

METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře

prosinec/december

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov

2003, ročník 3, číslo 4

PF 2004



„Slova uletí, napsané trvá“

Milí přátelé!



Říká se, že život je změna. Že s sebou vždy přináší něco nového a dosud nepoznaného. Teprve ze zpětného pohledu se ale ukáže, zda tato změna pro nás byla přínosná či nikoli. Názor, že „život je změna“, patří mezi ty typy obecných tvrzení, která už mnohdy nepoužíváme proto, abychom jimi něco sdělili, ale jsou spíše výrazem naší bezmocnosti (někdy i lhostejnosti) vyrovnat se s určitými událostmi v našem životě či je nějak postihnout. Život je dle tohoto postoje chápán jako určitý proces, který má svůj počátek a konec; a vše mezi tím je proměnlivé, nestálé a nejisté. Proti tomuto tvrzení se staví zkušenost, že vždy potřebujeme něco trvalého a jistého - to, co neustálé proměně vzdoruje, co spíše tvoří řád a kruh bezpečí našeho života. Právě nyní, o Vánocích, je to více než zřejmé.

Při zpětném pohledu na všechna dosud vydaná čísla Metabolika mne napadá, že vydávání tohoto česko-slovenského časopisu nejen pro dietáře se pomalu stává také takovým neměnným „pravidlem“. A to především díky obětavým tvůrcům, redakci a zásluhou všech, kteří posílají své příspěvky, díky sponzorům, ale i nám - předplatitelům. Lze si jen přát, aby tomu tak bylo i v následujícím roce, který, jak pevně doufám, nebude pro mnohé z nás znamenat „životní změnu“ - ztrátu dotací na dietetické preparáty. Snad se budou upevňovat ty jistoty, které dosud máme: setkávání, diskuse, dopisování, ale i hezké prožití vánočních svátků, které vám i vašim blízkým přeji.

Ondřej Sládek

PŘÍBĚH PRO ROK 2003 - nejen pro děti

Příběh z Čarovného lesa - 4. část

Neotesanost a hulvátství toho špinavého žrggly byly do nebe volající, avšak Lesomír Hvozdoslav Borůvka se jeho chováním nenechal vyvést z míry. S lehce pobaveným výrazem, z kterého se však zároveň dalo vyčíst hluboké opovržení, vyslechl blábolení toho hloupého stvoření a pak poněkud příškrčeným hlasem poznamenal: „Obávám se, že pokud mne nepostavíte zpátky na zem, nebudu moci vaše skromné přání splnit.“ To musel uznat i ten zbedněný skřet, a tak konečně sundal své nemyté vyděračské pracky z Lesomírova elegantního saka a krku. „No tak na co čekáš, ty skrčku? Chceš mě snad dopálit? Mě, velkého náčelníka žrgglů? Koukej mazat, začínám mít žízeň!“ Tohle už bylo moc i na Lesomíra. Taková neslušnost! Co si ten mizera vlastně myslí? Že mu sem někdo přišel dělat poskoka? Tak to ne, to jste se trochu přepočítal, Vaše Natvrđlosti! Lesomír se už už chtěl vzdát zásad správného gentlemana, vzít svoji šviháckou hůlku za špičku a jejím ozdobným, kulatým mosazným držátkem pořádně přetáhnout toho namyšlence přes jeho dutou palici. Byl v tom ale malý háček. Náčelník byl asi dvakrát vyšší než Lesomír a jeho podobnost s vypelichaným opičákem se bohužel neomezovala pouze na obličej a způsob myšlení - měl ruce dlouhé a silné jako orangutan. Také proto byl mezi žrggly náčelníkem. Kdo si ale myslí, že se Lesomír jen tak lehce vzdal a šel žrgglům opatřit další pití, ten je na omylu. Jeden nemusí být zrovna lamželezo, aby si dokázal poradit s takovými obejdý, jako jsou žrgglové. Stačí mít trochu pod čepicí. A náš hrdina nenosil nadarmo místo čepice cylinder! Dobrých nápadů měl vždycky spousta. A tak si otřepal špinu z klop saka, narovnal si motýlka a začal

náčelníka uklidňovat: „Ano, ano, už běžím Vysosti, už letím, velevážený pane náčelníku!“ A po několika poklonách opravdu zamířil ven. Ale po pár krocích se najednou zastavil, otočil se a obzvláště nesmělým a ostýchavým hlasem se žrggly zeptal: „Já... Totiž... Zajímalo by mě... Umíte prý nádherně rýt v zemi, vaše chodby a štolý jsou prý skutečná mistrovská díla, k čemu vám potom bude umění procházet zdmi a skalami?“ Říct, že v té chvíli ten hloupý žrggla zbystřil, by znamenalo hodně přecenit jeho duševní schopnosti. Ale zmínka o procházení zdmi podráždila jeho zlodějskou představitivost a vzbudila v něm velikou zvědavost. „Procházet zdmi, říkáš? Počkej, počkej, to mi budeš muset pořádně vysvětlit!“ zvolal a už se sápal na Lesomíra. Ten byl ale mnohem obratnější, uskočil, prosmekl se mezi náčelníkem a stěnou štolý a zatímco se žrggla snažil trochu zorientovat, utíkal hlouběji do podzemí. Potřeboval najít vhodné místo k uskutečnění svého plánu. Běžel chodbou plnou odpadků a tlustých, velikých, zaprášených pavučin a doufal, že najde to, co hledá dřívě, než narazí na další žrggly. Najednou se chodba trochu rozšířila a vzápětí se Lesomír ocitl ve velké podzemní místnosti. Bylo tam mnohem větší vlhko než ve štolě, kterou Lesomír přiběhl, a nejspíš proto se tady nepoflakoval ani jeden žrggla. Místnost osvětloval železný koš s hořícími odpadky a v jednom jejím rohu byla velká hromada balvanů a pořádných kusů skály. Také se tu povalovalo několik prázdných sudů od jahůdkové šťávičky. Ve stěnách byla spousta vchodů do dalších štol, chodeb a chodbiček, některé z nich by se ovšem daly považovat spíš za výklenky, což bylo způsobeno vztahem žrgglů k práci. Leso-



mír si začal místnost prohlížet, jenže než průzkum dokončil, přihnal se rozzuřený náčelník! Lesomír byl svým útekem asi dost unavený, protože žrglovi teď nedělalo žádné potíže ho chytit. „A mám tě, ty záprdku! A teď mi pěkně vyklopíš, jak je to s tím procházením zdí! Nebo tě...“ Lesomír se tvářil zkroušeně a začal vysvětlovat: „Vždyť, vždyť to přeci víte, vaše náčelnictvo, kdo vypije ten nápoj, totiž ten lektvar, kterým jsme vás chtěli uspat, ten pak může procházet zdí nebo skálou. Když ho vypije dost. Proto přece chcete toho nápoje víc.“ „To jako že se stačí napít? Poslouchej, nevodíš mě tak trochu za nos? Nezapomeň, že jsem náčelník! Ty mi teď to kouzlo hezky předvedeš! Na, cvakni si!“ A žrgla podal Lesomírovi svoji lahvičku s jahůdkovou štávičkou. Když Lesomír později na tohle své dobrodružství vzpomínal, vždycky říkal, že tohle byl okamžik, kdy nejvíc pochyboval o tom, jestli se záchrana Kouzelné studánky podaří. Ale nakonec se z náčelníkovy lahvičky napil a povídá: „Kouzlo jde tím lépe, čím více člověk vypije toho lektvaru.“ A náčelník dopil zbytek svých zásob. „Protože jsme ho vypili málo, musíme se proti stěně hodně rozběhnout. Pak se nám podaří vstoupit do nitra skály. Ještě bych vás rád upozornil, že na drahé kovy a kameny kouzlo neplatí, takže až budete ve skále, dávejte si pozor, ať se o něco podobného nezraníte! To byste nevěřil, jak ostré bývají okraje takové zlaté žíly! Jednou...“ „No dobře, dobře, hlavně už mi předved, jak to funguje!“ Žrgla už málem slintal nedočkavostí. Lesomír se uklonil, ustoupil několik kroků dozadu a vyrazil tryskem proti kamenné stěně místnosti. Už by do ní narazil, ale máchl svojí hůlkou, bleskurychle odhrnul stranou černou pavučinu, která zakrývala jednu z nedokončených chodeb, proběhl dovnitř a tlustá pavučina zakryla vchod jeho úkrytu jako těžký závěs. Náčelník nevěřil vlastním očím. „Ono to funguje! Bude ze mě boháč a král zlodějů!“ A ze skály se ozvalo: „Jaúú! Udeřil jsem se do hlavy o smaragd! Auú! Teď jsem šlápl na rubín! Oúú! A málem jsem si vypíchl oko větvičkou stříbra! Vůbec sem nechodte, náčelníku!“ Jenže to už náčelník letěl proti skále jako splašený buvol. Ozvala se strašná rána. Žrgla neviděl drakokamy, ale hvězdičky a omráčený žuchnul na zem. Když přiběhli jeho kumpáni, které ta hrozná rána přivolala z vedlejší místnosti, stál Lesomír nad náčelníkem a hůlkou zkoušel, jestli je pořádně omráčený. Byl. Ale ostatní zařvali: „Chyťte ho, vetřelec!“ A chtěli se Lesomíra zmocnit. Ten ale neztratil duchapřítomnost, pozvedl svoji hůlčičku a zvolal:

„Ani krok, vy bídáci! Touhle hůlkou jsem omráčil vašeho náčelníka. Kdo se ke mně přiblíží, dopadne jako on!“ Žrglovi couvli. Jejich náčelník byl omráčen! To musí být mocné kouzlo! Jenže pak kupodivu dostali nápad: „Jen si mávej tím svým párátkem! My tě zamáčkнем balvanem.“ A začali z té velké hromady kamenů, která tam ležela, zvedat ty největší kusy. Jenže než stačil kdokoliv z nich hodit, vyvalilo se z uvolněného kouzelného pramene tolik vody, že je vzniklá vlna všechny smetla. Zapomněli totiž, že ty balvany tam neležely jen tak pro nic za nic. Lesomír ještě v poslední chvíli stačil skočit do jednoho z prázdných sudů. Proud kouzelné vody se do něj opřel a tlačil ho před sebou jako dělovou kouli. Nahoře u studánky uslyšeli vlci a Skřehota hrozivý hukot a pak už jen zírali na ohromný gejzír tryskající ze studánky, na jehož vrcholku se vznášel Lesomír Hvozdoslav Borůvka v dřevěném soudku. Byl bez svého cylindru, dokonce rozčuchaný a s vítězoslavným úsměvem zdravil své přátele. A všude kolem padali do sněhu jako leklé ryby přitopení žrglové. Po tom, co se tak nalokali kouzelné vody, už je ani nenapadlo myslet na nějakou neplech. Jako zmoklé slepiče se odplížili do všech koutů lesa. A naši přátelé? „Jde se ke mně domů! Tohle se musí oslavit!“ prohlásil žabák Skřehota, když se hladina studánky uklidnila a Lesomír vystoupil ze svého plavidla. „Ano, ano,“ radovali se vlci, „my upečeme bábovku!“ „Zdá se, že jsem ztratil cylindr,“ posteskl si Lesomír a uhladil si dlaní rozčuchané vlasy. V kouzelném lese, na jednom paloučku, stojí malá chaloupka. Až budete mít někdy potíže, až nebudete moci vyřešit nějakou záhadu, zkuste zaklepat na její dvířka.

Jirka Bolina



POZNALI JSME HISTORII, VĚNUJME SE SOUČASTNOSTI

Společná studie dokazuje, proč je nutné, aby byla dodržována dieta PKU i v dospělosti - Dr. Richard Koch

Rok 1967 byl ve znamení zahájení velice významné průběžné studie: **Společná studie dětí s fenylketonurií (PKUCS; Collaborative Study of Children Treated for Phenylketonuria)**. Počáteční skupina pacientů zkoumaná v rámci studie se skládala z 211 dětí z 15 klinik z celého světa a výzkum trval 16 let - do roku 1983, kdy tyto děti dorostly do pubertálního nebo prepubertálního věku. Značná část odborných prací publikovaných na téma PKU vychází právě ze zkoumání těchto dětí. **Co se s nimi ale stalo po ukončení studie? To se rozhodl zjistit Dr. Richard Koch z Dětské nemocnice v Los Angeles (Los Angeles Children's Hospital), hlavní výzkumný pracovník, který se na původní studii podílel.**

V rámci původní studie, kterou nejprve financoval Odbor péče o matku a dítě (Maternal and Child Health Division of the Public Health Services) a později Národní institut zdraví dětí (NICHD; National Institute of Child Health and Human Development), byly v její druhé fázi náhodně vybrány zkoumané děti. Ve věku šesti let polovina z nich pokračovala v dodržování diety a polovina ji přerušila. Cílem této fáze bylo zodpovědět na otázku, která v dané době zajímala řadu lidí: *je bezpečné, přestane-li se dieta držet v dětském věku?* (Výsledky této studie definitivně přispěly k nastoupení cesty univerzální strategie „celoživotní diety“.) Když byla studie v roce 1983 ukončena, léčba byla u většiny účastníků zastavena, i přes snahy zajistit u nich dodržování diety i nadále.

V roce 1998 se uskutečnila konference v institutu NICHD (Consensus Development Conference) s cílem posoudit všechny aspekty léčby PKU. Kromě tohoto tématu se Dr. Koch snažil prosadit realizaci sledovací studie účastníků původní společné studie za účelem zhodnocení jejich zdravotního, nutričního, psychologického a socioekonomického stavu. Tento výzkum následně financoval NICHD. V kombinaci s údaji shromážděnými u zkoumaných subjektů v dětství znamenala tato studie jedinečnou šanci zjistit účinek screeningu novorozenců, včasné léčby pomocí diety, přerušování diety a hodnoty hladin fenylalaninu v krvi v různém věku u skupiny dospělých s PKU, kteří byli sledováni od kojeneckého věku.



Této sledovací studii dospělých pacientů se účastnilo čtrnáct z původních patnácti klinik. Z původně studovaných 125 pacientů, kteří byli sledováni nejméně po dobu 10 let, jich bylo znovu nalezeno 70, z nich pouze devět nadále dodržovalo dietu.

Výsledky této studie byly publikovány v časopise *Journal of Inherited Metabolic Diseases* 2002; 25: 333-346 (Koch, R et. al.: Phenylketonuria in Adulthood: A Collaborative Study [Fenylketonurie v dospělém věku: Společná studie]).

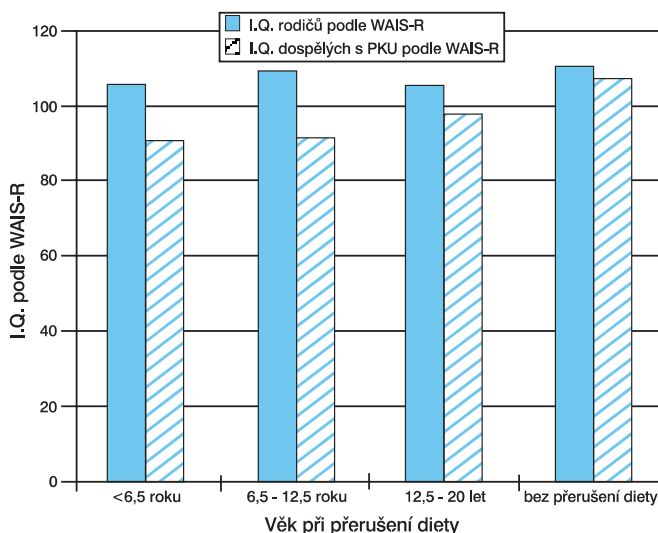
Lékařská zjištění

Tato zjištění se zakládají na zprávách ze strany pacientů a vedoucích lékařů příslušných klinik. Dospělí, kteří dietu přerušili, trpěli mnohem více problémy než ti, kteří dietu nadále dodržovali. Tyto problémy byly častější u pacientů, kteří dietu přerušili před dosažením věku 6,5 let. Mezi nejvíce patrné symptomy patřil u této skupiny vysoký výskyt ekzému (28% versus 11% ve skupině na dietě), hyperaktivita (14% versus žádný výskyt ve skupině na dietě), letargie a nedostatek energie (19% versus žádný výskyt ve skupině na dietě), opakované bolesti hlavy (31% versus žádný výskyt ve skupině na dietě) a známky neurologických poruch (24% versus žádný výskyt ve skupině na dietě), přičemž se jednalo zejména o zvýšený nebo snížený svalový tonus a reflexní změny hlubokých šlach. Řada duševních poruch, konkrétně stavy úzkosti, projevy náhlé úzkosti, záchvaty násilí a deprese postihovala 41% osob, jež dietu přerušily. Pouze 2 pacienti ze skupiny, která dietu dodržovala, uvedli přechodné deprese, které si nevyžadovaly žádnou psychiatrickou léčbu. Vysoké procento (54%) osob bez diety trpělo řadou problémů, jež pacienti ve skupině na dietě neuváděli.

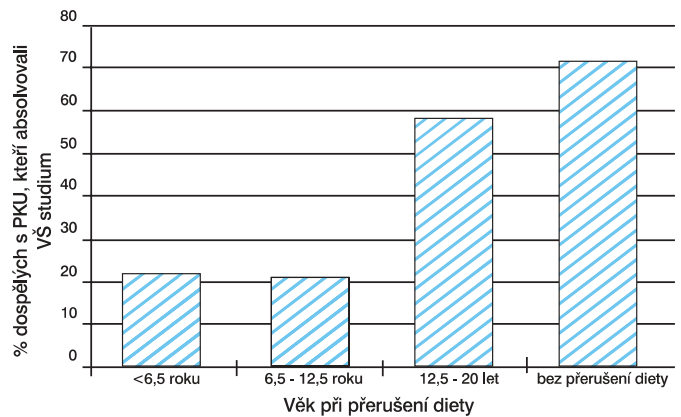
Psychologické trendy

Duševní vývoj byl měřen podle Wechslerovy stupnice inteligence dospělých (Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised (WAIS-R)). Na obr. 1 jsou uvedena bodová hodnocení I.Q. podle WAIS-R, a sice podle věku přerušeni diety. Je zřejmé, že pacienti, kteří dietu nikdy nepřerušili, získali nejlepší hodnocení, a to rovněž v porovnání s genetickými předpoklady (podle I.Q. jejich rodičů). Při hodnocení těchto výsledků je nutné brát v úvahu skutečnost, že dospělí, kteří zůstali na dietě, vykazovali v době, kdy probíhala studie, nepříliš optimální hladiny fenylalaninu v krvi (15 mg/dl

Obrázek 1. I.Q. u dospělých ze studie PKUCS podle WAIS-R. Bodová hodnocení skupin podle věku přerušeni diety



Obrázek 2. Souvislost mezi absolvováním vysokoškolského studia a věkem přerušeni diety



nebo 926 $\mu\text{mol/L}$, přičemž několik vzorků bylo mnohem vyšších), a dále průměrnou hladinu fenylalaninu v dětství ve výši 10 mg/dl. I přesto se změřené I.Q. ve skupině na dietě vzdálilo od I.Q. rodičů nejvíce o 3 body. Ve skupině bez diety bylo ale zjištěno významně nižší I.Q. než u rodičů. Při porovnání hodnocení dospělých s jejich hodnocením ve věku 12 let byl u osob, které dietu nikdy nepřerušily, pozorován významný nárůst I.Q. (ve verbální části testu i co se týče plného rozsahu testu). Statistické analýzy ukázaly, že výsledky hodnocení dospělých byly v úzkém vztahu s I.Q. a dosaženým vzděláním jejich rodičů, věkem v době zahájení diety, věkem ukončení léčby a s hladinami fenylalaninu v krvi v různém věku. To znamená, že vyšší I.Q. a vzdělání rodičů, včasné zahájení léčby, nižší hladiny fenylalaninu v krvi během léčby a pokračování diety, to vše mělo na konečné hodnocení I.Q. dospělých pozitivní účinek.

Ze 16 dospělých s klasickou PKU, kteří se vrátili na dietu, jich 9 nadále přijímalo dietetický preparát a vykazovalo nárůst I.Q. v porovnání s dětským věkem. Naproti tomu byl u 7 pacientů, kteří dietu přerušili, zjištěn pokles I.Q. v dospělém věku v porovnání s dětstvím. Je zajímavé, že jedinci s klasickou PKU, kteří aktuálně přijímali dietetické preparáty, vykazovali významně vyšší I.Q. v dospělosti než osoby dodržující dietu bez preparátu, a to i tehdy, pokud zjištěné hladiny Phe v krvi nebyly zdaleka optimální.

Vzdělání a zaměstnání

Z osob, které dietu přerušily, jich pouze 32% dokončilo vysokoškolské nebo postgraduální vzdělání. Z osob, které dietu nikdy nepřerušily, 78 % dokončilo vysokoškolské nebo postgraduální vzdělání (viz obr. 2). Pět pacientů ve skupině bez diety dokonce nedokončilo střední školu. Všichni dospělí, kteří dietu nikdy nepřerušili, absolvovali alespoň určitou část vysokoškolského studia. Z osob, které dietu nikdy nepřerušily, jich 44% spadalo do jedné ze dvou nejvyšších socioekonomických kategorií, zatímco mezi dospělými, kteří dietu přerušili, to bylo pouze 20%. Žádný z dospělých pacientů, kteří dietu nepřerušili, nepatřil do nejnižší socioekonomické kategorie, zatímco v případě osob, které dietu přerušily, to bylo 18%.

Další zjištění

Pro pilotní studii provedenou pomocí zobrazovacích technik magnetické rezonance (Magnetic Resonance Imaging; MRI) bylo vybráno 22 dospělých. Deset dospělých drželo dietu od kojeneckého věku nejméně do věku 10 let (7 z nich dietu ni-



kdy nepřerušilo) a tito dospělí aktuálně přijímali dietetický preparát, který pro ně byl primárním zdrojem bílkovin. Dvanáct dospělých dietu přerušilo do věku 10 let. Byl použit bodovací systém MRI 1 až 3. Nulové hodnocení znamenalo zcela normální výsledky, hodnocení 3 znamenalo abnormality ve 3 oblastech mozku. U sedmi dospělých ve skupině na dietě bylo zjištěno hodnocení 0 nebo 1 (70%), v porovnání s pouze 6 osobami ve skupině bez diety (56%). Pacienti s MRI hodnocením 0 nebo 1 vykazovali významně nižší koncentrace fenylalaninu v mozku než pacienti s hodnocením 2 nebo 3.

Závěr

Jak již bylo dříve naznačeno v odborné literatuře a jak bylo rovněž v rámci této studie potvrzeno, přináší přerušení léčby PKU různé závažné škodlivé účinky na dlouhodobý zdravotní stav osob s klasikou PKU. Doufáme, že nové přístupy v léčbě PKU pomocí diety budou s konečnou platností vést k „celoživotní dietě“ u většího počtu dospělých pacientů.

Článek redigoval Prim. MUDr. Oto Úrge, Centrum pre diagnostiku a liečbu fenylketonúrie, Klinika pre deti a dorast A. Getlíka FNsP sv. Cyrila a Metóda, Bratislava

ZÁSADY SPRÁVNÉ VÝŽIVY PŘI DPM

Část III - Výživa dítěte s PKU dietou od 3 do 7 let

V předškolním věku u dětí s PKU je potřeba, aby jejich rodiče věnovali zvláštní péči nejen přípravě dietní stravy, ale také výchově. S nástupem do školy většinou přicházejí starosti a problémy, které spočívají především v adaptaci dítěte s jeho vrstevníky a pedagogy. Pro některé děti je zpočátku složité si zvyknout na nový kolektiv dětí a určitý denní režim. Dětem začínají povinnosti, které se musí naučit postupně přijmout. Jejich rodiče jsou jim velkou oporou a snaží se být nápomocni. Bez dobrého rodinného zázemí to děti sami stěží zvládnou.

Často přicházejí starosti, jak řešit stravování dětí s fenylketonurií, které musí být odlišné od stravy zdravých dětí ve školních jídelnách. Teplé jídlo podávané v poledne je dobrým základem pro nás všechny. Pro přípravu speciální stravy při fenylketonurii se nabízí několik řešení. Je možno se domluvit s pracovníky ve stravovacím provozu školní jídelny na přípravě individuální stravy,



PRO DĚTI OD 3 ROKU DO 10 LET

	Snídaně	Přesnídávka	Oběd	Odpolední svačina	Večeře	II. Večeře
Pondělí	nízkobíl. bílá káva, nízkobíl. mřížkový koláč, máslo, džem <i>1. dávka P-AM 2</i>	jablko, chléb Protam, máslo	zeleninová polévka, rajská omáčka, těstoviny PKU <i>2. dávka P-AM 2</i>	nízkobíl. chléb, máslo, rajče	zapečené brambory se zeleninou, okurka <i>3. dávka P-AM 2</i>	mrkev
Úterý	čaj, nízkobíl. chléb, brokoliceová pomaz. <i>1. dávka P-AM 2</i>	ovocná přesnídávka, nízkobíl. keksy	kmínová polévka, květákový mozeček, brambor. kaše <i>2. dávka P-AM 2</i>	nízkobíl. pudink s ovocem	omáčka na paprice, těstoviny PKU <i>3. dávka P-AM 2</i>	nektarinka
Středa	nízkobíl. kakao, nízkobíl. chléb, máslo, džem <i>1. dávka P-AM 2</i>	banán	kapustová polévka, rýžový nákyp s ovocem, ovocný kompot <i>2. dávka P-AM 2</i>	Waffelbrot, máslo, kedluben	zeleninová pomazánka, nízkobíl. chléb <i>3. dávka P-AM 2</i>	jablko
Čtvrtek	čaj, nízkobíl. ovocný koláč <i>1. dávka P-AM 2</i>	hruška	květáková pol., dušená míchaná močovská zelenina, brambory <i>2. dávka P-AM 2</i>	chléb Protam, máslo, rajče	zapečené těstoviny PKU se zeleninou, hlávkový salát <i>3. dávka P-AM 2</i>	mandarinka, medovníčky
Pátek	nízkobíl. mléko (lp-drink, Zajíc), nízkobíl. chléb, máslo, med <i>1. dávka P-AM 2</i>	banán	pórková polévka, zeleninová Pizza <i>2. dávka P-AM 2</i>	nízkobíl. mléko lp-drink, lp-flakes	koprová omáčka, brambory <i>3. dávka P-AM 2</i>	broskev
Sobota	čaj, topinky z nízkobíl. chleba, toustová pomazánka <i>1. dávka P-AM 2</i>	jablko	mrkvová polévka, zeleninová čína, duš. rýže <i>2. dávka P-AM 2</i>	mufinky z cukety, máslo, kiwi	nízkobíl. těstovinový salát <i>3. dávka P-AM 2</i>	mandarinka, nízkobíl. keksy
Neděle	nízkobíl. bílá káva, nízkobíl. perník <i>1. dávka P-AM 2</i>	ovocná přesnídávka	zelenin. polévka s kapáním, zelenin. karbanátek, peč. brambory, okurkový salát <i>2. dávka P-AM 2</i>	čaj, ovocný plněný košíček s krémem	těstoviny PKU se špenátem <i>3. dávka P-AM 2</i>	ovocné pyré, nízkobíl. piškoty

**Příklad jídelníčku na jeden den pro děti ve věku od 3 do 7 let****Věk:** 7 let**Hmotnost:** 25 kg**Předepsaná denní dávka fenylalaninu:** 460 mg Phe**Doporučený denní příjem energie:** 1800 - 2000 kcal / 7560 - 8400 kJ**Léčebný přípravek:** 45 g P-AM 2 (= 4,5 odměrky po 10 g)

SNÍDANĚ	Dávka	Phe (mg)	kJ/kcal
Čaj			
Cukr	10 g	-	168/40
<i>Brokolicová pomazánka</i>			
Brokolice	30 g	36,0	33/8
Brambory vař. (průměr)	20 g	24,2	67/16
Máslo	10 g	3,6	325/77
Nízkobíl. chléb	80 g	16,0	767/182
1. dávka léč. přípravku			
P-AM 2	15 g		195/47
Voda	150-180 ml	-	-
Celkem		79,8	1555/370
PŘESNÍDÁVKA	Dávka	Phe	kJ/kcal
Ovoc. přesníd. - průměr	190 g	22,8	686/163
Keksy nízkobíl.	30 g	6,3	658/157
Celkem		29,1	1344/320
OBĚD	Dávka	Phe	kJ/kcal
<i>Kmínová polévka</i>			
Voda	250 - 300 ml	-	-
Petržel - kořen	10 g	6,8	13/3
Mrkev	10 g	4,0	19/5
Gustin - kukuř. škrob (1 vrch. káv. lžička)	7 g	1,3	102/24
Kmín	1 g	12,2	17/4
Máslo	10 g	3,60	325/77
<i>Kvěťákový mozeček</i>			
Kvěťák	80 g	72,0	97/23
Olej	10 g	-	389/93
Cibule	15 g	5,3	19/5
Gustin - kukuř. škrob	7 g	1,3	102/24
<i>Bramborová kaše</i>			
Brambory vař.	100 g	121,0	331/80
Mléko lp-drink	5 g	5,0	105/25
Voda	50 ml	-	-
Máslo	10 g	3,6	325/77

<i>Mrkvový salát</i>			
Mrkev	60 g	24,0	113/27
Cukr	10 g	-	168/40
Štáva citr.	5 g	0,7	6/1
Voda	50 ml	-	-
2. dávka léč. přípravku			
P-AM 2	15 g	-	195/47
Voda	150 - 180 ml	-	-
Celkem		260,8	2326/554
SVACINA	Dávka	Phe	kJ/kcal
<i>Nízkobíl. pudink</i>			
Voda	200 ml	-	-
Mléko lp-drink suš.	20 g	20,0	418/99
Prášek pudinkový vanil.	15 g	2,6	217/52
Cukr	15 g	-	252/60
Kompot ananasový	40 g	2,5	160/38
Celkem		25,1	1047/249
VEČEŘE	Dávka	Phe	kJ/kcal
<i>Omačka na paprice</i>			
Olej	10 g	-	389/93
Cibule, sůl	15 g	5,3	19/5
Paprika mletá sladká	2 g	14,1	33/8
Gustin - kukuř. škrob	10 g	1,8	145/35
Šlehačka 30 % tuku	20 ml	18,8	266/63
<i>Vařené těstoviny</i>			
Voda, sůl			
Těstoviny PKU	60 g	12,0	955/227
3. dávka léč. přípravku			
P-AM 2	15 g	-	195/47
Voda	150 - 180 ml	-	-
Celkem		52,0	2002/478
II. VEČEŘE	Dávka	Phe	kJ/kcal
Nektarinka	80 g	16,8	168/40
Celkem		16,8	168/40
CELKEM / DEN		463,6	8442/2011

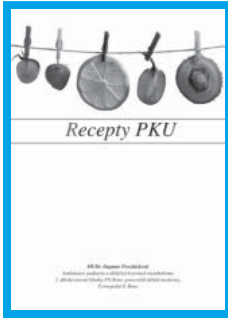
kteřou předem rodiče zajistí a předají jí každý den ráno zaměstnancům v kuchyni. Při výdeji obědů pak stačí jenom stravu ohřát v mikrovlnné troubě. Dalším řešením je zaškolení kuchařů do přípravy této speciální diety. Setkáváme se s případy, kdy kuchaři připraví obědy s ochotou a vstřícností. Pro rodiče to znamená dodat do školní kuchyně speciální nízkobílkovinné suroviny a naplánotvat jídelníček, nejlépe týdenní.

V předškolním a školním věku dítěte je potřeba dbát na to, aby příjem jídla byl pravidelný, podávaný nejlépe v pěti až šesti denních porcích. V současné době se vyskytují problémy s odmítáním snídaně. To však u dětí s PKU není výhodné, protože vynecháváním hlavních chodů dochází k velkým hladovým pauzám, což může ovlivnit zvýšení hladiny fenylalaninu v krvi.

Základem stravy při dietě PKU je léčebný přípravek, který by

měl být rozdělen minimálně do třech denních dávek a měl by být užíván vždy po jídle, nikoliv na lačno. Předjetí hladovění je možno zajištěním stravy s dostatečným energetickým příjmem. Toho lze dosáhnout každodenním zařazováním především nízkobílkovinného pečiva a těstovin PKU (viz - předcházející čísla časopisu *Metabolik*). Pociť nasycení dodá také polévka, podávaná před hlavním jídlem. **Hlad svádí k porušování dietního režimu.** Proto je nezbytné věnovat dostatečnou péči při přípravě této speciální diety.

Výživové nároky se u dětí během života mění. To je potřeba respektovat a dle jejich požadavků je nutno stravu přizpůsobit. Zajištěním optimální výživy u dětí v předškolním a školním věku lze ovlivnit i dlouhodobě jejich celkový zdravotní stav. Výživa ovlivňuje zdravý a optimální růst a vývoj dítěte. To platí jak pro děti zdravé, tak i pro děti s fenylketonurií. **Jana Komárková**



Recepty PKU

Milí pacienti, vážení rodiče,

s letošním vánočním číslem časopisu *Metabolik* dostáváte i novou brožurku **Recepty PKU**, která vznikla v tomto roce v rámci projektu „Národní program vyrovnávání příležitostí pro občany se zdravotním postižením Ministerstva zdravotnictví ČR: Centrum pro dědičné poruchy metabolismu FN Brno N/46“. Uvítáme vaše připomínky a věříme, že i vy v příštích letech přispějete svými

recepty ke zpestření jídelníčku našich pacientů a vašich dětí.

Přeji vám příjemné prožití vánočních svátků, hodně radosti při vaření a dobrou chuť.

MUDr. Dagmar Procházková,
1. dětská interní klinika
FN Brno

PŘEDSTAVUJEME METABOLICKÁ CENTRA V ČR a SR

Klinika dětí a dorostu Fakultní nemocnice Královské Vinohrady a 3. lékařské fakulty UK

Úsek screeningu, diagnostiky a léčby fenylketonurie

Klinika vznikla v roce 1954. Když se hledal objekt, kde by měla být umístěna, byl zvolen Hagibor, budova spojená především s historií pražské Židovské náboženské obce. Název budovy je historický a v překladu znamená „hrdina“. Objekt procházel přestavbami, které postupně měnily jeho podobu ze zařízení sloužícího seniorům na lůžkové zařízení pro děti. S dětskými pacienty sem přicházeli i studenti medicíny.

První přednostkou kliniky byla paní profesorka Čížková-Pišarovicová, první žena, která získala akademický titul profesorky pediatrie. Paní profesorka vtiskla klinice její velkou náplň, endokrinologii. Ta zůstala hlavním profilem kliniky až dosud. Současně s paní profesorkou Čížkovou-Pišarovicovou přišla na kliniku další velká osobnost, paní docentka Blehová. S ní se začala formovat další náplň kliniky a to byla péče o nemocné fenylketonurii (dále PKU). První postižení pacienti, u nichž paní docentka diagnostikovala PKU močovým testem s chloridem železitým, se na klinice objevovali už po roce 1960. V dalších letech počet diagnostikovaných vzrostl na několik desítek a postupně, i když často s obtížemi, se v oblasti diagnostiky a léčby PKU začala rodit a zrát situace, kterou známe v současnosti. Nezdíka ke přitom bylo zapotřebí velkého úsilí a optimismu, například když se začal prosazovat screening. Paní docentka Blehová oplývala vždy elánem a životním optimismem, s nimiž až do vysokého věku dokázala bojovat za správnou věc a povzbuzovat spolupracovníky. Portréty obou žen - zakladatelek visí v posluchárně kliniky a připomínají jejich veliké životní dílo.

První pacienti s PKU byli na klinice léčeni před rokem 1970, kdy se u nás objevil přípravek Lofenalac, dovážený z USA. V té době rychle přibývalo zemí, kde se začalo se screeningem PKU. U nás padlo rozhodnutí o zavedení celoplošného screeningu PKU, když se docentce Blehové ve spolupráci s Ing. Židlickým podařilo vyvinout a do výroby uvést vlastní vyšetřovací soupravy a vlastní léčebný přípravek. O tom se čtenáři mohli dočíst v *Metabolíku* již dříve.

Na klinice je screeningová laboratoř, kam se scházejí suché krevní kapky z 80 porodnic v České republice. Suché krevní kapky jsou vyšetřovány na tři vrožené poruchy, které by mohly ohrožovat dítě duševním postižením nebo náhlým úmrtím. V případě pozitivního nálezu při screeningu PKU přichází dítě i s maminkou na lůžkovou část kliniky k vyšetření a potvrzení diagnózy. Jestliže je diagnóza potvrzena, začíná se ihned s léčbou a asi po týdnu odchází dítě domů. Pravidelné kontroly v ambulanci se odehrávají 2-4x ročně, v mezidobí jsou hladiny fenylalaninu kontrolovány v suchých krevních kapkách zasí-

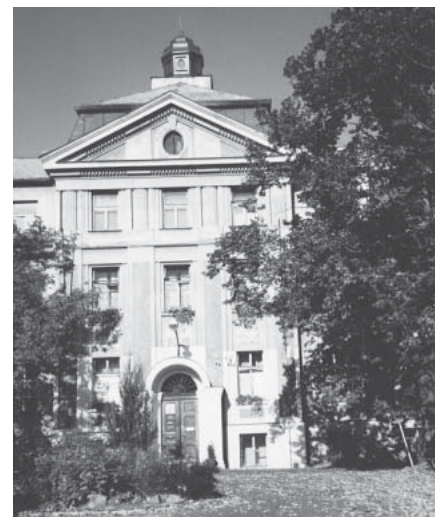
laných rodiči obvykle 1x za 1-4 týdny podle věku dítěte.

V současnosti dochází na pravidelné kontroly do ambulance kolem 180 dětí a dospělých včetně těhotných žen. V péči o děti a dospělé s PKU využívá klinika odborného zázemí pracovišť v nemocnici, spolupráce s pracovištěm magnetické rezonance v IKEM i pomoci dalších specialistů podle potřeb pacientů.

Výsledky léčby i motivace k dlouhodobému dodržování diety závisí hodně na dobré informovanosti pacientů. Edukační činnost, kterou klinika v posledních třech letech rozvíjí, přinesla už řadu velmi úspěšných výsledků. Cílená edukace rodičů dětí s PKU do 1 roku věku snižuje úzkost rodičů, přispívá k samostatnosti a schopnosti tvůrčím způsobem pracovat s dietním jídelníčkem dítěte. Kurzy pro děti a dospívající obsahují věku přiměřené informace ohledně podstaty PKU, její léčby, dědičnosti a mateřské PKU. Jejich hlavní součástí je výcvik v samostatném sestavování dietních jídelníčků a v praktických dovednostech. S přibývajícím množstvím informací o PKU obvykle stoupá nejen schopnost dětí aktivně se na dietě podílet, ale zvyšuje se i jejich motivace k dodržování dietních omezení.

Edukační kurzy probíhají s laskavou podporou SZŠ a VZŠ v Praze 4, v ulici 5. května 51. Škola, která vychovává dietní sestry, poskytl k edukační činnosti prostory své cvičné kuchyně. Je to nenahraditelná základna pro praktický výcvik, kde si účastníci kurzu mohou porovnat teorii s praxí a vycvičit se v praktických dovednostech. Edukační aktivity kliniky se zájmem a ochotně podporuje Ing. Smitka, obchodní zástupce firmy Milupa v České republice.

Po vydání první kuchařky *Vaříme zdravě a chutně pro fenylketonuriky* v roce 1996 se nyní na klinice připravuje její další díl. Mimo recepturní a tabulkovou část bude obsahovat i dosud postrádanou komplexnější informaci o PKU a její léčbě. Předpokládaný termín vydání





je rok 2004. V současnosti již více než 50% PKU pacientů kliniky dosáhlo věku dospělosti a někteří z nich už překročili třicítku. Počet dospělých s PKU u nás roste a pacienti jsou zatím stále sledováni na pediatrických pracovištích. Řada z nich už přestala dodržovat dietu, někteří nemají zájem docházet na kontroly, jiní naopak mají zájem na celoživotním dodržování diety. Bude třeba vypracovat co nejdříve návrh systému celoživotní péče o nemocné PKU, návrh, který by byl

založen na důkazech a s nímž by se mohli seznámit všichni dospělí nositelé poruchy. Na jeho základě by se pak mohli rozhodnout o tom, jakou životosprávu zvolí pro svůj život v dospělosti a získat znalost o nabídce zdravotnických služeb pro dospělé s PKU. Mohu jen souhlasit s tím, co napsal MUDr. Úrge v *Metabolíku* 3/2003, že každý pokrok přináší současně nutnost řešit další otázky a problémy.

MUDr. L. Hejmanová, hejmanova@fnkv.cz

CO NÁS PÁLÍ

Úhrada dietetických přípravků – aktuální informace

Vážení čtenáři,

ráda bych vás informovala o vývoji a výsledcích jednání v problematice hrazení dietetických přípravků z veřejného zdravotního pojištění. Z několika kompetentních, avšak na sobě nezávislých, zdrojů jsem obdržela informace o tom, že úhradu přípravků ze zdravotního pojištění řeší §15 odst. 6 novely zákona č. 582/1991Sb., O organizaci a provádění sociálního zabezpečení, ve znění pozdějších předpisů. Tato novela již úspěšně prošla Poslaneckou sněmovnou i Senátem Parlamentu ČR a také ji již podepsal prezident republiky. Podle všech dostupných informací i podle právního rozboru tento zákon plně supluje zákon č. 48/1997Sb. O veřejném zdravotním pojištění a řeší problém úhrady potravin pro zvláštní lékařské účely. Pokud se nám ještě podaří

ohlídat si správné znění souvisejících vyhlášek včetně té o výši úhrady ze zdravotního pojištění, budeme mít vyhráno.

Dovolte mi, abych vám všem poděkovala za ohromné úsilí a odvalu, kterou jste investovali do našeho společného problému. Prosím vás: v případě, že se teprve chystáte na domluvenou schůzku se svým poslancem nebo senátorem, informujte ho o tom, že už byl tento problém vyřešen a jakým způsobem. **Rozhodně však využijte jednání a informujte svého poslance o problémech v oblasti nízkobílkovinných potravin, o zrušení dotací, o nepřiměřených cenách i o nejisté situaci ve výrobě a distribuci dietních potravin.**

Ještě jednou vám děkuji!

Klára Foglarová, předsedkyně Klubu PKU a jiných DMP

STALO SE

Jizbice 2003 – Česko-Moravsko-Slezsko-Slovenské setkání dětí s PKU



Letošní setkání rodičů a dětí s PKU proběhlo ve dnech 4. - 6. 10. 2003, kdy se do rekreačního střediska v Jizbici pod Bláníkem sjelo v doprovodu svých rodin 19 dětí, které jsou sledovány pro poruchu metabolismu fenylalaninu. Sešli se zde pacienti všech tří metabolických center v Praze a Brně

a tuto pestrou společnost doplnila i jedna rodina ze Slovenska. Celkově se setkání zúčastnilo rekordních 67 účastníků spolu s hosty, kteří se během víkendu starali o dietní stravu a program.

Sobotní dopoledne většina z nás strávila výletem do blízkého i vzdáleného okolí. Protože však počasí nebylo pro výlety zrovna ideální, mohli jsme po brzkém návratu sledovat přípravu a počáteční fáze rožnění selete, které bylo ohlášeno již v předběžném programu a na které jsme se všichni velmi těšili. Během sobotního odpoledne pak proběhl blok přednášek, ve kterých nám paní primářka Hejmanová vysvětlila, jak je to s dědičností PKU a profesor Hyánek velmi srozumitelnou formou nastínil něco z historie studia a léčení této metabolické poruchy. Po příspěvku ing. Smitky, který krátce pohovořil o nových dietních výrobcích firmy Milupa, nás profesor Zeman seznámil se stavem legislativy týkající se dietních preparátů a postaral se tím o téma diskuse na celý zbytek pobytu.

Díky obětavosti Alžběty Plecité a její sestřenice Štěpánky mohl blok přednášek proběhnout poměrně v klidu, neboť děti tento čas trávily malováním a hraním různých her (Bety a Štěpko, díky!). No, a pak už se čas nachýlil k večerní zábavě. Děti tančily, rodiče jedli vynikající selety na rožni, dietáři zeleninové špízy a všichni se dobře bavili až do pozdních nočních hodin. Protože ani následující den

díky vytrvalému dešti nepřál pobytu venku, rozjela se většina z nás po nedělním obědě zase zpátky domů.

Je třeba zde jménem všech poděkovat našim dietním sestřám. Především sestře Tereze Paterové, která se starala o dietní kuchyni tak, až se (alespoň některým) dětem dělaly pověstné boule za ušima. Je hezké, že si pro nás našla čas i nová psycholožka z ÚDPM - paní Mgr. Renata Hermánková, Ph.D., která tak měla možnost v „terénu“ obhlédnout, co ji v ordinaci čeká. Přítomnost paní Harantové umožnila mnohým z nás získat nové informace o dietním sortimentu pro naše děti z toho nejpovolanejšího zdroje. Každopádně i letošní setkání splnilo snad ten nejdůležitější účel, kterým podle mého názoru je znovu ujistit sebe i ostatní, že „v tom nejsme sami“. Takže za všechny zúčastněné: díky všem organizátorům!

Jiří Konopásek





Vzpomínka na léto: Dětský tábor na Brumově

Vážení čtenáři Metabolíka,

ráda bych vám přiblížila letošní dětský tábor na Brumově, kam děti nemocné PKU mohou již několik let jezdit. Bohužel se počet účastníků „dietáků“ rok od roku (pro mne nepochopitelně) snižuje. A to přes to, že děti mají zajištěnu dietní stravu 5x denně a v posledních 4 letech mohou ochutnat potraviny, které ještě nejsou na našem trhu.

Na tento tábor jezdím už 5 let. Nejprve jako účastník, pak praktikant a letos jsem měla na starost 12 desetiletých holčiček. Všechny účastníky s PKU na táboře znám - byli tam pouze 4, ale i tak jsme si sdělili zkušenosti, slíbili poslat recepty, ale hlavně vychutnávali tu pravou táborovou atmosféru, kterou tvořila např. olympiáda, volby Miss, soutěž ve zpěvu atd. Co říci na závěr? Vážení rodiče, máte-li doma dítě s PKU ve věku 6 - 15 let, které by mělo chuť zkusit něco nového, příští rok má možnost. Samozřejmě můžete přihlásit jejich



sourozence, kamarády a spolužáky a v srpnu 2004 se na ně budu na Brumově moc těšit.

Iveta Klusáková, Havířov

PŘIPRAVUJEME

Setkání dospělých s PKU

Vážení čtenáři Metabolíka,

nejen prostřednictvím tohoto časopisu si vás dovoluujeme pozvat na **víkendovou akci pro dospělé osoby s PKU a jejich partnery**, která se bude konat v **dubnu 2004**. Konkrétní termín, místo konání a finanční podmínky vám budou písemně sděleny s dostatečným časovým předstihem formou pozvánek rozesílaných z příslušných pracovišť.

CÍLEM SETKÁNÍ BUDE:

- ✓ obnovení znalostí o PKU a získání nových poznatků v léčbě PKU
- ✓ výměna teoretických i praktických zkušeností mezi pacienty, lékaři a dietními sestrami
- ✓ získání informací o možnostech sociální podpory, úhradě léčby v dospělosti atd.
- ✓ zlepšení kvality života s PKU v dospělosti

PŘEDBĚŽNÝ PROGRAM PLÁNOVANÉHO SETKÁNÍ:

- ✓ PKU dieta v dospělosti, důležitost, zdravotní rizika
- ✓ vyhodnocení výživového stavu (společná konzultace mezi dospělými pacienty, dietními sestrami a lékaři o dosažitelnosti diety v praxi)
- ✓ genetické poradenství v rodinách s PKU
- ✓ prekoncepční péče a těhotenství žen s PKU
- ✓ antikoncepce
- ✓ systém sociální podpory, hrazení léčby v dospělosti apod.
- ✓ novinky v oblasti dietních přípravků a potravin pro dospělé
- ✓ diskuse
- ✓ praktická část - společné vaření

Své připomínky (např. co by jste se na této akci chtěli ještě dozvědět), předběžnou přihlášku posílejte, nebo telefonujte na následující adresy:

PRO ZÁJEMCE Z ČR:

Ústav dědičných metabolických poruch,
ambulace DMP,
Ke Karlovu 2, 128 08 Praha 2,
tel.: 224 967 670, email: udmp@vfn.cz

Klinika dětí a dorostu FN
Královské Vinohrady, ambulace PKU,
Vinohradská 159, 100 81 Praha 10,
tel.: 267 162 562, email: pedsec@fnkv.cz

PRO ZÁJEMCE ZE SR:

Národné združenie pre PKU,
Ing. Anna Gabaríková,
Alej Slobody 1901/17, 026 01 Dolný Kubín,
tel.: 04 35 86 53 88, email: a.gabarikova@thais.sk

ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

Kdybys, brácho, nebyl takový rošťák

Jsme jednou z přibližně pětiset rodin, ve které je jeden z členů „nemocný“ PKU.

Snad se někteří podívají nad uvozovkami, ty jsou podle mého na nejvyšší na místě. Uvědomme si, co mezi vámi známé postižení způsobuje - nezpůsobuje. Léčený je k nerozeznání od člověka zdravého - zapadá tedy plně do běžných kolektivů v běžných školách apod. Malou výjimkou se v tomto vcelku idylickém obraze stává jak jinak než stravování. Běžná školní jídelna není ani v nejmenším vybavena a schopna poskytovat odpovídající servis.

Půjdeme-li chronologicky, měl náš Radim velké štěstí, že navštěvoval „rodinnou mateřskou školu“ ve Vyšehorkách, odkud pocházíme (v současné době bydlíme v Mohelnici nedaleko Olomouce). Rodinnou proto, že shodou okolností byla jeho učitelkou naše





máma - Ilona Foktová. Tady nebyl téměř žádný problém. Ochetné paní kuchařky vždy rády ohřály předem připravené pokrmy.

Logicky se dá předpokládat, že tento model by měl fungovat i na základní škole. Na scénu však vstupuje faktor zcela nevýhodných rozměrů - tedy předhánění se spolužáků ve vymýšlení rádo-by vtipných poznámek na adresu vzhledu Radimových jídel. Máte-li podobné zkušenosti, jistě mi dáte za pravdu, že toto sehrává důležitou roli v psychickém vývoji. Proto často nastává jakýsi odklon od „veřejného stravovacího života“ k touze stravovat se spíše v ústraní. Z tohoto důvodu Radim přibližně od druhé třídy ZŠ raději chodil domů a připravenou stravu si sám ohříval, jelikož máma chodila do zaměstnání.

Uplatněme tady zákon akce a reakce. Akce je v tomto případě jasná - nevhodný postoj spolužáků. Negativní reakcí bratra byla snaha dokázat spolužákům a možná i sám sobě, že ani on nestojí stranou, a být něčím výjimečný. Uplatnil se tedy jako excelentní „vyrovňovatel a zlobič“. Žákovská se hemžila poznámkami za jeho chování. Že by dvojí bič na logickou reakci? Přitom třídní učitelka byla s bratrovým zdravotním stavem seznámena a také byla shodou okolností matkou dítěte fenylketonurika, v té době již bez diety.

Přes všemožnou podporu v rodině se (snad i díky období puberty a tedy experimentování) postupně dopracoval k pokusům se za-

kázanými potravinami. Hladiny Phe a tedy léčebné metody počaly občas pokulhávat, což se zákonitě projevilo jak v chování, tak ve studijních výsledcích. Souvisely s tím deprese a otázky typu: „Proč právě já?“.

Světlou jiskrou či spíše plamenem drahého bratra je jeho často až mánie v leteckém modelářství. Koníčku se začal věnovat od 10 let a dnes ani nelze pohlédnout na strop pokoje, jenž je zcela zaplněn leteckými modely. Nádherná zábava! Dokáže se tímto realizovat a ukázat, že je v něčem opravdu dobrý ve srovnání se svými vrstevníky - dnes již na střední škole (3. ročník Střední průmyslové školy v Šumperku). Máloco se ovšem změnilo v přístupu spolužáků k jeho stravě, i když by se dalo předpokládat, že úroveň studentů na střední škole bude jiná.

Jiné ale bylo setkání fenylketonuriků v Jizbici pod Blánkem - letos začátkem října. Tímto bychom chtěli také poděkovat všem organizátorům akce. Bratr měl možnost opět si více uvědomit význam diety pro svůj život. Doufejme, že se rozhodne správně pro tu pravou misku vah, na jejichž jedné straně leží výhoda svobodně podnikat vše za cenu jediné odlišnosti - stravy, a na straně druhé stejná strava za cenu mnohem vyšší.

Kdybys, brácho, nebyl takový rošťák!

Za rodinu Foktovu bratr Martin

Co na to psycholog?

Radimův problém je problémem všech, kteří trpí jakoukoliv chronickou nemocí. Jsou v podstatě rovněž velmi nenápadní, ale píchají si injekce, inhalují, mají různá omezení ve stravě, životě, pohybu. Samé nesmíš. To se dá vydržet v předškolním věku, kdy rodina znamená pro dítě všechno. Vstupem do školy však nastává problém. Dítě není 100procentní, není tělesně zdatné či je prostě jiné a tím „jaksi divné“. Třídní kolektiv je krutý. V tomto věku je odlišnost nežádoucí, a proto si to ten jiný „pěkně odskáče“. Je smutné, že učitelka, která navíc měla zkušenosti se stejným handicapem u vlastního dítěte, nedokázala s třídou pracovat a motivovat ji ke vstřícnosti ke spolužákovi s problémem. Je

však mnohem pohodlnější prostě nic nevidět, neslyšet a o ničem nemluvit. Jak stejné jsou situace šikany na všech školách, jak marný boj občas vedeme s těmito slepými a hluchými větrnými mlýny!

Pro Radima však svítá naděje. Obrátte se na odborníky! Psycholog - odborník na dětský věk dokáže, že se váš bratr na sebe podívá jinak, pozná, že je cennou bytostí a prostřednictvím změny náhledu na sebe může změnit náhled i na sociální vztahy. Nalezne pak přiměřené místo ve světě kolem sebe a sílu změnit i své chování.

Nebojte se psychologů, dokáží skutečně pomoci.

MUDr. Severová, FN Brno

LISTÁRNA

I my máme za sebou první rok



Tak jako se v čísle 2 z tohoto roku představila malá Michalka, teď jsme oslavily rok my!

Naše holčička se narodila v červenci loňského roku a jmenuje se Patricie. Doma nás čekala osmiletá sestřička Nikolka a náš tatka. Po příjezdu z porodnice jsme trávili společné začátky prázdnin. Krásná rodinná idylka, která trvala jen 18 dní a kterou vystřídal chvíle zoufalství, vý-

čitky svědomí a beznadějí, proč právě naše miminko. Byl odebrán druhý kontrolní vzorek krve na screening a po 5-ti dnech se ozval náš dětský pediatr a oznámil nám, že hladina fenylalaninu je zvýšená a bude následovat hospitalizace. Druhý den ráno jsme opouštěly se slzičkou v koutku naší vesničku a jely do 150 km vzdáleného Brna, kde jsme strávily 14 dnů.

Domů jsme odjížděly díky PKU dietě s hladinou na hranici zdravého kojence. Během roku jsme 7x jely na kontrolní odběr a řadu dalších vyšetření. Že děti s PKU nestrádají posudte sami z fotografie. V 11-ti měsících Patrička doslova běhala a v roce se pyšnila váhou 10 400 g, protože vždy všechno, co připravím, spapá. Už se těším na Vánoce - až budu péci cukroví. Vždy pečú 20 i více druhů a teď sortiment rozšíříme o cukrovíčka pro Patričku.

Každý začátek je těžký, ale tento mně připadal těžký dvojnásob, protože s metabolickou poruchou musí bojovat bezbranný človíček a ještě k tomu moje princezna. Doufám, že teď nás čekají jen krásné chvíle a šťastné dětství.

Kamila Polčíková, Spálov



Ela jde do školky



V době, kdy píší tento článek je konec října, já se s vámi chci podělit o dojmy z důležitého okamžiku a napadá mě text písničky „Koukám, jak ten čas letí, každému letí, tak co bych se bál...“ Přiznám se, že ještě před 2 měsíci jsme se báli a moc. Jak totiž utíká čas, z malé Elišky je najednou tříletá slečna, která od září začíná chodit do školky.

Všechno ale začalo mnohem dříve, když v nás dozrálo rozhodnutí zkusit obejít mateřské školky a zjistit, jestli se najde někdo ochotný, kdo přijme dítě s přísnou dietou. A světe div se, hned první školka, kterou jsme zvolili (dbajíc doporučení psychologa, aby to bylo v místě, kde by pak měla Eliška chodit do školy), byla ta, ve které paní ředitelka prohlásila: „Už tak má Eliška komplikovaný život, tak proč jí nedopřát standard dostupný každému dítěti.“ Veliké překvapení - svět se asi mění. Všechno jsme ve školce objasnili a kladli si jedinou podmínku. Eliška bude jíst pouze jídlo, které si přinese z domu, které jí doma poctivě počítáme.

Podmínka byla přijata a tak jsme s rozechvěním 1. září, spolu s ostatními prvňáčky, hrdě zamířili do školky (samozřejmě celá rodina - je to velká událost). Vybaveni termoskou s čajem a jídlonosičem, ve kterém bylo navařeno jídlo podle školního jídelníčku (bramboračka a koprová omáčka), jsme vpluli do reality. Dlužno podotknout, že Eliška je vzorný „dodržovač“ diety, takže s dietou problém nebyl. Měli jsme problém stejný jako stovky jiných rodičů - pláč, že chce za maminkou. Ale jako všechny děti, i Eliška tento problém časem překonala a dnes už je to pravidelný každodenní rituál. Do jídlonosiče navařit podle jídelníčku, připravit obě svačinky a do batůžku preparát, který si vypije, až půjde ze školky. Pro mě jako maminku - kuchařku lehce detektivní úloha, jak bude vypadat jídlo pro ostatní, aby to Eliščinu jídlo bylo alespoň trochu podobné. Asi i tady platí - když se chce, všechno jde. Více pečů (i různé tvary, aby byla změna) a více bádám, k tomu samozřejmě chodím do práce. Jinak je vše při starém - počítám a počítám.

Strach je pryč. Eliška je ve školce moc spokojená a chodí zásobená řadou nových básniček, které neznáme, a spolu s ní se je učíme.

Petra Růčková

Ahoj!

Jmenuji se Zuzana (myslím, že příjmení není nutné uvádět). Mám klasickou formu fenylketonurie a je mi 28 let (to to letí, až jsem se lekla). V současné době pracuji jako vychovatelka v denním a týdenním stacionáři s mentálně postiženými, aktivně hraji a zpívám v křesťanské hudební skupině Ekkleziastes. To na úvod.

Původně jsem vůbec neměla v úmyslu psát do časopisu, ale jsem jedinec bojovného ducha. K čemu mě vyprovokoval dopis (který obdržel asi každý čtenář Metabolika) o informacích ke způsobu hrazení preparátů zdravotní pojišťovnou? První, co mi přišlo na mysl, bylo: „To snad nemyslí vážně!?“ Dovoluji si tvrdit, že málokdo z nás by měl cca 150 000,- Kč ročně na preparáty (dietní potraviny nepočítaje). Málokdo si umí do konečného důsledku představit, co by to znamenalo. Myslím si, že má maličkost (a hlavně moje mamka) si to představit umíme.

Posudte sami: narodila jsem se jako třetí nejmladší dítě svých rodičů. První se narodila má sestra Jana, tehdy se psal rok 1961. Časem se zjistilo, že má fenylketonurii. Tenkrát preparáty ještě nebyly. Příběh jejího života neznám do detailu jako moje mamka, jen vím, že v jejích 6-ti letech ji mamka musela přenechat odborné péči v Ústavu sociální péče (ÚSP) pro mentálně postižené. Já jsem svoji sestřičku poznala v době, kdy již byla fyzicky vyspělá žena. Poznávala jen své rodiče a o nějaké komunikaci nemohla být řeč. K vyjádření radosti používala hlasité „skřeky“ a ke smutku pláč či agresi. Já se narodila v roce 1975. To již novorozenci chodili na povinné odebrání krve na screening. PKU mě diagnostikovali tudíž včas a z mateřského mléka převedli ihned na Lofenalac. I když problémy s preparáty byly a o dietních potravinách nemluvě (peklo se i ze škrobu), vše dopadlo dobře díky obětavé péči docentky Blehové a mé starostlivé mamky.

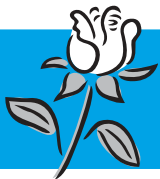
Svou sestru jsem pravidelně navštěvovala s rodiči na její životní cestě ústavy. Měla jsem tudíž před sebou příklad človíčka se stejnou diagnózou „bez preparátů“ a dietního programu. Mohla jsem sledovat „vývoj“ neléčené PKU. Ano, napsala jsem vývoj, ale byl to spíš zánik lidské bytosti! Vzhledem k tomu, že to byla má sestra (již zemřela ve svých 36 letech) a ještě k tomu mně velice vzhledově podobná, nebylo to pro mě lehké. Schopnosti, které se v dětství horko-těžko naučila, pomalu (ale jistě) ztrácela. Když jsem ji poznala, byla to silná osoba s nadváhou, zajímala se o okolí, ovšem bez slovní komunikace, byla veselá, živá, se zájmem o hudbu a jedla nakrájenou stravu. Na mé blokové praxi v ÚSP, kde byla i moje sestra Jana umístěna (asi tak po 10-15ti letech), vypadala jako člověk s anorexií (měla silnou podváhu), byla apatická, již pouze seděla, chodila jen s pomocí, neovládala své fyziologické potřeby, polykací reflex začínal mizet, strava se jí mioxovala a ona ji vytrvale odmítala.

Někomu se to může zdát kruté, ale to je REALITA. To je ten konečný důsledek, který si málokdo umí představit.

Moc vás všechny prosím, nemyslete si, že jsem chladná, zlá a krutá. Nejsm. Bolí to velice moc - byla to MOJE sestra! Nikdy si se mnou nemohla popovídat nebo alespoň sedět a poslouchat (a rozumět tomu, co říkáme). Měla úplně stejnou zátěž jako já, ale tehdy nebyly preparáty pro fenylketonuriky. Mohla jsem dopadnout stejně a myslím, že bych tak i dopadla, kdyby preparáty nehradila zdravotní pojišťovna. Neměli bychom na to! Kdo z vás by na to měl?

Proto vás prosím z celého srdce, obtěžujte svůj čas a bojujte o úhradu preparátů zdravotními pojišťovnami! Dejte o sobě vědět. Nebojte se odmítnutí, buďte až dotěrní - ten boj stojí za to!

Vaše Zuzka



Blahopřejeme mamince s fenylketonurií, paní Dance Grygové z Těrlicka u Havířova, k narození prvorozeného syna Tomáška. Narodil se v Ostravě - Vítkovicích 25. 10. 2003 a je zcela zdravý. Měřil 50 cm a vážil 3,55 kg. Šťastným rodičům blahopřejeme a držíme palce při plnění rodičovských povinností.

redakční rada

RECEPTÁŘ

Bramborový salát

Suroviny :

- 600 g uvařených brambor
- 150 g kyselých okurek
- 1 střední cibule (cca 40 g)
- 1 vrchovatá kávová lžička nízkobílk. majolky
- 1 kávová lžička plnotučné hořčice

Postup: Oloupané brambory nakrájíme na kostičky, osolíme, ocukrujeme, přidáme nakrájenou spařenou cibuli (aby nezhořkla), nadrobno nakrájenou okurku, majolku a hořčici. Vše zlehka promícháme a necháme uležet v lednici.

Z tohoto množství se připraví 3 porce.



Recept obsahuje: 2982 KJ/710 Kcal; 19,1 g bílkovin; 10,5 g tuků; 142,2 g sacharidů; **517 mg Phe**

Recept připravila Marcela Strouhalová, propočítala Mária Červená



Bramborové řízků

Suroviny:

- 1 velká brambora (cca 500 g)
- 2 kávové lžičky vaječné náhražky
- 20 g nízkobílk. mouky
- voda
- 20 - 30 g nízkobílk. strouhanky
- sůl

Postup: Bramboru za syrova oloupeme, nakrájíme na silnější kolečka a v osolené vodě do poloměkka povaříme. Po vyndání necháme na ubrousku okapat. Z vaječné náhražky, vody, soli a NB mouky vymícháme hustší těstíčko, ve kterém bramboru obalíme a po okapání přebytečného těstíčka ještě obalíme v NB strouhance. Smažíme ve fritéze nebo vyšší vrstvě rozpáleného oleje.

Z tohoto množství připravíme přibližně 8 řízků.

Recept obsahuje: 2858 KJ/680 Kcal; 14,2 g bílkovin; 1,6 g tuků; 157,4 g sacharidů; **600,6 mg Phe**

Recept připravila: Marcela Strouhalová, propočítala Mária Červená

Ovocná bowle

Suroviny :

- 3 sáčky ovocného čaje
- 1 konzerva ovocného koktejlu nebo kompotované ovoce
- 1 dětský sekt

Postup: Čajové sáčky zalijeme 1 l vroucí vody, necháme 10 minut vyluhovat. Poté sáčky vyjmeme a čaj necháme vychladnout. Do větší nádoby nalijeme dobře vychlazený čaj, kompotované ovoce a těsně před podáváním dětský sekt. Nakonec doplníme kousky ledu.

Z tohoto množství připravíme přibližně 10 sklenic.

Recept obsahuje: 3828 KJ/911Kcal; 7,7 g bílkovin; 2,0 g tuků; 103,5 g sacharidů; **158 mg Phe**



Recept připravila Marcela Strouhalová, propočítala Mária Červená