

# METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře

březen/marec

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov

2002, ročník 2, číslo 1



„Být jiný neznamená být horší“

## Naše dieťa má fenylketonúriu

Keď čakáte narodenie dieťatka, je to ako plánovať si nádherný výlet do Talianska. Príručky, mapy, sprievodcovia, slovníky... Koloseum, Michelangelo. Po mesiacoch očakávania a príprav konečne sedíte v lietadle a snívate ako sa splní váš najkrajší sen. Potom lietadlo pristane a letuška oznamuje: „Vitajte v Holandsku“! Holandsko? Mali sme byť v Taliansku. Celý život sme snívali iba o Taliansku. Ale nastala zmena plánu, ste v Holandsku a tam zostanete.

Dôležité je pochopiť, že nie ste na strašnom mieste, iba odlišnom. Tak si idete kúpiť nové knihy, učíte sa nový jazyk a stretávate celkom novú skupinu ľudí. Je to len odlišné miesto. Nie je to vychýrené miesto ako Taliansko, je menej nablýskané. Ale keď ste tu už chvíľu pobudli, chytíte druhý dych, pozriete sa dookola a uvedomíte si, že Holandsko má veterné mlyny a tulipány. Holandsko má Rembrandta! Lenže každý, koho stretávate, sa práve vracia alebo odchádza do Talianska. A chvastajú sa aký úžasný čas tam strávili. A vy si po zvyšok svojho života budete hovoriť: To je to miesto, do ktorého som očakával, že pôjdem. To je to, čo som si naplánoval. A bolesť z tohto sa bude neustále vracaf. Lebo strata tohto sna je veľmi, veľmi významná strata. Ale ak strávite svoj život v smútku z faktu, že ste sa nedostali do Talianska, nebudete sa môcť nikdy tešiť z veľmi zvláštnych, veľmi krásnych a milých vecí niekde v Holandsku.

preklad z anglického originálu



## Výšivka

Raz doprava - raz doľava,  
ihla sa s nitou pohráva.  
Nitky sú tenké ako had,  
podme sa s nimi hrať...  
Modré ako nebičko,  
pri nej svieti slniečko.  
Zelený list i trávička,  
chodí po nej kačička.  
Púpavienka strapatá,  
sedmokráska usmiata.  
Nitka látku prepichuje  
a mne obrus okrášľuje.

Vladka Kubicová, 13 r.

## PŘÍBĚH PRO ROK 2002 - nejen pro děti

### Soviáni - část 1

Bylo nebylo, ale spíš bylo než nebylo, protože kdyby nebylo, asi bych vám tu o něm nevyprávěl, jedno malilinkaté království. Malilinkaté už proto, že to bylo království skřítků, takových těch, co jsou vysocí asi jako plastová láhev od Coca Coly. Ti skřítci - jmenovali se soviáni - si mysleli, že jejich královstvíčko je celý svět. A tak v tom svém soviánském skřítčím světečku žili, pracovali, odpočívali, hráli si a radovali se, čekali na skřítčí čápy a odháněli skřítku s kosou. Zkrátka bylo jim dobře a žili spokojeně.

Jednoho dne jim ale soviánský čáp přinesl něco moc a moc zvláštního. Skřítci okolo toho stvoření chodili stále dokola, kroutili hlavami a rozumovali. Nejstarší skřítěk s dlouhými stříbrnými vousy - Rozumián - povídá: „Je to zvláštní, divné, překvapivé, zarážející

a podivuhodné.“ A sbor okolo stojících soviánů jen souhlasně zamručel: „Mmmmm.“ Rozumián pokračuje: „Nevím, kde toho tvořra čáp našel, ale sovián to rozhodně není. Myslím, že by to mohl být buď sověk nebo človián.“ A opět si promnul svůj stříbrný vous. „Je to větší než my, ale má to moc divnou řeč. Jenom samé uáá béé, bůů áách, úúú. Myslím, že bychom měli svolat radu starších a vysoviovat, co bude dál.“ Zástup skřítků opět jen zamručel souhlasným: „Mmmmm.“ A tak se taky stalo.

Zatímco v hlavní soviadní budově se svítilo ve dne v noci, stíny skřítků rozhazovaly rukama, vstávaly ze židlí a ťukaly si na čelo, sověk - nebo človián (kdoví co to bylo) stále vydával ty prapodivné zvuky. Až najednou se v soviadní budově zhaslo, skřítčí rada povstala, uklonila se a tím bylo jejich jednání označeno za skončené.



Rozumián se svým vousem ještě stříbrnějším pronesl k zástupům: „Nevíme, co nám chce tento sověk říct, ale je možné, že má hlad. A tak mu dáme nejdřív najíst.“ Soviáni jen pochvalně kývli hlavou a zamručeli. Skřítek pokračoval: „Rozhodli jsem se téměř jednohlasně, že mu dovolíme bydlet v naší zemičce, a co víc: naučíme ho našim zvykům a hlavně našemu jazyku.“ Tentokrát zástup zatleskal a dodal pochvalné Óóóó. A tak se stalo, že sověk (nebo možná taky človián) dostal od skřítků i své jméno. „Budeme mu říkat ČLOVĚK.“

Jakým zázrakem přinesl čáp místo malého skřítků lidské miminko, to soviáni neřešili. Měli totiž daleko větší problémy. Nedivte se! Třeba hned oblečení - a nejen to. Takovému lidskému mláděti nestačí skřítků kalhotky, nestačí mu jedna porce skřítků kaše, natož aby se vešel do skřítků domečku, nebo dokonce do malinkaté soviánské postýlky. A teď si představte, když takové mládě potřebujete přebalit! Na to jsou potřeba hned čtyři sovichůvy a stejně jim to dá pořádně zabrat. A tak se skřítek Rozumián rozhodl, že opět svolá radu, kde budou diskutovat na téma: Užitečnost člověka pro soviánské pokolení. Jásavé hmmm z úst unavených chův rozhodlo, že se rokovat začne hned.

„Braši,“ začal druhý nejstarší skřítek Chytrián, „bylo by to proti naší povaze vyhodit bezbranné lidské mládě! Čáp ho přinesl nám, tak se o něj budeme starat. Jenom musíme objevit ten správný systém.“ Sedl si opět na své místo a rada starších ho odměnila bouřlivým potleskem. Další potlesk si odnesl Nesmělián, nejmladší člen soviánské rady: „Do-do-dovolte mi, a-abych ta-také ně-něco řekl.



To mládě ry-rychle roste a a za chvíli už se po-postará o o se-sebe sa-sa-samo. Na-navíc nám po-pomůže, protože bu-bude veliké a silné a o-ochrání nás před zlými jež-ježky.“

To jsem vám totiž zapomněl o soviánech říct: jsou to čestní, pravdomluvní, zdvořilí, dobří, laskaví a já nevím jací ještě skřítki. Jenom mají jeden velký „problém“. Nevědí, co je to krást! A tak není divu, že se jim jednou za čas vloupe do jablkové spižirny ježek a odnese jim velkou část zásob.

Jak Nesmělián domluvil, tleskající rada povstala - jako že mu děkuje za tak úžasný příspěvek - a Nesmělián zčervenel nejenom na obličej, ale i za ušima, na krku, a kdyby neměl svou skřítků košilkou, viděli byste, že je červený snad i na břicho. A pak se v soviánské radě zhaslo, skřítki přisunuli židličky ke stolu a spokojeně odcházeli ven.

*Příště se s vámi všemi zase těším u dalšího povídání o soviánech!  
Váš skřítek Bertik*

## POZNALI SME HISTÓRIU - venujme sa súčasnosti

### Prečo sú rozdiely u PKU?

V diskusiách s rodičmi detí alebo dospelými s PKU sa pomerne často stretávam s otázkami typu „Prečo niekedy potrebujem zvýšiť a niekedy naopak znížiť denný príjem Phe? Prečo má môj kamarát inú toleranciu Phe ako ja? Prečo je rôzne závažný výskyt poškodenia nervového systému u jednotlivcov s PKU?“

Pokúsme sa v tomto článku nájsť odpovede na tieto otázky. Zopakujeme si niektoré základné fakty o metabolizme, čiže látkovej premene fenylalanínu.

Ako vieme, aminokyselina fenylalanín je súčasťou všetkých prirodzených bielkovín, kde sa jej percentuálne zastúpenie pohybuje v rozmedzí zhruba 3 - 6 %. Patrí medzi tzv. esenciálne aminokyseliny, t.j. také, ktoré si náš organizmus nedokáže vytvoriť. Preto ho získavame potravou.

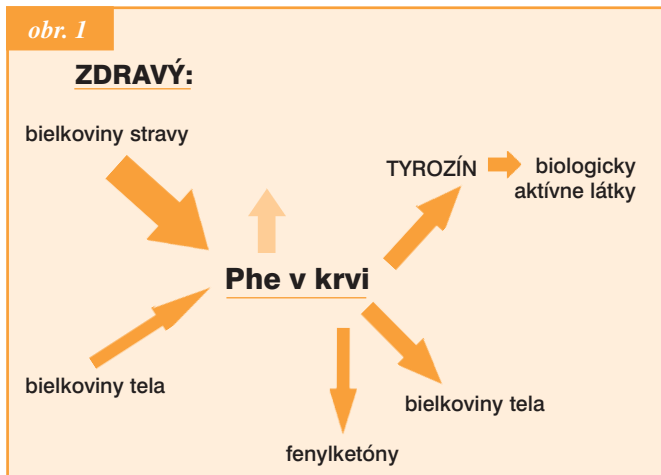
Zhruba polovica prijatého fenylalanínu sa využije na syntézu bielkovín a následne na tvorbu buniek a rast jednotlivých tkanív tela.

Druhá polovica sa za normálnych okolností premieňa na tyrozín. Pre čitateľov Metabolika je známym faktom, že kľúčová chemická reakcia, v ktorej sa fenylalanín mení na tyrozín, je možná vďaka enzýmu fenylalanínhydroxyláze. Tyrozín je materskou látkou mnohých biologicky veľmi dôležitých zlúčenín - hormónov, biologických pigmentov, neurotransmiterov (= látok, ktoré umožňujú prenos signálu medzi jednotlivými nervovými bunkami). Vzhľadom na jeho význam pre náš organizmus sa mu budeme bližšie venovať v samostatnom článku. **Obr. 1 + 2**

Za bežných okolností sa len nepatrná časť fenylalanínu pre-



obr. 1



mieňa na tzv. ketokyseliny. V situáciách, kedy je v krvi veľké množstvo fenylalanínu, pretože je blokovaná jeho hlavná premena na tyrozín, výrazne stúpa aj tvorba ketokyselín = fenyketónov. Vo zvýšenej miere sa vylučujú do potu a do moču, kde sa dajú stanoviť. Z príspevku o histórii PKU vieme, že dali ochoreniu meno - *fenylketonúria*.

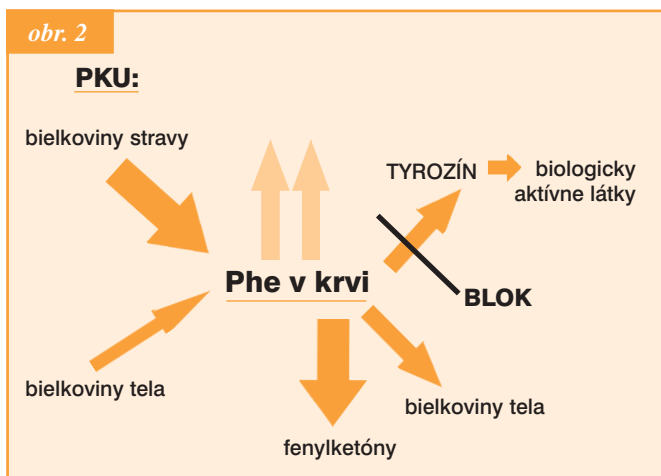
Prísun fenylalanínu v bielkovinách zo stravy je dominantný. Ale väčšina čitateľov nášho časopisu vie, že v určitých chorobných stavoch (horúčka, hnačky, hladovanie) sa fenylalanín dostáva do krvi aj odbúraním bielkovín z vlastných tkanív organizmu. **Obr. 3**

Tento krátky pohľad na osud fenylalanínu v našom tele nám naznačuje odpoveď na prvé dve otázky o rôznej tolerancii fenylalanínu v určitých obdobiach života a medzi jednotlivcami. Je jasné, že napr. v obdobiach prudkého rastu sa zvyšujú nároky tela na jednotlivé „stavebné súčasti“ - teda aj na množstvo fenylalanínu. Ukážme si to na príklade. Kojenec do roka v priemere strojnásobí váhu, ktorú mal pri pôrode. V prepočte na jeden kg svojej hmotnosti „spotrebuje“ oveľa viac fenylalanínu ako v neskorších etapách svojho života, napr. v dospelosti.

Nielen medzi jednotlivými obdobiami života, ale aj medzi jednotlivcami môžeme nájsť rozdiely v týchto „spotrebách“.

Ďalším faktorom, ktorý spôsobuje rozdiely medzi jednotlivcami, je už spomínaná fenylalanínhydroxyláza - kľúčový enzým v metabolizme fenylalanínu. Je logické, že čím lepšie enzým funguje, tým viac fenylalanínu sa premení na tyrozín a tým

obr. 2



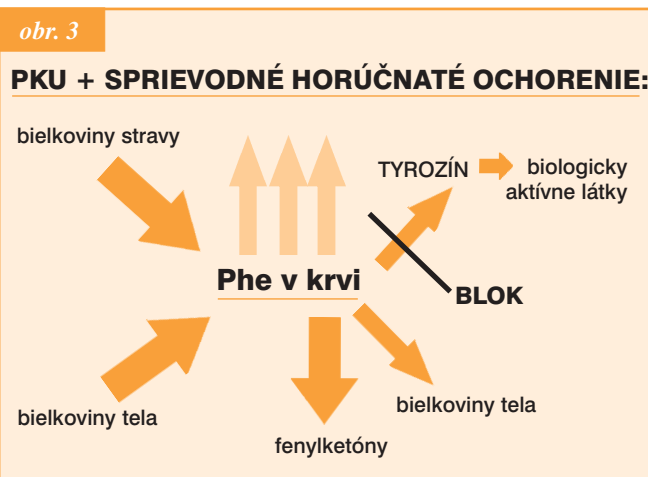
rýchlejšie klesne jeho hladina v krvi. Čiže jedinec s lepšie fungujúcim enzýmom môže prijať viac fenylalanínu v strave - t.j. má vyššiu toleranciu fenylalanínu. To, aká bude naša fenylalanínhydroxyláza, dedíme po rodičoch. Ako vieme, existujú rôzne fungujúce enzýmy, preto pri rovnakom príjme fenylalanínu môžu mať jedinci rôzne vysokú hladinu fenylalanínu v krvi.

Už sme našli odpoveď na prvé dve otázky. Prečo však môže byť u jednotlivcov rôzny stupeň postihnutia nervového systému?

Aby sme na túto otázku mohli odpovedať, musíme nájsť hlavného „vinníka“, zodpovedného za poškodenie mozgu. Podľa posledných názorov sa zdá, že hlavným „vinníkom“ je samotný fenylalanín. V mozgu negatívne zasahuje do syntézy bielkovín a lipidov, čím samozrejme ovplyvňuje metabolizmus a fungovanie jednotlivých nervových buniek a tým aj celého mozgu. Mozog najcitlivejšie reaguje na dlhotrvajúce vysoké hladiny fenylalanínu hlavne v období, keď rastie a vyvíja sa, čiže v detstve. Vzniknuté ťažké poškodenie je už spravidla nenapraviteľné.

Fenylalanín, ako aj ostatné aminokyseliny a väčšina iných lá-

obr. 3



tok, sa nedostáva do mozgu voľne. Bráni mu v tom bunečná bariéra (hematoencefalická bariéra) medzi krvou a mozgovým tkanivom. Prechod je limitovaný a možný vďaka nie celkom známym transportným mechanizmom. Fenylalanín s niektorými aminokyselinami (medzi ne patrí aj tyrozín) súťaží o transportný mechanizmus. Keď je hladina fenylalanínu v krvi vysoká, vyhráva v súťaži a dostáva sa do mozgu prednostne na úkor iných aminokyselín. Dôsledkom je, že týchto aminokyselín je v mozgu málo. Vzniká menej biologicky aktívnych látok (neurotransmitery, pigmenty), čo má nepriaznivý vplyv na fungovanie nervových buniek. Prejaví sa to hlavne poruchou koncentrácie, „spomaleným myslením“, nervozitou, podráždenosťou.

V posledných rokoch sa zistilo, že prestup fenylalanínu do mozgu sa u jednotlivcov líši, a to dokonca aj u členov rodiny s rovnako fungujúcou fenylalanínhydroxylázou. Pri tej istej hladine fenylalanínu v krvi niekomu prejde do mozgu viac fenylalanínu a jeho zvýšenie trvá dlhšie. Postihnutie mozgu je u týchto ľudí závažnejšie. U iných to môže byť aj naopak. Napr. existuje extrémne nízky počet jedincov s vysokými hladinami fenylalanínu (asi 1 %), ktorí majú normálny intelekt a ich mozog sa aj bez liečby nepoškodil. Zistilo sa, že prestup fenylalanínu do mozgu bol u nich značne obmedzený a jeho kon-



centrácia bola nízka. Zdá sa, že aj na transportných mechanizmoch sa podieľa dedičnosť.

Týmto sme si odpovedali aj na poslednú otázku, prečo môže dôjsť u rôznych ľudí k rôznemu stupňu postihnutia.

Dá sa očakávať, že ďalšie pokroky v odhaľovaní tajomstiev okolo fenylalanínu a jeho prechode cez hematoencefalickú ba-

riéru a vplyve na mozgové bunky budú mať aj bezprostredný praktický dopad na liečbu. Umožnia ju ešte viac individualizovať, doslova „ušit na mieru“ jednotlivým deťom a dospelým s PKU.

*MUDr. Jana Šaligová*

## STALO SA

### *Mikuláš 2001 v košickom PKU centre*

Predvianočné Mikulášske stretnutia majú v našom centre už 6-ročnú tradíciu. Deti s PKU na ne prichádzajú nielen so svojimi rodičmi, ale aj so súrodencami a babičkami. Rodiny sa tu v neformálnej a sviatočnej atmosfére stretávajú so všetkými, s ktorými počas roka prichádzajú do kontaktu. Zúčastňujú sa ich lekári PKU centra, zdravotná a diétna sestra. Podľa svojich možností využívajú príležitosť na stretnutie s rodičmi aj psychológ, zástupcovia SHS, Milupy, v minulosti aj Imuny ako aj predajne diétnych potravín a zásielkovej služby Dipondt.

Stretnutia pripravujeme spoločnými silami. Stoly plné vianočných dobrôt sú prejavom ochoty aj majstrovstva mamičiek a babičiek. Navzájom sa inšpirujú a pomáhajú spestrovať vianočný jedálny lístok. Prilepšením sú diétna potraviny od Milupy a SHS. S prípravou občerstvenia pre účastníkov nám vypomáhajú budúce diétna sestry zo zdravotnej školy.

Už druhý rok na naše predvianočné podujatie prichádzajú študenti Gymnázia sv. Tomáša Akvinského v Košiciach. Koledami a betlehenským príbehom navodzujú a zvyrazňujú predvianočnú atmosféru. Postarajú sa tiež o to, aby medzi nás prišiel ozajstný Mikuláš s anjelom.

Mikulášske stretnutia vnášajú do našich prozaických povinností a starostí chvíľku poézie, vzájomného potešenia i poznania. Usmievame sa pri pohľade na šťastné deti aj pri spomienke na to, ako naše veľké slečny a urastení chlapi ešte nedávno spievali a recitovali Mikulášovi a dnes dozerajú na svojich mladších kamarátov. Je ešte treba dodať, že sa takto každoročne môžeme stretávať aj vďaka ústretovosti košických saleziánov, ktorí nám veľko-



dušne dávajú na tieto príležitosti k dispozícii svoje mládežnícke stredisko.

Drahí priatelia detí a dospelých s PKU, vy všetci, ktorí pomáhate svojím záujmom a podporou, vďaka Vám.

*MUDr. Potočnáková*

### *Zimní rekreační pobyt - Lipová Lázně 2002*

V době od 15.2. do 22.2.2002 pořádalo centrum PKU na Vinohradech již počtvrté zimní rekreaci pro děti s PKU dietou a jejich sourozence, rodiče, případně jejich kamarády.

Zimní pobyt byl především zaměřen na lyžařský výcvik ve sjezdovém lyžování. Při příjezdu do Lipové se vzhledem ke špatným sněhovým podmínkám zdálo, že nebudeme moci lyžovat. Jaké bylo však naše překvapení, když jsme zjistili, že se na sjezdovce v Petříkově lyžuje. V prvních třech dnech zde sice byly komplikovanější sněhové podmínky, protože na některých místech byly sjezdovky mírně zledovatělé. V dalších dnech od úterý do čtvrtka však začalo hustě sněžit a na všech sjezdovkách připadlo asi 20-30 cm sněhu, což bylo pro lyžování naprosto ideální.

Při návratu z lyžování na ubytovnu děti odpočívaly. Měly za sebou náročné dny, neboť téměř každý den ušly asi 6 km. Volný čas zaplnily turnajem ve stolním tenise, čtením knížek, sledováním televize (v tomto čase probíhaly zimní olympijské hry),

poslechem hudby, různými soutěžemi apod. V úterý při odpočinkovém dni jsme navštívili jeskyně Na Pomezí, vzdálené asi 3 km od Lipové.

Diétní strava PKU byla zajištěna pod vedením diétní sestry paní Jany Petráskové dobře. Vzhledem ke složitějším personálním podmínkám v kuchyni se vařila standardní jídla, která nevyžadovala náročnější technologickou úpravu. Dětem s PKU dietou zde velmi zachutnaly nízkobílkovinné čokoládové křupinky, které nám darovala firma Milupa společně s lp-chipsy a lp-drinkem a které tímto děkujeme. Přáním všech zúčastněných byla možnost zařazení těchto potravin na náš obchodní trh.

I přes některé menší organizační problémy se zimní pobyt vydařil. Začátečníci i mírně pokročilí lyžaři se ještě lépe vyškolili a zdokonalili ve sjezdovém lyžování. Těšíme se, že v příštím roce budeme pokračovat v dalším lyžařském výcviku.

*Jana Komárková*



## Anketa pro rodiče a pacienty na VÚZD v Brně

V loňském roce uspořádal Výzkumný ústav zdraví dítěte v Brně anketu pro rodiče a děti s PKU. Anketa byla uspořádána v rámci projektu Národního plánu vyrovnávání příležitostí pro občany se zdravotním postižením. Cílem ankety bylo kromě jiného zjistit názory rodičů na ambulantní péči, nabídku PKU výrobků a jejich názory na činnost rodičovských organizací a časopisu.

### Výsledky ankety:

Ankety se zúčastnilo celkem 86 respondentů - dětí, dospívajících a jejich rodičů. Rodiče jsou spokojeni s ambulantní formou sledování dětí, frekvence kontrol jim vyhovuje. Pouze 12 dětí provádí kontrolní odběry hladiny fenylalaninu doma pomocí lanžety,

ostatní chodí k praktickému lékaři pro děti a dorost. Výsledky vyšetření obdrží včas, stejně tak jsou spokojeni s dodávkou dietetik v lékárně, s prací dietní sestry a mléčné kuchyně. Problémem zůstává omezená nabídka výrobků s nízkým obsahem fenylalaninu a vysoká cena těch, které jsou na českém trhu dostupné. 80 % dětí odebírá časopis „Metabolik“ pro děti s dědičnými poruchami metabolismu (DPM). Líbí se jim především receptář, životní příběhy a nabídka rekreací pro děti s DPM. 54 % rodičů by uvítalo vytvoření Sdružení rodičů a dětí s PKU v regionu Moravy, ale pouze 14 % je ochotno v něm aktivně pracovat. 22 % dětí využívá rekreace pro pacienty s PKU a jinými DPM.

**MUDr. Dagmar Procházková**

## CO SE PŘIPRAVUJE

### *Vyberáme z plánu činnosti Národního združení pre PKU - Slovensko*

\* **Detské letné tábory** - pre deti od 6 do 15 rokov; ide o spoločné tábory so zdravými deťmi, deťom s PKU bude variť a na dodržiavanie diéty a prípravkov dozerať diétna sestra

**BOJNICE** - od 28.7. do 6.8. 2002

**DOBŠINÁ** - od 12.7. do 21. 7. 2002

\* **Rodinná rekreácia** - august 2002; je určená pre rodiny s deťmi, deti a mládež samostatne, ale tiež pre dospelých s PKU a ich rodiny; diétna strava bude pripravovaná diétnou sestrou

\* **Edukačné kurzy** - pre rodiny detí s fenylketonúriou

- pre deti s fenylketonúriou

- pre rodičov a príbuzných detí s PKU

- pre dospievajúcu mládež a dospelých s PKU

\* **Výročná schôdza združenia za rok 2001** - predpokladaný termín konania apríl 2002

\* **Predvianočné posedenia** s deťmi, rodičmi, lekármi, diétnymi sestrami



Pre všetky tieto akcie sú plánované aj prednášky za účasti lekára a možnosti konzultácií s ním, alebo diétnou sestrou! Účast záujemcov z ČR je vítaná!

**Podrobné informácie k jednotlivým akciám si vyžiadajte na adrese:** NZ PKU, Zochova 1117/97, 026 01 Dolný Kubín, tel: +421 43 5865 388, e-mail: nzpku-sk@thais.sk

## Plán činnosti klubu PKU a ostatných metabolických poruch ČR na rok

*Klub PKU si vás dovoľuje pozvať na své víkendové a kulturné akcie v roke 2002*

- **Pobyt k MDD v termínu 7. 6. - 9. 6. ve Strážnici** - ubytovací zařízení střední odborné školy, Skácelova 890, 696 62 Strážnice, okr. Hodonín  
*Cena pobytu s plnou penzí včetně dietního stravování celkem:*  
děti do 10 let 500,- Kč/osobu  
dospělí 710,- Kč/osobu
- **Prázdninový pobyt dětí a dospělých 13. 7. - 27. 7.**  
Místo pobytu a cena budou upřesněny dle vašeho zájmu. Prosím, pište a telefonujte ihned!
- **Podzimní setkání v termínu 18. 10. - 20. 10. v Parkhotelu Mozolov, 398 52 Nadějkov**





*Cena pobytu s plnou penzí včetně dietního stravování celkem:*

děti do 10 let 500,- Kč/osobu

děti do 14 let 570,- Kč/osobu

dospělí 740,- Kč/osobu

K dispozici vyhřívání bazén, sauna, vířivka, sportovní hřiště.

- **Mikulášská besídka** - místo konání a termín bude upřesněn dodatečně

Na víkendových akcích budou zajištěny odborné přednášky, kul-

turní, sportovní a společenské vyžití. Nástup je vždy v pátek odpoledne (večeře již zajištěna) a ukončení v neděli odpoledne.

**Pro členy Klubu PKU budou ceny sníženy o přidělené dotace a získané sponzorské dary.**

Písemné přihlášky posílejte nejméně 1,5 měsíce před konáním akce na adresu:

**Nenadál Jaroslav, Pod tratí 1527, 258 01 Vlašim - telefon +420 303 844 601 (po 20. hodině)**

## Centrum PKU Vinohrady ve spolupráci s cestovní kanceláří Ing. Miroslava Topinky připravují letní tábor pro děti s PKU

Umístění dětí s PKU dietou (jídelníčky možno nalézt na [www.espku.cz](http://www.espku.cz)) do letního tábora společně se zdravými vrstevníky.

Tábor byl vybrán na základě velmi dobrých zkušeností a velkého ohlasu jak z řad dětí tak i celého kolektivu zaměstnanců při zajištění všech služeb v táborovém provozu z předchozích tří let.

**Termín konání: 25. 7. - 7. 8. 2002**

**Místo konání:** rekreační středisko Růžená (Jižní Čechy - okres Písek). Tábor se nachází mezi městy Sedlec-Prčice a Milevsko na břehu rybníka Pařezitý. V objektu tábora je hřiště na volejbal a fotbal. V okolí je dostatečný prostor pro hry v přírodě, koupání a sportovní vyžití.

**Ubytování:** chatičky po 4 - 6 dětech, pro starší je možnost bydlet ve stanech s podsadou. Celková kapacita je cca 200 lůžek ve 37 čtyř až šestilůžkových chatách typu LADA se standardním vybavením. K dispozici jsou sprchy, teplá voda, splachovací WC.

**Věk účastníků:** od 7 do 18 let s podmínkou, že účastník nedovršil 18 let do 7. 8. 2002

**Cena poukazu:** 2 998,- Kč (platí pro děti s dietou i normální stravou)

**Program tábora:** celotáborová hra, fotbal, volejbal, koupání, tanec, spol. hry, výlety do okolí, disko, táboráky apod.



**Ceny zahrnují:** stravu 5x denně, pitný režim, cestovné z Prahy, ubytování, lůžkoviny, režijní výdaje, výchovný personál, pojištění záruky proti úpadku CK u Generali Pojišťovny, a.s., DPH 5%.

**Přihlášky dětí s PKU dietou včetně jejich zdravých sourozenců či kamarádů shromažďuje paní Jana Komárková, Klinika dětí a dorostu FNKV, Vinohradská 159, 100 81 Praha 10, telefon: -420 2 6716 2562.**

**E-mail: xKomarkovaJ@seznam.cz**

**Uzávěrka přihlášek: 30. 4. 2002**

**J. Komárková**

## CO NÁS PÁLÍ

### Sociálně-právní minimum - část II Příspěvek při péči o osobu blízkou

*Milí čtenáři,*

v minulém čísle našeho časopisu jsme se věnovali absolutnímu základu sociálního systému a to pojmu životní minimum. Jak jsem již uvedla, vyjma několika dávek jsou všechny ostatní dávky (tedy i dávky postiženým) poskytovány v závislosti na příjmu rodiny nebo jednotlivce. Tolik na úvod a nyní k dnešnímu tématu: **Příspěvek při péči o osobu blízkou.**

Tento příspěvek může být poskytnut občanovi pečujícímu o blízkou či jinou osobu, která podle vyjádření ošetřujícího lékaře potřebuje péči jiné osoby. Může být též poskytnut rodiči nebo prarodiči dítěte, popř. jiné osobě, které je dítě svěřeno do výchovy za podmínky, že dítěti je alespoň jeden rok, je dlouhodobě těžce zdravotně postižené a vyžaduje mimořádnou péči. Fenylketonurie

je zahrnuta mezi postižení, při kterých se dítě považuje za dlouhodobě těžce zdravotně postižené a to podle přílohy č. 1, vyhlášky 284/1995 Sb.

Další podmínkou pro přiznání tohoto příspěvku je *celodenní péče o dítě*. Tato podmínka je považována za splněnou, navštěvuje-li dítě jesle, mateřskou školu atp. po dobu nepřesahující 4 hodiny denně. Dále v případě, že navštěvuje základní školu nebo se připravuje na své budoucí povolání po dobu vyučování, ale jen do 18-ti let. U dětí, které byly od povinné školní docházky oproštěny, je podmínka splněna, jestliže navštěvuje stacionář popř. jiné zařízení max. na 6 hodin denně.

**1) Jak o příspěvek požádat**

Předně je potřeba vyplnit formulář, který je k vyzvednutí



na každém pracovišti odboru sociální péče. Jeho součástí je vyjádření dětského lékaře, který jej doplní o nálezy specialistů. Dále je nejlepší vyplněný formulář odnést zpět na odbor sociální péče, kde vám ho zkontrolují a sami ho zašlou k posudkovému lékaři, který zváží Vaši žádost a určí dobu, po kterou je Vám automaticky příspěvek vyplácen. Posudková komise zašle vyřízenou žádost zpět na odbor sociální péče a ti Vás dále informují. (Jistě je možné, abyste žádost o příspěvek zaslali k posudkové komisi sami, ale myslím, že první varianta je jistější.)

## 2) Výše příspěvku

Příspěvek při péči o jednu osobu je roven 1,6 násobku životního minima, v současné době je tedy 3712,-Kč. Při péči o dvě a více osob činí příspěvek 2,75 násobek životního minima. V případě, že žadatel má nějaký příjem z výdělečné činnosti, pobírá důchod nebo např. rodičovský příspěvek na jiné dítě, je

mu vyplácen *pouze rozdíl mezi příjmem a příspěvkem*. Je-li příjem vyšší než příspěvek sám, nevzniká na něj nárok (*pozn.: u tohoto příspěvku se posuzuje pouze příjem žadatele; přídavek na dítě a sociální příplatky se nezapočítávají do příjmu posuzované osoby*).

Toto jsou tedy základní informace k tématu příspěvek při péči o osobu blízkou. Jestliže máte nějaké doplňující otázky, určité nám je napište na kontaktní adresu časopisu a my se pokusíme na ně odpovědět.

A ještě jedna informace na závěr. V případě, že máte skutečný problém a potřebujete jakoukoliv právní pomoc či radu, je Vám k dispozici každé pondělí až středu paní **JUDr. Dreslerová z právního oddělení Národní rady zdravotně postižených ČR, Karlínské nám. 12, Praha 8, tel. 24816997, l. 214**. Pracovníci Národní rady zdravotně postižených Vám ochotně pomohou a udělají to zadarmo.

*Klára Foglarová*

## Rozhodneme o percente našej zaplatenej dane

Novela zákona č. 561/2001 Z.z., ktorým sa mení a dopĺňa zákon č. 366/1999 Z.z. o daniach z príjmov, v § 48 a následných ustanoveniach umožňuje občanom rozhodnúť sa a poukázať 1% zo zaplatenej dane právnickým osobám vymedzeným zákonom. Percento zo zaplatenej minuloročnej dane môžu poskytnúť nielen zamestnanci, ale aj živnostníci, umelci.... teda všetky fyzické osoby, ktoré platia daň z príjmu v SR. Organizáciám - príjemcom, ktorí splnili podmienky registrácie, budú sumy zodpovedajúce súčtu poukázaných prostriedkov posielané prostredníctvom daňových úradov, ktoré sú zároveň oprávnené kontrolovať ich použitie.

Naše združenie patrí medzi tie malé združenia, u ktorých je malá pravdepodobnosť, že dostanú na svoju činnosť príspevky od štátu. Preto tento doplnkový zdroj financovania je veľmi významný. Zvážte preto nielen poskytnutie percenta vašich daní, ale tiež možnosť oslovit kolegov, priateľov, príbuzných, známych...

Celkové sumy, ktoré jednotlivé organizácie takto dostali,

budú zverejnené a musia byť použité do konca roku 2002. Zúčtovanie podlieha kontrole nielen Vašej, ale aj daňového úradu.

Získané prostriedky v roku 2002 budú použité rovnomerne na všetky plánované akcie združenia.

### **Podrobné informácie a tlačivá si môžete vyžiadať na adrese:**

Národné združenie pre PKU-Slovensko, Zochova 1117/97, 026 01 Dolný Kubín,

(IČO: 36144304)

alebo

Združenie rodičov a priateľov detí s fenylketonúriou, Moyzesova 9, 040 01 Košice

(IČO: 30686245).

Ak sú potrebné tlačivá k dispozícii vo vašej učtárni, vyššie uvedené údaje o organizáciách je potrebné vpísať do údajov o prijímateľovi.

**UPOZORNENIE:** jedno percento svojej dane môžete venovať len jednej organizácii!

## DOTACE - věčné téma



Vážení přátelé, prolístoval jsem jednotlivá čísla časopisu Metabolik, která vyšla v roce 2001 a musel jsem s potěšením konstatovat, že se mezi úzce specializovanými časopisy objevila tolik potřebná platforma pro výměnu zkušeností občanů postižených závažnou metabolickou poruchou, k níž fenylketonurie bezesporu patří. Jsem pracovníkem Ministerstva práce

a sociálních věcí a pracuji na úseku tvorby sociálních systémů, česky řečeno tam, kde se vytváří koncepce nových možností pomoci jednotlivým sociálním skupinám našeho obyvatelstva, tj. i těch občanů, které označujeme jako osoby s těžkým zdravotním postižením.

Přestože občané s diagnózou fenylketonurie nepatří mezi největší skupiny občanů s těžkým zdravotním postižením, nelze jejich problémy, které se týkají především dětí, z hlediska pomoci státu přehlížet. Stávající situace je taková, že z prostředků státního rozpočtu je prostřednictvím Ministerstva zemědělství a distribuční firmy LS - Zetis v České republice poskytována dotace na vybraný sortiment potravin na bezlepkovou

a bezbílkovinou dietu. V současné době tak občané s diagnózou celiakie a fenylketonurie mají možnost získat dotaci v částce 2000 Kč ročně.

Vláda České republiky se v říjnu roku 2000 znovu zabývala problematikou poskytování dotace ze státního rozpočtu na vybraný sortiment potravin pro bezlepkovou a bezbílkovinou dietu a přijala usnesení č. 1027 ze dne 16. října 2000, kterým uložila 1. místopředsedovi vlády a ministrovi práce a sociálních věcí připravit návrh adresné finanční pomoci občanům postiženým celiakií a fenylketonurií a začlenit ho do připravovaných zákonů o sociální pomoci. Na základě uvedeného usnesení vlády připravilo Ministerstvo práce a sociálních věcí návrh novely zákona č. 482/1991 Sb., o sociální potřebnosti, ve znění pozdějších předpisů (dále jen zákon o sociální potřebnosti), který projednala vláda České republiky a předložila ho Parlamentu České republiky k projednání. Doposud však uvedený návrh Parlament neprojednal. V navrhované úpravě se ruší jednotná částka 600 Kč, o kterou se zvyšuje v případě jakékoli diety částka životního minima potřebná k zajištění výživy a ostatních základních osobních potřeb občana a Ministerstvo práce a sociálních věcí se zmocňuje



k vydání prováděcí vyhlášky, v níž budou stanoveny diferencovaně částky podle jednotlivých typů diet vyžadujících vyšší náklady (včetně diety bezlepkové a bezbílkovinné), o něž se napříště po schválení bude zvyšovat uvedená částka životního minima při posuzování sociální potřebnosti občana (společně posuzovaných osob).

Přestože uvedená novela zákona o sociální potřebnosti i příslušná prováděcí vyhláška neprošla potřebným jednáním Parlamentu České republiky, je možné uvést, že návrh prováděcí vyhlášky obsahuje konkrétní diferencované částky, o něž se bude zvyšovat částka životního minima potřebná k zajištění výživy a ostatních základních osobních potřeb v případě uznání potřeby nákladného dietního stravování. Tyto částky vycházejí z grantové studie, zpracované pro Ministerstvo práce a sociálních věcí kolektivem pod vedením prof. Anděla. Jistě vás bude zajímat, že v případě diagnózy celiakie a fenylketonurie je doporučováno, aby se částka životního minima, potřebná k zajištění výživy a ostatních základních osobních potřeb zvýšila oproti její normální podobě o 1750 Kč měsíčně. Tato částka vyjadřuje, že občané trpící uvedenými diagnózami potřebují k zajištění odpovídající výživy o 1750 Kč měsíčně více než lidé, kteří konzumují běžnou stravu. Navrhovaný systém však předpokládá, že příslušnou dávku sociální péče obdrží pouze ti občané, kteří splní podmínku sociální potřebnosti,

tj. ti, jimž jejich příjem nezabezpečí uspokojení jejich základních životních potřeb (včetně uvedeného zvýšení částky na výživu a ostatní základní osobní potřeby). Lze proto předpokládat, že tuto dávku nemusí dostat ti občané, jejichž příjmy budou vysoko nad hranici jejich životního minima, popřípadě životního minima společně posuzovaných osob. Proto v případě, že bude uvedená novela zákona o sociální potřebnosti schválena v Parlamentu České republiky, povede Ministerstvo práce a sociálních věcí příslušné správní orgány, které rozhodují o poskytování dávek sociální péče podle zákona o sociální potřebnosti, k tomu, aby zohlednily při posuzování sociální potřebnosti těchto občanů a při rozhodování o výši dávky sociální péče skutečně zvýšené odůvodněné náklady, které jsou vyjádřeny částkou 1750 Kč měsíčně.

V průběhu roku 2002 však stále ještě bude poskytována prostřednictvím Ministerstva zemědělství a distribuční firmy LS-Zetis dotace na vybraný sortiment potravin pro bezlepkovou a bezbílkovinnou dietu. Proto je nezbytné se s případnými dotazy obracet na toto ministerstvo, popřípadě na uvedenou distribuční firmu. Všem čtenářům „Metabolík“ však mohu slíbit, že jakmile budou schváleny příslušné právní normy, o nichž jsem se zmínil, znovu se k problematice poskytování peněžité pomoci z prostředků sociální péče na stránkách tohoto časopisu vrátím.

*PaedDr. Petr Niederle - Ministerstvo práce a sociálních věcí ČR*

## ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

### *Nic se nejl tak horké*

Narodila jsem se v roce 1972 a jsem fenylketonurička. Ambulantně se léčím v Praze ve Vinohradské nemocnici. Moje první ošetřující lékařka byla paní docentka Blehová a potom se jí stala paní doktorka Hejzmanová.

Maminka měla tehdy skutečně nelehký úkol. Vařit dietní jídla tak, aby strava byla pokud možno pestrá a chutnala při velmi malém výběru potravin, bylo skutečně obtížné. Uvážíte-li, že v té době (více jak 25 let zpátky) neexistovala nabídka náhražkových potravin, jenom Lofenalac (náhražka výživného mléka) a k tomu sortiment ovoce a zeleniny v žalostné nabídce, byl to úkol téměř nadlidský. Nechtě je tedy útěchou rodičům s malými fenylketonurickými dětmi rozmanitost nabídky potravin v současnosti. Je to velký pokrok! A tak byla moje strava hodně jednostranná, ale v rodině jsme všechno zvládli a okolí bylo vstřícné.

Jako dítě jsem dlouho nevěděla proč do „té Prahy“ vlastně jezdím, všemu jsem přišla „na kloub“ až později. Byla jsem vychovávána jako jiné děti a toho rozdílu na talíři si nikdo nevnímal. Jedině děti ve školce mi záviděly extra jídlo a já jsem byla na „své jídlo“ pyšná. V dětství jsem se intenzivně věnovala zpěvu a hře na lesní roh, okrajově jsem sportovala. Vzdělání jsem ukončila na střední obchodní škole maturitní zkouškou.

Nyní jsem šťastně vdaná a jsem už sama maminkou dvou zdravých chlapečků. Starší Jaroušek nastoupil již do školy a jako každá máma jsem hrdá, že už máme doma školáka. Mladší Rudíček je moc šikovný a veselý. Z dětí mám skutečně radost!

Ráda bych se zkontaktovala s fenylketonuričkou, která už je



také maminkou. Pokud by mne rodiče fenylketonuriků chtěli položit nějaké otázky, ochotně prostřednictvím redakce tohoto časopisu odpovím.

Nakonec velký dík všem, kteří pomáhají ze všech sil, abychom my - pacienti - mohli prožít život naplno.

Zvláštní poděkování patří také mojí mamince...

*Jaroslava Kubínová, Cheb*





# KOMENTÁŘ PSYCHOLOGA

## *Když se chce, všechno jde*

Se zaujetím jsem si přečetla pocity a postoje paní Jaroslavy (fenylketonuričky) k jejímu životu s PKU. Její optimismus mne podpořil v přesvědčení, že „když se chce, všechno jde, resp. skoro všechno“. Jistě dříve bylo a stále je obtížné naučit se vařit speciální jídla, která podléhají dietnímu omezení. Ovšem jako každý obor lidské činnosti zaznamenává postupný vývoj zaměřený k lepším zítřkům, tak i nabídka dietetik a speciálních prostředků výživy (ať přímo potravin nebo jejich součástí) je bohatší než dříve - **to budíž pro ostatní pacienty podporou.**

Příspěvek paní Jaroslavy je však zajímavý v momentu, kdy se pisatelka zmiňuje o tom, že na své jídlo a odlišnost začala být postupně pyšná. Tomuto jevu se odborně říká **přeznačkování**. Je to schopnost vidět věci z různých pohledů, umění najít si na nich kladné stránky kromě těch záporných a ty kladné pak postavit na první místo. A to je skutečně umění. V tomto kon-

krétním případě to, co může široké veřejnosti připadat na první pohled výrazně negativní - tj. omezení dietou, může v mnoha jiných ohledech pacientovi připadat jako přínos nebo i svým způsobem výhoda. Paní Jaroslava udává jako pozitivní hledisko „zviditelnění se“ - tj. mít své jídlo. Dalším kladným přínosem může být např. podání důkazu vlastní lidské odhodlanosti a sebekázně tím, že si obhájím svou odlišnost a že v jejím zvládnání a přiznání před světem sobě dokazuji např. to, že tím, že svou situaci zvládám, jako člověk za něco stojím. **A to je krásná odměna sama sobě.** Dokladem toho, že pisatelka svou situaci tehdy zvládla je skutečnost, že vystudovala střední školu a že je dál odhodlaná na sobě pracovat. Napadá mne tudíž úvaha o tom, jak fenylketonurie může v pacientech pěstovat nejen respekt k dietě, ale také další lidské kvality. O tom snad někdy příště...

*PhDr. Ivona Šporcová*

## LISTÁRNA

### *Milí přátelé,*

jsem velmi šťastná, že vydáváte časopis, který se zabývá problémy okolo PKU. I když dceři je již téměř 18 let, vím, že budeme potřebovat ještě hodně informací. Teď možná i trochu víc, protože dcera se zamilovala.

Seznámila se s velice citlivým hochem, kterému vůbec nevádí, že dcera je nemocná a musí držet přísnou dietu. S tím jsem vůbec jako matka nepočítala, spíše jsem si myslela, že kluk, až se dozví, jaké má problémy, nebude o ni mít zá-

jem. Opak je pravdou a pro mne je to velmi milé překvapení. Teď vím, že ta práce okolo diety nebyla marná, zbytečná! Stálo to za to!

Dcera je chytrá, skromná, inteligentní a citlivá - snad ještě více než „normální“ děvčata v tomto věku.

Do časopisu dávejte hodně dopisů od rodičů! Zajímá mne úplně všechno - třeba jak se cestuje, prožívání období těhotenství, o studiu na školách apod.

S pozdravem

*Milada Kretková*

## *Poděľme sa*

... a učíte sa nový jazyk, študujete nové mapy, stretávate celkom iných ľudí.... Holandsko má tulipány a Rembrandta!

Príbeh z úvodníka poznám už niekoľko rokov, presnejšie štyri roky. Veľa ľudí v ňom nachádza seba samých, pretože snáď každý v živote zažil príbeh podobný núdzovému prístátiu v cudzej krajine, v ktorej musel zostať a žiť. Pre niekoho má označenie PKU, pre iného celiakia....ale pre mnohých oveľa, oveľa horšie označenia. Niektorí dokonca ani nepristáli v Holandsku, ale na pustom ostrove.

My všetci máme ešte jedno veľké šťastie. Nezostali sme sami -

sú tí, ktorí prešli cestou pred nami a môžeme čerpať z ich skúseností. A sú tí, ktorým budeme postupne odovzdávať tie naše. Máme časopis, ktorý pomáha urobiť z nás jednu veľkú rodinu... V takej rodine stane všeličo. Sú príbehy s happy endom, pod ktoré sa autori radi podpíšu. Ale sú aj príbehy bez šťastného konca, s ktorými sa niektorí z nás potrebujú podeliť... ale nechcú a nepotrebujú, aby sme ich ľutovali.

Preto majú možnosť písať aj tí, ktorí nám chcú povedať to, čo by nepovedali, keby sa museli podpísať.

Veľmi netrepežlivo budem čakať na vaše listy ako odozvu k výzve tejto rubriky. Poděľme sa! O dobré aj o to zlé...

## *Deti a škola*

*Pani Ing. Kubicová, na základe vlastných skúseností so svojou dcérkou a poznania mnohých životných príbehov z rozprávania na stretnutiach s rodičmi, aj v čakárňach u lekárov, nám napísala o niektorých problémoch. A ako pedagóg pridala aj návrhy a spôsoby, ako ich riešiť.*

Všetky deti, aj tie naše, by mali navštevovať predškolské zariadenia. V mestách s väčšou koncentráciou detí, ktoré potrebujú zvláštnu starostlivosť (alebo diétu) možno otvoriť špeciálnu triedu, alebo integrované triedy, do ktorých sa tieto deti umiestňujú. So súhlasom rodičov a školského zariadenia je dieťa umiestnené v zariadení na 1/2 alebo celý deň.

V týchto zariadeniach je diéta odborne vedené k systematickej práci poznávacieho procesu hravou - náučnou formou, primeranou veku a intelektu.

Napr. MŠ Myjava mala vytvorenú triedu, ktorú navštevovala dcérka s PKU. Okrem nej boli 3x do týždňa na 2-3 hodiny podľa individuálneho zhodnotenia pedopsychológa v MŠ umiestnené i 4-6 detí s inými poruchami. Tieto spočiatku zotrvali s rodičmi, než sa prispôsobili režimu. Z dôvodu zaškolenia rodiča pod odborným dozorom pedopsychológa, rehabilitačnej sestry a špeciálnej pedagogičky deti vykonávali individuálnu činnosť, včítane rehabilitácie. Úspešne, lebo po niekoľkých mesiacoch deti zostávali sami. Rodič si mohol vybaviť nevyhnutné záležitosti a deti rýchlejšie napredovali vo vývo-



ji. Pre deti s PKU napr. boli cviky na rovnováhu, koncentráciu pohybov ruka - noha, pohyb hlavy - ruky, rýchlosť reakcií, jemná motorika, zlepšovanie grafického prejavu a cvičenie koncentrácie.

Strava v spoločnom stolovaní nebola problém. Raňajky dcérka zjedla doma, desiata bývala po dohode ovocná. Týždenným prehľadom vopred, alebo dohodou sme oboznámili učiteľku, koľko gramov, ktorého ovocia zje dieťa, zbytok nám denne vrátili a diétna strava sa upravila na príslušné množstvo. Obed sa podával už doma.

Dcérka absolvovala túto predškolskú výuku a oveľa ľahšie si zvykla na školské prostredie, režim striedania záťaže a prestávok, striedanie výukových predmetov s dodržiavaním hygieny práce. Ľahšie si zvykla na dopoludňajší výukový program a prácu v kolektíve rovnocenných detí bez obvykle starajúcej sa matky. Bola samostatnejšia a mnohé problémy primerané veku vedela riešiť rovnako s deťmi i s dospelými. Komunikácia i slovná zásoba bola oveľa bohatšia, ako od nás úzkostlivých rodičov. Za zvlášť významné považujem, že vhodne zvoleným prístupom v MŠ pomáha sa vytvárať správny prístup k jedlu a diéte, nielen zo strany PKU dieťaťa ale aj detí v jeho okolí. Tým je dieťa ušetrené od posmechu a nie je takým výrazným stredobodom pozornosti detí v škole ani v jedálni.

Pred nástupom na ZŠ je veľmi vhodné poradiť sa so psychológom. Obdobie začiatku školskej dochádzky je dosť stresujúce pre rodičov. Treba sa pripraviť aj na možnosť rozdielneho prístupu učiteľov k diétatu. Nevhodné správanie rodiča - prílišná úzkostlivosť, precitlivosť a kritičnosť učiteľov detí zneisťuje a tým sa zhoršuje adaptačný proces. Koncentrácia detí klesá s hladom, čo sa odráža na poklese pozornosti, krátkej koncentrácii. Učiteľ si musí všimnúť, kedy dieťa prichádza do útlmu, ako sa mení jeho správanie a upovedomiť rodiča. Najvhodnejšie je skontrolovať, kedy dieťa jedlo. Ráno som zvykla dávať dcérke sýtejšie jedlo + pripravok. Ak za 2,5-3 hod. opätovne nejedla, bola nepozorná, hyperaktívna, alebo ospalá. Myslím, že je treba, aby deti i cez vyučovanie zjedli ovocie alebo iné jedlo nachystané rodičom. V určitých prípadoch boli podľa individuálneho posúdenia lekármi podávané aj prípravky na zlepšenie koncentrácie. Je v rukách nás rodičov triezvo sledovať naše deti, kriticky pozrieť i na seba, čo od detí očakávame, aby neplnili len naše sny. Deti cítia, ako sme na ne viazané a precitlivé. Využívajú každú medzeru vo výchove a kontrole našich príkazov. Zo strachu, že sklamú, môžu i podvádzat a kompenzovať napr. zakázaným jedlom. Pri chorobe našich detí je prvoradá psychika. Ak budú psychicky vyrovnané a budeme s nimi jednat ako s rovnocennými partnermi, nesklamú a len výnimočne skúsia zakázané. S vyrovnanosťou prichádza i dôvera. Z dôveria sa o názoroch iných detí a ľahko ich usmerníme.

Uvoľňujúcu pracovnú atmosféru získame i "psychoterapiou" dieťaťa v podobe ranných rozhovorov pred začatím vyučovania. Napr. v škole hromadné sedenie mimo lavíc a pozorovanie detí pri otázkach napr. čo sa ti snívalo, čo ti sen povedal, čo si zažil cestou do školy, aké čakáš prekvapenie dňa, čo ťa trápi najviac medzi deťmi..... tak, aby deti otvorili srdiečko i dušu, uvoľnili sa a deň začali spokojnejšie a vyrovnannejšie. Deti s PKU sú veľmi citlivé a vnímavé. Aj tie bez komplikácií v liečbe a hlavne tie, čo majú určité poruchy a poškodenia.

K poškodeniu mozgu môže dôjsť i pri chybnom nastavení diéty, hladovaní, nízkej kalorickej hodnote stravy alebo zlom rozlo-



žení stravy počas dňa, vynechanie bezbielkovinových pripravkov. Toto poškodenie nevidno zo dňa na deň. Príde až vekom, tým ako sa na dieťa kladú vyššie nároky. V škole to prepukne, všetko, čo sa udialo v najdôležitejších prvých troch rokoch vývoja sa odrazí slovíčkom dysfunkcia. V týchto prípadoch je vhodná špeciálna trieda vytvorená od prvého ročníka základnej školy po dohode a rozhodnutí riaditeľa školy. V triede je maximálne 8 žiakov, každé dieťa je vyšetrené pedopsychológom, lekárom, má svoj individuálny učebný plán, učebné osnovy sú upravené podľa schopností detí. Musí tam učiť aj špeciálny pedagóg. Klasifikácia je slovná alebo známka. Špeciálne triedy majú upravenú klasifikačnú stupnicu. Základnú školskú dochádzku deti absolvujú celú v špeciálnej triede, ak nie je potrebná, môžu prejsť do bežnej triedy a pokračujú vo výuke. Ak nemôže vzniknúť špeciálna trieda, môžu rodičia požiadať o osobitné hodnotenie z problematického predmetu. Ak je zdravotný stav dlhodobo zlý, možno povoliť individuálnu výuku bez dennej dochádzky do školy, len na konzultácie a preskúšanie. Tým sa ale dieťa izoluje od rovesníkov a je vhodnejšia špeciálna škola.

Je veľmi dôležitá spolupráca učiteľa, špeciálneho pedagóga a rodiča, aj triezvy pohľad na dieťa a prostredie, v ktorom sa pohybuje bez nás. Tam sa správa inak, ako ho poznáme.

Pokračovanie v štúdiu je možné na ktorejkoľvek škole - učňovskej alebo strednej. Prijímacie pohovory sú upravené, ak má potvrdenú dysfunkciu. Tá sa rešpektuje po celý čas na škole pripravujúcej dieťa na budúce povolanie.

Naša dcérka sa zdokonalila prácou s počítačom. Koncentrácia sa výrazne zlepšila, zlepšila sa jemná motorika, rýchlosť reakcií, logika a gramatika. Vhodné sú náučné programy.

Je potrebné si uvedomiť, že zákonom NR SR č. 416/2001 Z.z. o prechode niektorých pôsobností z orgánov štátnej správy na obce a na vyššie územné celky a súvisiacich zmien zákonov napr. zákona 279/1993 Z.z. o školských zariadeniach, prechádza dňom 1. júla 2002 zriaďovateľská funkcia materských a základných škôl na obce - mestá. Inak povedané: obce, mestá prostredníctvom starostov či primátorov, poslancov zastupiteľstiev, školských rád a riaditeľov škôl majú vytvárať priaznivé podmienky pre vzdelávací proces všetkých detí, a to aj tých, ktoré potrebujú špeciálnu starostlivosť. Nenechajme preto kompetentných ľudí ľahostajných k našim problémom. Musia však o nich vedieť...

*Ing. Eliška Kubicová*

## V príštím čísle si napríklad prečtete:

- ❖ **Dospelosť a PKU**
- ❖ **Ptáte sa** - na otázky, ktoré od vás dojdú redakci **do 30. 4. 2002** budú odpovedať: MUDr. Jana Šaligová a diétna sestra Mária Červená
- ❖ **Soviáni** - 2. časť príbehu na pokračovanie

Toto číslo vychádza v březnu r. 2002. Časopis je registrovaný pod č. MK ČR E 13356. Vedoucí redaktor: Mirka Plecítá. **Kontaktní adresy:** v ČR: Posílání příspěvků a komentářů, nové předplatné: Mirka Plecítá, Ruská 87, 100 00 Praha 10, tel.: +420 606 294 183, e-mail: casopis.pku@email.cz **Urgence nedodaných čísel časopisu v ČR:** Hana Sládková, Bukureštská 2792, 390 01 Tábor, tel.: +420 361 262295, e-mail: hana.sladkova@quick.cz v SR: Posílání příspěvků a komentářů, nové předplatné, urgence nedodaných čísel časopisu v SR: NZ PKU, ing. Anna Gabaríková, Alej Slobody 1901/17, 026 01 Dolný Kubín, tel./fax: +421 43 5865 388, e-mail: a.gabarikova@thais.sk

# RECEPTÁŘ

## NÍZKOBÍLKOVINÝ KNEDLÍK

pro 2 porce

- 200 g Apromix (nízkobíl. mouka)
- sůl
- 100 - 150 ml vlažné vody

kvásek:

- 10 g droždí
- 5 g (1 káv. lžička) krystal. cukru
- 50 ml vlažné vody

na vymazání:

- 10 g (1 pol. lžíce) oleje

1. Do mísy nasypeme Apromix, přidáme sůl a vařečkou směs promícháme.

2. Připravíme kvásek: do hrníčku dáme droždí, cukr, vlažnou vodu a do hladka rozmícháme.

3. Kvásek necháme na teplém místě vykynout (asi 10 - 15 minut).

4. Vykynutý kvásek nalijeme do mísy k připravené směsi z Apromixu. Postupně přiléváme vlažnou vodu připravenou v odměrce a rukou vypracujeme tužší těsto, které necháme na teplém místě vykynout asi 20 - 30 minut. (obrázek 1)

5. Vykynuté těsto dobře prohněteme a utvoříme 1 šišku knedlíku.

6. Šišku knedlíku vaříme v páře asi 10 - 15 minut.

*Příprava vaření v páře:* do většího kastrolu vložíme pařák na knedlíky, který vymažeme olejem a přilijeme vodu v takovém množství, aby nepřevyšovala pařák. Během vaření vyvařenou vodu postupně doléváme. (obrázek 2)

7. Uvařený knedlík necháme mírně prochladnout, potřeme tukem a rozkrájíme (nožem nebo kráječem na knedlíky). (obrázek 3)

**Poznámka:** Do těsta můžeme přidat 1 - 2 krajíčky na kostičky nakrájeného nízkobíl. chleba. (obrázek 4)

Jedna hotová porce váží: 185 g (6 ks knedlíku)

Obsahuje: **37 mg fenylalaninu**; 0,9 g bílkovin; 5,1 g tuků; 92 g sacharidů; 1755 kJ/418 kcal



obr. 1.



obr. 2.



obr. 3.



obr. 4.