravé výživy kupují veganské sýry a jogurty. V Lidlu a Globusu nakoupí veganské pomazánky a bezlepkové preclíky. Dle matky je výběr potravin v kamenných obchodech mizerný, ale postupně se rozšiřuje.

Matka ráda peče a spotřebuje kolem 2 kg NB mouky Sunny a Damin za měsíc, přičemž balení (500 g) mouky Sunny vyjde na 114 Kč a balení (500 g) mouky Damin 139 Kč. Měsíční výdaje za speciální mouky se pohybují kolem 506 Kč. Z NB pečiva kupují nejvíce rohlíky Labužník celiak a chléb Bezgluten. Za měsíc Iva zkonsumuje přibližně 2 bochníky chleba a 20 rohlíků. Bochník (320 g) chlebu Bezgluten stojí průměrně 78 Kč, rohlík Labužník celiak 10 Kč. Průměrné měsíční výdaje za NB pečivo se pohybují kolem 350 Kč. NB těstoviny, kuskus, rýžové těstoviny nebo špagety kupují od různých značek. Spotřeba je kolem 1 kg za měsíc. Měsíční výdaje za NB těstoviny jsou průměrně 210 Kč. Matka poznamenala: „*Finanční situace rodiny má velký vliv na pestrost jídelníčku. U dětí s fenylketonurií budete vždy hledat tu nejvýhodnější možnost.*“

## **Nutriční anamnéza**

Dle poskytnutého týdenního jídelníčku se Iva stravuje pravidelně 5x denně a vypije 850 ml vody. Respondentka je velmi vybíravá a nerada zkouší nové potraviny. Ke snídani konzumuje nejčastěji NB pečivo s máslem či pomazánkou. Svačina je ve formě ovoce (jablko, banán, broskev), ovocných produktů nebo veganských a NB jogurtů. Mezi oblíbené patří Monte a ovocný Planton. K obědu sní nejčastěji polévku, zeleninovou omáčku s těstovinou nebo brambory s dušenou zeleninou. Zkoušeli i NB náhrady masa,

ale s negativní odezvou. Večeře jsou jednoduché a rychlé na přípravu. Oblíbená je NB krupice s Lp-drinkem a ovoce, NB pečivo s pomazánkou nebo opět dušená zelenina. Pokud je příjem PHE během dne nízký, doplňují ho křupkami Bersi, Pom-Bär Original nebo bezlepkovými preclíky značky Schär.

### Nutriční zhodnocení

Z obdrženého jídelníčku (tabulka 6) je patrné, že Iva přijímá malé množství PHE v porovnání s tolerovanou denní hodnotou. Příjem NB pečiva, těstovin a dalších NB výrobků je během dne dostatečný. Ovoce a zelenina jsou přijímány až v 5 porcích za den, některé dny se však v jídelníčku vyskytují jen 2x. V tomto případě bych je zařadila jako přílohu k hlavnímu jídlu nebo v syrové formě ke svačině. Vzhledem k nízkým hodnotám přijímaného PHE je možné zařadit více ovoce a zeleniny s vyšším obsahem PHE.

Příjem tekutin je dostatečný (Kasper, 2015). V pondělí, úterý a pátek je energetický příjem velmi nízký, ve středu dvojnásobný. Denní energetická potřeba dvouleté dívky je 1 100–1 200 kcal (Referenční hodnoty pro příjem živin, 2019). Iva přijímá průměrně 933 kcal denně, energetický příjem by proto bylo vhodné navýšit. Průměrný příjem sacharidů je odpovídající a pohybuje se kolem je 121 g (52 % denního energetického příjmu) za den. Příjem tuků je průměrně 31 g (30 % denního energetického příjmu) za den, jsou tedy přijímány dostatečně. Bílkoviny jsou nejvíce doplňovány preparátem Comida PKU B. Jejich denní příjem je nadměrný a pohybuje se kolem 43 g (18 % denního energetického příjmu). (Van Wegberg et al., 2017)

Tabulka 6: Shrnutí PKU jídelníčku Ivy

Den	Celkový příjem (kcal)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	PHE (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	687,1	42	28,1	66,3	226,4	54,1
Úterý	723,5	40,9	26,5	80,1	215,3	60,6
Středa	1 401,1	42	47,7	200,9	233,3	96,6
Čtvrtek	996,5	44,2	20,7	158,5	213,8	82,4
Pátek	763,8	41,2	35,6	69,7	207	61,3
Sobota	994,3	47,3	35,1	122,6	234,4	92
Neděle	966,4	42,3	21,5	151	228,9	80,6

Zdroj: vlastní zpracování

## **Finanční zhodnocení**

Podle výpočtů z poskytnutého jídelníčku (tabulka 6) je průměrná cena za stravu 75 Kč za den. Celková cena stravy pro dvouletou respondentku za týden je přibližně 528 Kč, za měsíc jde o částku 2 112 Kč. Z částky 528 Kč představuje 364 Kč cenu specializovaných potravin, což činí 1 456 Kč za měsíc. Měsíční výdaje za stravu se dle matky pohybují kolem 3 400 Kč. Tato částka se neshoduje s daty z poskytnutého jídelníčku.

## **Porovnání s jídelníčkem bez omezení**

Průměrná cena podobného jídelníčku (příloha 2b, 2c) bez specializovaných potravin a AMK preparátů je přibližně 33 Kč za den, tedy o 42 Kč nižší než strava respondentky s PKU. Celková cena stravy bez omezení je za týden 233 Kč, tedy 932 Kč za měsíc. Měsíčně se diety liší o 1 180 Kč.

## **Závěr**

Respondentka je pojištěna u Revírní bratrské pojišťovny, která přispívá 1 000 Kč ročně, ale je možné získat až 10 000 Kč. Pojišťovna rovněž hradí AMK preparáty. Má rovněž schválen příspěvek na péči ve výši 3 300 Kč za měsíc. Měsíční výdaje za speciální NB dietu se pohybují kolem 2 112 Kč. Téměř 70 % všech výdajů za stravu tvoří speciální NB a PKU potraviny. Samotný příspěvek na péči pokryje celkové náklady na stravu včetně specializovaných potravin. Pokud srovnáme tuto dietu se stravou bez restrikcí, která obsahuje běžné potraviny, tak se budou výdaje za stravu lišit o 14 160 Kč za rok.

### **6.3 Kazuistika č. 3: Matěj**

#### **Osobní údaje**

Pohlaví: Chlapec

Věk: 5 let

Trvalé bydliště: Liberec

#### **Osobní anamnéza**

Matce volali po návratu z porodnice FNKV, že je nutná okamžitá hospitalizace. V nemocnici byl respondent hospitalizován týden, než přijal speciální AMK preparát.

Antropometrie

Výška: 111 cm, hmotnost: 16 kg

Chlapec se pohybuje stále na spodní hranici percentilového grafu (3. percentil). Tato hodnota spadá do podvýživy.

#### **Rodinná anamnéza**

Matěj má staršího bratra bez PKU. Nikdo další v rodině tuto diagnózu nemá.

#### **Sociální anamnéza**

Rodina často chodí na procházky, ale žádný sport respondent aktivně nedělá.

Do mateřské školy nastupuje až tento rok. Předchozí rok žádost nebyla schválena. Respondent měl problém se zařazením do kolektivu, nezvládal pít AMK preparát a s lékařem řešili nízkou hmotnost. S ředitelkou mateřské školy je matka domluvena, že bude nosit každý den vlastní stravu. Vše, co nezkonsumuje, opět zabalí a odevzdají rodičům.

#### **Farmakologická anamnéza**

Comida PKU B: 4x denně 25 g + 100 ml vody

Doplňky stravy: vitamín B, vitamín D

## **Současný stav**

Matěj má klasickou formu PKU bez častějších výchylek. Nastavená denní tolerance PHE je nyní 350 mg, ale dlouhou dobu byla pod 300 mg. Suchou kapku krve odesílají do nemocnice jednou za 3 týdny.

## **Finanční náročnost**

Respondent je pojištěn u VZP a 2x ročně dostává finanční příspěvek na stravu z fondu prevence v částce 5 000 Kč. Matka je s VZP spokojená, jelikož ostatní zdravotnické pojišťovny poskytují nižší příspěvky. Od 4 let Matěj čerpá i příspěvek na péči ve výši 3 300 Kč měsíčně. Ke schválení však došlo až po 2 letech a celý proces byl velmi náročný. Aby mohl být příspěvek schválen, matka musela předložit zprávu od ortopeda, neurologa a z PKU kliniky. Příspěvek na péči mají schválený jen do roku 2022, poté musí zažádat znovu. Podle matky je s rostoucím věkem částka stále méně dostačující. Ideální by bylo navýšení finanční podpory vzhledem k věku dítěte.

Specializované potraviny objednávají z Bavorova, kde nedávno otevřeli obchod s bezlepkovou a NB stravou. Dále nakupují u paní Harantové v Praze na Černém Mostě a v lékárně ve FNKV. Matka sdělila: „*Rozdíly mezi cenami jsou výrazné. Například NB mouka stojí v lékárně FNKV 89 Kč a u paní Harantové 120 Kč. Lidé s tímto onemocněním musí vybírat i místo, odkud nakoupí.*“ Na nákup do Prahy dojíždí autobusem. V Liberci nakupují v obchodu Výživa jogurty Provita, NB křupky, pomazánky a v Globusu bezlepkové housky, jogurty Kika a Sojáčiky. Maminka není spokojena s dostupností a sortimentem potravin pro fenylyketonuriky. V Liberci mají jen jediný obchod s PKU potravinami. V Praze je více možností, které však nemohou vzhledem k obtížnému dojíždění natolik využít.

Maminka dělá domácí knedlíky a peče rohlíky. Nejoblíbenější NB moukou pro ni je Sunny. Balení (500 g) mouky Sunny stojí 114 Kč, měsíčně spotřebují 1 kg, který tedy vyjde na 228 Kč. Z NB pečiva kupuje především různé druhy rohlíků, chléb jen minimálně. Spotřeba je kolem 450 g za měsíc. Rohlík (45–47 g) stojí v průměru 10 Kč. Měsíční výdaje za pečivo budou přibližně 100 Kč. Matěj má velmi rád různé druhy NB těstovin, nejvíce kolínka nebo nudle a písmenka do polévky značky POVA. Měsíční spotřeba je 5 balení, přičemž balení (250 g) stojí 42 Kč. Měsíční výdaje za NB těstoviny můžeme vyčíslit na 210 Kč.

I když je z finančního hlediska strava náročnější, nedochází ke snížení její pestrosti. Matka podotkla: „*U lidí s menším příjmem to může mít určitě vliv, ale u nás ne. Naopak bych byla ráda, kdyby chtěl Matýsek zkoušet nové věci.*“

### **Nutriční anamnéza**

Matěj se stravuje 6x denně a vypije 1,1 litru vody a sirupu s vodou. Ke snídani má nejraději jogurt s preclíky, tyčinkami či sušenkami. K dopolední svačině konzumuje nejčastěji zeleninu či ovoce. Z ovoce nektarinky, jablko, banán a meloun a ze zeleniny okurku nebo kedlubnu. K obědu má rád zeleninovou omáčku s knedlíkem nebo zeleninou, bramborovou kaší s „burgerem“ (NB náhrada masa). Někdy sní jen polévku (zeleninový vývar, rajskou).

K odpolední svačině tousty (NB salám a kečup), banánek v čokoládě a další porce ovoce či zeleniny. K večeři mohou být zbytky od oběda, dušená mrkev nebo těstoviny s omáčkou. Druhá večeře je především k doplnění PHE.

### **Nutriční zhodnocení**

Z poskytnutého týdenního jídelníčku (tabulka 7) je patrné, že jsou tolerované denní hodnoty PHE řádně dodržovány. Respondent by měl každý den konzumovat ideálně 5 porcí ovoce a zeleniny. V případě, že konzumuje méně jak 3, doporučila bych nahradit NB tyčinky, preclíky nebo čokoládu za ovoce a zeleninu s nižším obsahem PHE. Příjem NB potravin během dne je dostatečný.

Množství vypitých tekutin je odpovídající (Kasper, 2015). Denní energetická potřeba pětiletého chlapce je minimálně 1 400 kcal za den (Referenční hodnoty pro příjem živin, 2019). Matěj přijímá průměrně 1 456 kcal denně, energetický příjem je tedy dostatečný. Příjem sacharidů je též adekvátní a pohybuje se kolem 195 g (54 % denního energetického příjmu) za den. Množství zkonsumovaných tuků je nízké a pohybuje se pouze kolem 39 g (24 % denního energetického příjmu) za den, proto by bylo vhodné jejich příjem navýšit alespoň na 48 g (30 % denního energetického příjmu). Bílkoviny jsou nejvíce doplňovány preparátem Comida PKU B. Jejich denní příjem je příliš vysoký. Průměrně jde o 82 g (22 % denního energetického příjmu). (Van Wegberg et al., 2017)

Tabulka 7: Shrnutí PKU jídelníčku Matěje

Den	Celkový příjem (kcal)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	PHE (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	1 236,5	81,1	29,4	161,9	349,1	81,8
Úterý	1 597	82,8	47,4	209,2	350,2	108,5
Středa	1 282,1	81,3	37,3	155,3	353,9	105,9
Čtvrtek	1 334,1	81,7	34,4	174,5	349,8	74,1
Pátek	1 675,1	83,7	34,7	263	350,5	105,1
Sobota	1 320,5	82,7	42,7	151,3	347,9	88,2
Neděle	1 747,3	83,4	45,3	251,5	350,8	93,6

Zdroj: vlastní zpracování

### Finanční zhodnocení

Podle výpočtů z poskytnutého jídelníčku (tabulka 7) je průměrná cena za stravu 94 Kč za den. Celková cena stravy pro pětiletého respondenta za týden je přibližně 657 Kč, za měsíc jde tedy o částku 2 628 Kč. Z částky 657 Kč představuje 394 Kč cenu specializovaných potravin, což činí 1 576 Kč za měsíc. Matka uvedla, že průměrné měsíční výdaje za stravu jsou kolem 3 000 Kč. V tomto případě se mohou data z jídelníčku shodovat s tímto sdělením.

### Porovnání s jídelníčkem bez omezení

Průměrná cena podobného jídelníčku (příloha 3b, 3c) bez specializovaných potravin a AMK preparátů je přibližně 61 Kč za den, tedy o 33 Kč nižší než strava respondenta s PKU. Celková cena stravy bez omezení je za týden 425 Kč, tedy 1 700 Kč za měsíc. Měsíčně se diety liší o 928 Kč.

### Závěr

Respondent je pojištěn u VZP a má uznán příspěvek na péči. Měsíční výdaje za NB dietu činí v průměru 2 628 Kč, 60 % všech výdajů za stravu tvoří speciální NB a PKU potraviny. Příspěvek na péči tedy pokryje celkové náklady na stravu včetně specializovaných potravin. Finanční rozdíl mezi NB dietou a stravou bez restrikcí v tomto případě bude ročně téměř 11 140 Kč.

## **6.4 Kazuistika č. 4: David**

### **Osobní údaje**

Pohlaví: Chlapec

Věk: 5 let

Trvalé bydliště: Blansko

### **Osobní anamnéza**

Matce po odchodu z porodnice volal přednosta kliniky z brněnské nemocnice, že má být David hospitalizován, avšak žádné další informace nesdělil. Hospitalizace trvala 6 dní.

Respondent má také diagnostikovanou vývojovou dysfázií.

### **Antropometrie**

Výška: 105 cm, hmotnost: 17,4 kg

Respondent se konstantně nachází na 55. percentilu, tedy v hodnotách normálu.

### **Rodinná anamnéza**

Nikdo v rodině PKU nemá.

### **Sociální anamnéza**

Stravu pro Davida není mateřská škola schopna zajistit, proto matka doma přichystá na každý den přesnídávku a oběd. AMK preparáty dostává až po příchodu domů. Ve třídě je jediný s dietou, ale v dnešní době se nejedná o neobvyklou situaci. Se šikanou se doposud nesešel.

### **Farmakologická anamnéza**

Cooler 10: ½ sáčku za den

PKU 2 mix: 3–4x denně 90–180 ml (celkově 360 ml)

Zymafluor (léčebný přípravek k prevenci zubního kazu)

Doplňky stravy: Omega 3 mastné kyseliny, vitamín B6



## **Současný stav**

Během posledních pár týdnů byla tolerance 3x navyšována. Nynější nastavená denní tolerance je 275 mg PHE.

## **Finanční náročnost**

Respondent je u VZP, kde dostává příspěvek 5 000 Kč 2x ročně. Dále čerpá příspěvek na péči ve výši 3 300 Kč měsíčně až do nástupu Davida do 1. třídy. Vzhledem k této diagnóze a vývojové dysfázii byl příspěvek schválen a po roce a půl i prodloužen.

Měsíční výdaje za stravu se pohybují kolem 3 900 Kč. Matka uvedla, že pracuje na částečný úvazek a z částky 3 300 Kč by nepokryla téměř žádné výdaje. Příspěvek na péči by navýšila minimálně na 5 000–6 000 Kč za měsíc, ale stále by z této částky nemohla pokrýt všechny výdaje. Ideální částka by se pohybovala kolem 7 500 Kč měsíčně.

Matka poznamenala, že je výhodnější nakupovat NB potraviny z Německa, jelikož bývá v České republice kolikrát i 100% přírůžka na zboží a cena je tak nepřiměřeně vysoká.

Z NB mouk používají nejvíce Damin a Sunny a spotřebují za měsíc přibližně 1,5 kg, přičemž 1 kg mouky Sunny stojí průměrně 228 Kč a 1 kg mouky Damin 264 Kč. Podle matky 1 kg těchto mouk stojí v Německu o polovinu méně, tedy 180 Kč. NB těstoviny kupují většinou od značek Loprofin nebo Metax, ale také od značky Amino, kterých David zkonsumuje velké množství. Za měsíc spotřebuje kolem 500 g těstovin a náhrady rýže; 500 g NB těstovin a rýže v průměru stojí 164 Kč. Z NB pečiva kupují croissanty a housky, ale ty David nemá moc rád. Za měsíc zkonsumuje 750 g domácího chleba a přibližně 500 g jiného pečiva.

Specializované NB a PKU potraviny kupují přes internet. Mouku objednávají z Německa, náhrady uzenin a další položky v racionální výživě na Černém Mostě a Zlíně, u paní Truhlářové, u paní Harantové a v některých velkoobchodech. Vše si nechají zaslat do místa bydliště. Poštovné vyjde na 80–150 Kč. Mezi obchody jsou velké rozdíly. Z velkoobchodů navštěvují Globus a Kaufland, kde nakoupí bezlepkovou mouku, POVA těstoviny, NB pomazánky a sýry. Podle matky je dostupnost potravin pro fenylketonuriky velmi špatná. Sortiment se však v posledních letech rozšiřuje.

### **Nutriční anamnéza**

Davídek se stravuje pravidelně 5x denně a vypije 1–1,5 litru vody. V jídlu je vybíravý. Ze zeleniny má rád okurku, papriku nebo kyselé okurky a z ovoce především jablka. NB jogurty (Kika, Alpro) a sýry od Metaxu rád nemá, ale Violife sýry mu chutnají více. Ke snídani má nejčastěji domácí moučník, chléb s pomazánkou nebo sýrem Kiri. K dopolední svačině většinou konzumuje ovoce. Dříve k obědu preferoval omáčky, ale nyní je nechce. Raději má pokrmy z brambor, těstovin a polévky. Odpolední svačinu tvoří ovoce, domácí moučník, sušenky či Krajanka. Přednost dávají teplým večeřím.

Matka peče moučníky a pečivo. Vaří pro celou rodinu stejný základ a poté oddělí část pro Davida. Průměrně stráví v kuchyni 3 hodiny za den.

### **Nutriční zhodnocení**

Na základě jídelníčku (tabulka 8), který jsem obdržela, nejsou denní tolerované hladiny PHE 3x dodrženy. Respondent konzumuje každý den dostatek ovoce, ale bylo by lepší nahradit část ovoce zeleninou. NB potraviny jsou v jídelníčku zastoupeny dostatečně.

Denní příjem tekutin kolem 1 litru je adekvátní (Kasper, 2015). Energetická potřeba pětiletého chlapce je nejméně 1 400 kcal za den (Referenční hodnoty pro příjem živin, 2019). Davidův energetický příjem je nižší a pohybuje se kolem 1 176 kcal za den. Příjem sacharidů je přiměřený a průměrně se pohybuje kolem 161 g za den (55 % celkového energetického příjmu). Příjem tuků je v průměru 46 g za den (35 % celkového energetického příjmu), tudíž je dostatečný. Bílkoviny jsou nejvíce doplňovány preparátem PKU 2 mix. Průměrný denní příjem je 29 g denně (10 % celkového energetického příjmu), takže jsou rovněž přijímány dostatečně. (Van Wegberg et al., 2017)

Tabulka 8: Shrnutí PKU jídelníčku Davida

Den	Celkový příjem (kcal)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	PHE (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	1 170,4	27,4	42,4	169,6	256,2	113,3
Úterý	1 150,4	29	30,6	189,5	260,8	94,1
Středa	1 112	28,6	54,3	127,1	276,3	117,4
Čtvrtek	1 067,7	27,9	50,8	124,6	279,7	41,6
Pátek	1 051,2	28,8	31,5	163	272,3	65,4
Sobota	1 523,3	28,8	62,4	205,4	279	100,6
Neděle	1 154	29,4	48,9	148,9	284,3	147,9

Zdroj: vlastní zpracování

### Finanční zhodnocení

Dle výpočtů z poskytnutého týdenního jídelníčku (tabulka 8) je průměrná cena za stravu 97 Kč za den. Celková cena stravy pro pětiletého respondenta za týden je přibližně 680 Kč, za měsíc jde tedy o částku 2 720 Kč. Z částky 680 Kč představuje 420 Kč cenu specializovaných potravin, což je 1 680 Kč za měsíc. Průměrné měsíční náklady na PKU dietu jsou podle rodičů přibližně 3 900 Kč. Tato informace se však neshoduje s daty z jídelníčku.

### Porovnání s jídelníčkem bez omezení

Průměrná cena podobného jídelníčku (příloha 4b, 4c) bez specializovaných potravin a AMK preparátů je přibližně 51 Kč za den. To znamená, že je o 46 Kč levnější než strava respondenta s PKU. Celková cena stravy bez omezení je za týden 356 Kč, tedy 1 424 Kč za měsíc. Měsíčně se diety liší o 1 296 Kč.

### Závěr

Respondent je pojištěn u VZP a má schválen příspěvek na péči. Měsíční výdaje za NB dietu se pohybují kolem 2 720 Kč, 62 % všech výdajů za stravu tvoří speciální NB a PKU potraviny. Samotný příspěvek na péči v tomto případě pokryje celkové náklady na stravu včetně specializovaných potravin. Pokud srovnáme tuto dietu se stravou bez restrikcí, která obsahuje běžné potraviny, budou se roční výdaje za stravu lišit téměř o 15 550 Kč.

## **6.5 Kazuistika č. 5: Ema**

### **Osobní údaje**

Pohlaví: Dívka

Věk: 7 let

Trvalé bydliště: Písek

### **Osobní anamnéza**

Pro rodinu bylo oznámení Eminy diagnózy šok, protože do té doby o onemocnění nikdo z rodiny neslyšel.

Respondentka je na svůj věk velice šikovná a soběstačná.

### **Antropometrie**

Výška: 131 cm, hmotnost: 30 kg

Ema se konstantně pohybuje na 80.–83. percentilu, tedy v normálních hodnotách.

### **Rodinná anamnéza**

Nikdo další v rodině nemá PKU.

### **Sociální anamnéza**

Respondentka 1x týdně dochází na gymnastiku a 1x týdně na kroužek tvoření.

Obědy nosí matka každé ráno do školní jídelny. Ema si pro ohřáté jídlo dojde a obědvá společně se spolužáky.

### **Farmakologická anamnéza**

Milupa PKU 2 Prima: 2x denně – ráno 15 g + 100 ml voda, večer 20 g + 125 ml voda

Cooler 10: 1x denně v poledne (87 ml)

Doplňky stravy: Omega 3 mastné kyseliny

## **Současný stav**

Ema má klasickou formu PKU. Poslední měsíc má nízké hladiny PHE v krvi, i když se snaží vše dodržovat. Příčinou bude nejspíš rychlý růst a nástup do školy. Nastavená denní tolerance PHE je 360 mg.

## **Finanční náročnost**

Na začátku roku 2022 přešla respondentka ze Zdravotní pojišťovny ministerstva vnitra k VZP kvůli vyšším finančním příspěvkům. Jednou za půl roku dostává z fondu prevence 5 000 Kč na stravu. Do září 2022 má schválený i příspěvek na péči ve výši 3 300 Kč za měsíc. Žádost o příspěvek na péči byla 2x zamítnuta, až po přiložení lékařského posudku a po změně personálu na úřadu byla schválena na 3 roky. Matka je s výší příspěvku spokojena, avšak přínosnější by pro ni bylo proplacení NB mouk, těstovin a pečiva. Částku 5 000 Kč měsíčně považuje za ideální.

Specializované NB, bezlepkové a veganské potraviny nakupují nejčastěji v Praze na Černém Mostě u paní Harantové, v racionální výživě nebo na e-shopu Dieta-PKU. NB salámy, párky a další drahé položky kupují v Německu, kde je rozdíl v ceně oproti České republice až 60 Kč. Lékárnu Benu mají poblíž bydliště, proto mouku Damin, NB těstoviny od Loprofinu a další potraviny objednávají přímo z této prodejny. Ze supermarketů navštěvují Tesco a Globus. Zde nakupují Celihope sušenky, bezlepkový chléb značky Nutrifree a Amaranth, bezlepkové trubičky, Oreo sušenky, rýžové mléko, Violife veganské sýry nebo jogurty Kika a Sojáčik. Matka poznamenala, že se sortiment a dostupnost specializovaných potravin pro tuto dietu rozšiřuje, ale dostupnost se výrazně liší v závislosti na místě bydliště.

Mezi oblíbené NB mouky patří Sunny a Damin. Měsíční spotřeba dosahuje 5 kg. Balení (500 g) mouky Sunny stojí 114 Kč, balení (500 g) mouky Damin 139 Kč. Výdaje za speciální mouky budou měsíčně kolem 1 265 Kč. Spotřeba NB těstovin jsou 2 kg za měsíc. Nakupují především špagety od Loprofinu, NB rýži od Metaxu a Loprofinu a další druhy těstovin od Mevalie. Balení (250 g) Loprofin rýže a špaget stojí 130 Kč, balení (500 g) těstovin od Mevalie 126 Kč. Měsíční výdaje budou přibližně 640 Kč. Z NB pečiva kupují Amino rozpékací bagetky nebo chleba od značek Bezgluten a Nutrifree. Měsíční spotřeba je 2 kg, které vyjdou téměř na 450 Kč.

## **Nutriční anamnéza**

Emička se stravuje pravidelně 5x denně a vypije 1,5 litru vody, čaje nebo sirupu s vodou. V jídlu je celkem vybíravá. Snídá nejčastěji ovocnou přesnídávku, NB muffin, Monte snack nebo kuličky s NB mlékem. Ke svačinám konzumuje NB pečivo a ovoce či zeleninu. Z ovoce má nejraději hrušku, jablko, hroznové víno nebo lesní ovoce a ze zeleniny okurku, papriku, rajče či kedluben. Oběd tvoří především NB těstoviny s omáčkou nebo jejich zapečená verze. Večeře jsou rychlé a jednoduché. Nejčastěji jde o zapečené tousty, zeleninovou pizzu, restovanou zeleninu nebo zbytek od oběda.

## **Nutriční zhodnocení**

Z poskytnutého jídelníčku (tabulka 9) je patrné, že tolerovaná hodnota PHE 360 mg za den je dodržována, kromě jedné větší výchytky. Respondentka konzumuje každý den alespoň jeden kus NB pečiva a NB přílohu. Každý den zkonsumuje i dostatečné množství ovoce a zeleniny.

Množství vypitých tekutin je v průměru 1,5 litru za den, hydratace je tedy dostatečná (Kasper, 2015). Denní energetická potřeba sedmileté dívky je nejméně 1 500 kcal (Referenční hodnoty pro příjem živin, 2019). Ema přijímá průměrně 1 571 kcal za den, energetický příjem je tedy dostatečný. Příjem sacharidů je odpovídající, průměrně 228 g (58 % denního energetického příjmu). Množství zkonsumovaných tuků je též odpovídající, kolem 56 g (32 % denního energetického příjmu) za den. Bílkoviny jsou nejvíce doplňovány preparátem Milupa PKU 2 Prima. Jejich průměrný denní příjem je adekvátní a pohybuje se v průměru okolo 39 g (10 % denního energetického příjmu). (Van Wegberg et al., 2017)

Tabulka 9: Shrnutí PKU jídelníčku Emy

Den	Celkový příjem (kcal)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	PHE (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	1 689,1	39,1	84,1	193,9	355,4	156
Úterý	1 409,1	40	32	240,2	356	131,4
Středa	1 570,5	38,7	60,1	218,5	354	116,4
Čtvrtek	1 460,3	39,9	66,2	176,1	357,1	183,1
Pátek	1 777,4	39,2	60,1	268,9	352	208,6
Sobota	1 325,6	39,6	39,9	201,8	360,3	155,4
Neděle	1 770,2	39,1	48,5	294,2	354,3	147,3

Zdroj: vlastní zpracování

### Finanční zhodnocení

Podle výpočtů z obdrženého jídelníčku (tabulka 9) je cena za stravu průměrně 157 Kč za den. Celková cena stravy pro sedmiletou respondentku za týden je přibližně 1 098 Kč, za měsíc jde tedy o částku 4 392 Kč. Z částky 1 098 Kč představuje 792 Kč cenu specializovaných potravin, což činí 3 168 Kč za měsíc. Podle matky jsou měsíční výdaje za stravu kolem 3 500–4 000 Kč. Částka vypočítaná z jídelníčku je vyšší, než bylo uvedeno.

### Porovnání s jídelníčkem bez omezení

Průměrná cena podobného jídelníčku (příloha 5b, 5c) bez specializovaných potravin a AMK preparátů je přibližně 69 Kč za den, tedy o 88 Kč nižší než strava respondenta s PKU. Celková cena stravy bez omezení je za týden 486 Kč, což činí 1 944 Kč za měsíc. Měsíčně se diety liší o 2 448 Kč.

### Závěr

Respondentka je pojištěna u VZP a zároveň čerpá příspěvek na péči. Měsíční výdaje za NB dietu činí v průměru 4 392 Kč, 72 % všech výdajů za stravu tvoří speciální NB a PKU potraviny. Příspěvek na péči společně s příspěvkem od zdravotní pojišťovny v tomto případě nepokryjí celkové náklady na stravu. Finanční rozdíl mezi NB dietou a stravou bez restrikcí bude ročně téměř 29 380 Kč.

## **6.6 Kazuistika č. 6: Jan**

### **Osobní údaje**

Pohlaví: Chlapec

Věk: 8 let

Trvalé bydliště: Ostrava

### **Osobní anamnéza**

Dva dny po propuštění z porodnice volali z brněnské nemocnice, že vyšel pozitivní výsledek na PKU. Dalším odběrem krve se potvrdila klasická forma PKU. Následovala hospitalizace v nemocnici. Na 3 dny se vysadilo mateřské mléko a náhradou byla speciální AMK mléka. Postupně se přidávalo mléko mateřské.

Honza má diagnostikovanou lehkou formu ADHD a vývojovou dysfázií. Rád sportuje, proto chodí na kroužek florbalu nebo juda, hraje na klavír.

Antropometrie

Výška: 127 cm, hmotnost: 24 kg

U Honzy nenajdeme výrazné výchyly. Podle percentilových grafů se pohybuje stále kolem 25. percentilu. Výsledek je v normálu.

### **Rodinná anamnéza**

Prarodiče ani rodiče nemají diagnostikovanou PKU. Honza má mladší sestru, která má rovněž klasickou formu PKU.

### **Sociální anamnéza**

Respondent chodí do logopedické třídy s menším počtem žáků, ale bude přestupovat do soukromé logopedické školy. Když měl krátké vyučování, chodil na oběd domů, ale pokud měl školu déle, měl v krabičce naváženou polévku, kterou však musel konzumovat studenou. Co nesnědl, to přinesl domů. Na nové škole se bude oběd předávat kuchařce a zajištěno bude mít i namíchání preparátů.



## **Farmakologická anamnéza**

Comida PKU B: 3x denně 33 g + 210 ml vody – žádné jiné preparáty netoleruje

Milupa Basic: 10 g 3x denně rozmícháno s Comidou

Doplňky stravy: vitamín D, vitamín B6, rybí tuk, Sanostol (multivitaminový sirup s vápníkem), maltodextrin

## **Současný stav**

Denní tolerance PHE je 280 mg. Toleranci většinou nesplní, protože toho tolik nezvládne zkonzumovat. S lékařkou jsou domluveni na 230–280 mg PHE za den. Nyní má respondent hladiny stabilnější, protože může konzumovat širší spektrum potravin.

## **Finanční náročnost**

Honza je pojištěn u Revírní bratrské pojišťovny, kde dostává příspěvek 1 000 Kč za rok, ale je zde možnost sehnat 9 pojištěnců, kteří se tohoto příspěvku vzdají v jeho prospěch. V tomto případě by byl roční příspěvek 10 000 Kč. Dále čerpá příspěvek na péči ve výši 3 300 Kč měsíčně do 10 let věku. Žádost o příspěvek byla bez problémů schválena. Matka uvedla, že bylo vhodné, aby se příspěvek na péči pohyboval kolem 4 000–5 000 Kč měsíčně, protože takové jsou měsíční výdaje za stravu.

Z NB mouk používají nejvíce Sunny a Damin a spotřebují za měsíc přibližně 2 kg, přičemž 1 kg mouky Sunny stojí průměrně 228 Kč a 1 kg mouky Damin 264 Kč. Z NB těstovin má Jan rád jen špagety. Za měsíc spotřebuje asi 1 balení (500 g) špaget a 1,5 balení (750 g) PKU kuskusu. Balení špaget stojí v průměru 148 Kč a 1,5 balení PKU kuskusu 155 Kč. Z NB pečiva kupují rohlíky Labužník celiak a v malém množství croissanty. Matka uvedla, že chléb spíše objednávají, protože je levnější než kdyby pekla domácí. Měsíční spotřeba je kolem 30 rohlíků, které vyjdou na 300 Kč a 1,5 kg chleba, který stojí přibližně 356 Kč.

Specializované potraviny objednávají hlavně přes internet a kombinují prodejny kvůli odlišnému sortimentu zboží. Nákup přes internet je poměrně finančně náročný, jelikož poštovné stojí minimálně 150 Kč, navíc jsou potraviny často prodávány s přírůžkou. V kamenných prodejnách kupují veganské produkty. Ve zdravé výživě nakoupí veganské sýry a jogurty, v Globusu a Lidlu hlavně preclíky, bezlepkové potraviny a veganské

pomazánky. Matka uvedla, že pokud by specializované potraviny neobjednávala přes internet, tak by byl výběr mizerný. Nabídka se oproti minulosti ale zlepšila a stále se rozšiřuje. Podle matky jsou ceny specializovaných potravin vysoké vzhledem k jejich složení. Chléb a náhražky masa jsou zbytečně drahé. V tomto případě rozmýšlí, zda vůbec tyto potraviny vyzkoušet. Naopak sýry Violife jsou výborné a cenově dostupné.

### **Nutriční anamnéza**

Honza se stravuje pravidelně 5x denně a vypije kolem 1 litru vody se šťávou nebo čaj s cukrem. Jako malého ho rodiče do jídla nutili, aby splnil příjem PHE, ale tím si vybudoval odpor k veškerému jídlu. Je velmi vybíravý. K snídani má nejčastěji suchý NB rohlík nebo NB chléb s máslem a solí, jelikož nemá rád pomazánky, sýry ani cereálie. Z ovoce má rád banán, jablko nebo broskev a ze zeleniny především okurku. Ke svačině si dá jahodovou Paulu nebo Planton banán či jahodu. Někdy doplní PHE křupkami Pom-Bär nebo Bersi. Nezkonzumuje žádný pokrm s omáčkou kromě rajské omáčky s těstovinou. Často doplňují PHE hranolky nebo vařeným bramborem. Zeleninová polévka musí být uvařená pokaždé stejně. Respondent nezkonzumuje ani nic kašovitého. Matka poznamenala, že zkoušeli Anamix, aby byla konzistence hustější, ale kvůli změně chuti pokrmu má k němu nyní odpor. Matka peče perník bez náplně, dorty, croissanty, mazance a zkoušela i rohlíky. Pečení i vaření však zabere kolem 2–3 hodin denně. Když se dělají zásoby do mrazáku, tak to může být až 6 hodin.

### **Nutriční zhodnocení**

Podle sedmidenního jídelníčku (tabulka 10) nejsou 4x splněny denní tolerované hladiny PHE. Respondent konzumuje každý den minimálně 2 porce čerstvého ovoce. NB těstoviny jsou v jídelníčku zastoupeny jen 2x, proto by bylo vhodné zařazovat NB těstoviny, rýži nebo kuskus častěji.

Během dne vypije dostatek tekutin (Kasper, 2015), bylo by však vhodné nahradit slazené nápoje za vodu, bylinkový čaj či vodu s citronem. Energetická potřeba osmiletého chlapce je nejméně 1 700 kcal za den (Referenční hodnoty pro příjem živin, 2019). Respondentův energetický příjem je nižší a pohybuje se kolem 1 391 kcal za den. Příjem sacharidů je dostatečný a průměrně se pohybuje kolem 210 g za den (60 % celkového energetického příjmu). Příjem tuků je v průměru jen 27 g za den (17 % celkového energetického příjmu), proto by bylo vhodné jej navýšit alespoň na 46 g (30 % celkového

energetického příjmu). Příjem bílkovin je nadměrný a pohybuje kolem 78 g denně (22 % celkového energetického příjmu). (Van Wegberg et al., 2017)

Tabulka 10: Shrnutí PKU jídelníčku Honzy

Den	Celkový příjem (kcal)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	PHE (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	1 384,2	78,2	26,6	208	275,7	46,6
Úterý	1 274,5	77,9	23,3	188,3	240,2	47,6
Středa	1 716,6	75,6	39,6	264,4	152,5	91,3
Čtvrtek	1 174,7	77,1	18,6	174,6	208,8	36,6
Pátek	1 239,6	78,3	22,8	180,3	264,6	45,1
Sobota	1 493,9	79,1	36,7	211,8	226,2	72,7
Neděle	1 455	76,6	18,4	245,7	201	72,8

Zdroj: vlastní zpracování

### Finanční zhodnocení

Podle výpočtů z poskytnutého jídelníčku (tabulka 10) je průměrná cena za stravu 59 Kč za den. Celková cena stravy pro osmiletého respondenta za týden je přibližně 413 Kč, za měsíc jde o částku 1 652 Kč. Z částky 413 Kč představuje 236 Kč cenu specializovaných potravin, což je 944 Kč za měsíc. Měsíční náklady na PKU dietu matka odhadla na 4 000–4 500 Kč. Data z poskytnutého jídelníčku však ukazují mnohem nižší částku.

### Porovnání s jídelníčkem bez omezení

Průměrná cena podobného jídelníčku (příloha 6b, 6c) bez specializovaných potravin a AMK preparátů je přibližně 34 Kč za den, tedy o 25 Kč levnější než strava respondenta s PKU. Celková cena stravy bez omezení je za týden 239 Kč, tedy 956 Kč za měsíc. Měsíčně se diety liší o 696 Kč.

### Závěr

Respondent je pojištěn u Revírní bratrské pokladny a schválen má i příspěvek na péči. Měsíční výdaje za NB dietu činí v průměru 1 652 Kč, 57 % všech výdajů za stravu tvoří speciální NB a PKU potraviny. Příspěvek na péči tedy pokryje celkové náklady na stravu včetně speciálních potravin. Finanční rozdíl mezi NB dietou a stravou bez restrikcí v tomto případě bude ročně téměř 8 350 Kč.

## **6.7 Kazuistika č. 7: Laura**

### **Osobní údaje**

Pohlaví: Dívka

Věk: 9 let

Trvalé bydliště: Turnov

### **Osobní anamnéza**

Den po propuštění z porodnice matce volali z FNKV, že je nutné Lauru hospitalizovat. Hospitalizována byla v metabolickém centru, kde byla potvrzena klasická forma PKU. Pro celou rodinu to byl velký šok, jelikož o tomto onemocnění nikdy neslyšeli.

Respondentka má diagnostikovanou lehkou formu ADHD a emoční labilitu.

### **Antropometrie**

Výška: 143 cm, hmotnost: 23 kg

Respondentka se konstantě pohybuje v percentilových grafech pod 3. percentilem. Hodnota poukazuje na podvýživu.

### **Rodinná anamnéza**

Laura má mladší sestru bez PKU. Nikdy jiný v rodině tuto diagnózu nemá.

### **Sociální anamnéza**

Respondentka je velmi kontaktní a je ráda ve společnosti vrstevníků. Jednou týdně dochází na kroužek street dance a ráda by hrála i házenou.

### **Farmakologická anamnéza**

PKU Air 15: 2x denně 1 balení (130 ml) – nahrazeno preparátem XPHE Junior

XPHE Junior: 2x denně 15 g + 120 ml vody

Cooler 15: 1x denně v poledne 1 balení (130 ml)

Milupa Basic: 1–2x denně 10 g rozmícháno s XPHE Junior

Doplňky stravy: rybí tuk, Colafit (kolagen)

### **Současný stav**

Poslední týden vyšly vysoké hladiny (15 mg/dl) bez zjevného důvodu. Matka se domnívá, že příčinou je Lauřino nachlazení a stres. Do nemocnice dojíždí na kontrolu 1x za půl roku. Poslední rok jsou hladiny PHE v krvi konstantnější, předtím se objevovaly časté výchyly, které mohou mít za následek hyperaktivitu a poruchu soustředění. Nynější nastavená denní tolerovaná hodnota PHE je 230–235 mg.

### **Finanční náročnost**

Laura je pojištěna u VZP, od které dostává 2x ročně příspěvek ve výši 5 000 Kč na nákup specializovaných NB potravin. Příspěvek na péči ve výši 3 300 Kč za měsíc má uznaný do června 2022. Žádost o příspěvek byla několikrát zamítnuta. Poprvé o něj zažádali v Lauřině 1 roce, každý rok to zkoušeli znovu, ale úspěch se dostavil až o 4 roky později. S výší příspěvku je matka spokojena, ale měla by být u všech pojišťoven jednotná.

Specializované potraviny nakupují zejména u paní Harantové na Černém Mostě. Výběr potravin je zde velký, ale ceny jsou často nepřiměřeně vysoké. V Praze ještě využívají lékárnu FNKV, kde je však výběr menší. Když je potřeba, tak objednávají online ze stránky Dieta-PKU, ale raději navštěvují kamenné prodejny, kde zboží mohou vidět. V Albertu kupují NB sýry, jogurty, rýžové či mandlové nápoje a bonbony, v Lidlu pak veganské produkty nebo v Globusu veganské produkty a bezlepkové pečivo. Matka uvedla, že v Turnově je výběr potravin pro PKU dietu velmi omezený, proto je odkázána na dojíždění do větších měst a nákup z e-shopů.

Z NB mouk kupují jen Sunny, jelikož se s ní podle matky nejlépe pracuje. Maminka peče 2x týdně domácí chléb, buchty a bábovky, proto je spotřeba až 10 balení za měsíc. Balení (500 g) stojí 114 Kč, takže měsíční výdaje dosahují částky 1 140 Kč. Jelikož Laura konzumuje především domácí pečivo, balené kupují jen v nouzi. Jde o chléb od značky Mevalia, NB rohlíky od paní Harantové a bagety Nutrifree. Nejvíce jsou spokojeni s NB těstovinami značek Gutini, POVA a Mevalia. Spotřeba NB a NB rýže je kolem 6 balení za měsíc. Balení (250 g) těstovin POVA stojí 42 Kč, balení (250 g) Gutini těstovin 50 Kč, balení (500 g) Mevalia těstovin 126 Kč a balení (400 g) Mevalia rýže 112 Kč. Měsíční výdaje za NB těstoviny jsou průměrně 300 Kč.

## **Nutriční anamnéza**

Laura se stravuje pravidelně 5x denně a vypije kolem 1,5 litru tekutin ve formě vody se sirupem, ovocného čaje nebo naředěného ovocného džusu. Respondentka nesnáší dobře vydatné snídaně, proto sáhne nejčastěji po veganském pudinku nebo topinkách s máslem a solí či medem. Dopolední i odpolední svačiny jsou podobné: NB pečivo s Patifu nebo máslem a džemem, 2 ovocné přesnídávky v kapsičce, NB sušenka a ovoce či zelenina. Ovoce konzumuje sezónní, ale nejraději má hroznové víno, lesní plody, mango, jablko a kaki, ze zeleniny zejména červenou papriku, salátovou okurku a okurku ve sladkokyselém nálevu. Nejčastější a nejoblíbenější obědy jsou omáčky či zeleninové směsi s NB přílohou (těstoviny, rýže), karbanátky z Burger mixu od Mevalie, zeleninová pizza a palačinky s džemem. K večeři konzumuje pečivo s pomazánkou, máslem a džemem, eventuálně s NB sýrem, dále pak ovoce, vafle nebo NB chléb ve vaječné náhražce. Rodiče se snaží o pestrý jídelníček, ale oblíbené pokrmy se často opakují.

## **Nutriční zhodnocení**

Podle poskytnutého týdenního jídelníčku (tabulka 11) jsou kromě 1 dne doporučené denní hodnoty PHE dodržovány. Laura konzumuje každý den 2–4 porce ovoce. Zelenina v syrovém stavu je v jídelníčku obsažena jen minimálně, tepelně upravená je zastoupena každý den 1–2x. Doporučila bych zařadit více syrové zeleniny. Speciální NB potraviny, vhodné pro zvýšení kalorického příjmu bez výrazného navýšení množství přijatého PHE, jsou konzumovány přiměřeně, a to minimálně 2x denně.

Množství vypitých tekutin je adekvátní (Kasper, 2015). Denní energetická potřeba devítileté respondentky je minimálně 1 500 kcal (Referenční hodnoty pro příjem živin, 2019). Z výpočtů je patrné, že příjem energie je adekvátní, průměrně 1 547 kcal. Příjem sacharidů je dostatečný, okolo 253 g (65 % denního energetického příjmu) za den. Naopak denní přísun tuků je nedostatečný a pohybuje se kolem 39 g (23 % denního energetického příjmu), proto bych doporučila navýšení na minimálně 52 g tuků za den. Bílkoviny jsou doplňovány zejména preparáty XPHE Junior a Cooler 15. Jejich průměrný denní příjem je 47 g (12 % denního energetického příjmu). Zastoupení proteinů je dostatečné. (Van Wegberg et al., 2017)

Tabulka 11: Shrnutí PKU jídelníčku Laury

Den	Celkový příjem (kcal)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	PHE (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	1 428,6	50,7	37,3	222,3	234,1	92,2
Úterý	1 984,2	42,5	44,2	354,1	232,3	177,8
Středa	1 393,6	43,3	31,8	233,2	234,7	82
Čtvrtek	1 587,7	47,6	37,3	265,2	235,8	141,8
Pátek	1 409,7	47,1	29,4	239,2	233,7	88
Sobota	1 611	47,1	52,2	238	227,2	181,2
Neděle	1 413,2	47,2	38,7	219	233,5	136,9

Zdroj: vlastní zpracování

### Finanční zhodnocení

Na základě výpočtů z jídelníčku (tabulka 11), který poskytla matky respondentky, je průměrná cena speciální diety 129 Kč za den. Celková cena NB diety pro devítiletou respondentku je týdně 900 Kč, to znamená 3 600 Kč za měsíc. Z týdenní částky 900 Kč představuje 565 Kč cenu specializovaných potravin, což činí 2 260 Kč za měsíc. Matka odhadla měsíční výdaje za stravu pro Lauru na 4 000 Kč. Toto tvrzení může korespondovat s hodnotami z jídelníčku.

### Porovnání s jídelníčkem bez omezení

Průměrná cena podobného jídelníčku (příloha 7b, 7c) bez specializovaných potravin a AMK preparátů je přibližně 70 Kč za den, tedy o 59 Kč nižší než strava respondenta s PKU. Celková cena stravy bez omezení je za týden 488 Kč, což činí 1 952 Kč za měsíc. Měsíčně se diety liší o 1 648 Kč.

### Závěr

Respondentka je pojištěna u VZP a čerpá příspěvek na péči. Měsíční výdaje za speciální NB dietu dosahují 3 600 Kč, 63 % výdajů za stravu tvoří nákup speciálních NB a PKU potravin. Samotný příspěvek na péči tyto výdaje nepokryje, avšak společně s příspěvkem od pojišťovny jsou touto formou zajištěny. Finanční rozdíl mezi NB dietou a stravou bez restrikcí vychází téměř na 19 780 Kč za rok.

## **6.8 Kazuistika č. 8: Martin**

### **Osobní údaje**

Pohlaví: Chlapec

Věk: 9 let

Trvalé bydliště: Kralupy nad Vltavou

### **Osobní anamnéza**

Již při odjezdu z porodnice matce volali z nemocnice v Neratovicích. Následovala týdenní hospitalizace ve FNKV.

Žádné zdravotní komplikace nemá.

### **Antropometrie**

Výška: 149 cm, hmotnost: 45 kg

Martinův percentil je 94 a výrazně se neměnil. Tato hodnota je na hranici mezi nadváhou a obezitou.

### **Rodinná anamnéza**

Martin má staršího bratra bez PKU. Nikdo další v rodině tuto diagnózu nemá.

### **Sociální anamnéza**

Matka uvedla, že ze začátku nepoužívala sociální sítě, tudíž neměla k dispozici zkušenosti dalších maminek. Po půlročním kurzu vaření pro fenylketonuriky se dozvěděla o PKU skupině na Facebooku. Podpora dalších rodin jí velmi pomohla a pomáhá dodnes.

Respondent rád sportuje. Cvičí ve venkovní posilovně, jezdí na kole, 1x týdně hraje fotbal a 1x týdně chodí na aikido.

### **Farmakologická anamnéza**

PKU 2 Secunda: 55 g denně – 15 g ke snídani, obědu a večeři, 10 g k odpolední svačině + ke každé dávce 110 ml vody



## **Současný stav**

Martin má klasickou formu PKU bez častějších výchylek. Nastavená denní tolerance PHE je 440 mg.

## **Finanční náročnost**

Respondent je pojištěn u VZP, u které dostává 1x za půl roku finanční příspěvek na stravu z fondu prevence v částce 5 000 Kč. Nyní k získání příspěvku stačí jen potvrzení diagnózy od lékaře. Dále čerpá příspěvek na péči ve výši 3 300 Kč měsíčně. Získat tento příspěvek nebylo náročné. Matka vnímá příspěvky od pojišťovny jako milý bonus, ale ideální částka by se podle ní měla pohybovat okolo 5 000 Kč za měsíc.

Specializované potraviny jezdí nakupovat na Černý Most, jelikož bydlí poblíž této městské části. Sortiment potravin je zde široký. Na Košíku online nakupují ovoce, zeleninu a veganské sýry. Někdy objednávají potraviny z Německa, kde ušetří na zásilce až 2 000 Kč. V Německu kupují PKU mouky, salámy či párky. Na Černém Mostě stojí náhrada mléka (200 ml) 49 Kč a v Německu jen 33 Kč. Matka často peče, proto vyhledává i levnější mouky. V Čechách se snaží nakupovat méně kvůli vysokým cenám, přírůzkám za zboží, ale i kvůli nespolehlivosti obchodů. Podle matky jsou ceny specializovaných potravin drahé vzhledem k jejich složení. Vadí jí, že starší syn má konzumovat co nejvíce bílkovin a nutričně hodnotných potravin, ale u Martina je to naopak a za vyšší cenu.

Z NB mouk používají nejvíce Sunny a Bread mix od značky Mevalia, ale tu jen v malém množství. Spotřeba je velmi rozdílná, ale pohybuje se kolem 8–10 balení za měsíc. Balení (500 g) mouky Sunny stojí přibližně 114 Kč, balení (500 g) Mevalia Bread mix 123 Kč. Měsíční výdaje za NB mouku mohou být až 1 160 Kč. Martin má nejvíce v oblibě domácí rohlíky nebo chléb. Pokud nepečou domácí, tak kupují rohlíky Glutenex nebo croissanty od značky Amino. Průměrná měsíční spotřeba je kolem 60 kusů pečiva. NB těstoviny kupují od značky Loprofin (vrtule, zvířátka) a Metax (špagety, rýže). Spotřeba je 2–3 balení za měsíc. Balení (250 g) Loprofin těstovin stojí průměrně 125 Kč, balení (500 g) rýže či špaget značky Metax stojí 108 Kč. Měsíčně zaplatí za NB těstoviny až 720 Kč.

Podle matky má sice finanční situace rodiny vliv na pestrost jídelníčku, ale jako větší problém se jí jeví pohodlnost některých maminek.

## **Nutriční anamnéza**

Martin se stravuje 5–6x denně a vypije 1,2 litru sirupu s vodou a neperlivé vody. Martin není vybíravý, sní téměř vše. Nejčastěji snídá NB pečivo s máslem, pomazánkou (Choceňské pomazánkové, česneková, avokádová, ředkvičková) či medem, Lp-flakes a Lp-ringlets od Milupy s Lp-drinkem nebo jen banán s medem. Dopolední svačina obsahuje vždy ovoce. Mezi oblíbené druhy patří jablka, banán, hroznové víno, meloun, borůvky a jahody. Obědy jsou většinou zeleninové, např. zeleninový špíz, brambory s dušenou zeleninou, zapečené brambory, rizoto a další. Odpolední svačiny jsou velmi odlišné, ale maminka často peče moučníky. Večere tvoří především NB pečivo, zelenina či zeleninový salát, máslo a pomazánka nebo zeleninová polévka. Téměř každý den konzumuje mezi hlavními chody sladkosti, ale v malém množství.

## **Nutriční zhodnocení**

Podle poskytnutého jídelníčku (tabulka 12) jsou nastavené denní tolerované hodnoty PHE dodržovány. Respondent konzumuje dostatečné množství ovoce a zeleniny. V jídelníčku se často vyskytují sladkosti, proto bych je omezila a nahradila například nakrájenou čerstvou zeleninou. Celkově považuji jídelníček za pestrý a zajímavý.

Příjem tekutin je přiměřený (Kasper, 2015). Denní energetická potřeba devítiletého chlapce je minimálně 1 700 kcal (Referenční hodnoty pro příjem živin, 2019). Martin přijímá kolem 1 745 kcal denně, energetický příjem je tedy dostatečný. Množství zkonsumovaných sacharidů je odpovídající a pohybuje se kolem 247 g (57 % denního energetického příjmu) za den. Průměrný příjem tuků je 62 g (32 % denního energetického příjmu), jsou tedy zastoupeny dostatečně. Bílkoviny jsou nejvíce doplňovány preparátem PKU 2 Secunda. Jejich průměrný denní příjem je 49 g (11 % denního energetického příjmu), je tedy rovněž adekvátní. (Van Wegberg et al., 2017)

Tabulka 12: Shrnutí PKU jídelníčku Martina

Den	Celkový příjem (kcal)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	PHE (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	1 810,2	48,5	56	277,8	446,4	118,3
Úterý	1 833,4	49,8	74,7	240,2	445,8	135,7
Středa	1 684,5	50,5	47,6	263,3	446,7	190,2
Čtvrtek	1 850	49,7	79,2	234,4	443,5	130,4
Pátek	1 498,4	49,6	50,3	211,4	442,8	117,1
Sobota	1 740,9	48,5	44,6	286,2	440,8	126,6
Neděle	1 797,6	49,6	80,1	219,4	440	149,3

Zdroj: vlastní zpracování

### Finanční zhodnocení

Podle výpočtů z poskytnutého sedmidenního jídelníčku (tabulka 12) je průměrná cena za stravu 138 Kč za den. Celková cena stravy pro devítiletého respondenta za týden je přibližně 966 Kč, za měsíc jde tedy o částku 3 864 Kč. Z částky 966 Kč představuje 474 Kč cenu specializovaných potravin, což činí 1 896 Kč za měsíc. Měsíční náklady na PKU dietu pro Martina matka nedokáže určit.

### Porovnání s jídelníčkem bez omezení

Průměrná cena podobného jídelníčku (příloha 8b, 8c) bez specializovaných potravin a AMK preparátů je přibližně 89 Kč za den, tedy o 49 Kč nižší než strava respondenta s PKU. Celková cena stravy bez omezení je za týden 621 Kč, tedy 2 484 Kč za měsíc. Měsíčně se diety liší o 1 380 Kč.

### Závěr

Respondent je pojištěn u VZP a čerpá příspěvek na péči. Měsíční výdaje za NB dietu se pohybují kolem 3 864 Kč. Téměř polovina všech výdajů za stravu tvoří speciální NB a PKU potraviny. Samotný příspěvek na péči nepokryje náklady na stravu, avšak společně s příspěvkem od zdravotní pojišťovny jsou celkové výdaje pokryty. Pokud srovnáme tuto dietu se stravou bez restrikcí, která obsahuje běžné potraviny, tak se ročně budou výdaje za stravu lišit o 16 752 Kč.

## **6.9 Kazuistika č. 9: Damián**

### **Osobní údaje**

Pohlaví: Chlapec

Věk: 13 let

Trvalé bydliště: Štěpánov

### **Osobní anamnéza**

Diagnostikován kombinovaný astigmatismus se zlepšující se tendencí.

Antropometrie

Výška: 165 cm, hmotnost: 71 kg

Hodnota nad 97, která v posledních 5 letech vzrostla, v percentilovém grafu poukazuje na obezitu respondenta.

### **Rodinná anamnéza**

Bratranec respondenta s klasickou PKU.

### **Sociální anamnéza**

Damián hrál florbal, chodí plavat, jezdí na kole a koloběžce.

Stravu ve škole zajišťuje rodina sama. Oběd ve školní jídelně uloží do lednice a potom ohřejí. Matka je ráda za vstřícnost personálu školy.

### **Farmakologická anamnéza**

Cooler 20: dopoledne 1x sáček (174 ml)

PKU 2 Secunda: 1x denně 30 g + 130 ml vody

PKU Easy microtabs: 1x denně 22 g

Doplňky stravy: vitamín D, železo, vitamín B6

## **Současný stav**

Damián má klasickou formu PKU. Nyní pokles PHE na 0,6 mg/dl z důvodu vyšší fyzické aktivity na lyžařském kurzu. Nastavená denní tolerance PHE je 450 mg.

## **Finanční náročnost**

Respondent v červnu 2021 přešel k VZP. Z fondu prevence dostává 2x ročně finanční příspěvek na stravu v částce 5 000 Kč. Uznán má i příspěvek na péči ve výši 3 300 Kč měsíčně, a to do 18 let. S výši příspěvků je rodina spokojena. Částka je dle matky adekvátní, protože Damiána vedou ke skromnému životu.

Podle maminky se měsíční výdaje za stravu pohybují kolem 5 000 Kč. Každý měsíc objednává za minimálně 2 000 Kč balené NB pečivo a NB mouku. Jednou za 2 měsíce probíhá větší nákup specializovaných potravin za přibližně 2 500 Kč. Specializované potraviny pro tuto dietu nejčastěji objednávají z e-shopu PuraVita, kde kupují zboží od značky Balviten a Bezgluten. Dalším oblíbeným e-shopem je Dieta-PKU, kde objednávají především náhražky masa a NB párky. Při návštěvě Brna pořídí v lékárně těstoviny značky Mevalia, v Praze u paní Harantové Mevalia korpus na pizzu. V Globusu a Tescu seženou veganské sýry, jogurty a další potraviny. Celkově je matka se sortimentem a jeho dostupností spokojená.

Z NB mouk používají na pečení chleba nejvíce Bezgluten univerzální směs, na pečení rohlíků Sunny s Breadmixem od Mevalie. Spotřeba je kolem 5 kg za měsíc, jelikož matka peče 2x do týdne domácí pečivo. Bezgluten univerzální směs (1 kg) stojí 122 Kč, Sunny mouka (500 g) vyjde na 114 Kč a Breadmix (500 g) na 123 Kč. Průměrné výdaje za NB mouky můžeme vyčíslit přibližně na 840 Kč měsíčně. NB pečivo si většinou pečou domácí a spotřeba je přibližně 7 kg za měsíc. Nepoužívanější NB těstoviny jsou od značky Balviten a Mevalia. Od značky Safoco kupují rýžové těstoviny, které najdeme i v supermarketech a lékárnách. Měsíční spotřeba je přibližně 1,5 kg. Balení (250 g) Balviten těstovin stojí 82 Kč, balení (500 g) těstovin od značky Mevalia 126 Kč a Safoco rýžové těstoviny (200 g) 48 Kč. Průměrné měsíční výdaje za NB těstoviny jsou 382 Kč.

## **Nutriční anamnéza**

Damián se stravuje pravidelně 5x denně a vypije kolem 1,5–2 litrů vody, sirupu s vodou, čaje a džusu. Matka podotkla: „*V jídle je velmi konzervativní. Má svá oblíbená jídla, které*

*by mohl jíst pořád, ale nové věci moc zkoušet nechce.* “ Oblíbenou snídaní tvoří opečený NB chléb s máslem, pomazánkou, cibulí a rajčaty. Ke svačinám konzumuje NB pečivo, jogurty (Andros kokosový jogurt s broskvemi či jahodami) nebo ovoce (lesní ovoce, mandarinka, jablko, banán atd.). Oběd většinou obsahuje těstoviny vhodné pro PKU dietu s omáčkou, zeleninovou směs nebo pokrm z brambor. Večeře jsou většinou studené, ale občas udělají i zeleninovou pizzu či burger s NB náhradou masa.

### Nutriční zhodnocení

Na základě obdrženého jídelníčku (tabulka 13) byl příjem PHE 2x nepatrně vyšší. Respondent konzumuje dostatek ovoce a zeleniny. Vzhledem k vyšším příjmům PHE by bylo vhodné konzumovat větší množství ovoce a zeleniny, která obsahuje méně PHE, a nahradit potraviny s vyšším množstvím bílkovin za NB variantu.

Příjem tekutin je minimálně 1,5 litru za den, hydratace je tedy dostatečná (Kasper, 2015). Doporučila bych nahradit slazené nápoje vodou s citronem nebo bylinkovým čajem. Denní energetická potřeba třináctiletého chlapce je 2 300–2 900 kcal (Referenční hodnoty pro příjem živin, 2019). Damián přijímá kolem 2 216 kcal denně, energetický příjem je tedy nižší. Množství zkonsumovaných sacharidů je odpovídající a pohybuje se kolem 330 g (60 % denního energetického příjmu) za den. Průměrný příjem tuků je 69 g (28 % denního energetického příjmu), proto by bylo vhodné jej navýšit alespoň na 74 g (30 % denního energetického příjmu). Bílkoviny jsou nejvíce doplňovány preparátem PKU 2 Secunda. Jejich průměrný denní příjem je 69 g (12 % denního energetického příjmu), je tedy rovněž přiměřený. (Van Wegberg et al., 2017)

Tabulka 13: Shrnutí PKU jídelníčku Damiána

Den	Celkový příjem (kcal)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	PHE (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	2 379,7	69	69,8	369,2	449,8	149,3
Úterý	1 503,9	68,3	17,1	269,2	450,8	106,3
Středa	2 431,4	68,5	77,2	365,7	454,1	252,1
Čtvrtek	1 951,4	69,7	72,6	254,8	456,1	118,8
Pátek	2 544,5	69	94,2	355,2	449,9	151,5
Sobota	2 249,6	69,3	63,2	350,9	458,2	274,1
Neděle	2 451,2	68,9	88,1	345,7	455,3	177,5

Zdroj: vlastní zpracování

## **Finanční zhodnocení**

Podle výpočtů z poskytnutého sedmidenního jídelníčku (tabulka 13) je průměrná cena za stravu 176 Kč za den. Celková cena stravy pro třináctiletého respondenta za týden je 1 230 Kč, za měsíc jde tedy o částku 4 920 Kč. Z částky 1 230 Kč představuje 726 Kč cenu specializovaných potravin, což je 2 904 Kč za měsíc. Přibližné měsíční výdaje za Damiánovu dietu matka nedokáže určit.

## **Porovnání s jídelníčkem bez omezení**

Průměrná cena podobného jídelníčku (příloha 9b, 9c) bez specializovaných potravin a AMK preparátů je přibližně 108 Kč za den, tedy o 68 Kč nižší než strava respondenta s PKU. Celková cena stravy bez omezení je za týden 759 Kč, tedy 3 036 Kč za měsíc. Měsíčně se diety liší o 1 884 Kč.

## **Závěr**

Respondent je pojištěn u VZP a zároveň pobírá příspěvek na péči. Měsíční výdaje za NB dietu činí v průměru 4 920 Kč. Téměř 60 % všech výdajů za stravu tvoří speciální NB a PKU potraviny. Příspěvek na péči společně s příspěvkem od zdravotní pojišťovny v tomto případě nepokryjí celkové náklady na stravu. Finanční rozdíl mezi NB dietou a stravou bez restrikcí bude ročně téměř 22 610 Kč.

## **6.10 Kazuistika č. 10: Tomáš**

### **Osobní údaje**

Pohlaví: Chlapec

Věk: 15 let

Trvalé bydliště: Lovosice

### **Osobní anamnéza**

Po 5 dnech od narození Tomáše volal matce ošetřující lékař ohledně následné hospitalizace. Ve FNKV byl potvrzen klasický typ PKU. Matka uvedla, že první měsíce byly velmi stresující a náročné.

### **Antropometrie**

Výška: 166 cm, hmotnost: 59 kg

Percentilové grafy konstantně ukazují hodnotu 70–75. Tyto hodnoty se nachází v normálním pásmu.

### **Rodinná anamnéza**

V rodině není nikdo jiný s PKU.

### **Sociální anamnéza**

Tomáš chodí 2x týdně na parkurový kroužek a velké množství času tráví u počítačových her. Rád by se stal kuchařem, což bude vyžadovat dostatek sebekázně a disciplíny.

Matka není spokojená se stravováním na škole v přírodě nebo táborech. Veškeré pokrmy musí připravovat sama, přesto platí plnou cenu. Respondent se chodí stravovat domů, protože má školu blízko bydliště.

### **Farmakologická anamnéza**

PKU Easy microtabs: 1x ráno 28 g

Cooler 15: 1x v poledne (130 ml), příchut' jahoda a borůvka

Comida PKU B: 1x večer 30 g + 180 ml vody



Biomin H: 3x týdně 1 sáček + 100 ml vody (léčebný přípravek pro léčbu měknutí kostí)

### **Současný stav**

Poslední 3 měsíce vysoké hladiny PHE v krvi. Před měsícem hodnota 19,5 mg/dl, nyní 10,1 mg/dl. Nastavená denní tolerovaná hodnota PHE je 450 mg.

### **Finanční náročnost**

Tomáš je pojištěn u VZP, kde dostává 1x za půl roku finanční příspěvek z fondu prevence ve výši 5 000 Kč. O příspěvek na péči žádali, avšak žádost byla zamítnuta. Po špatné zkušenosti to již znovu nezkoušeli. Matka uvedla: *„Když se na dítě s fenylketonurií podíváte, tak mu nic není, ale jde především o psychickou a časovou náročnost pro celou rodinu. Lidé, co to nezažili, nepochopí.“*

Z NB mouk používají především Vitaprotam a spotřebují 2 kg za měsíc. Balení (500 g) stojí v průměru 42 Kč, 2 kg mouky tedy vyjdou na 168 Kč. Vzhledem k cenám ostatních značek mouk je Vitaprotam finančně velmi přijatelný. NB pečivo Tomáš konzumuje především od značky Bezgluten a Glutenex. Bochník (250 g) chleba značky Glutenex stojí 52 Kč, balení (200 g) Bezgluten denních housek 62 Kč. Měsíčně spotřebují kolem 2 kg NB pečiva, které stojí kolem 450 Kč. NB těstoviny a rýži konzumuje rád, především od značky Mevalia, přičemž 500 g těchto těstovin stojí průměrně 126 Kč, 1 kg tedy 252 Kč.

Specializované potraviny kupuje v lékárně ve FNKV, u paní Harantové nebo na Černém Mostě. V Lidlu kupují nudlové těstoviny a v Albertu veganské sýry. Podle matky se sortiment zboží rozšiřuje i do běžných velkoobchodů, přesto jsou některé potraviny často nedostupné nebo vyprodané. Matka rovněž uvedla, že finanční situace má velký vliv na pestrost jídelníčku. Některé potraviny jako NB párky či náhražku masa si nemohou dovolit kupovat častěji. Často také porovnávají ceny různých prodejců, aby bylo nakupování co nejvýhodnější. Ceny specializovaných potravin jsou podle matky nepřiměřeně vysoké vzhledem k jejich kvalitě.

### **Nutriční anamnéza**

Tomáš se stravuje pravidelně 5x denně a vypije 1,5 litru vody, ledového čaje nebo šťávy s vodou. Ke snídani má rád NB pečivo s máslem, veganským sýrem a zeleninou, Lp-flakes s Lp-drinkem nebo domácí moučník. Matka peče především perník, bábovku

nebo žmolenkový koláč. Veganské a NB jogurty konzumuje zředka, nejoblíbenější je Fantasia a Krajanka. Ke svačině konzumuje ovoce, především meloun, meruňky, banán, jablko nebo broskev. Někdy vymění ovoce za banánek v čokoládě od Orionu nebo sušenky od Mevalie. Obědy si připravuje i sám. Rád si udělá hamburger z NB housky, zeleniny a náhrady masa nebo pizzu. Rajčata sní jen loupaná a bez semínek. Nejčastější přílohou jsou NB těstoviny, brambory nebo NB rýže.

### Nutriční zhodnocení

Podle poskytnutého týdenního jídelníčku (tabulka 14) nejsou 2 dny dodrženy tolerované hladiny PHE. Jídelníček je pestrý a obsahuje minimálně 1 porci NB potravin každý den. Ovoce a zelenina jsou zastoupeny 2–5 porcemi za den.

Během dne pije Tomáš především slazené nápoje, proto by bylo vhodné omezit jejich příjem a nahradit je například bylinkovým čajem nebo vodou s citronem. Množství vypitých tekutin je dostačující (Kasper, 2015). Průměrný energetický příjem 2 227 kcal je nižší než denní energetická potřeba (Referenční hodnoty pro příjem živin, 2019). Množství zkonsumovaných sacharidů je dostatečné a pohybuje se kolem 364 g (65 % denního energetického příjmu) za den. Průměrný příjem tuků je 55 g (23 % denního energetického příjmu), takže bylo by vhodné je navýšit alespoň na 74 g (30 % denního energetického příjmu). Bílkoviny jsou nejvíce doplňovány preparáty Comida PKU B, PKU Easy microtabs a Cooler 15. Jejich průměrný denní příjem je 68 g (12 % denního energetického příjmu), je tedy adekvátní. (Van Wegberg et al., 2017)

Tabulka 14: Shrnutí PKU jídelníčku Tomáše

Den	Celkový příjem (kcal)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	PHE (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	2 382,2	68,1	61,9	388	446,7	117,1
Úterý	2 175,2	69	43,4	377,2	449,6	112
Středa	2 621,1	66	76,9	416,3	414,7	138,3
Čtvrtek	2 134,8	67,6	47,9	358,4	436,1	106,1
Pátek	2 172,7	68,8	65,2	327,7	450	119,5
Sobota	2 331,9	67,2	38,5	429,2	447,5	152,5
Neděle	1 770,7	67,9	54,6	252	454,8	86,1

Zdroj: vlastní zpracování

## **Finanční zhodnocení**

Podle výpočtů z poskytnutého sedmidenního jídelníčku (tabulka 14) je průměrná cena za stravu 119 Kč za den. Celková cena stravy pro čtrnáctiletého respondenta za týden je 831 Kč, to znamená 3 324 Kč za měsíc. Z týdenní částky 831 Kč představuje 400 Kč cenu specializovaných potravin, což je 1 600 Kč za měsíc. Matka odhadla měsíční výdaje za Tomášovu speciální stravu na 4 500 Kč. Tato informace však nesouhlasí s daty z poskytnutého jídelníčku.

## **Porovnání s jídelníčkem bez omezení**

Průměrná cena podobného jídelníčku (příloha 10b, 10c) bez specializovaných potravin a AMK preparátů je přibližně 77 Kč za den, je tedy o 42 Kč nižší než strava respondenta s PKU. Celková cena stravy bez omezení je za týden 536 Kč, tedy 2 144 Kč za měsíc. Měsíčně se v tomto případě diety liší o 1 180 Kč.

## **Závěr**

Respondent je pojištěn u VZP, žádné další příspěvky však nedostává. Měsíční výdaje za NB dietu činí průměrně 3 324 Kč. Téměř polovinu všech výdajů za stravu tvoří speciální NB a PKU potraviny, ročně jde o částku 19 200 Kč. Samotný příspěvek od zdravotní pojišťovny tyto náklady zdaleka nepokryje. Finanční rozdíl mezi NB dietou a stravou bez restrikcí bude ročně 14 160 Kč.

## 7 DISKUSE

Cílem výzkumu bylo zmapovat stravování dětí s PKU a dále srovnat finanční náročnost PKU diety se stravou bez restrikcí. Pro výzkum byly stanoveny 2 výzkumné otázky, které korespondovaly s cíli práce. Výzkumný soubor byl tvořen 10 dětmi s PKU ve věku od 2 do 15 let. Praktická část je zpracována z polostrukturovaných rozhovorů s respondenty a jejich rodiči, poskytnutých týdenních jídelníků a vytvořených srovnatelných jídelníčku bez restrikcí, které obsahují běžné potraviny.

Pro optimální růst a vývoj dítěte s PKU je zásadní včasná diagnostika a zahájení léčby. Léčba spočívá v dodržování dietních opatření souvisejících s nízkým příjmem bílkovin/PHE. V meta-analýze Ilgaz et al. (2019) uvádí, že i přes pokrok v dietní léčbě PKU nejsou dosaženy optimální růstové výsledky zejména u malých dětí a v období dospívání. Podle výsledků mé práce dochází ke kontinuálnímu růstu u většiny respondentů. Více jak polovina respondentů má proporcionální BMI k věku/hmotnost k délce (percentil 5–85), 1 trpí nadváhou (percentil 85–95), 1 obezitou (percentil > 95), naopak u 2 je hmotnost velmi nízká (percentil < 5).

NB dieta je velmi restriktivní, což může zapříčinit nedostatek živin a energie v jídelníčku. K dosažení energetické potřeby a dostatečnému příjmu makronutrientů i mikronutrientů se používají preparáty s bílkovinami a speciální NB potraviny. Daly et al. (2020) ve své studii zmiňují velký podíl speciálních potravin a AMK preparátů na celkovém příjmu energie. Až 33 % celkového energetického příjmu tvoří NB potraviny, 21 % bílkovinné preparáty, 42 % běžné potraviny s nízkým obsahem proteinů a 2 % potraviny obsahující přírodní bílkoviny/PHE ve vyšším množství. Uvedené hodnoty se s menšími odchylkami shodují s mou prací. Rozdíly jsou především u malých dětí, kde preparáty mají vyšší zastoupení, a to kolem 30 % celkového energetického příjmu.

Energetický příjem je u 4 dětí nižší, než doporučuje DACH (2019). Rocha et al. (2012) a Sailer et al. (2020) uvádí, že přísun sacharidů u dětí s PKU je vyšší než u běžné populace – téměř 60 % celkového energetického příjmu. Příčinou je nižší příjem bílkovin a tuků a zároveň zvýšená konzumace speciálních NB potravin sacharidového původu. Tato informace souhlasí s výsledky mého výzkumu. Tuky tvoří namísto doporučených 30–35 % jen 20–25 % celkového energetického příjmu. Z výzkumu Evanse et al. (2019) vyplývá, že tuky se podílí na příjmu energie z 25 %. Výsledky mého výzkumu jsou

s výsledky těchto studií totožné. Množství přijímaných bílkovin u dětí s PKU je podle směrnic PKU (2017) až o 40 % vyšší než u běžné populace, a to kvůli nižší využitelnosti z AMK preparátů. Aguiar et al. (2015) udává, že nejčastěji je příjem bílkovin v západní Evropě stanoven na 1,5–2 g/kg u dětí od 1 do 3 let a na 1–1,5 g/kg pro děti starší. Z mé práce však vychází přísun bílkovin vyšší. U 6 respondentů se pohybuje kolem 1,1–1,7 g/kg ideální hmotnosti, u 4 respondentů přesahuje i 2 g/kg ideální hmotnosti za den. Výsledek je srovnatelný se severní Evropou, která podle Aguiara et al. (2015) předepisuje nejvyšší množství bílkovin v Evropě. Daly et al. (2020) ve svém výzkumu sděluje, že procentuální zastoupení bílkovinných preparátů na celkovém příjmu proteinů je 86%, což odpovídá i mým výsledkům.

Evans et al. (2016) a Tonon et al. (2019) poukazují na výskyt potravinové neofobie. Děti s fenylketonurií často odmítají nové pokrmy a potraviny, zaměřují se na to, co konzumují, a jsou nedůvěřivé. Tato zjištění byla z nutričních anamnéz potvrzena. Většina respondentů opakovaně konzumovala oblíbené pokrmy a vyhýbala se novým, neznámým potravinám a pokrmům. Následkem může být méně pestrý a nevyvážený jídelníček.

Druhá část výzkumu se zaměřovala na finanční náročnost fenylketonurie u dětí. Průměrné měsíční výdaje za NB dietu pro děti do 15 let vychází na 3 146 Kč. Studie Mlčocha et al. (2018) dospěla k podobné částce 137 € (3 338 Kč). Náklady na PKU dietu se s rostoucím věkem postupně snižují. Nejvyšší výdaje byly u dětí ve věku 3–10 let. Mlčoch et al. (2018) ve svém výzkumu rovněž popisuje postupné snižování nákladů na dietu díky vyšším tolerancím PHE a častějšímu zařazování běžných potravin.

Chyž a Hozyasz (2018) uvádí, že speciální PKU dieta je u dětí v Polsku o 50 % dražší než běžná strava. Z českého projektu, jehož řešitelem je docent Kohout a Starnovská (2006), vychází, že strava pro děti s PKU ve věku 1–3 roky je přibližně o 50 % dražší, pro děti ve věku 6–10 let o 60 % a pro děti ve věku 10–15 let o 30 % dražší než běžná strava. Z mé bakalářské práce vychází finanční rozdíl mezi běžnou stravou bez restrikcí a PKU dietou poněkud větší, a to v průměru 81 %. Tyto rozdíly však mohou být způsobeny mnou vytvořenými neplnohodnotnými jídelníčky (především u mladších respondentů), rozdílnými tolerovanými hladinami PHE a nárůstem cen potravin.

## 8 ZÁVĚR

Tato bakalářská práce se zabývala stravováním dětí s PKU a jeho finanční stránkou. Teoretická část charakterizovala PKU, popsala její diagnostiku, léčbu, dietní opatření a věnovala se podpoře jedinců s tímto onemocněním v České republice. Samotného výzkumu se účastnilo 10 dětí s klasickou formou PKU, 3 dívky a 7 chlapců.

Cílem práce bylo zmapovat stravování dětí s fenylketonurií a srovnat finanční náročnost NB diety s dietou bez restrikcí. Na základě těchto cílů byly stanoveny 2 výzkumné otázky: 1. Jaký je přísun živin u dětí s fenylketonurií? A 2. Jak je finančně náročná strava dětí s fenylketonurií ve srovnání se stravou bez omezení?

Prvně se zaměřím na první cíl bakalářské práce, který se týká stravování dětí s fenylketonurií. 6 respondentů má normální tělesnou hmotnost, 2 respondenti trpí velmi nízkou hmotností a 2 mají nadváhu/obezitu. Důležitým ukazatelem adekvátního jídelníčku je dodržování nastavených tolerovaných hodnot PHE. Nastavené tolerované hladiny fenylalaninu byly u 2 respondentů řádně dodržovány, u 6 respondentů byla výchylka více než 5 mg PHE 1–3x za týden, 2 respondenti měly výchylky častěji.

U 6 respondentů odpovídal energetický příjem potřebě energie, u 4 byl nižší. Potřeba tuku, více jak 30 % denního energetického příjmu, nebyla v 5 případech naplněna. Příjem sacharidů byl u všech 10 respondentů dostatečný a pohyboval se od 52 % do 65 % denního energetického příjmu. Bílkoviny byly u 6 respondentů přijímány v dostatečném množství, u 4 byl však příjem nepřiměřeně vysoký. U 6 respondentů se pohybuje kolem 1,1–1,7 g/kg ideální hmotnosti, u 4 respondentů přesahuje i 2 g/kg ideální hmotnosti za den. Z výzkumu je patrná častá potravinová neofobie a opakování oblíbených pokrmů, které může zapříčinit menší pestrost jídelníčku.

Druhá část výzkumu se zaměřovala na finanční náročnost PKU diety a její porovnání se stravou bez omezení. Celkem 8 respondentů z 10 je pojištěno u VZP, která přispívá nejvyšší částkou (10 000 Kč/rok) na nákup NB potravin, 9 z 10 respondentů pobírá i příspěvek na péči (3 300 Kč/měsíc). 4 respondenti však museli, kvůli opakovanému zamítnutí, žádat o příspěvek vícekrát. Vzhledem k náročnosti této diety by byli rodiče rádi za navýšení měsíčního příspěvku na 5 000 Kč, popřípadě za hrazení základních potravin (NB mouka, pečivo, těstoviny) pojišťovnou. Měsíční výdaje za stravu se

pohybují od 1 652 Kč do 4 920 Kč. Téměř 60 % všech výdajů za PKU dietu tvoří samotné NB potraviny. Speciální NB dieta je dle výzkumu v průměru o 81 % dražší než strava bez omezení. Při dotazování na průměrné měsíční náklady polovina rodičů nadhodnotila skutečnou částku. U 3 respondentů nepokryje samotný příspěvek na péči, tedy 3 300 Kč měsíčně, náklady na PKU stravu, ale společně s příspěvkem od pojišťovny ano. U 2 respondentů ani jeden druh příspěvku nepokryje výdaje za tuto dietu. U 5 respondentů jsou příspěvky pokryty veškeré výdaje za stravu dítěte s PKU.

Rozhovor se zaměřoval mimo jiné i na dostupnost a sortiment potravin vhodných pro PKU dietu. Rodiče respondentů uvádí, že se sortiment potravin v posledních letech rozšiřuje, ale jeho dostupnost je stále velmi omezená. Pokud nebydlí poblíž Prahy nebo jiného velkoměsta, kde se dají najít specializované prodejny, objednávají zboží zejména přes internet. Alternativy nachází i v supermarketech (Globus, Tesco, Albert, Lidl) nebo v obchodech zdravé výživy.

Cíle práce se podařilo naplnit, ačkoliv zpracování zkomplikovaly např. chybějící hodnoty PHE v programu Nutriservis Professional a PKU nutričních tabulkách, jejich následné pracné propočítávání a dohledávání, složitá spolupráce s některými zákonnými zástupci respondentů a nevhodně zapsané jídelníčky.

Tato práce může být prostředkem ke zvýšení povědomí o PKU u široké veřejnosti, studentů, ale i odborníků. Dále může pomoci s porozuměním základů stravování dítěte s tímto onemocněním, zorientováním se v aktuálních příspěvcích pojišťoven a nastíněním finanční nákladnosti této diety v porovnání se stravou bez omezení. Speciální NB dieta je finančně náročná a u mnoha pacientů nynější příspěvky státu a pojišťoven nezajistí její pokrytí. To může výrazně ovlivnit pestrost jídelníčku.

## 9 SEZNAM LITERATURY

1. AGUIAR, A. et al., 2015. Practices in prescribing protein substitutes for PKU in Europe: No uniformity of approach: No uniformity of approach. *Molecular Genetics and Metabolism*. 115(1), 17-22. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2015.03.006>. ISSN 1096-7192. Dostupné také z: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1096719215000864>
2. *Atherosclerosis*, 2022. [online]. NIH: National Heart, Lung and Blood Institute. Bethesda (MD) [cit. 2022-04-03]. Dostupné z: <https://www.nhlbi.nih.gov/health/atherosclerosis>
3. BLEHOVÁ, B., 1963. *Fenylketonurie*. 1. vydání. Praha: Státní zdravotnické nakladatelství.
4. CAMPOY, C., ESCOLANO-MARGARIT, M., ANJOS, T., SZAJEWSKA, H., UAUY, R., 2012. Omega 3 fatty acids on child growth, visual acuity and neurodevelopment. *British Journal of Nutrition*. 107(2), 85-106. DOI: 10.1017/S0007114512001493. ISSN 0007-1145. Dostupné také z: [https://www.cambridge.org/core/product/identifier/S0007114512001493/type/journal\\_article](https://www.cambridge.org/core/product/identifier/S0007114512001493/type/journal_article)
5. *Celiakie, dědičné metabolické poruchy*, 2022. [online]. ČPZP. Ostrava: Česká průmyslová zdravotní pojišťovna [cit. 2022-04-19]. Dostupné z: <https://www.cpzp.cz/preventivni-program/9>
6. DALY, A., EVANS, S., PINTO, A., ASHMORE, C., MACDONALD, A., 2021. Protein Substitutes in PKU; Their Historical Evolution. *Nutrients* [online]. 13(2) [cit. 2022-03-28]. DOI: 10.3390/nu13020484. ISSN 2072-6643.
7. DALY, A. et al., 2020. A 3 Year Longitudinal Prospective Review Examining the Dietary Profile and Contribution Made by Special Low Protein Foods to Energy and Macronutrient Intake in Children with Phenylketonuria. *Nutrients*. 12, 3153. DOI: 10.3390/nu12103153.
8. EVANS, S., DALY, A., CHAHAL, S., MACDONALD, J., MACDONALD, A., 2016. Food acceptance and neophobia in children with phenylketonuria: a prospective controlled study: a prospective controlled study. *Journal of Human*



- Nutrition and Dietetics*. John Wiley & Sons, Ltd, 29(4), 427-433. DOI: <https://doi.org/10.1111/jhn.12346>. ISSN 0952-3871.
9. EVANS, S. et al., 2019. Growth, Protein and Energy Intake in Children with PKU Taking a Weaning Protein Substitute in the First Two Years of Life: A Case-Control Study: A Case-Control Study. *Nutrients*. MDPI, 11(3), 552. DOI: 10.3390/nu11030552. ISSN 2072-6643. Dostupné také z: <https://www.pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30841589>
  10. *Glukóza*, 2015. [online]. Společnost pro výživu. Praha: Společnost pro výživu [cit. 2022-03-30]. Dostupné z: <https://www.vyzivaspol.cz/glukoza/>
  11. HONZÍK, T., ZEMAN, J., 2013. *Dědičné poruchy metabolismu v dětském věku*. 1. vyd. Praha: Institut postgraduálního vzdělávání ve zdravotnictví. ISBN 978-80-87023-10-5.
  12. CHRASTINA, P., 2022. *Co je novorozenecký screening*. [online]. Novorozenecký screening. Praha [cit. 2022-04-30]. Dostupné z: <https://www.novorozeneckyscreening.cz/ov-co-je-novorozenecky-screening>
  13. CHYŽ, K., HOZYASZ, K., 2018. Comparison of diet in phenylketonuria and its costs with a traditional diet, based on 24-hour model meal plans. *Pediatrics Polska - Polish Journal of Paediatrics*. 93(3), 203-216. DOI: 10.5114/polp.2018.77434. ISSN 0031-3939. Dostupné také z: <http://www.dx.doi.org/10.5114/polp.2018.77434>
  14. ILGAZ, F. et al., 2019. *Long-Term Growth in Phenylketonuria: A Systematic Review and Meta-Analysis*. **11**(9). DOI: 10.3390/nu11092070. ISSN 2072-6643.
  15. KASPER, H., 2015. *Výživa v medicíně a dietetika*. Překlad 11. vydání. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-4533-6.
  16. KOHOUT, P., ed., 2019. *Vybrané kapitoly z fyziologie, patofyziologie a klinické medicíny: pro studijní program Nutriční terapeut*. 1. vydání. České Budějovice: Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích, Zdravotně sociální fakulta. ISBN 978-80-7394-727-9.

17. KOHOUT, P., STARNOVSKÁ, T., 2006. *Nákladnost dietního stravování oproti stravování běžnému* [online]. Praha: Forsapi [cit. 2022-04-22]. Dostupné z: <https://www.adoc.pub/queue/nakladnost-dietniho-stravovani-oproti-stravovani-bnemu.html>
18. KOMÁRKOVÁ, J., HEJCMANOVÁ, L., 2004. *Vaříme zdravě a chutně pro fenylketonuriky II*. 2.vydání. Praha: Nadační fond docentky Blehové pro nemocné fenylketonurii. ISBN 80-239-2877-5.
19. KOŠŤÁLOVÁ, E., 2022. *Fenylketonurie a hyperfenylalaninemie*. [online]. Novorozenecký screening. Praha [cit. 2022-04-30]. Dostupné z: <https://www.novorozeneckyscreening.cz/fenylketonurie-pku-a-hyperfenylalaninemie-hpa>
20. KRČMA, M. et al., 2021. *Základy klinické výživy*. In: KOHOUT, P., HAVEL, E., MATĚJOVIČ, M., ŠENKYŘÍK, M., ed. *Klinická výživa*. 1. vydání. Praha: Galén, s. 63-128. ISBN 978-80-7492-555-9.
21. MACDONALD, A. et al., 2020. PKU dietary handbook to accompany PKU guidelines. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 15(171). DOI: <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01391-y>. ISSN 1750-1172.
22. MACEK, M., 2014. Genetický podklad vzácných onemocnění. In: KUBÁČKOVÁ, K. *Vzácná onemocnění: v kostce*. 1. vydání. Praha: Mladá fronta, s. 21-25. Aeskulap. ISBN 978-80-204-3149-3.
23. *Mateřská fenylketonurie*, 2013. In: *Centrum PKU Vinohrady* [online]. Praha: Metabolická ambulance FNKV [cit. 2022-03-27]. Dostupné z: <https://www.espku.cz/mataska-fenylketonurie/>
24. MLČOCH, T. et al., 2018. Dietary patterns, cost and compliance with low-protein diet of phenylketonuria and other inherited metabolic diseases. *European Journal of Clinical Nutrition*. 72(1), 87-92. DOI: 10.1038/ejcn.2017.102. ISSN 1476-5640. Dostupné také z: <https://www.doi.org/10.1038/ejcn.2017.102>
25. MOUREK, J., VELEMÍNSKÝ, M., ZEMAN, M., 2013. *Fyziologie, biochemie a metabolismus pro nutriční terapii*. 1. vydání. České Budějovice: Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích. ISBN 978-80-7394-438-4.

26. *Nadační fond pro pacienty nemocné fenylketonurií*, 2021. [online]. Centrum PKU Vinohrady. Praha: Metabolická ambulance FNKV [cit. 2022-03-27]. Dostupné z: <https://www.espku.cz/nadacni-fond-pro-pacienty-nemocne-fenylketonurii/>
27. *Nízkobílkovinná dieta pro vzácné vrozené metabolické vady*, 2022. [online]. VZP. Praha: Všeobecná zdravotní pojišťovna České republiky [cit. 2022-04-19]. Dostupné z: <https://www.vzp.cz/pojistenci/vyhody-a-prispevky/deti/nizkobilkovinna-dieta>
28. *Nízkobílkovinná dieta*, 2022. [online]. RBP, zdravotní pojišťovna. Ostrava: RBP, zdravotní pojišťovna [cit. 2022-04-19]. Dostupné z: [https://www.rbp213.cz/cs/pojistenci/bonusy-a-prevence/preventivni-a-bonusovy-program/deti-a-mladz-do-18-let/a-910/#popup\\_nizkobilkovinna-dieta](https://www.rbp213.cz/cs/pojistenci/bonusy-a-prevence/preventivni-a-bonusovy-program/deti-a-mladz-do-18-let/a-910/#popup_nizkobilkovinna-dieta)
29. PÁNEK, J., CHRPOVÁ, D., 2021. Živiny a jejich dietární zdroje. In: KOHOUT, P., HAVEL, E., MATĚJOVIČ, M., ŠENKYŘÍK, M., ed. *Klinická výživa*. 1. vydání. Praha: Galén, s. 225-293. ISBN 978-80-7492-555-9.
30. *Phenylalanine: compound summary*, 2022. [online]. PubChem. Bethesda (MD): National Library of Medicine (US), National Center for Biotechnology Information [cit. 2022-04-18]. Dostupné z: <https://www.pubchem.ncbi.nlm.nih.gov/compound/Phenylalanine>
31. *Podpora specifických diet pro děti*, 2020. [online]. Zdravotní pojišťovna ministerstva vnitra ČR. Praha: Zdravotní pojišťovna ministerstva vnitra České republiky [cit. 2022-04-19]. Dostupné z: <https://www.zpmvcr.cz/pojistenci/bonusy-na-prevenci/podpora-specifickych-diet-pro-deti>
32. *Potravinové tabulky výživových hodnot: tabulky pro pacienty s fenylketonurií (PKU) a jinými dědičnými metabolickými poruchami (DMP)*, 2018. 2. aktualizované vydání. Praha: Národní sdružení PKU a jiných DMP. ISBN 978-80-906967-1-6.
33. PROCHÁZKOVÁ, D., 2013. *Proč potřebuji dietu?: aneb jak zvládnout fenylketonurii*. 3. přepracované vydání. Praha. ISBN 978-80-260-5394-1.

34. PROCHÁZKOVÁ, D., KONEČNÁ, P., SLABÁ, K., 2020. Pacient s fenylketonurií: současné léčebné možnosti a výhled do budoucnosti. *Pediatric pro praxi* [online]. 21(5), 342-345 [cit. 2022-03-27]. DOI: 10.36290/ped.2020.069. ISSN 1213-0494. Dostupné z: <http://www.pediatricpropraxi.cz/doi/10.36290/ped.2020.069.html>
35. *Příspěvek na nízkobílkovinné potraviny: Speciální příspěvek pro pacienty se vzácnými dědičnými metabolickými poruchami*, 2019. [online]. VoZP. Praha: Vojenská zdravotní pojišťovna České republiky [cit. 2022-04-19]. Dostupné z: <https://www.vozp.cz/prispevek-na-nizkobilkovinnou-dietu>
36. *Příspěvek na péči*, 2022. [online]. Ministerstvo práce a sociálních věcí. Praha: Ministerstvo práce a sociálních věcí [cit. 2022-03-17]. Dostupné z: <https://www.mpsv.cz/-/prispevek-na-peci>
37. *Příspěvek pro klienty s nízkobílkovinnou dietou*, 2021. [online]. Oborová zdravotní pojišťovna. Praha: OZP [cit. 2022-04-17]. Dostupné z: <https://www.ozp.cz/benefity/prispevek-pro-klienty-s-nizkobilkovinnou-dietou>
38. PUDA, R., LHOTÁKOVÁ, M., SAMKOVÁ, M., 2017. *Můj průvodce fenylketonurií*. 2.aktualizované vydání. Praha: Národní sdružení PKU a jiných DMP. ISBN 978-80-906967-0-9.
39. *Referenční hodnoty pro příjem živin* [online], 2019. V ČR 2. vydání. Praha: Společnost pro výživu [cit. 2022-03-28]. ISBN 978-80-906659-3-4. Dostupné z: <https://www.vyzivaspol.cz/referencni-hodnoty-pro-prijem-zivin-dach-2019/>
40. ROCHA, J. et al., 2012. Dietary treatment in phenylketonuria does not lead to increased risk of obesity or metabolic syndrome. *Molecular Genetics and Metabolism*. 107(4), 659-663. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2012.10.006>. ISSN 1096-7192. Dostupné také z: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1096719212003745>
41. SAILER, M., ELIZONDO, G., MARTIN, J., HARDING, C., GILLINGHAM, M., 2020. Nutrient intake, body composition, and blood phenylalanine control in children with phenylketonuria compared to healthy controls. *Molecular Genetics and Metabolism Reports*. 23, 100599. DOI:

<https://doi.org/10.1016/j.ymgmr.2020.100599>. ISSN 2214-4269. Dostupné také z: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2214426920300458>

42. SHI, L., BALAKRISHNAN, K., THIAGARAJAH, K., MOHD ISMAIL, N., YIN, O., 2016. Beneficial Properties of Probiotics. *Tropical life sciences research*. Penerbit Universiti Sains Malaysia, 27(2), 73-90. DOI: 10.21315/tlsr2016.27.2.6. ISSN 1985-3718. Dostupné také z: <https://www.pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27688852>
43. STRÁNSKÝ, M., PECHAN, L., RADOMSKÁ, V., 2019. *Výživa a dietetika v praxi: fyziologie a epidemiologie výživy, dietetika*. 1. vydání. České Budějovice: Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích, Zdravotně sociální fakulta. ISBN 978-80-7394-766-8.
44. *Školní stravování, c2009-2022*. [online]. Národní sdružení PKU a jiných DMP. Praha: Národní sdružení PKU a jiných DMP [cit. 2022-04-19]. Dostupné z: <https://www.nspku.cz/legislativa/skolni-stravovani.html>
45. ŠTAJNOCHROVÁ, S., 2012. Léčebná výživa při fenylketonurii. *Výživa a potraviny*. Praha: Společnost pro výživu, 67(2). ISSN 1211-846X.
46. TONON, T. et al., 2019. Food Neophobia in Patients With Phenylketonuria. *Journal of Endocrinology and Metabolism; Vol. 9, No. 4, Aug 2019*. Dostupné také z: <https://www.jofem.org/index.php/jofem/article/view/581>
47. VAN SPRONSEN, F. et al., 2021. Phenylketonuria. *Nature reviews. Disease primers*. 7(1), 36-36. DOI: 10.1038/s41572-021-00267-0. ISSN 2056-676X. Dostupné také z: <https://www.pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34017006>
48. VAN WEGBERG, A. et al., 2017. The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [online]. 12(1) [cit. 2022-03-28]. DOI: 10.1186/s13023-017-0685-2. ISSN 1750-1172. Dostupné z: <http://www.ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-017-0685-2>
49. VANĚK, M., 2021. *Zdravotnické programy 2022: Zlepšené služby*. [online]. Zaměstnanecká pojišťovna Škoda. Mladá Boleslav: ZPŠ [cit. 2022-04-17].

Dostupné z: <https://www.zpskoda.cz/pro-pojistence/zdravotni-programy-2022/zlepsene-sluzby>

50. VELEMÍNSKÝ, M., ŠIMKOVÁ, S., 2020. *Pediatric z pohledu výživy*. 1. vydání. České Budějovice: Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích, Zdravotně sociální fakulta. ISBN 978-80-7394-794-1.
51. *Vize a poslání*, c2009-2022. [online]. Národní sdružení PKU a jiných DMP. Praha: Národní sdružení PKU a jiných DMP [cit. 2022-04-20]. Dostupné z: <https://www.nspku.cz/o-sdruzeni/vize-a-poslani/>
52. WALTER, J., LEE, P., BURGARD, P., 2008. Hyperfenylalaninémie. In: FERNANDES, J., SAUDUBRAY, J., VAN DEN BERGHE, G., WALTER, J. *Diagnostika a léčba dědičných metabolických poruch*. 4. vydání. Praha: Triton, s. 257-267. ISBN 78-80-7387-096-6.
53. ZLATOHLÁVEK, L., PEJŠOVÁ, H., SVAČINA, Š., 2019. Základní složky potravy: Makronutrienty. In: ZLATOHLÁVEK, L., ANDERLOVÁ, K., JIRÁSEK, J.A., KARBANOVÁ, M., KLEMPÍŘ, J., KRAVAROVÁ, E., KŘÍŽ, J. *Klinická dietologie a výživa*. Druhé rozšířené vydání. Praha: Current Media, s. 31-37. ISBN 978-80-88129-44-8.

## 10 SEZNAM TABULEK A OBRÁZKŮ

Tabulka 1: Formy hyperfenylalaninemie dle koncentrace PHE před terapií.....	10
Tabulka 2: Optimální koncentrace PHE v krvi u dětí s HPA a PKU .....	12
Tabulka 3: Referenční hodnoty pro příjem energie .....	16
Tabulka 4: Výše příspěvku pro osoby do 18 let věku.....	24
Tabulka 5: Shrnutí PKU jídelníčku Petra .....	30
Tabulka 6: Shrnutí PKU jídelníčku Ivy .....	34
Tabulka 7: Shrnutí PKU jídelníčku Matěje .....	39
Tabulka 8: Shrnutí PKU jídelníčku Davida .....	43
Tabulka 9: Shrnutí PKU jídelníčku Emy .....	47
Tabulka 10: Shrnutí PKU jídelníčku Honzy.....	51
Tabulka 11: Shrnutí PKU jídelníčku Laury .....	55
Tabulka 12: Shrnutí PKU jídelníčku Martina.....	59
Tabulka 13: Shrnutí PKU jídelníčku Damiána .....	62
Tabulka 14: Shrnutí PKU jídelníčku Tomáše.....	66
Obrázek 1: Metabolismus fenylalaninu .....	9
Obrázek 2: Potravinová pyramida při PKU dietě .....	14

## 11 SEZNAM ZKRATEK

AMK	aminokyselina
BH4	tetrahydrobiopterin
BMI	Body Mass Index (index tělesné hmotnosti)
DACH	Deutschland (Německo), Austria (Rakousko), Confederatio Helvetica (Švýcarsko)
DHA	dokosahexaenová kyselina
EPA	eikosapentaenová kyselina
FAO	Food and Agriculture Organization (Organizace pro výživu a zemědělství)
FNKV	Fakultní nemocnice Královské Vinohrady
HPA	hyperfenylalaninemie
Kcal	kilokalorie
kJ	kilojoule (1 kcal = 4,18 kJ)
MUFA	Mono Unsaturated Fatty Acid (mononenasyčené mastné kyseliny)
NB	nízkobílkovinná/ý
PAH	fenylalalinhydroxyláza
PHE	fenylalanin
PKU	fenylketonurie
PUFA	Poly Unsaturated Fatty Acids (polynenasycené mastné kyseliny)
UNU	United Nations University (Univerzita OSN)
VZP	Všeobecná zdravotní pojišťovna
WHO	World Health Organization (Světová zdravotnická organizace)



## 12 SEZNAM PŘÍLOH

- Příloha 1a: Kazuistika 1 – PKU jídelníček
- Příloha 1b: Kazuistika 1 – Ukázka jídelníčku bez omezení
- Příloha 1c: Kazuistika 1 – Cena jídelníčku bez omezení
- Příloha 2a: Kazuistika 2 – PKU jídelníček
- Příloha 2b: Kazuistika 2 – Ukázka jídelníčku bez omezení
- Příloha 2c: Kazuistika 2 – Cena jídelníčku bez omezení
- Příloha 3a: Kazuistika 3 – PKU jídelníček
- Příloha 3b: Kazuistika 3 – Ukázka jídelníčku bez omezení
- Příloha 3c: Kazuistika 3 – Cena jídelníčku bez omezení
- Příloha 4a: Kazuistika 4 – PKU jídelníček
- Příloha 4b: Kazuistika 4 – Ukázka jídelníčku bez omezení
- Příloha 4c: Kazuistika 4 – Cena jídelníčku bez omezení
- Příloha 5a: Kazuistika 5 – PKU jídelníček
- Příloha 5b: Kazuistika 5 – Ukázka jídelníčku bez omezení
- Příloha 5c: Kazuistika 5 – Cena jídelníčku bez omezení
- Příloha 6a: Kazuistika 6 – PKU jídelníček
- Příloha 6b: Kazuistika 6 – Ukázka jídelníčku bez omezení
- Příloha 6c: Kazuistika 6 – Cena jídelníčku bez omezení
- Příloha 7a: Kazuistika 7 – PKU jídelníček
- Příloha 7b: Kazuistika 7 – Ukázka jídelníčku bez omezení
- Příloha 7c: Kazuistika 7 – Cena jídelníčku bez omezení
- Příloha 8a: Kazuistika 8 – PKU jídelníček
- Příloha 8b: Kazuistika 8 – Ukázka jídelníčku bez omezení
- Příloha 8c: Kazuistika 8 – Cena jídelníčku bez omezení
- Příloha 9a: Kazuistika 9 – PKU jídelníček
- Příloha 9b: Kazuistika 9 – Ukázka jídelníčku bez omezení
- Příloha 9c: Kazuistika 9 – Cena jídelníčku bez omezení
- Příloha 10a: Kazuistika 10 – PKU jídelníček
- Příloha 10b: Kazuistika 10 – Ukázka jídelníčku bez omezení
- Příloha 10c: Kazuistika 10 – Cena jídelníčku bez omezení

**Příloha 1a: Kazuistika 1 – PKU jídelníček**

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	Snídaně	Chléb Bezgluten	38	0,2	2,4	17,7	93,2	7,5	9
		Máslo	8	0,1	6,7	0,1	61,1	2,9	1,2
		Loprofin salám	13	0,6	1,7	1,1	22,1	21,4	11,3
		Trio	25	7,5	3,6	9,7	101,2	0	0
	Svačina	Hello přesnídávka s broskvemi	185	0,4	0,2	34,3	140,6	10	15,5
		½ Vitaflo gel	12	5	0	4,4	37,6	0	0
	Oběd	Bramborová kaše s pórkem	100	1,7	3,2	11,2	80,4	79	1,9
		Loprofin salám	33	1,5	4,2	2,9	55,4	54,5	28,8
		XPHE Kid	5	3,7	0	0	14,8	0	0
	Svačina	Banán	100	1,3	0,3	23	99,9	65	28,9
		XPHE Kid	10	7,4	0	0	29,6	0	0
	Večeře	Pudink	215	0,6	4,6	28	155,8	30,5	8,2
		Banán	14	0,2	0	3,2	13,6	9,1	4
Trio		25	7,5	3,6	9,7	101,2	0	0	
Úterý	Snídaně	Chléb Bezgluten	38	0,2	2,4	17,7	93,2	7,5	9
		Máslo	8	0,1	6,7	0,1	61,1	2,9	1,2
		Wimersburger plátkový sýr	25	0	5,8	5	72,2	0	18
		Trio	25	7,5	3,6	9,7	101,2	0	0
	Svačina	Hami švestka a jablko přesnídávka	95	0,4	0,1	12,1	50,9	19	13,8
		½ Vitaflo gel	12	5	0	4,4	37,6	0	0
	Oběd	Fazolky	80	1,9	0,2	4,2	26,2	58,4	8,5
		Smetana	23	0,5	7,8	0,7	75	21,6	3
		POVA těstoviny	20	0,1	0,3	18	75,1	4	3,4
		XPHE Kid	5	3,7	0	0	14,8	0	0
	Svačina	Banán	72	0,9	0,2	16,6	71,8	46,8	20,8
		XPHE Kid	10	7,4	0	0	29,6	0	0
	Večeře	Brokolice	65,5	2,2	0,1	1,6	16,1	78	4,1
		Brambory	70	1,4	0,1	10,4	48,1	70	0,8
Máslo		5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8	
Trio		25	7,5	3,6	9,7	101,2	0	0	
Středa	Snídaně	Hami švestka a jablko přesnídávka	95	0,4	0,1	12,1	50,9	19	13,8
		Trio	25	7,5	3,6	9,7	101,2	0	0
		Máslo	8	0,1	6,7	0,1	61,1	2,9	1,2

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
		Malinový džem	10	0,1	0	5,8	23,6	1,8	2
		Chléb Bezgluten	25	0,1	1,6	11,8	62	5	5,9
	Svačina	½ Vitaflo gel	12	5	0	4,4	37,6	0	0
	Oběd	Brokolice	34	1,1	0,1	0,8	8,5	40,5	2,1
		Brambory	50	1	0,1	7,4	34,5	50	0,5
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		XPHE Kid	5	3,7	0	0	14,8	0	0
	Svačina	Banán	87	1,1	0,3	20	87,1	56,5	25,1
		XPHE Kid	10	7,4	0	0	29,6	0	0
	Večeře	Zeleninová polévka (zelenina, fazole, brambor)	216	3	12,2	11,7	168,6	133	18,2
Trio		25	7,5	3,6	9,7	101,2	0	0	
Čtvrtek	Snídaně	Chléb Glutenex	25	0,1	0,9	14,6	66,9	5,2	5,2
		Máslo	8	0,1	6,7	0,1	61,1	2,9	1,2
		Lorofin salám	12	0,6	1,5	1	19,9	19,8	10,5
		Trio	25	7,5	3,6	9,7	101,2	0	0
	Svačina	Hami švestka a jablko přesnídávka	95	0,4	0,1	12,1	50,9	19	13,8
		Kukuřičný snack slaninový	55	0,3	8,7	41,1	243,9	13	15,6
		½ Vitaflo gel	12	5	0	4,4	37,6	0	0
	Oběd	POVA těstoviny	20	0,1	0,3	18	75,1	4	3,4
		Smetana	31	0,7	10,5	0,9	100,9	29,1	4
		Dýně	70	0,7	0,1	8,4	37,3	35	2,4
		XPHE Kid	5	3,7	0	0	14,8	0	0
	Svačina	Hello přesnídávka s broskvemi	185	0,4	0,2	34,3	140,6	10	15,5
		XPHE Kid	10	7,4	0	0	29,6	0	0
	Večeře	Hrášek	71	2,9	0	6,4	37,2	100	3,4
		Brambory	70	1,4	0,1	10,4	48,1	70	0,8
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
Trio		25	7,5	3,6	9,7	101,2	0	0	
Pátek	Snídaně	Chléb Bezgluten	25	0,1	1,6	11,8	62	5	5,9
		Máslo	8	0,1	6,7	0,1	61,1	2,9	1,2
		Malinový džem	10	0,1	0	5,8	23,6	1,8	2
		Trio	25	7,5	3,6	9,7	101,2	0	0
	Svačina	Hami švestka a jablko přesnídávka	95	0,4	0,1	12,1	50,9	19	13,8
		½ Vitaflo gel	12	5	0	4,4	37,6	0	0

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
	Oběd	Bramborová kaše s pórkem	108	1,8	3,5	12,1	87,1	85,3	2
		Loprofin párek	21	1,1	2,5	0,8	30,1	50,4	24,7
		XPHE Kid	5	3,7	0	0	14,8	0	0
	Svačina	Hami švestka a jablko přesnídávka	95	0,4	0,1	12,1	50,9	19	13,8
		XPHE Kid	10	7,4	0	0	29,6	0	0
	Večeře	Bramborová kaše s pórkem	80	1,4	2,6	9	65	63,2	1,5
		Hrášek	46	1,8	0	4,1	23,6	64	2,2
		Trio	25	7,5	3,6	9,7	101,2	0	0
	Sobota	Snídaně	Chléb Glutenex	25	0,1	0,9	14,6	66,9	5,2
Máslo			8	0,1	6,7	0,1	61,1	2,9	1,2
Malinový džem			10	0,1	0	5,8	23,6	1,8	2
Trio			25	7,5	3,6	9,7	101,2	0	0
Svačina		Hello přesnídávka s broskvemi	185	0,4	0,2	34,3	140,6	10	15,5
		½ Vitaflo gel	12	5	0	4,4	37,6	0	0
Oběd		Brambory	80	1,6	0,08	11,8	54,3	80	0,9
		Loprofin párek	24	1,3	2,9	0,9	34,9	57,6	35,1
		Listové těsto	35	0,5	11,5	11,8	152,7	3,9	
		XPHE Kid	5	3,7	0	0	14,8	0	0
Svačina		Hello přesnídávka s broskvemi	190	0,4	0,2	35,1	143,8	10,3	16
		XPHE Kid	10	7,4	0	0	29,6	0	0
Večeře		Fazolky na paprice	80	1	5,5	8,2	86,3	48,8	7,6
		Brambory	90	1,8	0,1	13,3	61,3	90	1
		Trio	25	7,5	3,6	9,7	101,2	0	0
Neděle	Snídaně	Chléb Glutenex	25	0,1	0,9	14,6	66,9	5,2	5,2
		Máslo	8	0,1	6,7	0,1	61,1	2,9	1,2
		Loprofin salám	13	0,6	1,7	1,1	22,1	21,4	11,3
		Trio	25	7,5	3,6	9,7	101,2	0	0
	Svačina	Hello přesnídávka s banány	54	0,1	0,1	10	41,3	2,9	4,5
		½ Vitaflo gel	12	5	0	4,4	37,6	0	0
	Oběd	Mix zeleniny	41	1,2	0,4	4,9	28	62,7	2,8
		Brambory	80	1,6	0,1	11,8	54,5	80	0,9
		XPHE Kid	5	3,7	0	0	14,8	0	0
	Svačina	Jogurt ALA sójový	125	1,6	4,5	18,8	122,1	68,8	19
XPHE Kid		10	7,4	0	0	29,6	0	0	

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
	Večeře	Smetana	10	0,2	3,4	0,3	32,6	9,4	1,9
		Fazolky	73	1,7	0,1	3,8	22,9	52,9	7,8
		POVA těstoviny	20	0,1	0,3	18	75,1	4	3,4
		Trio	25	7,5	3,6	9,7	101,2	0	0

### Příloha 1b: Kazuistika 1 – Ukázka jídelníčku bez omezení

Snídaně	Mn. (g)	Svačina	Mn. (g)	Oběd	Mn. (g)	Svačina	Mn. (g)	Večeře	Mn. (g)
Chléb	38	Hello přesnídávka s broskvemi	185	Bramborová kaše s pórkem	100	Banán	100	Pudink	215
Máslo	8			Krůtí maso	33			Banán	14
Šunka dušená	13								

### Příloha 1c: Kazuistika 1 – Cena jídelníčku bez omezení

(Kč)	Snídaně	Svačina	Oběd	Svačina	Večeře	Cena celkem
<b>Pondělí</b>	5,9	15,5	18,3	28,9	11,4	80
<b>Úterý</b>	20,3	13,8	12,5	20,8	5,5	72,9
<b>Středa</b>	13,8	3,1	3,4	25,1	18,2	64,4
<b>Čtvrtek</b>	5,2	22,8	7,4	15,5	5	46,9
<b>Pátek</b>	12,9	13,8	5,9	13,8	3,7	50,1
<b>Sobota</b>	3,9	15,5	8	16	6,4	49,8
<b>Neděle</b>	5,5	4,5	3,7	14,4	10,1	38,2

**Příloha 2a: Kazuistika 2 – PKU jídelníček**

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	Snídaně	Chléb Bezgluten	20	0,1	1,3	9,4	49,7	4	4,8
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		Comida PKU B	15	10,9	0	0,1	44,4	0	0
		LP drink	10	0,5	3	6	52,8	10	6,5
	Svačina	Monte	55	1,5	7,3	8,7	106,5	77	8,3
		Comida PKU B	5	3,6	0	0	14,8	0	0
		LP drink	3	0,1	0,9	1,8	15,8	3	2
	Oběd	Zeleninová polévka	140	1,1	3	5,8	54,6	42,8	2,5
		Comida PKU B	10	7,3	0	0,1	29,6	0	0
		LP Drink	7	0,3	2,1	4,2	37	7	4,6
	Svačina	Amino croissant	20	0,2	2	12,6	69,2	6,8	14,8
		Comida PKU B	10	7,3	0	0,1	29,6	0	0
		LP Drink	7	0,3	2,1	4,2	37	7	4,6
	Večeře	Brambory	60	1,2	0,1	8,9	41,3	60	0,6
		Comida PKU B	10	7,3	0	0,1	29,6	0	0
LP Drink		7	0,3	2,1	4,2	37	7	4,6	
Úterý	Snídaně	Chléb Bezgluten	20	0,1	1,3	9,4	49,7	4	4,8
		Brokolicová pomazánka	20	0,6	1,5	1,6	22,3	22,6	1,2
		Comida PKU B	15	10,9	0	0,1	44,4	0	0
		LP drink	10	0,5	3	6	52,8	10	6,5
	Svačina	Vanilkový pudink	105	0,4	2,4	14,5	81,2	10,1	8,5
		Comida PKU B	8	5,8	0	0	23,7	0	0
		LP drink	6	0,3	1,8	3,6	31,7	6	3,9
	Oběd	Rýže loupaná	40	0,8	0,1	7,8	35,3	46	1,8
		Rajská omáčka	30	0,3	0	8,4	34,8	16,5	2,8
		Comida PKU B	10	7,3	0	0,1	29,6	0	0
		LP Drink	7	0,3	2,1	4,2	37	7	4,6
	Svačina	Rohlík Labužník celiak	23	0,5	0,7	11,6	54,7	23	10
		Comida PKU B	5	3,6	0	0	14,8	0	0
		LP Drink	7	0,3	2,1	4,2	37	7	4,6
	Večeře	Květák	55	1,3	0,2	2,4	16,6	49,5	3,9
		Máslo	10	0,1	8,3	0,1	75,5	3,6	1,5
Comida PKU B		10	7,3	0	0,1	29,6	0	0	
LP drink		10	0,5	3	6	52,8	10	6,5	

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
Středa	Snídaně	Rohlík Labužník celiak	23	0,5	0,7	11,6	54,7	23	10
		Choceňské pomazánkové	10	0,3	3,3	0,6	33,3	16,8	1,9
		Comida PKU B	12	8,8	0	0,1	35,5	0	0
		LP drink	8	0,4	2,4	4,8	42,2	8	5,2
	Svačina	Jablko	90	0,3	0,4	11,2	49,6	8,1	2,5
		Comida PKU B	8	5,8	0	0	23,7	0	0
		LP drink	6	0,3	1,8	3,6	31,7	6	3,9
	Oběd	Těstoviny POVA	60	0,2	0,9	54	224,9	12	10,1
		Špenát	50	1,3	0,1	0,3	7,3	55	2,5
		Comida PKU B	12	8,8	0	0,1	35,5	0	0
		LP drink	10	0,5	3	6	52,8	10	6,5
	Svačina	Krekry Bersi	30	0,4	12,4	15,8	176,4	18	7,8
		Comida PKU B	7	5,1	0	0	20,7	0	0
		LP drink	6	0,3	1,8	3,6	31,7	6	3,9
	Večeře	Krupice Metax	85	0,3	0,8	83,3	341,7	13,6	30,8
		Smetana 33%	53	1,1	18	1,6	172,8	49,8	6,9
Comida PKU B		10	7,3	0	0,1	29,6	0	0	
LP Drink		7	0,3	2,1	4,2	37	7	4,6	
Čtvrtek	Snídaně	Chléb Bezgluten	30	0,1	2	14,2	75,2	6	7,3
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		Comida PKU B	12	8,8	0	0,1	35,5	0	0
		LP drink	10	0,5	3	6	52,8	10	6,5
	Svačina	Hello jahodová kapsička	100	0,2	0,1	19,7	80,5	10	12,9
		Comida PKU B	10	7,3	0	0,1	29,6	0	0
		LP drink	8	0,4	2,4	4,8	42,2	8	5,2
	Oběd	Bramborovomrkvové placky	150	2,7	0,3	18,5	87,5	106	2,8
		Comida PKU B	8	5,8	0	0	23,7	0	0
		LP drink	7	0,3	2,1	4,2	37	7	4,6
	Svačina	Okurka	56	0,4	0,06	1,2	6,9	7,8	3,3
		Comida PKU B	10	7,3	0	0,1	29,6	0	0
		LP drink	9	0,4	2,7	5,4	47,5	9	5,9
	Večeře	Krupice Metax	70	0,2	0,7	68,6	281,5	11,2	25,4
		Banán	41	0,5	0,1	9,4	40,5	26,6	1,2
		Comida PKU B	12	8,8	0	0,1	35,5	0	0

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
		LP drink	10	0,5	3	6	52,8	10	6,5
Pátek	Snídaně	Rohlík Labužník celiak	23	0,5	0,7	11,6	54,7	23	10
		Choceňské pomazánkové	17	0,6	5,3	0,9	53,7	28	3,3
		Comida PKU B	13	9,5	0	0,1	38,5	0	0
		LP drink	10	0,5	3	6	52,8	10	6,5
	Svačina	Jablko	80	0,2	0,3	9,9	43,1	7,2	2,3
		Comida PKU B	10	7,3	0	0,1	29,6	0	0
		LP drink	10	0,5	3	6	52,8	10	6,5
	Oběd	Zeleninová polévka krémová	161,3	2,4	7,7	7,6	109,3	87,5	5,9
		Comida PKU B	5	3,6	0	0	14,8	0	0
		LP drink	5	0,2	1,5	3	26,4	5	3,3
	Svačina	Olivy	38	0,4	4,2	0	39,4	13,3	7,1
		Comida PKU B	10	7,3	0	0,1	29,6	0	0
		LP drink	8	0,4	2,4	4,8	42,2	8	5,2
	Večeře	Chléb Glutenex	25	0,1	0,9	14,6	66,9	5,2	5,2
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		Comida PKU B	10	7,3	0	0,1	29,6	0	0
LP drink		8	0,4	2,4	4,8	42,2	8	5,2	
Sobota	Snídaně	Chléb Glutenex	39	0,2	1,4	22,5	103,4	8	8,1
		Choceňské pomazánkové	15	0,5	5	0,8	50,2	25,2	2,9
		Comida PKU B	12	8,8	0	0,1	35,5	0	0
		LP drink	10	0,5	3	6	52,8	10	6,5
	Svačina	Broskev	106	0,8	0,1	10	44,1	19,1	5,8
		Comida PKU B	12	8,8	0	0,1	35,5	0	0
		LP drink	10	0,5	3	6	52,8	10	6,5
	Oběd	Hranolky McDonald's	73,7	2,6	10,3	26,5	209,1	65,3	24,1
		Comida PKU B	10	7,3	0	0,1	29,6	0	0
		LP drink	8	0,4	2,4	4,8	42,2	8	5,2
	Svačina	Přesnídávka s jablky a banány	160	1	0,2	24,2	102,6	48	11,7
		Comida PKU B	10	7,3	0	0,1	29,6	0	0
		LP drink	8	0,4	2,4	4,8	42,2	8	5,2
	Večeře	Rohlík Labužník celiak	23	0,5	0,7	11,6	54,7	23	10
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		Comida PKU B	10	7,3	0	0,1	29,6	0	0



Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
Neděle		LP drink	8	0,4	2,4	4,8	42,2	8	5,2
	Snídaně	Amino croissant	30	0,3	3	18,9	103,8	10,2	22,2
		Comida PKU B	12	8,8	0	0,1	35,5	0	0
		LP drink	10	0,5	3	6	52,8	10	6,5
	Svačina	Kukuřice Bonduelle	20	0,6	0,4	2,2	14,8	25,8	1,9
		Comida PKU B	10	7,3	0	0,1	29,6	0	0
		LP drink	8	0,4	2,4	4,8	42,2	8	5,2
	Oběd	Těstoviny Glutenex	80	0,8	0,7	70,1	289,9	39,2	20,8
		Rajská omáčka	30	0,3	0	8,4	34,8	16,5	2,8
		Comida PKU B	8	5,8	0	0	23,7	0	0
		LP drink	7	0,3	2,1	4,2	37	7	4,6
	Svačina	Banán	70	0,9	0,2	16,1	69,8	45,5	2
		Comida PKU B	10	7,3	0	0,1	29,6	0	0
		LP drink	10	0,5	3	6	52,8	10	6,5
	Večeře	Jablko	10	0	0	1,2	4,8	0,9	0,3
		Rýže loupaná	40	0,8	0,1	7,8	35,3	46	1,8
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		Comida PKU B	10	7,3	0	0,1	29,6	0	0
		LP drink	8	0,4	2,4	4,8	42,2	8	5,2

**Příloha 2b: Kazuistika 2 – Ukázka jídelníčku bez omezení**

Snídaně	Mn. (g,ml)	Svačina	Mn. (g,ml)	Oběd	Mn. (g,ml)	Svačina	Mn. (g,ml)	Večeře	Mn. (g,ml)
Chléb	20	Monte	55	Hovězí vývar se zeleninou	140	Croissant	20	Brambory	60
Máslo	5								
Mléko	100					Mléko	70		

**Příloha 2c: Kazuistika 2 – Cena jídelníčku bez omezení**

(Kč)	Snídaně	Svačina	Oběd	Svačina	Večeře	Cena celkem
<b>Pondělí</b>	2,7	7,7	9,1	5,7	1,9	27,1
<b>Úterý</b>	3,3	8,9	5,8	2,5	6,9	27,4
<b>Středa</b>	4,4	3,9	6,8	9,2	10,8	35,1
<b>Čtvrtek</b>	3	14,3	4	4,6	4,6	30,5
<b>Pátek</b>	5,9	3,8	7,4	8,6	3,1	28,8
<b>Sobota</b>	5,7	7,4	25,5	13,6	3,5	55,7
<b>Neděle</b>	8,2	3,5	8,1	3,6	4,5	27,9

**Příloha 3a: Kazuistika 3 – PKU jídelníček**

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	Snídaně	Jogurt Provita	150	0,6	4,2	26,3	145,4	32,3	23,4
		Bezlepkové preclíky Schär	20	0,2	4,2	14,4	96,2	9	11,3
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Svačina	Okurka	70	0,6	0,07	1,5	9	9,8	4,1
	Oběd	Burger	54	0,4	3,9	19,8	115,9	4,5	10,7
		Bramborová kaše s pórkem	150	2,6	4,8	16,8	120,8	119	2,8
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Svačina	Banán v čokoládě	76,9	1	4,4	29,5	161,6	50	8,2
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Večeře	Rajská polévka	278	1,9	4,2	21	129,4	93	14,5
		POVA těstoviny	10	0,04	0,2	9	38	2	1,7
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Večeře 2.	Milka čokoláda	8,6	0,6	3	3,5	43,4	30	3,4
Nápoje	Sirup s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7	
Úterý	Snídaně	Jogurt Provita	150	0,6	4,2	26,3	145,4	32,3	23,4
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Svačina	Kedlubna	30	0,6	0,06	1,7	9,7	16,2	3,2
	Oběd	Omáčka na paprice	265	2,9	27,6	21,5	346	111	14,7
		POVA těstoviny	70	0,3	1,1	63	265,3	14	11,8
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Svačina	Chléb Bezgluten	100	0,5	6,5	47,2	249,3	20	24,2
		Salám	15	0,7	1,9	1,3	25,1	24,5	13,1
		Kečup Hellmans	12	0,1	0	2,9	12	5,5	1,4
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Večeře	Zeleninový vývar s NB nudlemi	295,5	2,8	5,4	21,6	146,2	95	8,1
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Večeře 2.	Okurka	70	0,6	0,07	1,5	9	9,8	4,1
Paprika		40	0,5	0,2	2,1	12,2	21,6	2,8	
Nápoje	Sirup s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7	
Středa	Snídaně	NB rohlík domácí	45	0,4	2,1	33,3	153,7	10	9,6
		Jahodový džem	20	0,1	0,1	11,5	47,3	2,8	4,1
		Máslo	5	0,04	4,2	0,05	38,2	1,8	0,8

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
		Paprika	47	0,6	0,2	2,4	13,8	25,4	3,3
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Svačina	Meloun	62,5	0,4	0,1	5,2	23,3	10	1,9
	Oběd	NB bramborový knedlík domácí	90	0,9	0,1	21,4	90,1	41,6	6,7
		Špenát se smetanou	87,7	2	9,3	2,3	100,9	83,4	5,2
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Svačina	Muffin Amino kakaový s meruňkovou náplní	70	1,1	14	42	298,4	53,9	67
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Večeře	Bramborová kaše s pórkem	120,3	2	3,8	13,5	96,2	95	2,2
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Večeře 2.	Milka čokoláda	8,6	0,6	3	3,5	43,4	30	3,4
Nápoje	Sirup s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7	
Čtvrtek	Snídaně	Jogurt Sojáčik	125	0,7	3,8	24,6	135,4	35,6	15
		Tyčinky Balviten	12,7	0,1	0,2	11,2	47	4,4	12
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Svačina	Okurka	70	0,6	0,07	1,5	9	9,8	4,1
	Oběd	Rajská omáčka	263,7	2	26,7	61,9	495,9	88	24,1
		NB bramborový knedlík domácí	80	0,8	0,1	19	80,1	37	6
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Svačina	Banán	77	1	0,2	17,7	76,6	50	2,2
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Večeře	Dušená mrkev s květákem	68	0,7	2,7	4,9	46,7	25	2,3
		Brambory	70	1,4	0,1	10,4	48,1	70	0,8
Comida PKU B		25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0	
Večeře 2.	Kedlubna	55,5	1,2	0,1	3,2	18,5	30	5,9	
Nápoje	Sirup s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7	
Pátek	Snídaně	Jogurt Kika vanilka	125	0,2	3,5	22,9	123,9	10,6	15
		Granko	10	0,5	0,3	8,5	38,7	20,9	2,1
		Banán	31	0,4	0,1	7,1	30,9	20	0,9
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Svačina	Kedlubna	60	1,3	0,1	3,5	20,1	32,4	6,4

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)	
	Oběd	Zeleninová omáčka	280	3,4	14,3	14	198,3	72,8	14,2	
		POVA těstoviny	70	0,3	1,1	63	263,1	14	11,8	
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0	
	Svačina	NB rohlík domácí	45	0,4	2	33,3	152,8	10	9,6	
		Choceňské pomazánkové	20	0,7	6,2	1,1	63	33	3,9	
		Okurka	70	0,6	0,07	1,5	9	9,8	4,1	
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0	
	Večeře	POVA těstoviny	70	0,3	1,1	63	263,1	14	11,8	
		Kečup Hellmans	25	0,2	0,1	6	25,7	11,3	2,8	
		Rajče	91	1	0,3	4,2	23,5	42,7	8,2	
		Paprika	50	0,6	0,3	2,6	15,5	27	3,5	
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0	
	Večeře 2.	Pom-Bär Original	20	0,6	5,6	12,2	101,6	32	9,1	
	Nápoje	Sirup s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7	
	Sobota	Snídaně	Jogurt Sojáčik	125	0,7	3,8	24,6	135,4	35,6	15
			Bezlepkové preclíky Schär	10	0,1	2,1	7	47,3	4,4	5,7
Comida PKU B			25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0	
Svačina		Jablko	45	0,2	0,2	6,5	28,6	9,9	1,3	
Oběd		Zeleninový guláš	390,6	3,9	20,3	25,8	301,5	125	14	
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0	
Svačina		Chléb Bezgluten	65	0,3	4,2	30,7	161,8	13	15,7	
		Mrkvová pomazánka	32	0,8	7,1	2,2	75,9	37	6,7	
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0	
Večeře		Rajská polévka	278	1,9	4,2	21	129,4	93	14,5	
		POVA těstoviny	10	0,04	0,2	9	38	2	1,7	
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0	
Večeře 2.		Okurkový salát	200	1,6	0,2	4,4	25,8	28	11,9	
Nápoje	Sirup s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7		
Neděle	Snídaně	Jogurt Provita	150	0,6	4,2	26,3	145,4	32,3	23,4	
		Markízy karamelové Balviten	27	0,2	8	18	144,8	7,7	13,8	
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0	
	Svačina	Banán	75,4	1	0,2	17,3	75	49	2,2	

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
	Oběd	Zeleninová omáčka	280	3,4	14,3	14	198,3	72,8	14,2
		POVA těstoviny	70	0,3	1,1	63	263,1	14	11,8
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Svačina	Banán v čokoládě	76,9	1	4,4	29,5	161,6	50	8,2
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Večeře	Plněný bramborový knedlík	130,1	2,9	10,5	28,1	218,5	95	6,1
		Comida PKU B	25	18,3	0,1	0,1	74,5	0	0
	Večeře 2.	NB rohlík domácí	45	0,4	2	33,3	152,8	10	9,6
		Paprika	37	0,4	0,2	1,9	11	20	2,6
	Nápoje	Sirup s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7

### Příloha 3b: Kazuistika 3 – Ukázka jídelníčku bez omezení

Snídaně	Mn. (g, ml)	Svačina	Mn. (g, ml)	Oběd	Mn. (g, ml)	Svačina	Mn. (g, ml)	Večeře	Mn. (g, ml)
Ovocný jogurt	150	Okurka	70	Hovězí burger	54	Banán v čokoládě	77	Rajská polévka	278
Preclíky	20			Bramborová kaše s pórkem	150	Sirup s vodou	500	Těstoviny	10
								Milka čokoláda	9

### Příloha 3c: Kazuistika 3 – Cena jídelníčku bez omezení

(Kč)	Snídaně	Svačina	Oběd	Svačina	Večeře	Nápoje	Cena celkem
<b>Pondělí</b>	20,5	4,1	12,8	5,8	17,6	1,7	62,5
<b>Úterý</b>	17,2	3,2	18,2	8,5	13,5	1,7	60,9
<b>Středa</b>	10,1	1,9	6,6	16,3	5,6	1,7	42,2
<b>Čtvrtek</b>	15,9	4,1	21,7	2,2	9	1,7	54,6
<b>Pátek</b>	16	6,4	17,7	9,9	27,1	1,7	78,8
<b>Sobota</b>	15,9	1,3	14	8,6	26,1	1,7	67,6
<b>Neděle</b>	22,2	2,2	17,7	5,8	8,4	1,7	58

**Příloha 4a: Kazuistika 4 – PKU jídelníček**

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	Snídaně	Muffiny plněné krémem	65	0,3	9,9	32,2	219,1	13	6,4
	Svačina	Ostružiny	45	0,5	0,5	3,2	19,3	14,4	13,7
		Hruška	160	0,8	0,6	25,3	109,8	22,4	5,9
		Cooler 10	43,5	5	0,1	2,4	31	0	0
	Oběd	Rajská omáčka	150	0,9	15	14,8	198	43,1	13,7
		Balviten těstoviny	50	0,1	0,3	44,4	180,7	3,8	18,4
		PKU 2 mix	180	8,2	5,6	12,2	132	0	0
	Svačina	Borůvky	70	0,4	0,6	10,3	48,2	11,2	12,5
		PKU 2 mix	90	4,1	2,8	6,1	66	0	0
	Večeře	Rýže loupaná	58	1,2	0,1	11,3	51	66,7	2,7
		Loprofin párek	34	1,8	4,1	1,3	49,3	81,6	40
		PKU 2 mix	90	4,1	2,8	6,1	66	0	0
Úterý	Snídaně	Mramorová bábovka	100	0,6	2	48,2	213,2	21	8,1
		Borůvky	35	0,2	0,3	5,1	23,9	5,6	6,3
	Svačina	Švestky	160	1	0,3	18,2	80	25,6	6,4
		Cooler 10	43,5	5	0,1	2,4	31	0	0
	Oběd	Balviten těstoviny	60	0,2	0,3	53,3	216,7	4,5	22
		Loprofin salám	30	1,4	3,8	2,6	50,2	49,5	26,1
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		Okurka kyselá	60	0,6	0,1	2,9	14,9	12	5,4
	Svačina	PKU 2 mix	180	8,2	5,6	12,2	132	0	0
		Broskev	127	1	0,1	11,9	52,5	22,8	7
		Ovocné sušenky Glutenex	11	0,1	2,4	6,9	49,6	4,2	4,3
	Večeře	Kukuřice	71,34	2,5	1,6	13,4	78	112	6,9
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
PKU 2 mix		180	8,2	5,6	12,2	132	0	0	
Středa	Snídaně	Chléb Metax	50	0,1	3	21	111,4	4	10,5
		Kiri sýr	16	1,4	4,6	0,4	48,6	62,7	4,6
	Svačina	Ostružiny	29	0,3	0,3	2,1	12,3	9,3	8,8
		Cooler 10	43,5	5	0,1	2,4	31	0	0
	Oběd	Zeleninová polévka	136,4	0,5	2,1	1,8	28,1	15	1,4

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
		Zeleninová pizza	65	0,5	2,5	25	124,5	20,8	13,3
		PKU 2 mix	180	8,2	5,6	12,2	132	0	0
	Svačina	Čokoláda PKU	24	0,2	11,2	4,3	118,8	11,8	37,5
		Muffin s třešňovou náplní	40	0,6	8	24	170,4	29,6	35
		PKU 2 mix	90	4,1	2,8	6,1	66	0	0
	Večeře	Zapečené brambory	115	3,6	11,3	21,7	202,9	123	6,3
		PKU 2 mix	90	4,1	2,8	6,1	66	0	0
Čtvrtek	Snídaně	Jablečný závin	38	0,2	6,5	18	131,3	7,2	3,9
		Cooler 10	43,5	5	0,1	2,4	31	0	0
	Svačina	Ostružiny	30	0,4	0,3	2,2	13,1	9,6	9,1
	Oběd	Zeleninová polévka	136,4	0,5	2,1	1,8	28,1	15	1,4
		Brambory	50	1	0,1	7,4	34,5	50	0,5
		Máslo	10	0,1	8,3	0,1	75,5	3,6	1,5
		PKU 2 mix	180	8,2	5,6	12,2	132	0	0
	Svačina	Borůvky	40	0,2	0,3	5,9	27,1	6,4	7,1
		Banán	60	0,8	0,2	13,8	60,2	39	1,7
		Hraběňčiny řezy	60	0,3	11,6	32,9	237,2	15	6,9
	Večeře	Vařená kukuřice	83	2,9	1,8	15,6	90,2	130	8
		Máslo	10	0,1	8,3	0,1	75,5	3,6	1,5
		PKU 2 mix	180	8,2	5,6	12,2	132	0	0
Pátek	Snídaně	Chléb Metax	50	0,1	3	21	111,4	4	10,5
		Kiri sýr	16	1,4	4,6	0,4	48,6	62,7	4,6
	Svačina	Ostružiny	29	0,3	0,3	2,1	12,3	9,3	8,8
		Cooler 10	43,5	5	0,1	2,4	31	0	0
	Oběd	Zeleninová polévka	273	0,9	4,2	3,5	55,4	30	2,7
		Balviten těstoviny	50	0,1	0,3	44,4	180,7	3,8	18,4
		PKU 2 mix	180	8,2	5,6	12,2	132	0	0
	Svačina	Perník	50	0,2	2,9	25,6	129,3	9	4,5
		Marschmallow bonbón	20	0,8	0,3	15	65,9	12	5,5
	Večeře	Srbské rizoto	102	3	4,5	21,3	137,7	130	5
Kyselá okurka		60	0,6	0,1	2,9	14,9	12	5,4	
PKU 2 mix		180	8,2	5,6	12,2	132	0	0	

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
Sobota	Snídaně	Perník	60	0,2	3,5	30,7	155,1	10,8	5,4
		Broskev	65	0,5	0,1	6,1	27,3	11,7	3,6
	Svačina	Hruška	100	0,5	0,4	15,8	68,8	14	3,7
		PKU 2 mix	90	4,1	2,8	6,1	66	0	0
	Oběd	Špek	30	1,4	23	0	237	62,1	4,7
		Brambory	45	0,9	0	6,7	30,4	45	0,5
		Zeleninový salát	100	0,8	1,7	6,4	44,1	27	10
		PKU 2 mix	90	4,1	2,8	6,1	66	0	0
	Svačina	Hraběčiny řezy	77	0,4	14,9	42,3	304,9	19,3	8,8
		Pom-Bär Original	10	0,3	2,8	6,1	50,8	16	4,5
		Cooler 10	43,5	5	0,1	2,4	31	0	0
	Večeře	Balviten těstoviny	66	0,2	0,3	58,6	237,9	5	24,3
		Loprofin salám	34	1,6	4,3	3	57,1	56,1	29,7
		Kyselá okurka	60	0,6	0,1	2,9	14,9	12	5,4
		PKU 2 mix	180	8,2	5,6	12,2	132	0	0
	Neděle	Snídaně	Amino croissant	50	0,5	5	31,5	173	17
PKU 2 mix			90	4,1	2,8	6,1	66	0	0
Svačina		Banánek v čokoládě	45	0,8	4,6	32,1	173	17,1	12,9
		Jablko	160	0,5	0,6	19,8	86,6	14,4	4,5
		PKU 2 mix	90	4,1	2,8	6,1	66	0	0
Oběd		Hamburgerová houska PKU	80	0,4	3,2	20,5	112,4	16	30,4
		Cibule	12	0,2	0	0,9	4,4	4,2	0,2
		Kyselá okurka	8,5	0,1	0	0,4	2	1,7	0,8
		Loprofin maso	55	2,9	13,2	0,9	134,2	96,3	47,9
		Cooler 10	43,5	5	0,1	2,4	31	0	0
Svačina		PKU 2 mix	90	4,1	2,8	6,1	66	0	0
Večeře		Brambory	50	1	0,1	7,4	34,5	50	0,5
		Máslo	10	0,1	8,3	0,1	75,5	3,6	1,5
		Salát	119	1	0,6	6,1	33,8	38	9,6
		Krajanka jahodová	20	0,5	2	2,4	29,6	26	2,6
	PKU 2 mix	90	4,1	2,8	6,1	66	0	0	



**Příloha 4b: Kazuistika 4 – Ukázka jídelníčku bez omezení**

Snídaně	Mn. (g)	Svačina	Mn. (g)	Oběd	Mn. (g)	Svačina	Mn. (g)	Večeře	Mn. (g)
Muffiny plněné krémem	65	Ostružiny	45	Rajská omáčka	150	Borůvky	70	Vepřové nudličky	34
		Hruška	160	Těstoviny	50			Rýže loupaná	58

**Příloha 4c: Kazuistika 4 – Cena jídelníčku bez omezení**

(Kč)	Snídaně	Svačina	Oběd	Svačina	Večeře	Cena celkem
<b>Pondělí</b>	3,3	19,6	16,2	12,5	5,6	57,2
<b>Úterý</b>	10,5	6,4	14,3	9,4	7,7	48,3
<b>Středa</b>	6,1	8,8	10,1	19	6,3	50,3
<b>Čtvrtek</b>	2,3	9,1	9,2	13,5	9,5	43,6
<b>Pátek</b>	6,1	8,8	5,2	8,4	10,4	38,9
<b>Sobota</b>	7,1	3,7	16,6	10,5	14,7	52,6
<b>Neděle</b>	11	17,4	22,4	0	14,2	65

**Příloha 5a: Kazuistika 5 – PKU jídelníček**

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	Snídaně	Monte snack	29	1,5	9	10,3	128,2	72,5	12,9
		PKU 2 Prima	15	9	0	1,9	43,8	0	0
	Svačina	Mandarinka	35	0,3	0,1	3,7	16,9	17,2	1,5
		Kapsička Kubík	100	0,7	0,3	12	53,5	35	12
	Oběd	Omáčka na paprice	129,2	0,8	23,2	18,1	284,4	30	14,6
		Těstoviny Mevalia	48	0,2	0,5	38,6	159,7	10	12,1
		Schott NB párek	20	1	4,8	1	51,2	36,6	21,6
		Cooler 10	87	10	0,3	4,7	61,8	0	0
	Svačina	Trubičky Balila jahodové	19,3	1	5,9	11,2	101,9	50	5,4
		Jablko	111,1	0,3	0,4	13,8	60	10	3,1
	Večeře	Amaranth chléb	55	0,9	1,5	29,4	134,7	44	12,4
		Máslo	28	0,2	23,3	0,3	211,7	10	4,2
		Violife sýr plátkový	30	0	6,9	6	86,1	0	14,9
		Rajče	66	0,7	0,2	3	16,6	31	5,9
		Okurka	65	0,5	0,07	1,4	8,2	9,1	3,9
		ProZero mléko	200	0	7,6	16,2	133,2	0	29,8
		PKU 2 Prima	20	12	0	2,6	58,4	0	0
Nápoje	Šťáva s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7	
Úterý	Snídaně	Hami přesnídávka švestka a jablko	100	0,4	0,1	12,7	53,3	20	7,3
		PKU 2 Prima	15	9	0	1,9	43,8	0	0
	Svačina	Croissant Amino	50	0,5	5	31,5	173	17	37
		Chocoňské pomazánkové	12,1	0,4	3,8	0,7	38,6	20	2,4
	Oběd	Zeleninový karbanátek	85,7	1,8	7,8	25	177,4	30	11,7
		Brambory	100	2	0,1	14,8	68,1	100	1,1
		Rajče	32	0,4	0,1	1,5	8,5	15	2,9
		Okurka	43	0,3	0,04	0,9	5,2	6	2,5
		Cooler 10	87	10	0,3	4,7	61,8	0	0
	Svačina	Rohlík Labužník celiak	35	0,7	1,1	17,7	83,5	35	7,8
		Lotus Biscoff	14	0,4	5,3	7,9	80,9	20	3,1
	Večeře	Rajská polévka	194,1	1,3	2,9	14,6	89,7	65	10,1
Bageta Metax		111	0,4	5,6	52,2	260,8	10	35,5	

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
		Hami přesnídávka švestka a jablko	90	0,4	0,1	11,4	48,1	18	6,6
		PKU 2 Prima	20	12	0	2,6	58,4	0	0
	Nápoje	Šťáva s vodou	1000	0	0	39,5	158	0	3,4
Středa	Snídaně	Rohlík Labužník celiak	35	0,7	1,1	17,7	83,5	35	7,8
		Máslo	16,7	0,1	13,9	0,2	126,3	6	2,5
		PKU 2 Prima	15	9	0	1,9	43,8	0	0
	Svačina	Croissant Amino	50	0,5	5	31,5	173	17	37
		Lotus Biscoff	9	0,3	3,4	5	51,8	12,8	2
	Oběd	Zapečené brambory s NB těstovinou a NB smetanou	178	3,3	21,5	47,8	397,9	157	16,2
		Kyselá okurka	30	0,3	0,03	1,4	7,07	6	2,7
		Cooler 10	87	10	0,3	4,7	61,8	0	0
	Svačina	Kapsička Kubík	100	0,7	0,3	12	53,5	35	12
	Večeře	Špenátové placky	226,5	1,4	14,4	81,8	462,4	65	32,1
		Rajče	21,3	0,2	0,1	1	5,7	10	1,9
		Paprika	18,5	0,2	0,1	1	5,7	10	1,3
		PKU 2 Prima	20	12	0	2,6	58,4	0	0
	Nápoje	Šťáva s vodou	250	0	0	9,9	39,6	0	0,9
	Čtvrtek	Snídaně	Monte snack	29	1,5	9	10,3	128,2	72,5
PKU 2 Prima			15	9	0	1,9	43,8	0	0
Svačina		Amino houska	50	0,3	3	26	132,2	16	30
		Máslo	8,3	0,1	6,9	0,1	62,9	3	1,2
		Špek	5	0,2	3,7	0	34,1	10	0,8
Oběd		Svíčková	130	0,9	9,7	7,4	120,5	42,6	7,5
		Těstoviny Mevalia	48	0,2	0,5	38,6	159,7	10	12,1
		Schott NB párek	39,3	1,9	9,4	2	100,2	72	42,4
		Cooler 10	87	10	0,3	4,7	61,8	0	0
Svačina		Muffin Amino kakaový	35	0,5	7	21	149	27	33,5
		ProZero mléko	200	0	7,6	16,2	133,2	0	29,8
Večeře		Mrkev	70	1	0,2	6,8	33	28	1,1
		Hrášek	50	2	0	4,5	26	70	2,4
	Máslo	8,3	0,1	6,9	0,1	62,9	3	1,2	
	Chléb Bezgluten	30	0,2	2	14,2	75,6	6	7,3	

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
		PKU 2 Prima	20	12	0	2,6	58,4	0	0
	Nápoje	Šťáva s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7
Pátek	Snídaně	Hami přesnídávka švestka a jablko	190	0,8	0,2	24,1	101,4	38	13,9
		PKU 2 Prima	15	9	0	1,9	43,8	0	0
	Svačina	SCHÄR máslové sušenky	39,3	1,1	9	25,9	189	55	26,7
		Jablko	133	0,4	0,5	16,5	72,1	12	3,8
	Oběd	Bramborové šišky	146,8	2	0,4	43	183,6	100	5,4
		Jahodová omáčka	150	1	0,7	27,5	120,3	30	12,3
		Cooler 10	87	10	0,3	4,7	61,8	0	0
	Svačina	Amino houska	50	0,3	3	26	132,2	16	30
		Máslo	16,7	0,1	13,9	0,2	126,3	6	2,5
		Špek	5	0,2	3,7	0	34,1	10	0,8
	Večeře	Špenátová pizza	207,6	2,3	20,8	60,6	438,8	85	81,7
		ProZero mléko	200	0	7,6	16,2	133,2	0	29,8
		PKU 2 Prima	20	12	0	2,6	58,4	0	0
	Nápoje	Šťáva s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7
Sobota	Snídaně	Lp-ringlets	32	0,3	0,6	29,1	123	9,9	15,7
		Dexi čoko polštářky	9,1	0,5	1,3	6,9	41,3	25	2,4
		ProZero mléko	200	0	7,6	16,2	133,2	0	29,8
		PKU 2 Prima	15	9	0	1,9	43,8	0	0
	Svačina	Kapsička Kubík	100	0,7	0,3	12	53,5	35	12
	Oběd	Rizoto	186	3	7,8	42,8	253,4	120	34,2
		Rajče	32	0,4	0,1	1,5	8,5	15	2,9
		Kyselá okurka	30	0,3	0,03	1,4	7,07	6	2,7
	Svačina	Cooler 10	87	10	0,3	4,7	61,8	0	0
		Croissant Amino	50	0,5	5	31,5	173	17	37
		Máslo	16,7	0,1	13,9	0,2	126,3	6	2,5
	Večeře	Hranolky McCain	80	2	2,8	18,4	106,8	100	7,5
		Rajče	20	0,2	0,06	0,9	4,9	9,4	1,8
		Okurka	50	0,4	0,05	1,1	6,5	7	3
		Paprika	19	0,2	0,1	1	5,7	10	1,3
		PKU 2 Prima	20	12	0	2,6	58,4	0	0
Nápoje	Šťáva s vodou	750	0	0	29,6	118,4	0	2,6	

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
Neděle	Snídaně	Balviten Chlebuš	89	0,5	7,2	53	278,8	20	23,6
		Máslo	16,7	0,1	13,9	0,2	126,3	6	2,5
		Med	20	0,1	0	15,9	64	2,2	4,2
		PKU 2 Prima	15	9	0	1,9	43,8	0	0
	Svačina	Jablko	150	0,5	0,6	18,6	81,8	13,5	4,2
		Croissant Amino	50	0,5	5	31,5	173	17	37
	Oběd	Celerový řízek	75	1	2,3	21,5	110,7	34,6	5,5
		Brambory	111,5	2,2	0,1	16,5	75,7	112	1,2
		Ananasový kompot Giana	60	0	0	9,6	38,4	0	6,4
		Cooler 10	87	10	0,3	4,7	61,8	0	0
	Svačina	Rohlík Labužník celiak	30	0,6	1	15,2	72,2	30	6,7
		Lotus Biscoff	14	0,4	5,3	7,9	80,9	20	3,1
	Večeře	Palačinky ze smetany s džemem	130	2,2	5,2	59,2	292,4	99,5	19,7
		ProZero mléko	200	0	7,6	16,2	133,2	0	29,8
		PKU 2 Prima	20	12	0	2,6	58,4	0	0
	Nápoje	Šťáva s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7

**Příloha 5b: Kazuistika 5 – Ukázka jídelníčku bez omezení**

Snídaně	Mn. (g, ml)	Svačina	Mn. (g, ml)	Oběd	Mn. (g, ml)	Svačina	Mn. (g, ml)	Večeře	Mn. (g, ml)
Monte snack	29	Mandarinka	35	Kuře na paprice	149,2	Trubičky	19,3	Chléb	55
Sirup s vodou	500	Kapsička Kubík	100	Těstoviny	48	Jablko	111	Máslo	28
								Sýr Eidam 30%	30
								Rajče	66
								Okurka	65
								Mléko polotučné	200

**Příloha 5c: Kazuistika 5 – Cena jídelníčku bez omezení**

<b>(Kč)</b>	<b>Snídaně</b>	<b>Svačina</b>	<b>Oběd</b>	<b>Svačina</b>	<b>Večeře</b>	<b>Nápoje</b>	<b>Cena celkem</b>
<b>Pondělí</b>	12,9	13,5	21	6,7	24,9	1,7	80,7
<b>Úterý</b>	7,3	13,4	19,5	5	38,7	3,4	87,3
<b>Středa</b>	4,4	13	12,9	12	13,8	0,9	57
<b>Čtvrtek</b>	12,9	4,9	20,5	11,9	5,6	1,7	56,7
<b>Pátek</b>	13,9	9,3	14	6,8	33,8	1,7	79,5
<b>Sobota</b>	9,6	12	21	13,5	13,6	2,6	72,3
<b>Neděle</b>	9,3	15,2	11,2	5	10	1,7	52,4

**Příloha 6a: Kazuistika 6 – PKU jídelníček**

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Ceny (Kč)
Pondělí	Snídaně	Rohlík Labužník celiak	47	0,9	1,5	23,8	112,3	47	10
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0
	Svačina	Jablko	130	0,4	0,5	16,1	70,5	12	3,7
	Oběd	Zeleninová polévka	229	1,8	4,9	15,1	111,7	70	4,2
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0
	Svačina	Banán	80	1	0,2	18,4	79,4	52	2,3
	Večeře	Rohlík Labužník celiak	47	0,9	1,5	23,8	112,3	47	10
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0
Pom-Bär Original		30	0,9	8,4	18,3	152,4	48	13,6	
Nápoje	Sirup s vodou	750	0	0	29,6	118,4	0	2,6	
	Čaj s cukrem	250	0	0	14,9	59,6	0	0,2	
Úterý	Snídaně	Chléb Bezgluten	52	0,3	3,4	24,5	129,8	10	12,3
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0
	Svačina	Broskev	100	0,8	0,1	9,4	41,7	18	5,5
	Oběd	Hranolky McCain	117,6	2,9	4,1	27	156,5	147	11
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0
	Svačina	Jablko	100	0,3	0,4	12,4	54,4	9	2,8
		Broskev	33	0,3	0	3,1	13,6	6	1,8
	Večeře	Rohlík labužník celiak	48	1	1,5	24,3	114,7	48	10
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0
Maltodextrin		10	0	0	9,5	38	0	0	
Nápoje	Sirup s vodou	1000	0	0	39,5	158	0	3,4	

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Ceny (Kč)
Středa	Snídaně	Chléb Bezgluten	25	0,1	1,6	11,8	62	5	5,9
		Cherry rajče	45	0,5	0,1	2,1	11,3	21	7,2
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0
	Svačina	Croissant Amino	50	0,5	5	31,5	173	17	37
	Oběd	POVA těstoviny	75	0,3	1,1	67,5	281,1	15	12,6
		Rajská omáčka	30	0,3	0,03	8,4	35	17	2,8
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0
	Svačina	Krekry Bersi	50	0,6	20,7	26,3	293,9	30	13
	Večeře	Rohlík labužník celiak	48	1	1,5	24,3	114,7	48	10
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0
Nápoje	Sirup s vodou	750	0	0	29,6	118,4	0	2,6	
	Čaj s cukrem	250	0	0	14,9	59,6	0	0,2	
Čtvrtek	Snídaně	Chléb Bezgluten	42	0,2	2,7	19,8	104,3	8,4	10
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0
	Svačina	Banán	73	0,9	0,2	16,8	72,6	48	2,1
	Oběd	Bramborovo-mrkvové placky	111	1,9	0,2	13,7	64,2	79	2,1
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0
	Svačina	Cherry rajče	34	0,4	0,1	1,5	8,5	16	5,4
		Okurka	68	0,5	0,07	1,5	8,6	9,5	4
	Večeře	Rohlík Labužník celiak	47	0,9	1,5	23,8	112,3	47	10
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0
Nápoje	Sirup s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7	
	Čaj s cukrem	500	0	0	29,9	119,6	0	0,5	
Pátek	Snídaně	Rohlík Labužník celiak	47	0,9	1,5	23,8	112,3	47	10



Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Ceny (Kč)	
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0	
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0	
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0	
	Svačina	Jablko	106	0,3	0,4	13,1	57,2	9,5	3	
	Oběd	Zeleninová polévka	189	1,5	4	12,4	91,6	58	3,5	
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0	
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0	
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0	
		Svačina	Paula jahoda	100	3	3,9	14	103,1	140	13,5
		Večeře	Chléb Bezgluten	52	0,3	3,4	24,5	129,8	10	12,3
	Comida B		33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0	
	Basic		10	0	3,1	6,3	53,1	0	0	
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0	
		Nápoje	Sirup s vodou	750	0	0	29,6	118,4	0	2,6
Čaj s cukrem			250	0	0	14,9	59,6	0	0,2	
Sobota	Snídaně	Chléb Bezgluten	56	0,3	3,6	26,4	139,2	11	13,3	
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8	
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0	
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0	
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0	
	Svačina	Jablko	102	0,3	0,4	12,7	55,6	9,2	2,9	
	Oběd	Hranolky McDonald's	123	4,3	17,2	44,3	349,2	109	40,2	
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0	
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0	
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0	
	Svačina	Banán	74	1	0,2	17	73,8	48	2,1	
	Večeře	Rohlík Labužník celiak	47	0,9	1,5	23,8	112,3	47	10	
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0	
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0	
Maltodextrin		10	0	0	9,5	38	0	0		
Nápoje	Sirup s vodou	1000	0	0	39,5	158	0	3,4		
Neděle	Snídaně	Croissant Amino	50	0,5	5	31,5	173	17	37	
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0	
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0	
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0	
	Svačina	Kukuřice Bonduelle	50	1,5	0,9	5,4	35,7	65	4,8	
	Oběd	POVA těstoviny	80	0,3	1,2	72	300	16	13,4	

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Ceny (Kč)
		Rajská omáčka	30	0,3	0,03	8,4	35	17	2,8
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0
	Svačina	Banán	63	0,8	0,2	14,5	63	41	1,8
	Večeře	Rohlík labužník celiak	46	0,9	1,5	23,3	110,3	46	10
		Comida B	33	24,1	0,1	0,2	98,1	0	0
		Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0
		Maltodextrin	10	0	0	9,5	38	0	0
	Nápoje	Sirup s vodou	850	0	0	33,6	134,4	0	2,9
		Čaj s cukrem	150	0	0	9	36	0	0,1

#### Příloha 6b: Kazuistika 6 – Ukázka jídelníčku bez omezení

Snídaně	Mn. (g, ml)	Svačina	Mn. (g, ml)	Oběd	Mn. (g, ml)	Svačina	Mn. (g, ml)	Večeře	Mn. (g, ml)
Rohlík	47	Jablko	130	Kuřecí vývar se zeleninou	229	Banán	80	Rohlík	47
Sirup s vodou	750					Čaj s cukrem	250	Pom-Bär Original	30

#### Příloha 6c: Kazuistika 6 – Cena jídelníčku bez omezení

(Kč)	Snídaně	Svačina	Oběd	Svačina	Večeře	Nápoje	Cena celkem
<b>Pondělí</b>	1,9	3,7	9	2,3	15,5	2,8	35,2
<b>Úterý</b>	2,3	5,5	11	4,6	1,9	3,4	28,7
<b>Středa</b>	7,9	11	6,6	13	1,9	2,8	43
<b>Čtvrtek</b>	2	2,1	2,1	9,4	1,9	2,2	19,7
<b>Pátek</b>	1,9	3	7,5	13,5	1,5	2,8	30,2
<b>Sobota</b>	2,5	2,9	40,2	2,1	1,9	3,4	53
<b>Neděle</b>	11	4,8	6,8	1,8	1,9	3	29,3

**Příloha 7a: Kazuistika 7 – PKU jídelníček**

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Ceny (Kč)
Pondělí	Snídaně	Chléb Glutenex	100	0,4	3,6	58,2	266,8	20,7	20,8
		Hello kapsička s meruňkami	100	0,1	0,1	18,5	75,3	5	12,9
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		Jahodový džem	10	0,1	0,0	5,5	22,4	2,5	2,1
		PKU Air gold	130	15	0,8	2	75	0	0
	Svačina	Jablko	77,8	0,2	0,3	9,6	41,9	7	2,2
		Hroznové víno	30,8	0,2	0,2	5,6	25	4	3,6
		Chléb Glutenex	50	0,2	1,8	29,1	133,4	10,4	10,4
	Oběd	Květáková polévka	109,8	1,1	3,8	7,8	69,8	38,2	4,7
		Omáčka na paprice	115	1,3	11,9	9,3	149,5	48,2	6,4
		Cooler 15 red	130	15	0,5	7	92,3	0	0
	Svačina	Waffelbrot Hammelmuhle	20	0,08	0,5	17,8	76	2	14,6
		Máslo	10	0	8,3	0,1	75,4	3,6	1,5
		Jahodový džem	10	0	0	5,5	22,4	2,5	2,1
		Jablko	44,4	0,1	0,2	5,5	24,2	4	1,3
		Hroznové víno	30,8	0,2	0,2	5,6	25	4	3,6
	Večeře	Brambory	50	1	0	7,4	34,1	50	0,5
Květákový mozeček		42,5	0,8	0,1	6	28,1	30,2	3	
PKU Air gold		130	15	0,8	2	75	0	0	
Nápoje	Sirup s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7	
Úterý	Snídaně	Alpro ananasový jogurt	120	0,6	5,9	14,6	113,9	30	34,9
		XPHE Junior	15	11,3	0	0	45,2	0	0
	Svačina	Nutrifree bageta	45	0,8	3,5	23	126,7	40,5	35
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		Nurishh sýr	30	0	6	7,5	84,3	0	14,3
	Oběd	Rajská omáčka	150	1,2	15,2	35,2	282,4	50,1	13,7
		POVA těstoviny	100	0,4	1,5	90	375	20	16,8
		Cooler 15 red	130	15	0,5	7	92,3	0	0
	Svačina	Nutrifree bageta	45	0,8	3,5	23	126,7	40,5	35
		Patifu hlíivová paštika	10	0,4	2,2	0,5	23,4	19	2,7
Hroznové víno		23	0,1	0,1	4,2	18,1	3	2,7	
Jablko		77,8	0,2	0,3	9,6	41,9	7	2,2	

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Ceny (Kč)
	večeře	POVA těstoviny se skořicí a cukrem	89	0,4	1,3	80,2	334,1	20,4	14,6
		XPHE Junior	15	11,3	0	0	45,2	0	0
	Nápoje	Sirup s vodou	1500	0	0	59,2	236,8	0	5,1
Středa	Snídaně	Chléb Glutenex	50	0,2	1,8	29,1	133,4	10,4	10,4
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		Jahodový džem	10	0	0	5,5	22,4	2,5	2,1
		Xphe Junior	15	11,3	0	0	45,2	0	0
	Svačina	Jablko	77,8	0,2	0,3	9,6	41,9	7	2,2
		Hroznové víno	30,8	0,2	0,2	5,6	25	4	3,6
		Chléb Glutenex	50	0,2	1,8	29,1	133,4	10,4	10,4
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
	Oběd	Jahodový džem	10	0	0,02	5,5	22,4	2,5	2,1
		Květáková polévka	100	1	3,5	7,1	63,9	34,8	4,3
		Omáčka na paprice	86,1	0,9	9	7	112,6	36,2	4,8
		POVA těstoviny	60	0,2	0,9	54	224,9	12	10,1
	Svačina	Cooler 15 red	130	15	0,5	7	92,3	0	0
		Waffelbrot Hammelmuhle	20	0,1	0,5	17,8	76	2	14,6
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		Jahodový džem	10	0	0	5,5	22,4	2,5	2,1
		Hroznové víno	30,8	0,2	0,2	5,6	25	4	3,6
	Večeře	Jablko	66,7	0,2	0,3	8,3	36,7	6	1,9
		Brambory	50	1	0	7,4	34,1	50	0,5
		Květákový mozeček	60,5	1,2	0,2	8,6	41	43	4,3
Kyselá okurka		10	0,1	0	0,5	2,4	2	0,9	
Nápoje	XPHE junior	15	11,3	0	0	45,2	0	0	
	Sirup s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7	
Čtvrtek	Snídaně	Chléb Glutenex	50	0,2	1,8	29,1	133,4	10,4	10,4
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		Pórková pomazánka	34	0,7	2	4,4	38,4	29,6	1,2
		Mrkev	20	0,3	0	1,9	9,3	8	0,3
		XPHE Junior	20	15	0	0	60	0	0
	Svačina	Waffelbrot Hammelmuhle	12	0	0,3	10,7	45,7	1,2	8,8
Máslo		5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8	

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Ceny (Kč)
		Jahodový džem	10	0	0	5,5	22,4	2,5	2,1
		Borůvky	31	0,2	0,3	4,6	21,9	5	9,8
		Maliny	30	0,4	0,1	2,1	10,9	10,5	10,3
		Mrkev	10	0,1	0	1	4,7	4	0,2
	Oběd	Zeleninová polévka s těstovinou	93,3	0,9	1,7	6,8	46,1	30	2,6
		Zeleninový guláš	140,6	1,4	7,3	9,3	108,5	45	5
		Cooler 15 red	130	15	0,5	7	92,3	0	0
	Svačina	Polomáčené sušenky Glutenex	55	0,5	13,3	40,3	282,9	22	21,7
		Hamánek se švestkami	150	0,3	0,2	27,8	114,2	15	23,6
		Borůvky	18,8	0,1	0,2	2,8	13,4	3	5,9
		Maliny	20	0,3	0,1	1,4	7,3	7	6,9
	Večeře	Mevalia těstoviny	100	0,5	1,1	81	335,9	21	25,2
		Kečup Hellmans	40	0,4	0	9,6	40	18	4,5
		XPHE Junior	15	11,3	0	0	45,2	0	0
	Nápoje	Sirup s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7
Pátek	Snídaně	Waffelbrot Hammelmuhle	19	0	0,5	16,9	72,4	1,9	13,9
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		Jahodový džem	5,2	0	0	2,9	11,8	1,3	1,1
		Banán	32,3	0,4	0,1	7,4	32,1	21	0,9
		XPHE Junior	20	15	0	0	60	0	0
	Svačina	Chléb Glutenex	40	0,2	1,4	23,3	106,6	8,3	8,3
		Máslo	5	0,04	4,2	0,05	38,2	1,8	0,8
		Hello přesnídávka s banány	190	0,4	0,2	35,3	144,6	10,3	13,9
	Oběd	NB bramborový knedlík	97,4	0,9	0,1	23,1	96,9	45	7,3
		Dušené červené zelí s kedlubnou	56,7	0,7	2,7	4,3	44,3	17	3,5
		Cooler 15 red	130	15	0,5	7	92,3	0	0
	Svačina	Chléb Glutenex	42	0,2	1,5	24,4	111,9	8,7	8,7
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		Hruška	120	0,6	0,5	19	82,9	16,8	4,4
	Večeře	Fazolky	50	1,2	0,1	2,7	16,5	36,5	5,3

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Ceny (Kč)	
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8	
		Brambory	50	1	0,05	7,4	34,1	50	0,5	
		Smetana ke šlehání	5	0,1	1,7	0,2	16,5	4,7	0,7	
		Hello kapsička s jablky	100	0,1	0,1	19,1	77,7	5	12,9	
		XPHE Junior	15	11,3	0	0	45,2	0	0	
		Milupa Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0	
	Nápoje	Sirup s vodou	1000	0	0	39,5	158	0	3,4	
Sobota	Snídaně	Chléb Glutenex	40	0,2	1,4	23,3	106,6	8,3	8,3	
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,7	1,8	0,8	
		Borůvky	50	0,3	0,4	7,4	34,4	8	15,8	
		Jablko	122	0,4	0,4	15,2	66	11	3,5	
		Hello kapsička s meruňkami	100	0,1	0,1	18,5	75,3	5	12,9	
		XPHE Junior	20	15	0	0	60	0	0	
		Milupa Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0	
	Oběd	PKU zeleninová pizza	163,4	1,5	12,5	39,2	275,3	54	49,8	
		Cooler 15 red	130	15	0,5	7	92,3	0	0	
	Svačina	Chléb Glutenex	40	0,2	1,4	23,3	106,6	8,3	8,3	
		Máslo	5	0	4,2	0,1	38,7	1,8	0,8	
		Borůvky	50	0,3	0,4	7,4	34,4	8	15,8	
		Banán	33,8	0,4	0,1	7,8	33,7	22	1	
	Večeře	PKU zeleninová pizza	163,4	1,5	12,5	39,2	275,3	54	49,8	
		Pom-Bär original	28	0,9	7,9	17,2	143,5	45	12,7	
		XPHE Junior	15	11,3	0	0	45,2	0	0	
		Milupa Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0	
	Nápoje	Sirup s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7	
	Neděle	Snídaně	Schär chléb	25	0,6	0,7	10,3	49,9	30	4,8
			Med včelí	7	0	0	5,6	22,5	0,8	1,5
			Máslo	5	0	4,2	0,1	38,7	1,8	0,8
Borůvky			40	0,2	0,3	5,9	27,1	6,4	12,6	
Jablko			122	0,4	0,4	15,2	66	11	3,5	
Svačina		XPHE Junior	20	15	0	0	60	0	0	
		Milupa Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0	
		Nutrifree bageta	25	0,5	2	12,8	71,2	22,5	19,4	
		Patifu hlíivová paštika	5	0,2	1,1	0,2	11,5	9,5	1,4	

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Ceny (Kč)
	Oběd	Čevabčiči	86,8	1,1	10,5	52,9	310,5	12	37,3
		Brambory	60	1,2	0,1	8,9	41	60	0,6
		Cooler 15 red	130	15	0,5	7	92,3	0	0
	Svačina	Jablečný koláč s drobenkou	70	0,3	6,8	20,8	145,6	16	6
		Borůvky	25	0,2	0,2	3,7	17,4	4	7,9
	Večeře	Nutrifree bageta	45	0,8	3,5	23	126,7	40,5	35
		Patifu hlívo vá paštika	10	0,4	2,2	0,5	23,4	19	2,7
		XPHE Junior	15	11,3	0	0	45,2	0	0
		Milupa Basic	10	0	3,1	6,3	53,1	0	0
	Nápoje	Sirup s vodou	1000	0	0	39,5	158	0	3,4

### Příloha 7b: Kazuistika 7 – Ukázka jídelníčku bez omezení

Snídaně	Mn. (g, ml)	Svačina	Mn. (g, ml)	Oběd	Mn. (g, ml)	Svačina	Mn. (g, ml)	Večeře	Mn. (g, ml)
Chléb	100	Jablko	78	Kvěťáková polévka	110	Oplatky	20	Kvěťákový mozeček	42,5
Máslo	5					Hroznové víno	31		
Jahodový džem	10	Chléb	50	Sirup s vodou	500				
Hello kapsička s meruňkami	100					Hroznové víno	31		

### Příloha 7c: Kazuistika 7 – Cena jídelníčku bez omezení

(Kč)	Snídaně	Svačina	Oběd	Svačina	Večeře	Nápoje	Cena celkem
<b>Pondělí</b>	18,8	7,3	12,9	12,5	3,5	1,7	56,7
<b>Úterý</b>	13,8	10,7	12,1	11,8	4,5	5,1	62,5
<b>Středa</b>	4,4	12,2	13,4	12,4	5,7	1,7	47,8
<b>Čtvrtek</b>	3,8	25,6	12,3	44	9,5	1,7	96,9
<b>Pátek</b>	6,6	15,9	5	6,4	20,2	3,4	57,5
<b>Sobota</b>	21,3	12,9	18,7	18,8	31,4	1,7	104,8
<b>Neděle</b>	19,1	3,7	17,8	11,3	6,9	3,4	62,2

**Příloha 8a: Kazuistika 8 – PKU jídelníček**

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	Snídaně	Chléb Glutenex	26,1	0,1	0,9	15,2	69,3	5,4	5,4
		Máslo	14,5	0,1	12,1	0,1	109,7	5,2	2,2
		Med včelí	9,5	0	0	7,5	30	1	4,5
		Piškoty	3	0,3	0,1	2,3	11,3	17,4	0,3
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0
	Svačina	Banán	85,7	1,1	0,3	19,7	85,9	55,7	2,5
		Med včelí	15	0,1	0	11,9	48	1,6	3,2
		Mini laskonka	10,2	0,2	0,1	9,3	38,9	11,7	8,2
		Sněhové pusinky	8	0,2	0	5,5	22,8	7,6	3
	Oběd	Máslo	5	0	4,2	0,1	38,2	1,8	0,8
		Brambory	75	1,5	0,1	11,1	51,3	75	0,8
		Lečo	112,1	1	4,4	4,3	60,8	40	5,9
		Čokoláda Böhme malinová	19,15	0,4	3,1	13,8	84,7	21,1	5,6
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0
	Svačina	Ovocné řezy	166,7	1,3	15,5	54,2	361,5	40	33,1
		Trubičky Balila jahodové	18	0,9	5,5	10,5	95,1	46,6	5
		Mrož malina sorbet	35	0,4	3,6	9,4	71,6	21	7,1
		Kornoutek	3,2	0,3	0,1	2,5	12,1	19	1
		PKU 2 Secunda	10	7	0	0,4	29,7	0	0
	Večeře	NB rohlík domácí	90	0,8	4,1	66,7	306,9	19,9	19,2
		Šunka dušená	4,5	0,8	0,4	0	7	37	1,2
		Rajče	41	0,5	0,1	1,9	10,5	19,3	3,7
PKU 2 Secunda		15	10,5	0	0,6	44,6	0	0	
Navíc	Mamba	26,5	0	1,4	22,6	103,1	0,1	5	
Nápoje	Voda se sirupem	200	0	0	7	28	0	0,6	
Úterý	Snídaně	NB rohlík domácí	45	0,4	2,1	33,3	153,7	10	9,6
		Máslo	16,6	0,1	13,8	0,2	125,4	6	2,5
		Med včelí	10,1	0	0	8	32	1,1	2,1
		Piškoty	1,8	0,1	0	1,4	6	9	0,2
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0
	Svačina	Banán	65	0,8	0,2	14,9	64,6	42,3	1,9
	Oběd	Loprofin těstoviny	60	0,3	0,7	52,4	217,1	10,5	30,2



Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)	
		Špenát se smetanou	94,6	2,1	10	2,5	108,4	90	6,5	
		Broskev	111	0,9	0,1	10,4	46,1	20	6,1	
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0	
	Svačina	Chléb Glutenex	26,4	0,1	1	15,4	71	5,5	5,5	
		Máslo	16,6	0,1	13,8	0,2	125,4	6	2,5	
		Sýr Lučina	15	1,6	4	0,1	42,8	61,2	3,6	
		Česnek	12,3	0,8	0	3,3	16,4	26,3	2,5	
		Čokoláda Böhme malinová	19,15	0,4	3,1	13,8	85	21,1	5,6	
		ProZero Vitaflo mléko	100	0	3,8	8,1	66,6	0	13	
		Mrož malina	60	0,7	6,2	16,1	123	36	15,9	
		PKU 2 Secunda	10	7	0	0,4	29,7	0	0	
		Večeře	NB rohlík domácí	45	0,4	2,1	33,3	153,7	10	9,6
	Máslo		10	0,1	8,3	0,1	75,5	3,6	1,5	
	Sýr Lučina		15	1,6	4	0,1	42,8	61,2	3,6	
	Ředkvička		70	0,8	0,1	1,8	11,3	25,9	8,3	
	PKU 2 Secunda		15	10,5	0	0,6	44,6	0	0	
	Navíc	Mamba	26,5	0	1,4	22,6	103,1	0,1	5	
	Středa	Snídaně	Chléb Glutenex	26	0,1	0,9	15,1	68,9	5,4	5,4
			Máslo	12,9	0,1	10,7	0,1	97,1	4,6	1,9
			Med včelí	8,1	0	0	6,4	25,6	0,9	3,7
Piškoty			4,17	0,3	0,1	3,2	14,9	20,9	0,4	
PKU 2 Secunda			15	10,5	0	0,6	44,6	0	0	
Svačina		Jablko	100	0,3	0,4	12,4	54,4	9	2,8	
		Mrož malina	60	0,7	6,2	16,1	123	36	15,9	
Oběd		Brambory	80	1,6	0,1	11,8	54,5	80	0,9	
		Mrkvový karbanátek	33,6	0,4	0,7	10,3	49,1	12,3	3,4	
		Paprika	24	0,3	0,1	1,3	7,3	13	1,7	
		Okurka	150	1,2	0,2	3,3	19,8	21	8,9	
		Rajče	35,7	0,4	0,1	1,6	8,9	16,8	3,2	
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0	
		Svačina	Banán	68	0,9	0,2	15,6	67,8	44,2	2
Ostružiny			31,3	0,4	0,3	2,3	13,5	10	9,5	
Broskev			83,3	0,7	0,1	7,8	35	15	4,6	

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
		Medánek sušenky	21,2	1,2	1,8	16,5	87	59,4	6,1
		PKU 2 Secunda	10	7	0	0,4	29,7	0	0
	Večeře	Lp-flakes Milupa	84,6	0,3	0,7	76,6	313,9	4,2	35,2
		Lp drink	400	1,6	8	20	158,4	40	52,1
		Olivy	110	1,5	15,3	2	151,7	53,9	20,5
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0
	Navíc	Mamba	26,5	0	1,4	22,6	103,1	0,1	5
		Lipo	17	0	0,3	16,1	67,1	0	7
Čtvrtek	Snídaně	Chléb Glutenex	25	0,1	0,9	14,6	66,9	5,2	5,2
		Máslo	10,3	0,1	8,6	0,1	78,2	3,7	1,5
		Med včelí	6,1	0	0	4,8	19,2	0,7	2,9
		Piškoty	3,8	0,3	0,1	2,9	13,7	19	0,4
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0
	Svačina	Banán	61,5	0,8	0,2	14,1	61,4	40	1,8
		Jablko	50	0,1	0,2	6,2	27	4,5	1,4
	Oběd	Rizoto	165,9	2,7	7	38,2	226,6	107	30,5
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0
	Svačina	NB rohlík domácí	67,5	0,6	3,1	50	230,3	14,9	14,4
		Máslo	20	0,1	16,6	0,2	150,6	7,2	3
		Šunka dušená	8,3	1,5	0,7	0,1	12,7	69	2,3
		Okurka	150	1,2	0,2	3,3	19,8	21	8,9
		PKU 2 Secunda	10	7	0	0,4	29,7	0	0
	Večeře	NB rohlík domácí	67,5	0,6	3,1	50	230,3	14,9	14,4
		Máslo	20	0,1	16,6	0,2	150,6	7,2	3
		Česnek	4,1	0,3	0	1,1	5,6	8,8	0,8
		Olivy	70	1	9,7	1,3	96,5	34,3	13
		Merci čokoláda	12,8	1	4,6	6,4	71	50	6
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0
Navíc	Mamba	26,5	0	1,4	22,6	103,1	0,1	5	
	Mrož malina	60	0,7	6,2	16,1	123	36	15,9	
Pátek	Snídaně	Lp-flakes Milupa	21	0,1	0,2	19	78,2	1,1	8,7
		Lp-ringlets Milupa	21,9	0,2	0,4	19,9	84	6,8	10,7
		Lp drink	125,2	0,5	2,5	6,3	49,7	12,5	16,3
		Piškoty	4,4	0,3	0,1	3,4	15,7	22	0,5
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0
	Svačina	Jablko	100	0,3	0,4	12,4	54,4	9	2,8

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
		Broskev	100	0,8	0,1	9,4	41,7	18	5,5
		Banán	30	0,4	0,1	6,9	30,1	19,5	0,9
		Meloun vodní	62,5	0,4	0,1	5,2	23,3	10	2,5
	Oběd	Zapečená brokolice s brambory	126,2	3,3	10,4	16,9	174,4	130	5
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0
	Svačina	Bramborové tyčinky	79	1,1	16	43,6	322,8	56	9,7
		Olivy	50	0,7	7	0,9	69,4	24,5	9,3
		PKU 2 Secunda	10	7	0	0,4	29,7	0	0
	Večeře	Chléb Glutenex	46,8	0,2	1,7	27,2	125	9,7	9,7
		Česneková pomazánka	70	1,5	10,8	10,9	146,8	68,6	19,4
		Rajče	68,2	0,8	0,2	3,1	17,4	32,1	6,1
		Paprika	42,6	0,5	0,2	2,2	12,6	23	3
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0
	Navíc	Lipo	8,5	0	0,1	8,1	33,3	0	3,5
Nápoje	Fanta	200	0	0	13,8	56,1	0	3,5	
Sobota	Snídaně	Lp-flakes Milupa	21	0,1	0,2	19	78,2	1,1	8,7
		Lp-ringlets Milupa	21,9	0,2	0,4	19,9	84	6,8	10,7
		ProZero Vitaflo mléko	130	0	4,9	10,5	86,1	0	16,9
		Piškoty	4	0,3	0,1	3,1	14,5	20	0,4
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0
	Svačina	Chléb Glutenex	23,4	0,1	0,8	13,6	62	4,8	4,9
		Česneková pomazánka	40,1	0,9	6,2	6,2	84,2	39,3	11,1
		Rajče	25,5	0,3	0,1	1,2	6,9	12	2,3
	Oběd	Palačinky	137,8	2,4	5,9	61,2	307,5	113	18,6
		Jablko	115	0,3	0,5	14,3	62,9	10,4	3,3
		Marmeláda jahodová	61	0	0	39	156	0	12,6
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0
	Svačina	Bramborový závin	103	1,8	12,1	28,5	230,1	87,5	5,3
		Paprika	100	1,2	0,5	5,2	30,1	54	7
PKU 2 Secunda		10	7	0	0,4	29,7	0	0	

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
	Večeře	NB rohlík domácí	45	0,4	2,1	33,3	153,7	10	9,6
		Máslo	12,1	0,1	10,1	0,1	91,7	4,4	1,8
		Šunka dušená	4,83	0,9	0,4	0	7,2	40	1,3
		Okurka kyselá	9,6	0,1	0	0,5	2,4	1,9	0,9
		Rajče	63,8	0,7	0,2	2,9	16,2	30	5,7
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0
	Navíc	Lipo	8,5	0	0,1	8,1	33,3	0	3,5
Nápoje	Čaj s medem a citronovou šťávou	505	0,2	0	17,4	70,4	5,3	2	
Neděle	Snídaně	Ovocné řezy	145,9	1,2	13,6	47,4	316,8	35	29
		Jablko	50	0,1	0,2	6,2	27	4,5	1,4
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0
	Svačina	Banán	70	0,9	0,2	16,1	69,8	45,5	2
	Oběd	Brambory	80	1,6	0,1	11,8	54,5	80	0,9
		Máslo	10	0,1	8,3	0,1	75,5	3,6	1,5
		Cuketa	40	0,6	0,2	0,8	7,4	12,8	3
		Paprika	45	0,5	0,2	2,3	13	24,3	3
		Pórek	16	0,4	0	0,4	3,2	8,2	1
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0
		Svačina	Pizza šneci	157	0,6	39,8	50,8	563,8	30
	Okurka	50	0,4	0,05	1,1	6,5	7	3	
	Rajče	63,8	0,7	0,2	2,9	16,2	30	5,7	
	Čokoláda Böhme malinová	40	0,9	6,4	28,8	176,4	44	11,7	
	PKU 2 Secunda	10	7	0	0,4	29,7	0	0	
	Večeře	Krémová zeleninová polévka	202,9	3,1	9,6	9,5	136,8	110	7,5
		Chléb Glutenex	24,2	0,1	0,9	14,1	64,9	5	5
		PKU 2 Secunda	15	10,5	0	0,6	44,6	0	0
	Navíc	Lipo	17	0	0,3	16,1	67,1	0	7
	Nápoje	Voda se sirupem	250	0	0	8,8	35,2	0	0,7

**Příloha 8b: Kazuistika 8 – Ukázka jídelníčku bez omezení**

<b>Snídaně</b>	<b>Mn. (g, ml)</b>	<b>Svačina</b>	<b>Mn. (g, ml)</b>	<b>Oběd</b>	<b>Mn. (g, ml)</b>	<b>Svačina</b>	<b>Mn. (g, ml)</b>	<b>Večeře</b>	<b>Mn. (g, ml)</b>
Chléb	26	Banán	86	Zeleninové lečo	112	Ovocné řezy	167	Rohlík	86
Máslo	14,5	Med	15	Brambory	5	Trubičky	18	Šunka dušená	4,5
Med	9,5	Sněhové pusinky	8	Máslo	75	Mrož malina	35	Rajče	41
Píškoty Opavia	3	Laskonky	10	Čokoláda Böhme malinová	19	sorbet		Mamba	27
Sirup s vodou	200					Kornoutek	3		

**Příloha 8c: Kazuistika 8 – Cena jídelníčku bez omezení**

<b>(Kč)</b>	<b>Snídaně</b>	<b>Svačina</b>	<b>Oběd</b>	<b>Svačina</b>	<b>Večeře</b>	<b>Nápoje</b>	<b>Cena celkem</b>
<b>Pondělí</b>	9,8	19,4	13,1	42,5	13,7	0,6	97,1
<b>Úterý</b>	6,7	1,9	15,6	32,8	20,3	0	77,3
<b>Středa</b>	11,4	18,7	20	19	51,2	0	120,3
<b>Čtvrtek</b>	10	3,2	13,7	17,1	46,6	0	90,6
<b>Pátek</b>	9,5	11,7	5	13,4	29,9	3,5	73
<b>Sobota</b>	9,5	10,1	20,7	10,2	15,1	2	67,6
<b>Neděle</b>	28,5	2	9,4	38,8	15,2	0,7	94,6

**Příloha 9a: Kazuistika 9 – PKU jídelníček**

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Ceny (Kč)	
Pondělí	Snídaně	Tyčinka Fit go	23	0,8	2,8	16,5	94,4	23	11	
	Svačina	Balviten chléb	157,7	1	7,1	88,3	421,1	19	22,6	
		Máslo	28	0,2	23,3	0,3	211,7	10	4,2	
		Cibule	59	0,8	0,1	4,5	22,1	21	0,9	
		Rajče	95	1	0,3	4,4	24,3	45	8,6	
		Cooler Red 20	174	20	0,7	9,4	123,9	0	0	
	Oběd	Těstoviny Mevalie	80	0,2	0,4	71	288,4	6	20,2	
		Zeleninová směs	87,2	1,2	0,4	6	32,4	49	4,9	
		Rostlinná smetana Hole	20,5	0,1	5,5	2,3	59,1	7,4	2,5	
		Nurishh sýr	40	0	8	10	112	0	19,1	
		Kyselá okurka	140	1,4	0,1	6,7	33,3	28	12,6	
		PKU Secunda	30	21	0	1,3	89,1	0	0	
	Svačina	Banán	120	1,6	0,4	27,6	120,4	78	3,5	
		Lískooříškový mls Šmoulové	21	0,7	6,6	12,1	110,6	35	7,3	
	Večeře	Domácí chléb	135,8	0,7	3,2	61,4	277,2	25	8,4	
		Choceňské pomazánkové	32	1	9,8	1,7	99	52	6,2	
		Kyselá okurka	88	0,9	0,1	4,2	20,1	18	7,9	
		Rajče	70,2	0,8	0,2	3,2	17,8	33	6,3	
		Microtabs	22	15,6	0,8	2,8	80,8	0	0	
	Nápoje	Sirup s vodou	900	0	0	35,5	142	0	3,1	
	Úterý	Snídaně	Jogurt Pohár	118	2,1	4,8	14,7	110,5	106	12,5
			Cooler Red 20	174	20	0,7	9,4	123,9	0	0
		Svačina	Banánek v čokoládě	45	0,8	4,6	32	172,6	17	12,9
Oběd		Těstoviny Mevalie	85	0,4	0,9	68,9	285,3	18	21,4	
		Zeleninová směs	149	2,1	0,7	10,4	56,1	84	8,4	
		Okurka	100	0,8	0,1	2,2	12,9	14	5,9	
		PKU Secunda	30	21	0	1,3	89,1	0	0	
Svačina		Banán	82	1	0,2	18,8	81	53	2,4	
Večeře		Domácí chléb	112,8	0,6	2,7	51	230,7	21	7	
	Křepelčí vejce	10	1,3	1,1	0,04	15,3	59	2,2		

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Ceny (Kč)
		Bezgluten NB vejce	20	0,06	0,1	17,6	71,5	1,8	17,1
		Okurka	120	1	0,1	2,6	15,3	17	7,1
		Rajče	63,8	0,7	0,2	2,9	16,2	30	5,7
		Cibule	28	0,4	0,1	2,2	11,3	9,8	0,4
		Kečup Lidl	20	0,4	0,02	4,8	21	20	0,9
		Microtabs	22	15,6	0,8	2,8	80,8	0	0
	Nápoje	Sirup s vodou	700	0	0	27,6	110,4	0	2,4
Středa	Snídaně	Domácí chléb	98,2	0,5	2,3	44,4	200,3	18	6,1
		Máslo	29	0,2	24,1	0,3	218,9	10	4,4
		Cibulová pomazánka Druid	20	0,6	4,6	1,5	49,8	29	5,8
		Rajče	63,2	0,7	0,2	2,9	16,2	30	5,7
		Cooler Red 20	174	20	0,7	9,4	123,9	0	0
	Svačina	Jablko	187	0,6	0,7	23,1	101,1	17	5,3
	Oběd	Špagety Mevalia	82,6	0,4	1,3	66,9	280,9	19	20,8
		Omáčka Napoletana Barilla	112,4	1,6	4,2	7	72,2	79	19,4
		Kyselá okurka	87	0,8	0,1	4,2	20,9	17	7,8
		PKU Secunda	30	21	0	1,3	89,1	0	0
		Svačina	Alla jogurt	113	1,3	2,4	19,3	104	65
		Waffelbrot Hammermühle	10	0,07	0,1	9,3	38,4	1,4	7,3
	Večeře	Pizza	466	4,3	35,6	111,8	784,8	154	142
		Okurka	103,6	0,8	0,1	2,3	13,3	15	6,1
		Microtabs	22	15,6	0,8	2,8	80,8	0	0
	Nápoje	Sirup s vodou	1500	0	0	59,2	236,8	0	5,1
	Čtvrtek	Snídaně	Domácí chléb	98,2	0,5	2,3	44,4	200,3	18
Máslo			25	0,2	20,8	0,2	188,8	9	3,8
Cibule			39,2	0,5	0,1	3	14,9	14	0,6
Rajče			88	1	0,3	4	22,7	41	7,9
Cooler Red 20			174	20	0,7	9,4	123,9	0	0
Svačina		Banán	82	1	0,2	18,8	81	53	2,4
Oběd		Zapečené brambory se zeleninou	162,4	5	15,9	30,7	285,9	174	9
		Okurka	169	1,4	0,2	3,7	22,2	24	10

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Ceny (Kč)	
		PKU Secunda	30	21	0	1,3	89,1	0	0	
	Svačina	Kiwi	96,6	1	0,6	10,4	51	34	10,4	
	Večeře	Balviten chléb	113	0,7	5,1	63,3	301,9	14	25,2	
		Máslo	10	0,1	8,3	0,1	75,5	3,6	1,5	
		Kečup Lidl	12	0,2	0,01	2,9	12,5	12	0,6	
		Violife mozzarella	80	0	16,8	16,8	218,4	0	30	
		Cibule	38,4	0,5	0,1	3	14,9	13	0,6	
		Rajče	55	0,6	0,2	2,5	14,2	26	5	
		Paprika	38	0,4	0,2	2	11,4	21	2,6	
		Microtabs	22	15,6	0,8	2,8	80,8	0	0	
	Nápoje	Sirup s vodou	900	0	0	35,5	142	0	3,1	
	Pátek	Snídaně	Domácí chléb	106,8	0,6	2,5	48,3	218,1	20	6,6
			Máslo	26	0,2	21,6	0,3	196,4	9,4	3,9
			Choceňské pomazánkové jalapeño	28	0,9	9,2	1,5	92,4	46	7,3
Rajče			64,5	0,7	0,2	3	16,6	30	5,8	
Cooler Red 20			174	20	0,7	9,4	123,9	0	0	
Svačina		Přesnídávka Hello malina	100	0,2	0,1	19,7	80,5	10	6,8	
Oběd		Bramborové knedlíky s cibulí a špekem	272	3,6	16	51,6	364,8	153	19	
		Okurka	125	1	0,1	2,8	16,1	18	7,4	
		PKU Secunda	30	21	0	1,3	89,1	0	0	
Svačina		Pomeranč	41,3	0,4	0,1	4,8	21,7	17	1,5	
		Kiwi	56,5	0,6	0,3	6	29,1	20	6,1	
		Jablko	127,6	0,4	0,5	15,8	69,3	12	3,6	
Večeře		Balviten chléb	148	0,9	6,7	82,9	395,5	18	33,1	
		Máslo	25	0,2	20,8	0,3	189,2	9	3,8	
		Česnek	4	0,2	0	1,1	5,2	8,6	0,8	
		Violife sýr	40	0	9,2	8	114,8	0	19,9	
		Paprika	25,7	0,3	0,1	1,3	7,3	14	1,8	
		Okurka	120	1	0,1	2,6	15,3	17	7,1	
		Pórek	13,5	0,3	0	1	5,2	9,5	0,8	
		Rajče	83	0,9	0,2	3,8	20,6	39	7,5	
	Olivový olej	5	0	5	0	45	0	1,2		
	Microtabs	22	15,6	0,8	2,8	80,8	0	0		



Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Ceny (Kč)
	Nápoje	Sirup s vodou	2200	0	0	86,9	347,6	0	7,5
Sobota	Snídaně	Balviten chléb	114	0,7	5,1	63,8	303,9	14	25,5
		Máslo	23	0,2	19,1	0,2	173,5	8,3	3,5
		Patifu rajče a olivy	15	0,7	2,2	1	26,6	34	4,4
		Rajče	56,8	0,6	0,2	2,6	14,6	27	5,1
		Cooler Red 20	174	20	0,7	9,4	123,9	0	0
	Svačina	Tyčinka Fit go	23	0,8	2,8	16,5	94,4	23	11
	Oběd	Bramborová pita	200	1,9	0,2	47,5	199,4	92	15
		Cibule	24	0,3	0	1,8	8,4	8,4	0,4
		Loprofin párek	33	1,7	4	1,2	47,6	79	38,8
		Rajče	77	0,8	0,2	3,5	19	36	6,9
		Violife sýr	50	0	11,5	10	143,5	0	24,8
		Kyselá okurka	120	1,2	0,1	5,8	28,9	24	10,8
		PKU Secunda	30	21	0	1,3	89,1	0	0
	Svačina	Kokosový jogurt s broskvemi Andros	120	0,5	3,5	19,2	110,3	24	35
		Waffelbrot Hammermühle	15	0,1	0,2	14	58,2	2,1	10,9
	Večeře	Burger	167	1	9,3	47	275,7	11	33,1
		Bezgluten bageta	96	0,7	3	49	225,8	20	31,7
		Kečup Lidl	12	0,2	0,01	2,9	12,5	12	0,6
		Rajče	32	0,4	0,1	1,5	8,5	15	2,9
		Ledový salát	42	0,4	0,1	0,7	5,3	19	2,8
Okurka		68	0,5	0,1	1,5	8,9	9,5	4	
Microtabs		22	15,6	0,8	2,8	80,8	0	0	
Nápoje	Kofola	300	0	0	24	96	0	4,8	
	Sirup s vodou	600	0	0	23,7	94,8	0	2,1	
Neděle	Snídaně	Balviten chléb	112	0,7	5	62,7	298,6	14	25
		Máslo	20	0,1	16,6	0,2	150,6	7,2	3
		Choceňské pomazánkové	16,3	0,5	5	0,9	50,6	27	3,2
		Paprika	64	0,8	0,3	3,3	19,1	35	4,5
		Cooler Red 20	174	20	0,7	9,4	123,9	0	0
	Svačina	Mandarinka	53	0,5	0,2	5,6	26,2	26	2,3



**Příloha 9c: Kazuistika 9 – Cena jídelníčku bez omezení**

<b>(Kč)</b>	<b>Snídaně</b>	<b>Svačina</b>	<b>Oběd</b>	<b>Svačina</b>	<b>Večeře</b>	<b>Nápoje</b>	<b>Cena celkem</b>
<b>Pondělí</b>	11	18,4	31,7	3,5	31,7	3,1	99,4
<b>Úterý</b>	12,5	12,9	18,5	2,4	23,4	2,4	72,1
<b>Středa</b>	18,8	5,3	37,7	15	59,3	5,2	141,3
<b>Čtvrtek</b>	15,2	2,4	19	10,4	33,2	3,1	83,3
<b>Pátek</b>	20,2	6,8	15,6	11,2	34,9	6	96,2
<b>Sobota</b>	15,8	11	35,8	16,9	54,9	6,9	141,3
<b>Neděle</b>	14	15,2	29	26,5	28,9	11,5	125,1

**Příloha 10a: Kazuistika 10 – PKU jídelníček**

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
Pondělí	Snídaně	Mramorová bábovka	150	0,9	3	72,3	319,8	32	12,1
		PKU Microtabs	28,2	20	1	3,7	103,8	0	0
	Svačina	Banán	125	1,6	0,4	28,8	125,2	81	3,6
	Oběd	Omáčka na paprice	250	2,8	26	20,3	326,4	105	13,9
		Těstoviny Mevalia	100	0,5	1,1	81	335,9	21	25,2
		Polévka brokolicevá s houbami	200	1,6	2,4	6,2	52,8	58	2,4
		Cooler 15 Red	130	15	0,5	7	92,3	0	0
	Svačina	Banánek v čokoládě Orion	45	0,6	4,1	30,6	161,7	32	12,9
		Broskev	100	0,8	0,1	9,4	42	18	5,5
	Večeře	Chléb Glutenex tmavý	100	0,4	6	61,9	303	22	20,5
		Okurka	100	0,8	0,1	2,2	12,9	14	5,9
		Paprika	100	1,2	0,5	5,2	30,1	54	7
		Máslo	20	0,2	16,6	0	150,2	10	3
		Comida B	30	21,9	0,1	0,2	89,3	0	0
Nápoje	Sirup s vodou	1500	0	0	59,2	236,8	0	5,1	
Úterý	Snídaně	Perník	150	0,6	8,7	76,8	387,9	27	13,6
		PKU Microtabs	28,2	20	1	3,7	103,8	0	0
	Svačina	Hami přesnídávka švestka a jablko	190	0,8	0,2	24,1	101,4	38	28,5
	Oběd	Smažená cuketa	200	3	7,7	51,9	288,9	84	21,6
		Brambory	185	3,7	0,2	27,4	126,2	185	2
		Zeleninová polévka	200	0,8	2,2	10,4	64,6	22	2,6
		Cooler 15 Red	130	15	0,5	7	92,3	0	0
	Svačina	Broskev	300	2,4	0,3	28,2	125,1	54	16,5
	Večeře	Palačinky s džemem	250	0,8	22,5	127,8	716,9	40	25,5
		Comida B	30	21,9	0,1	0,2	89,3	0	0
Nápoje	Sirup s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7	

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
Středa	Snídaně	Sýr Tudlee	20	0	5	3,6	59,4	2	7,3
		Chléb Glutenex tmavý	100	0,4	6	61,9	303,2	22	20,5
		Máslo	10	0,1	8,3	0,1	75,5	3,6	1,5
		PKU Microtabs	28,2	20	1	3,7	103,8	0	0
	Svačina	Jablko	200	0,8	0,8	28,8	125,6	44	5,7
	Oběd	Rýže Mevalia	92	0,5	1,2	72,7	303,6	18	25,8
		Houbová omáčka	250	4,2	41,8	22	481	165	9,5
		Bramborová polévka	200	1,5	3,9	8,4	74,7	82	3,4
		Cooler 15 Red	130	15	0,5	7	92,3	0	0
	Svačina	Hello přesnídávka s banánem a vit. C	190	0,4	0,2	35,3	144,6	10	13,9
		Frollini Mevalia	46,3	0,3	6,9	38,9	218,9	13	21,5
	Večeře	Těstoviny Mevalia	100	0,5	1,1	81	335,9	21	25,2
		Kečup Hellmans	20	0,4	0,1	5	22,5	40	2,3
		Comida B	30	21,9	0,1	0,2	89,3	0	0
	Nápoje	Cola	250	0	0	28	112	0	7
Sirup s vodou		500	0	0	19,7	78,8	0	1,7	
Čtvrtek	Snídaně	Švestkové řezy s drobenkou	150	0,8	17,6	69,3	438,8	27	13
		Zajíc nápoj (prášek)	15	0,4	4,1	9,9	78,1	21	2,4
		PKU Microtabs	28,2	20	1	3,7	103,8	0	0
	Svačina	Broskev	150	1,2	0,1	14,1	62,1	27	8,2
	Oběd	Mrkvová polévka	237	0,8	2,6	9,8	65,8	21	2,2
		Zelí sterilizované	200	2	0	8	40	70	11
		Bramborové knedlíky plněné	265,8	3,5	15,6	50,4	356	149	12,5
		Cooler 15 Red	130	15	0,5	7	92,3	0	0
	Svačina	Jablko	200	0,8	0,8	28,8	125,6	44	5,7
	Večeře	Těstoviny Mevalia	92	0,5	1	74,5	309	19	23,2
		Rajská omáčka	250	0,7	4,5	23,5	137,2	57	22,8
		Comida B	30	21,9	0,1	0,2	89,3	0	0
	Nápoje	Sirup s vodou	1500	0	0	59,2	236,8	0	5,1

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
Pátek	Snídaně	Houska denní Bezgluten	50	0,3	1,6	25,5	117,5	8	15,5
		Violife sýr Slices	20	0	4,6	4	57,4	0	9,9
		Máslo	20	0,2	16,6	0	150,2	10	3
		PKU Microtabs	28,2	20	1	3,7	103,8	0	0
	Svačina	Broskev	150	1,2	0,1	14,1	62,1	27	8,2
	Oběd	Zeleninová polévka	250	1	2,8	13	81,2	28	3,3
		Květákové karbanátky	190	3,6	18,2	60	418,2	146	20,8
		Brambory	160	3,2	0,2	23,7	109,4	160	1,7
		Cooler 15 Red	130	15	0,5	7	92,5	0	0
	Svačina	Hroznové víno	300	1,8	1,5	54,6	239,1	39	35
Večeře	Palačinky s džemem	200	0,6	18	102,2	573,2	32	20,4	
	Comida B	30	21,9	0,1	0,2	89,3	0	0	
Nápoje	Sirup s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7	
Sobota	Snídaně	Limonádový koláč	200	0,4	16,8	103,6	567,2	20	16,3
		PKU Microtabs	28,2	20	1	3,7	103,8	0	0
	Svačina	Hello přesnídávka s broskvemi	190	0,4	0,2	35,2	144,2	10	15,9
	Oběd	Otma omáčka Milánská	250	2,8	13,5	36,8	279,9	138	28,9
		Těstoviny Mevalia	100	0,5	1,1	81	335,9	21	25,2
		Mrkvová polévka	200	0,6	2,2	8,3	55,4	18	2
		Cooler 15 Red	130	15	0,5	7	92,3	0	0
	Svačina	Hroznové víno	200	1,2	1	36,4	159,4	26	23,3
	Večeře	Rýže Mevalia	100	0,5	1,3	79	329,7	20	28
		Zeleninová směs s kukuřicí Dione	150	3,9	0,8	18,3	96	195	11,2
Comida B		30	21,9	0,1	0,2	89,3	0	0	
Nápoje	Sirup s vodou	500	0	0	19,7	78,8	0	1,7	
Neděle	Snídaně	Sýr Tudlee	20	0	5	3,6	59,4	2	7,3
		Houska denní Bezgluten	50	0,3	1,6	25,5	117,5	8	15,5
		Máslo	20	0,2	16,6	0	150,2	10	3
		PKU Microtabs	28,2	20	1	3,7	103,8	0	0

Den	Chod	Potravina	Množství (g, ml)	Bílkoviny (g)	Tuky (g)	Sacharidy (g)	Energie (kcal)	Phe (mg)	Cena (Kč)
	Svačina	Banán	100	1,3	0,3	23	99,9	65	2,9
	Oběd	Mrkvová polévka	200	0,6	2,2	8,3	55,4	18	2
		Srbské rizoto	105	3	4,6	21,9	141	133	5,2
		Cooler 15 Red	130	15	0,5	7	92,3	0	0
	Svačina	Hello přesnídávka s broskvemi	190	0,4	0,2	35,2	144,2	10	15,9
		Frollini Mevalia	46,3	0,3	6,9	38,9	218,9	13	21,5
	Večeře	Zapečené brambory s brokolicí	190	4,9	15,6	25,5	262	196	7,7
		Comida B	30	21,9	0,1	0,2	89,3	0	0
	Nápoje	Sirup s vodou	1500	0	0	59,2	236,8	0	5,1

**Příloha 10b: Kazuistika 10 – Ukázka jídelníčku bez omezení**

Snídaně	Mn. (g, ml)	Svačina	Mn. (g, ml)	Oběd	Mn. (g, ml)	Svačina	Mn. (g, ml)	Večeře	Mn. (g, ml)
Mramorová bábovka	150	Banán	125	Kuře na paprice	250	Banánek v čokoládě Orion	45	Chléb	100
Sirup s vodou	500	Sirup s vodou	250	Těstoviny	100	Broskev	100	Okurka	100
				Polévka brokolicová s houbami	200	Sirup s vodou	750	Paprika	100
								Máslo	20

**Příloha 10c: Kazuistika 10 – Cena jídelníčku bez omezení**

(Kč)	Snídaně	Svačina	Oběd	Svačina	Večeře	Nápoje	Cena celkem
<b>Pondělí</b>	6,3	3,6	25,7	18,4	18,9	5,1	78
<b>Úterý</b>	8,6	28,5	21,5	16,5	8,9	1,7	85,7
<b>Středa</b>	8,2	5,7	15,7	21,5	7,3	8,7	67,1
<b>Čtvrtek</b>	12	8,2	20,6	5,7	23,9	5,1	75,5
<b>Pátek</b>	9,6	8,2	18,3	35	7,1	1,7	79,9
<b>Sobota</b>	7,8	15,9	29,5	23,3	15,8	1,7	94
<b>Neděle</b>	9,6	2,9	6,5	23,5	7,7	5,1	55,3