Po celou dobu těhotenství je žena s PKU v kontaktu s metabolickým centrem a svůj jídelníček upravuje podle pokynů dietní sestry. Cílem léčby dietou je udržovat hladinu PHE pod 6 mg/dl (360 μmol/l). Ve stravě těhotné musí být snížený příjem PHE a dostatek bílkovin a energie. I když žena nepřekročí doporučený denní příjem PHE, mohla by jeho hladina v krvi stoupat pokud by strava neobsahovala dostatek bílkovin a energie.

Každý chod dietní stravy je doplňován dietním léčebným přípravkem. Pro lepší snášenlivost a využitelnost je třeba léčebný přípravek dostatečně zředit, používat alespoň 120 ml tekutiny na každých 10 g prášku.

Po celou dobu těhotenství, stejně jako v době předkoncepční přípravy, posílá žena pravidelně jedenkrát týdně suchou krevní kapku na kontrolu hladiny PHE a v určeném intervalu navštěvuje metabolickou ambulanci.

Ve druhé polovině těhotenství se do látkové přeměny budoucí matky postupně zapojuje i rostoucí plod a tak je možné pozorovat po 20.-22. týdnu pozvolný vzestup tolerance PHE. V druhé polovině těhotenství lze proto obvykle postupně mírně zvyšovat příjem PHE. Ke konci těhotenství toleruje většina žen s PKU příjem kolem 800 mg PHE denně.

Dodržováním diety chrání žena své dítě a v jeho zájmu by neměla jídelníček porušit až do jeho narození.

Sport a PKU dieta

Svalová činnost je energeticky náročná. Energii pro stah čerpá sval z polysacharidů, konkrétně z glykogenu, který je uložen v jeho buňkách. Činnost kosterních svalů představuje zároveň nejmohutnější zdroj tepla v těle. K odstraňování tepla uvolněného při svalové námaze využívá organizmus tělesnou vodu, proto se člověk při namáhavé činnosti potí. K tomu, aby sportující udržel svou zásobu svalového glykogenu a dokázal odstranit nadbytečné teplo, potřebuje vyváženou stravu podávanou v pravidelných intervalech a odpovídající množství vody.

Po skončení cvičení se zásoba glykogenu ve svalech obnovuje, obnova je nejintenzivnější v prvních dvou hodinách po cvičení. V té době je výhodné konzumovat tekutiny nebo potraviny s obsahem sacharidů.

Vyvážená strava přijímaná v odpovídajícím množství a v pravidelných intervalech zvyšuje výkonnost mladého sportovce. U všech, kdo provozují zvýšenou tělesnou aktivitu, není pravděpodobně zapotřebí zvyšovat specificky příjem některé z živin. Vý-

jimkou je zvýšený příjem vody a energie, které jsou při sportovní činnosti vydávány.

Ke sportům, které mladiství a děti provozují nejčastěji, patří fotbal, košíková, plavání, gymnastika a tanec, sporty, které nejsou spojeny s vytrvalostní zátěží. Při nich nejsou zásoby svalového glykogenu úplně vyčerpávány. Požadavky na výživu lze při těchto činnostech pokrýt obvyklým množstvím vyvážené stravy s dostatečným příjmem energie. Jednoduchým ukazatelem dostatečnosti energetického příjmu je tělesná hmotnost. Roste-li dítě do výšky, ale jeho tělesná hmotnost se nezvyšuje, je to známkou nedostatečného příjmu energie.

Energie má být získávána z vyvážené stravy. Doporučuje se, aby z celkového denního příjmu energie pocházelo 55–75 % ze sacharidů, 30% z tuku a 15-20% z bílkovin. Mírně zvýšené procento tuku, až 35% energetického příjmu, může být potřebné u velmi aktivních dospívajících, kteří nejsou schopni udržet si tělesnou hmotnost při nižším příjmu tuků.

Doporučená dodávka energie pro děti a dospívající s normálním body mass indexem (J.Nevoral: Výživa v dětském věku, 2003) Údaje jsou v **kcal /kg tělesné hmotnosti /den**

	Věk v letech			
Tělesná aktivita	**7–10** **chlapci** **dívky**	**10–13** **chlapci** **dívky**	**13–16** **chlapci** **dívky**	**16–19** **chlapci** **dívky**
Průměrná	75 68	64 55	56 47	46 43
Vysoká	83 76	71 62	63 52	60 55

Sacharidy. Prvním zdrojem energie pro cvičící sval je jeho vlastní zásoba glykogenu. Po období tréninku, kdy sportovec dostával obvyklou smíšenou stravu, je vhodné 3-4 dny před soutěží přejít na stravu s vysokým obsahem sacharidů a současně snížit úroveň fyzické zátěže. Tato metoda zvyšuje zásoby glykogenu ve svalech asi dvakrát. Odhaduje se, že intenzivně trénující sportovec by měl konzumovat 7-10 g sacharidů /kg/den.

Tuky tvoří největší zásobu energie v lidském těle. Namáhaný sval používá tuk a volné mastné kyseliny z krevního oběhu. Trénink zvyšuje schopnost svalů využívat ve větší míře tuk jako zdroj energie. To však neznamená, že je nutné automaticky zvyšovat množství tuku ve stravě dospívajících sportovců.

Bílkoviny. Sportovec s PKU přijímá až 80% bílkovin v podobě dietních léčebných přípravků, aminokyselinových směsí bez PHE. Tato forma bílkoviny je odlišná od obvyklé v řadě charakteristik.(Více je uvedeno v příslušné kapitole.) Vzhledem k trávení a vyprazdňování žaludku je důležitá osmolalita léčebných přípravků. Rozmíchávají se do vody nebo jiné tekutiny. Důležité je, aby množství použité tekutiny bylo dostatečně velké, jinak by vznikl příliš koncentrovaný roztok s vysokou osmolalitou. Ten by zůstal zadržen v žaludku tak dlouho, dokud by se žaludečními šťávami dostatečně nezředil. Množství tekutiny, které je třeba použít k ředění, je 120-150 ml na každých 10 g přípravku.

Zdá se, že strava s vysokým obsahem bílkoviny nezvyšuje výkonnost. Pro vytváření svaloviny a krevního objemu během tréninku je dostačující pouze mírné zvýšení příjmu bílkovin. Obvykle doporučovaný denní příjem bílkovin je 15-20% celkového energetického příjmu. U mladých sportovců s vysokými nároky na energii by ale dávka bílkovin takto vypočítaná byla příliš vysoká. V těch případech je proto výhodnější řídit se doporučením, které uvádí 1-1,5 g bílkoviny / kg / den jako správnou dávku pro mladé sportovce. Tento příjem je dostačující i při velké fyzické zátěži. Příjem nadměrného množství aminokyselin může vést k dehydrataci, ztrátám vápníku močí a nadměrné zátěži ledvin a jater.

Voda a minerály. Sportovci často nedoceněná je potřeba vody. Při intenzivní tělesné aktivitě jsou největší ztráty vody pocením. Zvyšují se s délkou a intenzitou cvičení a teplotou prostředí. Žízeň není dobrým ukazatelem ztrát tekutin. Při dlouhodobé sportovní aktivitě musejí být tekutiny hrazeny v pravidelných intervalech aby byla zajištěna

správná hydratace. Chladná voda s přidáním malého množství jednoduchého cukru (2-5 g/100 ml) nebo maltodextrinu stačí ke krytí ztrát pocením. Rychlost vstřebání vypité vody je dána rychlostí, jakou se vyprázdní žaludek. Chladné tekutiny s nízkou osmolalitou se z žaludku vyprazdňují nejrychleji. Zároveň přispívají k ochlazování organizmu. Během sportovní aktivity je doporučováno vypít každých 15 minut 120 – 150 ml tekutin. Během cvičení se ztrácí i malé množství sodíku a chloridů. Většina nápojů pro sportovce obsahuje vhodné množství soli, další sůl dostává sportovec ve stravě. Zvláštní dodávka soli během nebo po cvičení není proto vhodná.

Výživa před soutěží

Jídlo má organizmus zásobit energií a tekutinami. Doporučuje se v době 2-4 hodiny před soutěží jíst jídla s vyšším obsahem sacharidů a nízkým obsahem bílkovin a tuku. Pro sportovce s PKU patří mezi vhodná jídla dietní pečivo s džemem, pečené brambory, dietní těstoviny s kečupem, ovoce, čerstvé ovocné šťávy. Tato strava opouští žaludek během krátké doby a je rychle vstřebána. Podávání dietních léčebných přípravků 2-4 hodiny před soutěží není vhodné z důvodů, které byly již uvedeny.

Před závodem je třeba dbát na správné zavodnění organizmu. Asi 15 minut před dlouhými soutěžemi se doporučuje vypít 150 – 250 ml tekutiny.

Výživa během soutěže

Při nevytrvalostních disciplinách trvajících méně než jednu hodinu je třeba věnovat pozornost hlavně hydrataci. Chladná voda nebo nápoje pro sportovce dobře splní tuto úlohu. Rychle se vyprazdňují ze žaludku a rychle vstřebávají. Při vzácněji provozovaných a pro děti a dospívající nepříliš vhodných vytrvalostních disciplinách s déletrvající zátěží jako je například chůze či běh na dlouhé tratě nebo činnost, kdy různé druhy

sportovních aktivit na sebe bezprostředně navazují, příjem tekutin s obsahem sacharidů oddaluje okamžik vyčerpání. Důležitější než příjem sacharidů je ale vliv tekutiny.

Při jednodenních turnajích je cílem stravování udržet hydrataci, zásobovat organizmus kaloriemi a nepůsobit rušivě během soutěže. Nejlepším doporučením je jíst a pít v malých dávkách a orientovat se na potraviny a nápoje které rychle opouštějí žaludek a jsou rychle absorbovány. Dostatečnému zředění léčebných přípravků a jejich rozložení do většího počtu denních dávek je v těchto situacích třeba věnovat zvláštní pozornost.

Výživové doplňky

Jejich účinek na výkonnost sportovce nebyl spolehlivě potvrzen. Dietní léčebné přípravky používané při PKU obsahují celé spektrum vitaminů a minerálů. Při správném dávkování zajistí potřebný příjem těchto mikroprvků i pro sportující dítě a dospívajícího.