

METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře

prosinec/december

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov

2002, ročník 2, číslo 4



„Být jiný neznamená být horší“

Allyssino zlato

Tento príbeh napísal **Dennis Smith**, starý otec PKU dievčatka. Dennis je umelec a spisovateľ žijúci v Highlande, štát Utah (USA). Príbeh bol napísaný pre Deseret News, ktorých je redaktorom.

Allyssino zlato - pre jediný z 12 000 trezorov

„A on ... vzal tých 5 chlebov a tie dve ryby a lámal a dával. A všetci jedli a nasýtli sa.“

podľa Matúša, 14:19,20

Pondelok 18.10. - práve som prestal sledovať „Night line“ a odchádzal do postele. Pri čistení zubov som začul jemné zacinkanie mikrovlnky. To asi Rachel zohrieva fľašu pre dieťa. Prišla večer a rozhodla sa zostať. Predtým som strčil hlavu do obývačky a videl, že sa usadila na gauč. Mohol som tiež počuť Alyssu dýchať v rohu v ohrádke, ktorú Veloy vlni kúpila pre vnúčatá.

Uplynulých pár týždňov bolo pre Tima a Rachel veľmi ťažkých. Pár dní po tom, ako sa narodila Alyssa, sa dozvedeli, že PKU test sa vrátil späť s vysokými hodnotami a musí byť znovu skontrolovaná. Je to test, pre ktorý sa odoberá dieťaťu kvapka krvi z pätičky predtým, ako ho pustia domov z nemocnice. Každá matka si pamätá tento test, pretože pichanie do pätičky dieťa bolí. Allysin druhý test ukázal, že sa hladina fenylalanínu strojnásobila, potvrdzujúc tým diagnózu PKU, s ktorou prichádza na svet jedno z 10 000 - 15 000 novonarodených detí. Takže je len druhé PKU dieťa narodené v tomto roku v štáte Utah.

Boli sme veľmi zarmútení v to ráno, keď sme išli s Timom a Rachel do štátneho lekárskeho ústavu na krátke oboznámenie sa s Allysiným stavom. Celý kontingent expertov tu bol, aby sa s nami stretol. Od štátneho špecialistu zodpovedajúceho za PKU deti, cez mikrobiológa až po dietológa. Bol tam aj pediater, ktorého Tim a Rachel vybrali pre Alyssu. V jadre sme sa dozvedeli, že PKU (skratka pre fenylketonúriu) je stav, keď telo nie je schopné správne rozložiť aminokyselinu fenylalanín, ktorá je prítomná vo všetkých jedlách obsahujúcich bielkoviny. Po čase vzrastie do nebezpečných hladín. Ak by nebola znížená, tento vysoký stav by postupne poškodzoval mozgové bunky (ochrannú vrstvu okolo buniek mozgu). V minulosti PKU zvyčajne vyústilo do vážnej mentálnej retardácie. Avšak na začiatku 30-tych rokov nórsky biochemik a fyzik A. Folling objavil príčinu choroby po tom, ako matka dvoch malých retardovaných detí prišla k nemu s prosbou o pomoc. Odkryl biochemickú podstatu PKU, zistil ako ju monitorovať. Bolo to len v posledných rokoch - od 60. rokov, odkedy je



dostupný spoľahlivý test na diagnózu PKU. Počas týchto posledných týždňov sme premýšľali o 10 000 matkách, ktoré nechávajú svoje deti pichať ihlou do pätičky, aby sa našlo to jediné dieťa ako Allyssa, ktoré prichádza medzi nimi. Pripadá mi ako veľký dlžník a konečne aj celá naša rodina. Pretože sme zaviazaní vďačnosťou toľkým ľuďom a nikdy sa nebudeme môcť odvdčať.

Včasné zistenie znamená pre PKU deti možnosť žiť normálny život. Bol vyvinutý bielkovinový prípravok, ktorý má odstránený fenylalanín, ale v správnom pomere poskytuje ostatné aminokyseliny nevyhnutné pre správny rast. **Bude to zvláštnosťou Allysinho života.** Nebude môcť jesť hamburgery u McDonalda a bude musieť vážiť každú hranolku. Hovoria tiež, že jej liečebný prípravok bude občas dosť odporný. Ale dôležité je, že je dostupný! A práve teraz sa zohrieva v mikrovlnke.

Nazrúc do kuchyne som videl Rachel, ako na jednej ruke drží Alyssu a druhou skúša teplotu fľašky. Spýtal som sa jej, či môžem



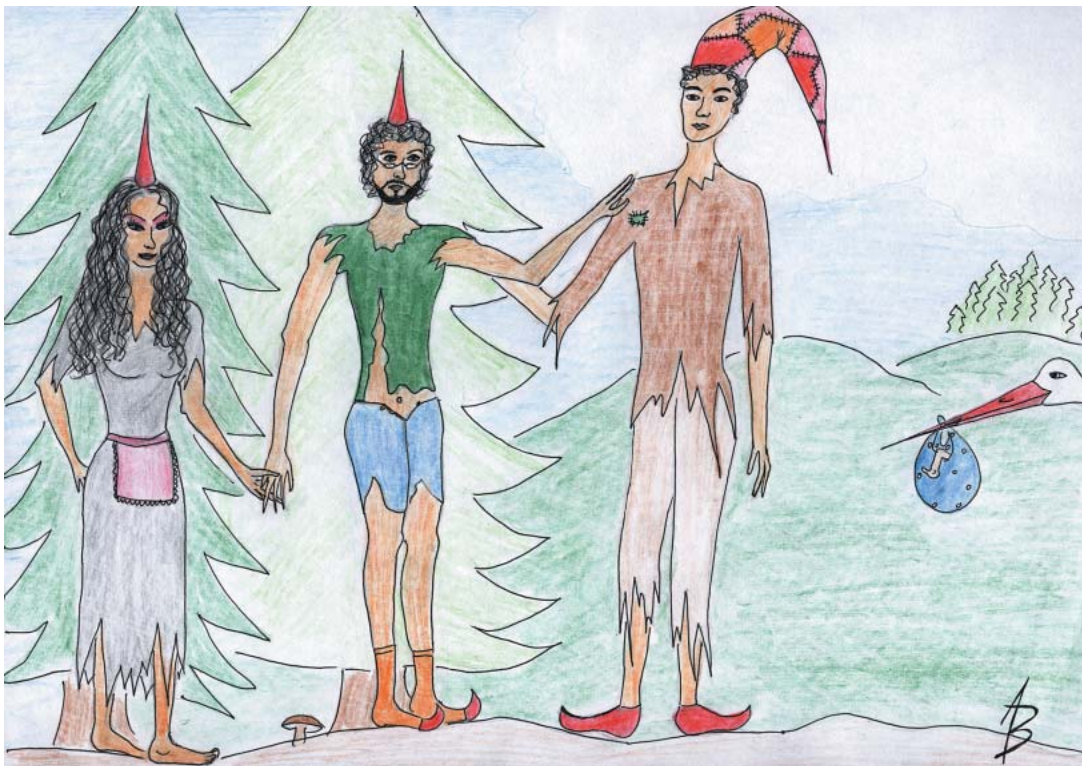
nakrmít dieťa, aby si mohla trochu oddýchnuť. Súhlasila. Držal som Allysu pred sebou a študoval jej oči. Otočila hlavu ku mne, a pozerala mi priamo do tváre. Priblížil som ju a priložil svoj nos oproti jej krku. Deti voňajú tak pekne, keď nevoňajú pocikano.... V tejto chvíli bola Alyss rozkošná. Usadil som sa s ňou a fľaškou s cumlíkom do kresla v obývačke. Za oknami svet spal, okrem zakalenej hladiny fosforeskujúcej cez stromy.

Počúval som ako Allys pije nápoj z fľašky a stále som pozeral na jej tváričku. Teraz sa už krúti a odtláča cumel preč. Tak som položil fľašu na okraj gauča a potom zotrel zbytky bielej tekutiny z detských ústičiek. Držiac ju na rukách, aby si odgrgla, pozeral som sústredene na poloprázdnu fľašu na gauči. *Allys-*

sino zlato. Niekde ďaleko odtiaľto niekto vie, ako urobiť túto zmes. Niekto iný vie, ako ju zabalit a chrániť. Niekto to dopraví a vyloží v lekární detského centra. Niekto to uskladní, je tu tiež niekto, kto nás poučí, ako to používať a potom sú tu všetky tie matky, ktoré nechajú svojim deťom prepichnúť päť. To všetko pre jediné dieťa z 12 000. Biblia hovorí o zázraku nakrmenia 5 000 ľudí z bochníkov a rýb. Ale tu, o jednej hodine v noci, v šere tlmeného svetla, stojí na kuchynskej linke jediná plechovka a v nej je zázrak, ktorý naprosto neočakávane vstúpil a bude sprevádzať môj život. Vyrobený z vízie a práce stoviek ľudí, ktorých nikdy nebudem poznať, ale ktorým neprestanem byť vďačný.

PŘÍBĚH PRO ROK 2002 - nejen pro děti

Soviáni - dokončení



Čím víc se blížili k soviánské zemi, tím jim bylo veseleji. Děťátko už oslavilo druhé narodeniny a jako dárek dostalo od človeka Jehličky z ježka, ktorého přemohl. Vesele si s nimi cinkalo a vymýšlelo písničky. Tak šli a šli. Zbýval jim posledný kopec. Když na něj vylezli, člověk zůstal nehnute stát. Snad jako ledovec, socha nebo solný sloup. Krve by se v něm nedořezal. Místo malinkých chaloupek lesních skřítků před ním stálo město. Suše polkl, pevně stiskl své dítě a vykročil k městu. Jakmile do něj vkročil, všichni ho začali vítat a radovat se z jeho příchodu. Poznal je. Byli to soviáni, ale vlastně už lidé. Prostě vyrostli.

A to už přichází Rozumián se širokým úsměvem a vítá člověka. „Díky tobě jsme takhle vyrostli. Jesli si pamatuješ, jak jsi nám zachránil spížirnu před ježkem, od té doby ježek nepřišel. My se mohli normálně najíst a díky tomu jsme vyrostli. Moc ti děkujeme,“ uklonil se Rozumián skoro až k zemi a jak zahlédl

bylo smutné usnesení. Ale aby zachránili svět, rozhodli se obětovat svou soviánsko-lidskou populaci. Rozhodnutí znělo takto: „Všichni bývalí soviáni půjdou do světa, každý si tam najde své místo, bude tam žít, vychovávat děti a nakonec tam umře. Třeba se nám alespoň trochu podaří proměnit zlý svět. Musíme být trpěliví, ale věříme, že se nám to podaří.“

Tato slova znamenala konec soviánské země. Člověku to bylo moc líto, protože věděl, do jakého světa půjdou a že to tam nebudou mít lehké. Ale věřil soviánské dobrotě. A tak se stalo, že během jednoho dne z celé soviánské země nezbylo vůbec nic.

A jestli jste náhodou v tomto světě potkali nějakého dobrého člověka, kterého máte rádi, zamyslete se, protože třeba to je právě bývalý sovián...

Bertík



POZNALI JSME HISTORII - věnujme se současnosti

Dospělí s PKU bez diety: Ohrožení života - 3. část

Pohled vydavatele

Osobně znám mnoho příběhů od rodičů a od mladých dospělých pacientů, kteří mi telefonovali, psali mi nebo mi posílali e-maily, v nichž mě žádali o pomoc. Mimo jiné se mezi těmito lidmi vyskytla i včasně léčená žena, která se stala schizofrenní jako dospívající (dieta jí velice pomohla, stále ještě se u ní ovšem neobnovil normální stav), dále mladý muž odsouzený za zhárství v době dospívání, kdy žádnou dietu nedržel, další mladý muž, u něhož se vyvinul závažný krvácivý ekzém (kompletně vyléčen pomocí diety), mladá žena se silnou migrénou, která se stala letargická a depresivní (vše se vrátilo k normálu po obnově diety). Ostatní popisované symptomy zahrnují změny nálady, neschopnost koncentrace, zhoršení krátkodobé paměti, špatný prospěch ve škole, neschopnost vydržet ve výkonu zaměstnání, svalovou slabost, třes a špatné osobní vztahy. I když ne všechny problémy mohou být přímo spojeny s vysokými hladinami Phe, podle toho, co víme o fenylalaninu a lidském těle, je vysoce pravděpodobné, že všechny tyto problémy s ní souvisí.

Naštěstí všechny kliniky v USA i v jiných zemích v současnosti uznávají potřebu pokračování v léčbě. Rodiny, které se setkávají s problémem PKU poprvé, by měly mít možnost tyto informace jasně a nahlas vyslechnout. Jak ale postupovat v případě rodin s mladými dospělými, kteří opustili dietu jako děti nebo dospívající, kdy ještě nebyli tak moudří jako nyní?

Je smutným faktem, že neexistuje žádný způsob, jak předpovědět, které osoby budou více postiženy vysokými hladinami Phe a které méně. Jsem přesvědčena, že nikdo není proti těmto účinkům imunní, nicméně někteří jedinci jsou zranitelnější než ostatní. Tento fakt může mimo jiné souviset se specifickými genovými mutacemi. Bohužel zatím nevíme, které mutace nebo kombinace mutací vedou k největší zranitelnosti. A třebaže někteří jedinci, jak se prozatím jeví, nemají v krátkodobém horizontu několika let s vysokými hladinami Phe problémy, nikdo nemůže s jistotou říci, jaké změny nastanou či nenastanou z dlouhodobého hlediska. Co se stane lidem s rostoucími hladinami Phe po 20, 30, 40, 50 letech působení této látky? Budou muset včasné léčení dospělí s PKU, kteří již nejsou na dietě nebo kteří jsou špatně kontrolováni, čelit některým druhům mentálních a neurologických poruch? Budou muset ve svém životě čelit jiným nejrůznějším typům zhoršení zdravotního stavu? Z mého pohledu by bylo iracionální zahrávat si s těmito možnostmi. Život je dosti náročný sám o sobě, bez břemena neurologických a psychických postižení.

Myslím si, že pro své vlastní dlouhodobé dobro by se všichni mladí dospělí měli vrátit k dodržování diety. Nám nestačí vyjadřovat znepokojení nad stavem mladých žen a zabývat se otázkou PKU u matek. Musíme se cítit znepokojení výskytem PKU u obou pohlaví - u mladých žen i mužů, a to na národní úrovni. Nemůžeme předpokládat, že abnormality zjištěné při MRI jsou maličkostí. Stejně tak nemůžeme předpokládat, že všechny problémy, které se objeví v důsledku vysokých hladin Phe, jsou vratné. Nemůžeme lehkomyšlně předpokládat, že v dlouhodobém měřítku budou ovlivněni pouze někteří pacienti s PKU.

Vyhledávání pacientů bez diety

V minulých letech mě kontaktovalo mnoho rodin mladých lidí bez diety, které nebyly obeznámeny se současnými názory na dodržování této diety. Jejich synové a dcery ukončili dietu před několika lety a vyskytovaly se u nich problémy nejrůznějšího charakteru. Členové těchto rodin se o našem časopise (National PKU News) dozvěděli ná-



Virginia Schuett - šéfredaktorka NATIONAL PKU NEWS
a Jan Smítka - červen 2002, Elsinore, Dánsko

hodou od svých přátel, z našich WWW stránek nebo z jiných zdrojů. Mladí lidé z těchto rodin nebyli již řadu let na žádné kontrole na klinice, ani klinika sama je nekontaktovala za účelem dalšího sledování. Když jsem je informovala o současných názorech na problematiku PKU, vyjadřovali členové těchto rodin pravé zděšení. Kdo jim ovšem může klást za vinu nedostatečnou informovanost? Je to skutečná tragédie.

V naší společnosti zřejmě žije alespoň několik tisíc mladých dospělých, kteří nejsou na dietě. V roce 1987, kdy jsem se zabývala národním průzkumem, bylo identifikováno 1500 jedinců. Toto číslo ovšem zahrnuje osoby, které již nebyly dále sledovány. **Je mým vlastním americkým snem, aby každý jedinec, který již není léčen, měl možnost uvědomit si dlouhodobé riziko a rozhodnout se pro návrat k dietě.** Slyšela jsem o mnoha mladých dospělých, kteří tento krok také úspěšně podnikli. Tito mladí lidé jsou nyní vděční za pozitivní změny, které se v jejich životě vyskytly, a za duševní klid vyplývající z toho, že dělají to nejlepší pro své zdraví a pohodu, co dělat mohou.

Nedluháme my, kdo pracujeme ve zdravotnictví, těm mnoha jedincům s PKU alespoň část znalostí, které by jim umožnily udělat zavěšená rozhodnutí o vlastních životech? Není to naše morální povinnost? Faktem je, že mnoho pacientů, kteří opomněli nechat se dále sledovat, lze nalézt, třebaže s velkým úsilím. Doufám, že se všechny kliniky pokusí o nalezení těchto lidí, pokud tak již neučinily. Byla bych vděčná za jakýkoliv nápad od kohokoliv, jakým způsobem by bylo možné tyto jedince, o nichž je zde řeč, vyhledat. Pokusila jsem se napsat článek o této problematice a nechat jej otisknout v některém z časopisů pro ženy, byl ovšem v šesti různých časopisech odmítnut.

Je jisté, že lidé, kteří se rozhodnou vrátit se k dietě, budou muset čelit některým překážkám. Rozhodně se nesnažím zlehčovat případné potíže. Jedním takovým problémem je cena, kterou je nutno zaplatit za dietetika a za potraviny s nízkým obsahem bílkovin. Rovněž bude nezbytné vyžádat si konzultaci u často velmi přetíženého personálu klinik. Ovšem ani přes tyto překážky bychom neměli svoji snahu vzdávat, dokud nebude každý jedinec s PKU plně informován o nebezpečí vysokých hladin Phe.

Virginia Schuett,
šéfredaktorka časopisu NATIONAL PKU NEWS



Milí čtenáři, v letošním roce jsme na stránkách Metabolíku otiskli na pokračování seriál o PKU v dospělosti. Šlo o překlad článku Virginie Schuett ze Spojených států amerických. Abychom se však neopírali pouze o zkušenosti za mořem, v následujícím článku si můžete porovnat, jaké zkušenosti mají s touto problematikou v Bratislavě. MUDr. Oto Ůrge vám poskytuje přehled výsledků jejich studie o PKU v dospívání a dospělosti.

redakční rada

Fenylketonúria adolescentov a dospelých

Zabezpečenie starostlivosti o pacientov s hyperfenylalaninúriou sa riadi na Slovensku Metodickým pokynom uverejneným vo Vestníku Ministerstva zdravotníctva SR z novembra 1998. Podľa neho sú určené regionálne diagnostické a liečebné pracoviská, ktorých hlavným cieľom je zabezpečenie novorodeneckého skríningu, komplexnej dispenzárnej a liečebnej starostlivosti od potvrdenia diagnózy po narodení, v detskom veku, adolescencii a aj v dospelosti. V súčasnosti sa venuje mimoriadna pozornosť dospievajúcim dievčatám a ženám s hyperfenylalaninúriou (fenylketonúriou) v prekoncepčnom období a v gravidite.

V Bratislavskom centre sme sa snažili urobiť **analýzu súboru pacientov v adolescentnom veku a dospelosti**. V rámci sledovania sme sa zamerali na:

1. celkový počet pacientov
2. priemerný vek
3. rozdelenie podľa pohlavia, veku
4. sledovanie v ambulancii, frekvencia kontrol (návštev)
5. analýza neskorého záchytu
6. vzdelanie podľa vekových skupín
7. liečba pacientov a typ liečby
8. výsledky psychologického sledovania

Celkový počet pacientov sledovaných v Bratislave je 147. Nad 18 rokov má 66 pacientov, 15 až 18 rokov má 23 pacientov. Od 0 do 14 rokov je sledovaných 58 detí.

Priemerný vek v skupine nad 18 rokov je 23,7 roka, v skupine od 15 do 18 rokov 16,2 roka.

Z celkového počtu pacientov 147 je 68 chlapcov a 79 dievčat. Najstarší pacient s PKU má 36 rokov, nad 30 rokov sledujeme 7 pacientov.

Z pacientov nad 18 rokov, tj. dospelých s PKU, **pravidelne chodí na kontroly** 32, **sporadicky** 13 pacientov. **Na kontroly nechodí** do ambulancie vôbec 21 pacientov. Väčšina z nich sú starší súrodenci detí, ktoré na kontroly chodia pravidelne, takže informáciu o nich máme dostatočnú.

Neskorý záchyt pacientov je uvedený v tabuľke č.1. V skupine nad 18 rokov je neskorozachytených až 24 pacientov. Tento vysoký počet sa vysvetľuje tým, že boli narodení ešte pred započatím povinného novorodeneckého skríningu, tj. vyhadávania ochorenia v populácii, ktoré na Slovensku začalo v roku 1972.

Tab. č. 1

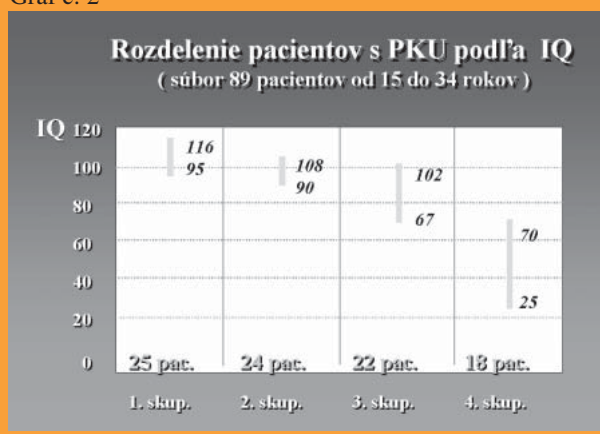
	Spolu	chlapci	dievčatá	neskoro zachytení
18 a viac rokov	66	31	35	24
15 - 18 rokov	23	9	14	2
0 - 14 rokov	58	28	30	4
Spolu pacientov s PKU	147	68	79	30

Vzdelanie pacientov nad 15 rokov, sledovaných v Bratislavskom centre, je uvedené v grafe č. 1. V skupine nad 15 rokov je zaradených 89 pacientov. Zistili sme, že 5 pacientov študuje na vysokej škole alebo ju už ukončili. 26 pacientov má ukončenú alebo študuje na gymnáziu alebo strednej odbornej škole s maturitou, 5 sú na strednom odbornom učilišti s maturitou. Bez maturity je 21 pacientov, ktorí študujú alebo ukončili stredné odborné učilište. Osobitnú školu alebo bez základného vzdelania je spolu 25 pacientov. Treba ale uviesť, že nízky stupeň vzdelania sa týka predovšetkým pacientov, ktorí boli neskoro zachytení (tj. pred skríninom) alebo nedodržiavali nami stanovené liečebné postupy.

Graf č. 1



Graf č. 2



Liečba a typ liečby je uvedený v tabuľke č. 2. V skupine pacientov nad 18 rokov, ktorých je spolu 66, je liečených 31 pacientov. Bez prípravku (na čiastočnej diéte) alebo úplne bez diéty je spolu 35 pacientov. Tí, ktorí sú liečení (spolu 31) užívajú aminokyselinové zmesi - P-AM, Milupa PKU (7), kombináciu hydrolyzáto (Sinfenal) a aminokyselinových zmesí (7) a čisté hydrolyzáty (17). V poslednej dobe sa postupne prechádza na používanie aminokyselinových zmesí aj v tejto vekovej kategórii. Ostatní



Tab.č.2

Liečba nad 18 r.		Liečenie (n=31)	
áno	31	AK	7
bez prípravku	12	H+AK	7
nie	23	H	17
spolu:	66		31

pacienti do 18. roku života v prevažnej miere užívajú len aminokyselinové zmesi.

Ako posledné boli zhodnotené **výsledky psychologického vyšetrenia**, ktoré sú uvedené na grafe č. 2. V súbore 89 pacientov od 15 do 34 rokov bolo vyšetrené IQ. Výsledky testov boli rozdelené do 4 skupín. Do 1. skupiny s IQ 95-116 bolo zaradených 25 pacientov, do 2. skupiny s IQ 90-108 bolo zaradených 24 pacientov, do 3. skupiny s IQ 67-102

bolo zaradených 22 pacientov, do skupiny poslednej s IQ 25-70 bolo zaradených 18 pacientov. Treba tiež uviesť, že väčšina pacientov so zlým IQ a nepriaznivým psychologickým vyšetrením patrí do skupiny starších, ktorí boli neskoro zachytení (ešte pred skríningom) alebo nedodržiavali odporúčané liečebné postupy. S podobnými závermi sme sa taktiež stretli u skupiny pacientov, ktorí prerušili diétu a viac v nej nepokračujú. **V Bratislave 18. 11. 2002, MUDr. O. Ťrge, J. Strmová**

STALO SE...

Víkendové setkání ve Strážnici

Ve dnech 18. - 20. 10. t.r. jsme uspořádali víkendový pobyt rodičů s dětmi ve Strážnici. Akce se zúčastnilo 18 dětí s PKU z České a Slovenské republiky spolu se svými rodiči a sourozenci. Volný čas jsme vyplnili prohlídkou města Strážnice a místního skanzenu. V sobotu odpoledne proběhla přednáška a poté se diskutovalo s MUDr. Hrubou a MUDr. Ťrgem o problémech PKU. Oběma lékařům patří náš dík. Příjemným zpestřením sobotního večera bylo posezení s cimbálovou muzikou a občerstvením v Bzeneckém sklípku.

Velký dík patří firmám Milupa a SHS, které poskytly sponzorský příspěvek a zajistily kulturní program na této akci, zvláště pak ing. Smitkovi.

Za pomoc při přípravě dietní stravy děkujeme dietní sestře paní Červené. Dozor malých dětí v době přednášky a návštěvy sklípku zajišťovaly slečny Alžběta a Štěpánka, kterým rovněž děkujeme.

Jaroslav Nenadál, Klub PKU



Kurz vaření

Dne 19.10.2002 proběhl ve výchovném centru Lužánky plánovaný kurz vaření pro maminky a pacienty s fenylketonurií. Kurz byl zahájen ve 14.00 hod. a konal se pod vedením dietní sestry a lékaře. Zúčastnilo se ho celkem 12 osob, z toho 8 maminek, 2 tatínkové a 2 děti. Rodiče byli seznámeni s novými výrobky pro pacienty s PKU, byly zodpovězeny dotazy týkající se daného tématu, vyzkoušeli jsme novinky, které nám byly věnovány sponzorem - firma Milupa.

Podle sestaveného jídelního lístku jsme potom společně připra-

vovali stravu. Kurz jsme zakončili společnou ochutnávkou hotových pokrmů, které se, myslím, vydařily.

Jídelní lístek:

- ✓ zeleninová polévka s těstovinami
- ✓ svíčková omáčka, rýže
- ✓ ovocný moučník s krémem
- ✓ bramboráky
- ✓ bramborový salát

Dietní sestra A. Ryšavá

16. sjezd Evropské společnosti pro fenylketonurii (E.S. PKU)

Ve dnech 4. - 6. října 2002 se uskutečnil v hlavním městě Norska - Oslu, v konferenčních prostorách hotelu Soria Moria **16. sjezd Evropské společnosti pro fenylketonurii** (= E.S. PKU). Na sjezdu bylo zastoupeno 26 národních sdružení ze 22 států Evropy.

Jednou z nejdůležitějších částí programu sjezdu byla kromě jiného i volba prezidenta, viceprezidenta a pokladníka společnosti E.S. PKU, kterými byli zvoleni stávající funkcionáři, tj. prezidenten-

tem pan Jean-Marie Criem z Belgie, viceprezidentem paní Pilar Clerie Fuertes ze Španělska a pokladníkem pan Roger Schaffer z Rakouska.

Příští tj. 17. sjezd E.S. PKU se bude konat ve dnech **31.10. - 2.11. 2003** ve Velké Británii v Hanover Hotel Kinckley (místo je vzdáleno cca 108 mil od londýnského letiště Heathrow, 41 mil od Birminghamu anebo 28 mil od letiště East-Midlands Airport).



Registrační poplatek zahrnující ubytování a stravu po dobu sjezdu by měl být cca 150 GBP (britských liber) pro dospělého účastníka, 75 GBP pro dospělého PKU účastníka a 30 GBP pro dítě s PKU ve věku 3-14 let. V českých korunách podle současného kursu 1 GBP = cca 50 Kč se tedy jedná o poplatky ve výši cca 7 500 Kč pro dospělého účastníka sjezdu, 3 750 Kč pro dospělého PKU účastníka a cca 1 500 Kč pro dítě s PKU ve věku 3-14 let. Informace o pořadatelích jsou zveřejněny na internetové adrese: web.ukonline.co.uk/nspku.

18. sjezd E.S. PKU se bude konat v roce 2004 ve Slovenii (pravděpodobně u jezera Bled) a cena bude přibližně 100 Euro na den.

19. sjezd E.S. PKU se bude konat ve dnech 20. - 23. 10. 2005 v Itálii v městečku Arona (severně od Milána) u jezera Lago Maggiore. Cena bude přibližně 300-400 Euro.

S velmi zajímavou nabídkou přišli zástupci španělské organizace, kteří nabízejí možnost pobytu ve výukovém středisku v Seville na konci srpna a začátku září 2003. Program pobytu bude zaměřen na vaření pro děti a dospělé s PKU. **Účastníci si zaplatí pouze ubytování** - 18 Euro za nocleh se snídaní.

Velice důležitou novinkou je fakt, že novým vydavatelem a edi-



torem časopisu E.S.PKU News bude v r. 2003 paní Ing. Anna Gabaríková ze Slovenska.

K odborné části sjezdu se vrátíme v některém z příštích příspěvků.

Zpracoval Doc. MUDr. Petr Čechák, CSc.

Zjazd E.S. PKU

Národné združenie pre PKU - Slovensko ďakuje spoločnosťou SHS a Milupa, že umožnili účasť zástupcu Slovenska na zjazde E.S. PKU v Nórsku.

Atmosféra stretnutia zástupcov európskych združení prináša množstvo podnetov pre ďalšiu prácu. Ústrednou témou, okrem voľby nových funkcionárov, bol život dospelých s PKU a v tom hlavne žien - matiek. Pretože screening v Európe, rovnako aj s malými odlišnosťami liečba PKU v detskom veku, sa v podstate ustabilizovali, vek dospelosti, nutnosť celoživotnej diéty a mater-

stvo žien s PKU sú oblasťami, ktoré sa poznatkami naplňujú postupne. Je to zákonitý vývoj. Dospelých s PKU stále pribúda. A aj tí, ktorí v minulosti zanechali diétu, sa teraz k nej vracajú späť. To je ďalšia zaujímavá téma. Budeme sa snažiť sprostredkovať čitateľom Metabolika informácie o tom, ako pracujú združenia v Európe, akým spôsobom sú hradené liečebné prípravky a potraviny. Taktiež prinesieme aj niektoré zaujímavé príbehy o živote s PKU.

Ing. Anna Gabaríková

CO NÁS PÁLÍ

Milí čtenáři,

rozhodla jsem se přerušit náš miniseriál a zařadit do rubriky „Co nás pálí“ dopis adresovaný panu PaedDr. Petru Niederlemu z Ministerstva práce a sociálních věcí ČR. V tomto dopise reaguji na jeho příspěvek o dotacích resp. o návrhu novely zákona 482/1991 Sb. o sociální potřebnosti, který vyšel v 1. čísle, 2. ročníku Metaboliku. Žádám ho jménem nás všech o dialog, který by mohl v náš prospěch ovlivnit znění této novely. Jestliže se nyní neozveme a ještě k tomu dost hlasitě, mohlo by se stát, že většina z nás o jakýkoli příspěvek na dietní potraviny přijde. Dovolím si Vás prostřednictvím těchto řádek vyzvat, přestože k tomu nemám žádné právo, zapojte se do činnosti Klubu, alespoň tím, že se stanete jeho členy. Uvědomte si, prosím Vás, že my nemáme jiné páky, než jednotné „křičet a dupat“.

Klára Foglarová

Vážený pan
PaedDr. Petr Niederle
Ministerstvo práce a sociálních věcí ČR
Na Poříčním právu 1
Praha 2

V Praze 7. listopadu 2002

Vážený pane doktore,

obracím se na Vás jménem Klubu PKU a ostatních metabolických poruch resp. jménem postižených odkázaných na nízkobílkovinnou dietu a jménem jejich blízkých a žádám o dialog a o případnou pomoc. Nejprve bych Vám však za nás za všechny chtěla poděkovat za to, že jste, jako jeden z mála, informoval ty, kterých se to nejvíce týká. Prostřednictvím Metaboliku jsme se tak dozvěděli o návrhu novely zákona č. 482/1991 Sb. a to nám umož-

nilo vytvořit si na věc jasný názor jako podklad pro další jednání. Samozřejmě nevíme, z jakého důvodu by se současný systém měl změnit, co přesně nevyhovuje, a tudíž naše podněty nemohou úplně korespondovat s Vašimi návrhy. Věřím však, že nebudou úplně opomíjeny.

Studie, kterou vypracoval tým odborníků pod vedením prof. Anděla, navrhuje částku 1750,- Kč měsíčně, jakož kompenzaci zvýšených nákladů na výživu postižených. Tato suma, dle našeho názoru, skutečně vyjadřuje, o kolik je nákladnější výživa fenylketonurika, než zdravého jedince. Souhlasíme s ní i přesto, že nezohledňuje věk pacienta. Nebezpečí pro nás rodiče však představuje prováděcí vyhláška, o které jste se zmínil zcela okrajově.

Pokud totiž bude zachováno současné znění, tedy že občan se obecně považuje za sociálně potřebného, jestliže jeho příjem nedosahuje životního minima atd., většina z nás o jakoukoli dotaci



ze strany státu přijde. Uvědomte si, prosím, že naše rodiny představují v podstatě průměrný vzorek obyvatelstva s průměrnými příjmy. Průměrná mzda v České republice je, myslím, 13 400,- Kč hrubého, tedy asi 10 000,- Kč čistého měsíčně. Vezmeme-li v úvahu průměrnou rodinu se dvěma dětmi, tří a šestiletým, je jejich příjem zhruba 13 000,- Kč (žena na mateřské dovolené), ovšem životní minimum této rodiny je 11 100,- Kč. V případě, že naše vzorová rodina bude mít čistý příjem 13 000,- Kč na měsíc, nikoho už nebude zajímat (alespoň podle našich současných zkušeností), jaké mají ostatní výdaje.

I kdyby tyto vedlejší výdaje posuzovány byly, průměrně vydávající rodina bude narozením dítěte s nízkobílkovinnou dietou odsouzena k mnohem nižšímu životnímu standardu a ke čtvrtletnímu oslovování odboru sociální péče se všemi potřebnými doklady a potvrzeními. Proto na Vás znovu apeluji, zamyslete se nad tím, co je to příjem vysoko nad hranici životního minima. I s rodinným příjmem 20 000,- Kč měsíčně je kilogram mouky za 100,- Kč velký luxus, a to nemluvíme o tom, že naše děti by také chtěly čokoládu, která jen tak mimochodem stojí 170,- Kč.

Nyní se dostáváme k dalšímu problému. Fenylyketonurie se vždy, pokud jde o státní dotace, skloňuje zároveň s celiakií. To je chyba. „Bezlepkář“ na rozdíl od fenylyketonurika má možnost konzumovat v neomezeném množství všechny dostupné potraviny běžného sortimentu, vyjma těch, které obsahují lepek, tedy obilnou mouku. Mohou jíst maso, mléčné výrobky, sóju, rýži, brambory atd. To při fenylyketonurii opravdu nelze. Fenylyketonurik může bez omezení jíst pouze cukr, olej a vodu. Ve větším množství pak ovoce a zeleninu a ostatní potraviny jen v množství počítaném na gramy. Z toho je patrné, že postižení s nízkobílkovinnou dietou jsou odkázáni na speciální dietní potraviny a že si za ně na běžném

trhu nemohou najít levnější náhradu. Stavět vedle sebe celiakii a fenylyketonurii z pohledu konzumenta tedy není správné. Přibližný počet osob s nízkobílkovinnou dietou je cca 500, což je pravděpodobně málo na to, aby naše názory byly vyslyšeny. Na druhou stranu právě proto představují roční výdaje na dotace částky cca 1 milion korun. To je vskutku zanedbatelná položka ve státním rozpočtu, zvláště když přihlídneme k faktu, že kompenzovaný fenylyketonurik je plnohodnotný jedinec, který posléze plní vůči státu daňovou povinnost a odvádí sociální a zdravotní pojištění. Naproti tomu neléčený fenylyketonurik trpí různým stupněm mentální retardace a je obvykle odkázán na sociální systém státu. A znova opakují: je skutečně potřeba zohlednit, že fenylyketonurici jsou odkázáni pouze na nízkobílkovinné potraviny, jejichž ceny se pohybují řádově ve stovkách. Pro státní pokladnu by to nemělo představovat podstatnou zátěž, vezmeme-li v úvahu, že se týká asi 500 lidí. Pokud by bylo i tak potřeba ušetřit, je možné příspěvky diferencovat podle věku pacientů.

Všichni věříme tomu, že v rámci přibližování naší země do EU se přiblížíme alespoň o kousek i v oblasti dotací pro chronicky nemocné děti.

Byli bychom rádi, kdyby tento dopis byl prvním impulsem pro další osobní jednání. Rádi bychom zahájili diskusi na toto palčivé téma, vzájemně si vyměnili svá stanoviska a dosáhli závěru přijatelných pro obě strany.

Těším se na další spolupráci a jsem s pozdravem.

Klára Foglarová

*V zastoupení Ing. Václava Dobeše,
předsedy Klubu PKU a ostatních metabolických poruch,
Ke Karlovu 2, 128 00 Praha 2, tel. 608/233142*

ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

Zamyšlení



Vracím se vlakem z Brna, projíždím krajinou a vzpomínám na dobu, kdy jsme toto město poznávali z té nepříjemnější stránky. Osud, který si tak rád „zahrává“ s lidskými radostmi i strastmi se tenkrát rozhodl, že naše rodičovská cesta bude trochu složitější, možná strastiplnější, a tak i učinil.

Před dvěma lety v srpnu 2000 se nám narodila dcera Eliška. Jako druhá, první byl syn Michal, kterému v té době bylo necelých 8 let a byl zcela zdravý. Screening a první okamžiky probíhaly téměř stejně jako ve všech ostatních případech fenylyketonurie. Jen asi s tím rozdílem, že jsme si to „načasovali“ do doby, kdy se ambulance v Brně stěhovala do nových prostor. Hospitalizovali nás tedy na dětské onkologické oddělení, kde jsme strávili čtrnáct dní. V tomto prostředí jsme se vyrovnávali s Eliščinou nemocí, ale na druhou stranu jsme poznávali diagnózu jinou. Leukémií. Každým dnem jsme si uvědomovali, jak velké rozdíly jsou mezi oběma diagnózami a jak velké máme štěstí, že jsme v nemocnici „pouze“ kvůli fenylyketonurii.

V druhém týdnu našeho pobytu v nemocnici nám ten samý osud, který nás sem zavál, přihrál šťastnou hvězdu. Tou byla paní Motlochová s dcerkou Terezkou, která jako fenylyketonurik měla v té době velké problémy s jídlem. Při pohledu na roční skotačící Terku nám bylo ihned veseleji. Po brzkém seznámení nás velice překvapilo,

že obě rodiny bydlíme v Ostravě, dokonce několik tramvajových zastávek od sebe. Teprve později jsme si uvědomili, jak velký pozitivní vliv na nás mělo toto setkání.

Nemocnici jsme opouštěli v dobré náladě, těšili se domů na miminkovské radosti, kterých jsme doposud mnoho neužili. Začali jsme pomalu přivykat dennímu režimu s dietetickým přípravkem. Život se nám vrátil do normálních kolejí. Měsíce ubíhaly, několik návštěv v Brně na ambulanci a první vánoce klepaly na dveře. S tím ovšem přišly i naše první „obavy“, jak to bude vypadat při příštích vánocích a co připravíme Elišce na štědrovečerní stůl.

Než jsme se nadáli, Eliška slavila první rok. Dovolenu jsme vynechat nechtěli a tak jsme zamířili k „sousedům“ do Vysokých Tater. Ze začátku nás trápily obavy, jak zvládneme dietní stravu v jiném než domácím prostředí, ale vše proběhlo bez jakýchkoliv problémů.

První delší dovolenu jsme měli za sebou a tím pokročili ve zkušenostech o další krůček vpřed. Moc dobře víme, že takovýto krůček budeme muset udělat ještě mnoho a doufáme, že právě Metabolik a setkání s ostatními rodiči a dětmi nám v tom hodně pomůže. Elišce jsou nyní dva roky a pár měsíců, vánoce opět klepou na dveře a my neustále získáváme nové a nové vědomosti, recepty a zkušenosti. A to vše také díky vám, čtenářům. Nelze opomenout ani ty, kteří se nám snaží pomoci nejvíce, lékaře a dietní sestřičky. A tak na závěr přeji Vám všem krásné prožití vánočních svátků, hezký nový rok a doufám, že zase brzy nashledanou...

S pozdravem

Luděk Růčka, Ostrava



Zamyšlení z druhé strany

Dovolte, abych se nyní já zamyslela nad příběhem Elišky a její rodiny tzv. z pohledu člověka, který s fenylketonurií pracuje jako člen týmu pečující o jejich zdraví. Když si vybavuji příspěvky rodičů, které jsem v Metabolíku komentovala dříve, některé momenty jsou z hlediska vnímání a pocitů rodičů velmi podobné.

Eliščin tatínek hovoří o prvotním šoku rodiny po sdělení diagnózy fenylketonurie a následné **bezprostřední zkušenosti s jinou diagnózou (leukémií) - závažnější co do prognózy**. Ví, že je to drsné, vzpomíná se z nepřízně vlastního osudu prostřednictvím někoho, kdo je na tom tzv. hůř. Nicméně funguje to a nejen to. *Pro mnohé, co jsou na tom perspektivně lépe, to znamená vyburcování k odhodlanosti aktivně přistupovat k diagnóze vlastní. Člověk si v takové situaci uvědomí, že jsou lidé, jejichž onemocnění je takové, že aktivita pacienta (která je velkým plus i u těch nejtěžších nemocí) je sice dobrá, ale samotná diagnóza může někdy pacienta (a jeho rodinu) velmi omezovat v tom, co pro sebe může udělat on sám. V Eliščině případě zřejmě tato zkušenost rodičů vedla k tomu, že pochopili, že jako rodina ve své situaci mohou udělat strašně moc a spousta věcí záleží na nich, jak budou fenylketonurii zvládat. Těší mne, když někdo napíše, že z nemocnice odchází v dobré náladě s optimistickým pohledem do budoucnosti.*

Za zajímavost dále stojí fakt seznámení Eliščinu rodiny s jinou

rodinou, ve které je starší dítě (než je Eliška) také sledováno jako fenylketonurik. O tom, že podobné problémy sblíží, jsme kdysi již uvažovali. V tomto případě však vystupuje další ne nepodstatný moment, a to že **Eliščina kamarádka Terka** je starší. **Starší PKU dítě**, které se dobře vyvíjí nebo přesněji ve svém vývoji se významně neodlišuje od ostatních, je pro rodinu, která se o fenylketonurii právě dozvěděla, *něco jako nezvratný důkaz toho, že to i v jejich případě může být taky dobré, když všichni pro to budeme společnými silami něco dělat.*

Poslední věc, která je **dokladem skutečnosti, že „když se chce, tak to jde“**, je **zrealizovaná rodinná dovolená**, kterou Eliščin tatínek zmiňuje. Je sice pravda, že se stravováním je to pro fenylketonurika na dovolené těžší, jelikož se dopředu musí vybavit svými potravinami, ale dá se to zvládnout. A především: *takový úspěch vede k naší spokojenosti a hrdosti na to, že jsme překonali jednu z překážek, které fenylketonurie přináší.*

Věřím, že je mnohem víc rodin, které mají podobné zkušenosti jako Eliščina, ale zatím se o ně veřejně nepodělily. Moc bych si přála, aby to takové rodiny někdy (např. prostřednictvím Metabolíku) udělaly. Vždyť podobné zkušenosti jsou neocenitelnými poznatky i pro nás zdravotníky a dávají dlouhodobě naší práci smysl.

PhDr. Ivona Šporcová

Prosbá

Vážení čtenáři,

podělte se, prosím, o své životní příběhy i Vy. Stačí pár řádků. Nikdy nevíte, komu právě Vaše zkušenosti pomohou vyrovnat se s mnoha problémy, které život s fenylketonurií přináší.

Za redakční radu Luděk Růčka

LISTÁRNA

Naše dcera má fenylketonurii...

... tak tato slova zazněla poprvé na podzim roku 2001 a mým uším tehdy zněla jako prásknutí bičem, jako blesk z čistého nebe. Následoval šok, zpytování svědomí a nakonec smíření. Smíření s osudem, rezignace. Od té doby se u nás slovo fenylketonurie skloňuje ve všech pádech a do svých slovníků ho zařadili i naši dědové a babičky. Vždyť právě u nich bude občas dcera na prázdninách, je proto nutné, aby věděli „co a jak“.

Klárka se narodila 24.10.2001, v pořadí jako třetí - má ještě šestiletého brášku a sedmiletou sestřičku (oba zdraví). Když u ní byla diagnostikována fenylketonurie, začala jsem doslovně hltat veškerou dostupnou literaturu o této nemoci. První reakcí bylo zděšení, ale jak jsem postupně získávala další a další informace, začala jsem se uklidňovat. Proč? Je tolik jiných nemocí, jejichž průběh člověk neovlivní. Ale PKU? Ano, Klárka je sice nemocná, ale moudrá příroda (a lékařská věda) nám zároveň daly do rukou i zbraň, jak s touto nemocí bojovat. Nemusíme jen tak sedět s rukama v klíně a bezmocně přihlížet. Naše dcera se narodila jako „zdravá“ a je na nás - na naší pevné vůli a trpělivosti, aby to tak zůstalo i nadále. A asi jako

každý normálně smýšlející rodič - i my pro to učiníme maximum.

Dieta je sice přísná, ale velice zdravá. Má i své klady! Mé starší děti, které dietu držet nemusí, jsou zmlsané a „masažovací“ v pravém slova smyslu. Zatímco Klárka právě povečeřela krémovou zeleninu s kukuřicí, starší Ondra sedí nešťastně nad talířem polévky a úzkostlivě vybírá na stranu mrkev, protože mu nechutná. A nejstarší Káta doráží, že jediné, co chce zrovna jíst, je párek. To jsou chvíle, kdy si říkám: zlatá dieta! Půl království za to, kdyby mé starší děti chtěly jíst alespoň o fous zdravěji!

A jestli změnil fakt, že Klárka má PKU, nás či naši rodinu? Vlastně ani ne, jen jsme si víc začali vážit některých věcí, které jsme předtím brali jako samozřejmost. Náš vztah k našim dětem je stejný, žádné dítě nemáme rádi více či méně. Na všechny stejný metr, jen strava je jiná. A to je to nejmenší. Takže: milé maminy a tatkové, jestli jste se zrovna dozvěděli, že vaše mimi má PKU, nezoufejte! Dá se to zvládnout. Osud vašeho dítěte je ve vašich rukou!

Hana Koňářková, Na Šancích 1176/26, 537 05 Chrudim



Moje první vaření



Ahoj, jmenuji se Lucka a je mi 13 let. Teď chodím do sedmé třídy a jedním z dalších nových předmětů je vaření. A tak jsme doma řešily s mamkou otázku, jestli na tento předmět budu chodit nebo mi mamka napíše uvolnění. Domluvily jsme se spolu, že to zkusím.

Dnes jsme měli první hodinu, kde se paní učitelka ptala, jaká máme rádi jídla a co bychom si chtěli uvařit. Když přišla řada na moji odpověď, řekla jsem, že to jídlo, co budou vařit, nemůžu. Když se ptala proč, odpověděla jsem, že mám FENYLKETONURIÍ.

Nejdříve na mě celá třída koukala a vůbec nevěděli, o co jde. Tak jsem začala vysvětlovat a první, na co se mě ptali, bylo to, jak to můžu vydržet bez masa. Já jsem spolužákům řekla, že jsem někdy trochu tajně ochutnala, ale chuť mi nepřipadala nijak zvlášť-

ní. Pak se paní učitelka ptala, jak dostanu ty vitamíny, které jsou v masu a obilovinách. Na to jsem odpověděla, že mám takový hydrolyzát, který sice moc nevoní, ale vitamíny v něm jsou. Takže jsem skoro celou hodinu mluvila já a to se mi líbilo.

Možná vám naše dieta trochu ztěžuje život, ale žít se s ní dá a nebolí. Važme si toho, že nás potkalo jenom „to“, představte si celý život být na vozíčku nebo si píchat inzulin.

Nakonec vám chci říct, jak to moje první vaření dopadlo. Když nám paní učitelka řekla, že budeme dělat palačinky, tak jsme se s mamkou dohodly, že mi těsto (na poprvé) připraví babička a já si to ve škole upeču. No a v pondělí to začalo, nejdřív jsem pomáhala holkám s jejich jídlem a pak jsem si začala dělat svoje palačinky. Moje další jídlo byly plněné knedlíky a i ty se povedly.

Zkuste to taky a napište do Metabolika, co už si sami umíte uvařit. Nebojte se toho, je to dobrodružství!!!
Čau Lucka

Setkali jsme se ve Strážnici

Byla jsem požádána, abych napsala o setkání rodičů s dětmi ve Strážnici. Nevím, zda správně slovy vyjádřím a vyličím průběh tohoto víkendů.

Náš příjezd proběhl bez komplikací - já a moje dcera Anitka jsme se na místo setkání dopravily vlakem. Mohu říci, že mne překvapilo, jak cestu zvládla!

Příchodem do budovy INTERSTUDENT, kde jsme se ubytovaly spolu s ostatními účastníky, vše začíná.

V pátek byl volný program za účelem ubytování a seznámení se navzájem. Sobota se mi programově líbila nejvíc a myslím, že nejen mně, ale i dětem. Dopoledne proběhla prohlídka Strážnice s průvodcem, odpoledne pak přednáška s odborníky. Večer jsme společně navštívili sklípek, kam nás odvezl autobus. Všichni jsme seděli u stolů s pohoštěním a ochutnávali moravská vína. Hrál cimbálůvka,

děti tancovaly a věřím, že se to všem líbilo! V neděli dopoledne byla na programu prohlídka místního skanzenu. Z toho bohužel nemohu své dojmy říci, protože Anitka trochu „zlobila s jídlem“. Tak jsme do skanzenu nešly.

S kuchyní jsem byla spokojená, snídaně byly pestré a bylo z čeho vybírat. Paní Červená sestavovala jídelníček dětem s PKU s velkou péčí a má očekávání byla splněna. Jen kdyby Anitka chtěla jíst sladká jídla - no nevádí, snad někdy později.

A protože se nám pobyt velmi líbil, pojedeme příště zase! S pozdravem
Regina s Anitkou



Inzerce - kontakty

Dnes v této rubrice otiskujeme dopis, který došel na e-mailovou adresu časopisu:

Dobrý deň,
volám sa Martina, som pacientka s PKU zo Slovenska. Pravidelne čítam náš časopis Metabolik a veľmi ma zaujali skúsenosti p. Kubínovej, ktorá úspešne vychováva 2 vlastné zdravé deti. Prosím Vás, pošlite mi na ňu nejaký kontakt. Privítala by som ostatné kontakty na pacientky s PKU, ktoré sa úspešne stali matkami. Teším sa na Vašu skorú odpoveď. S pozdravom **Martina** asan@pobox.sk

Milá Martino, děkujeme za e-mail, ale protože redakce nemůže poskytovat adresy svých odběratelů, volíme tuto cestu: otiskli jsme Vaše přání v časopise - i s Vaší e-mailovou adresou - a je teď na čtenářích, aby se s Vámi kontaktovali. Doufáme, že bude Vaše prosba vyslyšená a že navážete nová přátelství s těmi, s nimiž si máte o čem povídat či psát.

redakční rada

TIP NA VÁNOČNÍ DÁREK

Nenáročným, ale velmi milým vánočním dárkem pro Vaše blízké (babičky, tetičky, příp. přátele, které pravidelně navštěvujete apod.) je **předplatné časopisu Metabolik**. Oni se tak doví vše, co je určitě ve spojitosti s diagnózou a dietou PKU zajímavá a mohou případně připravit pro Vaše dítě i pohoštění ze surovin, které mají doma běžně k dispozici. Máte-li pro rok 2003 zájem o předplacení METABOLÍKU pro Vaše přátele či příbuzné, kontaktujte redakci. Zašleme složenku Vám a časopis bude pravidelně docházet na adresu, kterou si sami určíte. Kontaktní adresy pro ČR i SR jsou uvedeny v tiráži časopisu METABOLÍK.
redakční rada

Toto číslo vychází v prosinci r. 2002. Časopis je registrován pod č. MK ČR E 13356. Vedoucí redaktor: Mírka Plecítá. **Kontaktní adresy: v ČR: Posílání příspěvků a komentářů, nové předplatné:** Mírka 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 Tábora, tel.: +420 381 262 295, e-mail: hana.sladkova@quick.cz v **SR: Posílání příspěvků a komentářů, nové předplatné, urgencye 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 Redakce si vyhrazuje právo na krácení a jazykové úpravy příspěvků.



NOVINKA - PKU 2 SHAKE

Každoroční součástí sjezdů E.S. PKU jsou prezentace výrobců dietních potravin a dietetických přípravků. Na letošním E.S. PKU v Oslu se prezentovaly:

- **Hammermühle** - potraviny
- **SHS** - dietetické přípravky a potraviny
- **Milupa** - dietetické přípravky a potraviny

Největší pozornost po zásluze poutala expozice výrobků společnosti Milupa, která zde představovala vskutku zajímavou novinku. Pro mne, jako zaměstnanou matku dítěte s PKU, je to novinka doslova převratná. To je důvod, abych o novém dietetickém přípravku od firmy Milupa napsala pár řádků pro čtenáře Metabolika.

Jedná se o **PKU 2 SHAKE**.

Podle odborníků z firmy MILUPA byly hlavními motivy k vývoji této novinky závěry a připomínky z celé řady průzkumů prováděných mezi pacienty s PKU a jejich rodiči. Tyto připomínky se týkaly zejména chuťových vlastností přípravků. Sami nejlépe víte, že jedním z důležitých předpokladů pro dobrý příjem předepsaného množství dietního přípravku je jeho chuť, proto se přijatelná chuť přípravku stala hlavním cílem výzkumníků společnosti Milupa při vývoji této novinky.

Co to vlastně je PKU 2 SHAKE.

Jedná se v podstatě o ochucený koktejl v podobě prášku.

PKU 2 SHAKE je směs aminokyselin s přidanými cukry a tuky, obohacená o vitamíny, minerální látky a stopové prvky. Množství jednotlivých živin odpovídá nejnovějším světovým a evropským doporučením.

V současné době jsou k dispozici 2 druhy přírodních příchutí:

- PKU 2 SHAKE s příchutěmi jahoda + vanilka
- PKU 2 SHAKE s příchutěmi čokoláda + karamel

Využila jsem možnost obě příchutě ochutnat a moc příjemně mne překvapily. Přípravek chutná skutečně báječně.

PKU 2 SHAKE je určen pro děti od 8 let věku, pro dospívající a pro těhotné ženy.

PKU 2 SHAKE je distribuován v jednoduchém a praktickém bale-

ní, které usnadňuje jeho používání. Je balen v praktickém sáčku o obsahu 30 gramů. Jeden tento sáček obsahuje 7 gramů bílkovin.

Příprava PKU 2 SHAKE spočívá v rozpuštění prášku ve vodě. To je další vynikající zpráva. Jak se blíží čas, kdy moje holčička začne chodit do školy, stále častěji se zamýšlím nad tím, že kromě jídla (svačina, oběd) bude muset s sebou nosit ještě dvě dávky dietetického přípravku, a to ve dvou šejkrech a kromě toho cca 0,5 litru ovocné šťávy na ředění přípravku. Jak to všechno, včetně školních potřeb, unese? Teď to denně nosíme do školky (pouze jídlo a nápoje), v plastických nádobách, a přesto někdy tašku ani neuzvedne. Všechny tyto komplikace může tato novinka vyřešit. Nejenom, že ze školní tašky ubude jeden šejkr (další přípravek postačí dávat v sáčku), ale hlavně ovocná šťáva. A to je dohromady téměř kilogram!!! A ještě něco. Přípravek má vynikající chuť a konzistenci po rozředění - přibližně jako koktejl. Dětem bude určitě chutnat a tím, že připomíná koktejl, nemusí se za něj stydět před spolužáky. Když k tomu přičteme ještě zvýšenou energetickou hodnotu, jedná se o novinku vskutku zajímavou. Svačiny a obědy, které nám někdy dělají dost problémů (hlavně když je děti nesní, alespoň pokud jde o energetický příjem), se trochu zjednoduší. Nemluvě o tom, že balení přípravku v sáčcích pro jednu dávku nám „odstraní“ nutnost vážení a podstatně zjednoduší např. cestování.

Od firmy Milupa jsem dostala ještě následující informace k přípravku:

Doporučené ředění: 1 sáček (30 g) na 150 ml vody

PKU 2 SHAKE je doporučován zejména jako polední dávka přípravku ve škole, v zaměstnání, na cestách, ale i doma.

1 balení (30 g) Milupa PKU 2 SHAKE s příchutěmi jahoda + vanilka nebo 1 balení (30 g) Milupa PKU 2 SHAKE s příchutěmi čokoláda + karamel nahradí cca **10 g vašeho dietního přípravku**.

Podle mých informací byl tento výrobek v těchto dnech představen v metabolických centrech v České i Slovenské republice.

Kromě nového výrobku jsem měla také možnost vidět nový Milupa šejkr, plastovou dózu pro jednoduchou a rychlou přípravu dietních přípravků. Doufám jen, že nový přípravek bude brzy zaveden i na Slovensku a že nám k němu společnost Milupa dodá i své nové šejkry.

Anna Gabaríková, Editor E.S. PKU News

Použité materiály byly zveřejněny se souhlasem spol. MILUPA.



SLOŽENÍ PŘÍPRAVKU MILUPA PKU 2 SHAKE:

Průměrný obsah v 1 sáčku (30 g):	Bílkoviny g	Phe mg	Sacharidy g	Tuky g	Energie KJ/kcal
PKU 2 SHAKE s příchutěmi jahoda+vanilka	7	3	19,4	0,7	477/113
PKU 2 SHAKE s příchutěmi čokoláda+karamel	7	9	16,7	3,4	531/126

O VHODNOSTI ZAŘAZENÍ TOHOTO PŘÍPRAVKU DO VAŠÍ DIETY A O JEHO PŘÍPADNÉM VYZKOUŠENÍ SE PORADTE SE SVÝM LÉKAŘEM, POPŘ. DIETNÍ SESTROU VE VAŠÍ PKU AMBULANCI.

RECEPTÁŘ

POLÉVKA „KULAJDA“

pro 1 porci

200 - 250 ml vody, 50 g čerstvých nebo mražených hub, 1 cibule, 1 větší brambor, sůl, kmín, 10 g (1 pol. lžičce) Maizeny + 30 ml vody, 20 g (2 pol.lžičce) čerstvého nebo mraženého kopru, 100 ml lp-drinku (nebo nízkobílkovinné šlehačky), ocet

Dáme vařit očištěné nakrájené houby a cibuli do osolené okmínované vody, přidáme brambory nakrájené na kostky. Jakmile jsou brambory téměř měkké, přidáme lp-drink, kopr a zahustíme Maizenou rozmíchanou v trošce vody. Po ukončení varu okyselíme dle chuti octem.

Kulajdu lze vařit i bez hub.

Recept obsahuje: 890 KJ/212 Kcal; 4,8 g bílkoviny; 7,1 g tuku; 50,1 g sacharidů; 114,4 mg fenylalaninu



CURRY SALÁT

pro 1 porci

100 g uvařených nízkobílkovinných těstovin (hvězdičky, mušličky), 50 g mražené zeleninové směsi (mrkev, hrášek, kukuřice), 1/2 káv. lžičky curry koření, 5 g (1 káv. lžička) plnotučné hořčice, 15 g (1 vrchovatější pol. lžičce) bezvaječné majonézy, 10 g másla, sůl, pepř

Na hlubší pánvičce rozehřejeme máslo a zlehka osmažíme směs zeleniny. Když je zelenina měkká, přidáme curry koření a ihned odstavíme. Po vychladnutí přidáme hořčici, majonézu, sůl a pepř. Zlehka vmícháme vychladlé těstoviny a necháme v ledničce alespoň 1 hodinu uležet.

Recept obsahuje: 1044 KJ/249 Kcal; 2,1 g bílkoviny; 21 g tuků; 13,9 g sacharidů; 56,3 mg cholesterolu; 68,7 mg fenylalaninu

UHLÍŘINA

pro 1 porci

100 g uvařených oloupaných brambor, 100 g uvařených nízkobílkovinných těstovin (mušličky), 30 g špeku, sůl, 1 cibule, dle potřeby sádlo

Na jedné pánvičce rozehřejeme máslo a zlehka opečeme na kostičky nakrájené brambory, na druhé pánvičce vyškvaříme špek a přidáme uvařené těstoviny. Jakmile jsou těstoviny i brambory ohřáté, obsah obou pánviček zlehka smícháme a případně dosolíme. Na talíři posypeme osmaženou cibulkou.

Recept obsahuje: 1973 KJ/469 Kcal; 4,4 g bílkoviny; 36,2 g tuku; 32,6 g sacharidů; 52 mg cholesterolu; 187,7 mg fenylalaninu



Recepty připravila Marcela Strouhalová, propočítala Maria Červená

Milé maminky (ale i tatínkové), jak už se stává, tak i nám docházejí rady a nápady týkající se dobrůtek, laskomin, ale i běžných jídel pro naše děti. Obracím se proto na Vás, abyste mi pomohli dodat inspiraci a nápady na další oblíbená jídla Vašich dětí, která jim běžně vaříte. V případě, že se chcete o Vaše ověřené recepty podělit s ostatními, zašlete mi stručný popis přípravy jídla včetně potřebných surovin (alespoň s přibližnou hmotností). Fotografie budou vítány. Propočet nutričních hodnot provede dietní sestra. Protože vím, že v rubrice receptů nacházejí dobré rady jak ti, co s vařením začínají, tak ti pokročilejší, pomozme si navzájem a podělme se se svými nápady a zkušenostmi i s ostatními. Těším se na Vaše nápady!

Marcela Strouhalová - odpovědná za rubriku receptů