

# METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře  
prosinec/december

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov  
2005, ročník 5, číslo 4



Člověk je zrozen  
ke vzájemné pomoci



## Vážení čtenáři,

přichází čas vánoční – rodinné svátky, které máme tolik rádi. S odcházejícím rokem bilancujeme a přemýšlíme, co bychom si přáli do budoucna. Některá místa u stolu však zůstanou již navždy prázdná...

Přejeme vám krásné Vánoce a šťastný Nový rok !

redakční rada

## Smutná zpráva



S hlubokým zármutkem oznamujeme, že dne 14. 10. 2005 zemřela paní MUDr. Ludmila Hejmanová. Zemřela po krátké těžké nemoci. Odešel člověk, který byl velký odborník, pracovitý, laskavý, obětavý a vstřícný ke každému z nás. I v těch složitějších a nejtěžších chvílích, které všichni občas prožíváme, se nám snažila pomoci.

Svou skromností a lidskostí, kterou v sobě měla, dokázala mnoho lidí přesvědčit a získat si u nich důvěru a velkou oblibenost.

Tento člověk, kterého jsme všichni měli rádi, zůstane v našem srdci navždy.

*Ambulance pro PKU,  
Klinika dětí a dorostu FNKV*

## Odešla MUDr. Ludmila Hejmanová

14. října 2005 zemřela po krátké těžké nemoci ve věku 59 let MUDr. Ludmila Hejmanová. Promovala na Fakultě dětského lékařství UK v Praze v roce 1970 a po promoci pracovala několik let na dětském oddělení nemocnice v Táboře, kde složila atestaci I. stupně z pediatrie. V roce 1974 zahájila svoji profesní dráhu na Klinice dětí a dorostu v Praze na Vinohradech. Po získání atestace z pediatrie II. stupně ji přizvala doc. Bohunka Blehová ke spolupráci ve středisku péče o děti s vrozenou metabolickou vadou – fenylketonurií, které bylo a je součástí vinohradské Kliniky dětí a dorostu. V roce 1982 MUDr. Ludmila Hejmanová zcela převzala speciální péči o děti s fenylketonurií skoro z celé české části naší republiky, které byly diagnostikovány v laboratoři novorozeneckého screeningu FN Královské Vinohrady. Problematice fenylketonurie se věnovala také výzkumně v úzké spolupráci s dalšími odbornými pracovišti. Výsledky jejích výzkumných úkolů a grantů byly publikovány v naší i zahraniční literatuře a na řadě sympozií.

MUDr. Ludmila Hejmanová patřila mezi naše přední odborníky v oboru metabolických vad, jmenovitě fenylketonurie. Od roku 1991 také působila jako odborná asistentka v oboru pediatrie na 3. lékařské fakultě UK a mezi studenty patřila k nejoblíbenějším pedagogům.

V MUDr. Ludmile Hejmanové ztrácí česká pediatrie renomovanou specialistku na fenylketonurii, výbornou dětskou lékařku, příkladnou vysokoškolskou učitelku, skromnou, jemnou a spolehlivou osobnost – prototyp Čapkovu lékaře-lidumila.

Čest její památce!

*Prof. MUDr. Olga Hníková, CSc. a prof. MUDr. Jan Lebl, CSc. se spolupracovníky,  
Klinika dětí a dorostu UK – 3. LF a FNKV, Praha*





## Představuje se MUDr. Renata Pazdírková



Jmenuji se Renata Pazdírková, je mi 37 let. Po ukončení 1. lékařské fakulty UK v roce 1993 jsem se stala dětskou lékařkou. Nejprve jsem pracovala na novorozeneckém oddělení Kladenské nemocnice, po mateřské dovolené jsem pak v roce 2000 nastoupila na Kliniku dětí a dorostu FNKV jako sekundární lékařka. Atestaci z dětského lékařství jsem složila v roce 2002.

S paní asistentkou Hejčmanovou jsme již dávno plánovaly, že

bych se postupně stala jejím nástupcem v ambulanci pro PKU. Její vážná choroba a náhlý odchod nám ale neumožnily rozvinout bližší spolupráci. Jejím přáním bylo, abych se této ambulanci ujal já, a proto jsem se rozhodla tuto nabídku přijmout. I když mi paní doktorka Hejčmanová nemohla předat osobně všechny své vědomosti a zkušenosti, denně ke mně promlouvá ze zápisů z lékařské dokumentace, z článků které publikovala i ze zkušeností, které přinášíte vy naši pacienti s sebou do ordinace. Děkuji za podporu nutriční terapeutce paní Janě Komárkové a sestře Haně Kothánkové za pomoc v organizaci a za podporu vedení kliniky, které mi umožňuje další vzdělávání v tomto oboru, který jsem přijala za své životní profesionální poslání.

## POZNALI JSME HISTORII, VĚNUJME SE SOUČASNOSTI

### Problematika mastných kyselin u pacientů s metabolickými poruchami: je třeba je doplňovat?

Překlad originálního článku z *National PKU News – Spring/Summer 2004*

Příznivé účinky omega-3 mastných kyselin se v posledních letech dostávají do středu zájmu široké veřejnosti. Americká kardiologická společnost (American Heart Association – AHA) nyní doporučuje, aby se omega-3 mastné kyseliny, obsažené v rybách a dalších zdrojích, staly součástí běžného jídelníčku zdravých lidí, neboť přispívají k ochraně srdce.

Co však pacienti s poruchou metabolismu, včetně těch s fenylketonurií? Tito lidé jsou odkázáni na speciální stravu, obsahující málo nebo prakticky žádné omega-3 mastné kyseliny a nesmějí jíst potraviny s vysokým obsahem bílkovin (např. ryby), které obsahují vysoké množství těchto mastných kyselin.

### Úloha DHA a LCPUFAs

Americký úřad pro kontrolu potravin a léků (Food and Drug Administration – FDA) před nedávnem schválil používání dvou druhů mastných kyselin – kyseliny docosahexaenové (DHA;

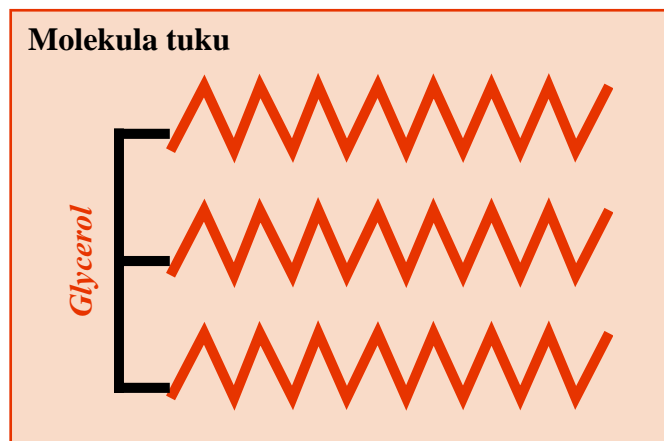
omega-3) a kyseliny arachidonové (AA; omega-6) – jako potravinových doplňků pro kojeneckou výživu, aby se její složení přiblížilo co nejvíce složení lidského mateřského mléka. Obě tyto látky patří mezi tzv. polynenasycené mastné kyseliny s dlouhými řetězci (long chain polyunsaturated fatty acids – LCPUFAs). Jaký je význam těchto mastných kyselin?

DHA plní v lidském těle řadu důležitých funkcí. Vyvíjející se dětský mozek a oči obsahují vysoká množství DHA a provedené studie prokázaly, že DHA je v průběhu těhotenství životně důležitá, zejména pak v posledním trimestru, kdy vznikají zvýšené nároky plodu na tuto látku. Rychlý vzestup koncentrace DHA v mozku nastává také v období od narození dítěte do věku dvou let. Existují studie, které dokazují, že děti, živěné umělou kojeneckou výživou, mají nižší obsah DHA ve tkáních a mozku než děti kojené. Studie na zvířecích modelech ukazují, že nízké koncentrace DHA v mozku narušují proces učení.

Nedostatek LCPUFAs u fenylketonurie byl poprvé diagnostikován v šedesátých letech minulého století, jedna tehdejší studie popisovala deficit LCPUFAs v pitevních nálezích mozku u pacientů s fenylketonurií. Studie z roku 1977 prokazovala, že lipidy, pocházející z tukové tkáně mozku nemocných fenylketonurií, obsahovaly snížené množství LCPUFAs ve srovnání s mozky jedinců, kteří fenylketonurií netrpěli. Několik dalších studií, uskutečněných po roce 1990 uvádělo deficit DHA v krvi fenylketonuriků v porovnání s kontrolními vyšetřeními. Naše studie z roku 2002 (Moseley a kol.) zkoumala hladiny mastných kyselin u 27 dospělých a dospívajících pacientů s fenylketonurií. Zjistili jsme, že tyto pacienti měli zvýšené hladiny omega-6 mastných kyselin a významný nedostatek DHA.

V několika studiích, které se týkaly fenylketonurie, byly snížené hladiny DHA pozorovány v souvislosti s dysfunkcí prefrontálního laloku („exekutivní funkce“), vyskytující se občas u pacientů s fenylketonurií.

Při neléčené nebo nedostatečně léčené fenylketonurii blokuje vysoké hladiny fenylalaninu transport tyrosinu a tryptofanu (prekurzorů neurotransmiterů dopaminu a serotoninu) do mozku.



klikatá čára „mastná kyselina“



Tyto neurotransmitery hrají důležitou úlohu v procesech učení a mají vliv na náladu jedince. DHA je nezbytná pro jejich syntézu, kterou vysoké hladiny fenylalaninu narušují.

Veliký zájem o DHA vyplývá z důležitých funkcí, které tato kyselina v mozku má, stejně tak jako ze skutečnosti, že její nedostatek je spojen s některými jinými poruchami zdraví. DHA hraje roli při řízení genových informací, udržení tekutého stavu buněčných membrán, regulaci enzymů vázaných na membránu a regulaci velikosti neuronů. Deficit DHA bývá pozorován u mitochondriálních poruch, ADHD (porucha pozornosti s projevy hyperaktivity, dyslexie, schizofrenie a depresí). Mnoho výzkumných pracovníků se zabývá studiem úlohy DHA při poruchách nálady a učení, ale i u Alzheimerovy choroby. O DHA a jejím vlivu na lidské zdraví víme stále velmi málo.

### LCPUFAs a otázka jejich doplňování

Nově uskutečněné studie u dětí, které byly od narození živeny buď standardními kojeneckými mléčnými přípravky, mléčnými přípravky s přídavkem LCPUFAs (včetně DHA a AA) nebo mateřským mlékem, ukázaly, že kojenečtí a děti ve skupině živěné mléčnou výživou s přídavkem LCPUFAs měly v šesti letech nižší krevní tlak než děti, které dostávaly standardní kojenecké mléčné přípravky. Časně podávání LCPUFAs tak může v průběhu dalšího života snižovat riziko kardiovaskulárního onemocnění. LCPUFAs mohou významně ovlivňovat zdravotní stav prostřednictvím jejich působení na účinné hormony. Tyto hormony řídí prostupnost krevních cév, ukládání lipidů a činnost buněk imunitního systému.

Někteří výzkumní pracovníci, kteří začali nemocným s fenylketonurií podávat rybí tuk a LCPUFAs jako doplněk stravy, popisovali normalizaci krevních hladin LCPUFAs a zlepšení zraku bez jakýchkoli nežádoucích účinků.

### Komplikovaná rovnováha

Problematika doplňování LCPUFAs není zcela bez komplikací. LCPUFAs působí na tvorbu účinných hormonů prostřednictvím kyseliny alfa-linolenové (ALA, omega-3) a kyseliny linolové (LA, omega-6). Zdrojem kyseliny linolové je například světlicový olej, kukuřičný olej, slunečnicový olej a olej z vlašských ořechů. Zdrojem kyseliny alfa-linolenové je olej lněný, řepkový a sojový. Tyto kyseliny patří k esenciálním mastným kyselinám: naše tělo je neschopno tvořit a musíme je proto získávat z potravy. Ky-

selina alfa-linolenová může produkovat DHA, ale pouze v malém množství. DHA se nachází zejména v rybách a mase.

Tyto dvě mastné kyseliny mají protikladné metabolické funkce a jejich rovnováha má klíčový význam. Při přebytku jedné z nich budou účinky druhé slabší. Poměr ALA a LA by měl být 1:1 nebo 2:1. Nutriční přípravky pro pacienty s fenylketonurií však obsahují vysoké množství omega-6 a velmi málo omega-3.

Podle názoru vědců by správná rovnováha těchto mastných kyselin měla vést k poklesu kardiovaskulárních onemocnění, cukrovky, vysokého krevního tlaku a dalších chronických onemocnění.

### Je zapotřebí doplňovat?

Pro mne, jako dietologa, je hlavním cílem zajistit, aby naši pacienti dostávali doporučené dávky kalorií, bílkovin, tuků, vitamínů a minerálů pro jejich optimální růst, vývoj a zdraví. Stejným cílem jsou pro mne i doporučená množství mastných kyselin. Strava mnoha pacientů s fenylketonurií, kteří dodržují předepsanou dietu, neobsahuje vše, co by měla. Podle mého názoru existuje dostatek důkazů o tom, že omega-3 mastné kyseliny jsou důležité pro optimální zdravotní stav a obohacování stravy pro nemocné fenylketonurií těmito mastnými kyselinami je odůvodněné. Neznám žádné nežádoucí účinky této suplementace podávané v doporučených dávkách. Nicméně otázka zahájení jakékoli suplementace je téma do diskuze s vaším lékařem nebo dietologem, kteří se fenylketonurií zabývají.

Dostatečné dávky omega-3 a omega-6 mastných kyselin podle doporučení odborníků (National Institutes of Health, 1999) jsou uvedeny níže:

Mastná kyselina	g/den	% energie*
LA (omega-6)	4,40	2,0
ALA (omega-3)	2,20	1,0
DHA (omega-3)	0,22**	0,1

\* Při příjmu 2000 kcal /den. \*\* Pro těhotné nebo kojící ženy: 0,30 g/den.

*Kathryn Moseley, MS, RD, Children's Hospital, Los Angeles, Kalifornie, USA*

## Komentář k předcházejícímu článku:

Ti z pacientů, kteří jsou na dietě neobsahující tuky (nebo jen velmi malé množství tuků), potřebují zcela určitě zdroj dostatečného množství esenciálních mastných kyselin včetně omega-3 mastných kyselin. Kojenecké přípravky pro nemocné s fenylketonurií je velmi obtížné obohacovat omega-3 mastnými kyselinami, vzhledem k výraznému zkrácení trvanlivosti (kvůli rychlé oxidaci těchto mastných kyselin), problematické chuti výrobku a prodejní ceně. Přesto mají pacienti v Čechách i na Slovensku k dispozici dietní přípravky, které jsou obohaceny směsí výše uvedených mastných kyselin. Pro děti do 1 roku je to přípravek Milupa PKU 1 MIX nebo SHS XP Analog LCP, pro starší děti je k dispozici přípravek Milupa PKU 2 MIX a od firmy SHS přípravek MINA-

PHLEX. Všechny tyto produkty jsou výsledkem práce vědeckých týmů, zejména ze SRN. Obě mastné kyseliny jsou nezbytné pro myelinizaci nervových obalů, aby se snáze přenášely nervové vzruchy a vytvářela neuronální spojení. Za našeho mládí se těmto „dlouhým a nebo krátkým“ nenasyceným mastným kyselinám říkalo vitamin „F“ od slova fats = tuky. Jejich potřeba pro rostoucí děti byla zřejmá a známá. Jen se nevědělo přesně, které nenasycené mastné kyseliny jsou ty nejdůležitější. Už v 1968, když na heidelbergské klinice pracoval Prof. Bickel, na tyto závislosti upozorňoval, ale k jednoznačným závěrům a k doporučení od nejtěplejšího věku se došlo až v těchto letech. Je třeba tento nový dietní preparát uvítat a získat s ním vlastní zkušenosti.



V současné době jsme svědky, že se hlavně omega-3 mastné kyseliny už vyrábějí ve velkém a nabízejí i dospělým jako „záračné pomůcky ke snadnému učení, k získání chytrosti a podobně“. Význam mají ovšem jen v útlém dětském věku, kdy se neuronální spojení vytváří a vyvíjejí se nová asociační centra v různých částech mozku. U starších dětí, kde jsou centra už vytvořena, není podávání obou kyselin tak naléhavé. Nenasycené mastné kyseliny (mají ve své dlouhé molekule dvojnou vazbu) mají v lidském organismu přednost před nasycenými (bez dvojných vazeb), protože zabraňují u lidí vzniku předčasných aterosklerotických změn. A tady je jejich místo nezastupitelné, proto preferujeme rostlinné oleje, kde se nejčastěji nacházejí. V našem staromódním stravovacím stylu se stále ještě dost používá mastných kyselin nasy-

cených. Jsou více obsaženy v tuhých tucích, protože je zpevňují. Ty však doporučujeme pouze pro nejnütnější přípravu pokrmů (pečení, smažení) – ale ne ke konzumaci.

Z hlediska dlouhodobého zdravotního stavu naší populace pacientů s fenylketonurií může být přínos doplnění omega-3 mastnými kyselinami významný. Ačkoli existuje určitá přeměna ostatních mastných kyselin na omega-3 mastné kyseliny, tato přeměna je omezená a nemusí poskytovat jejich optimální příjem.

**Prof. MUDr. Josef Hyánek, DrSc.**  
*Všeobecná fakultní nemocnice,  
Ústav dědičných metabolických poruch  
Praha 2, Ke Karlovu 2*

## OKÉNKO PSYCHOLOGA

### *Asertivita – zdravý způsob sebeprosazení se*

Na skupinovém setkání dospělých, které se koná každých čtrnáct dní v psychologické ambulanci ÚDMP, se projevila potřeba klientů **zvládnout základy asertivního jednání**. Domnívám se, že tato informace by mohla být užitečná nejen pro setkání, ale pro každého pacienta s metabolickou poruchou. Ten z vás, kdo se nespokojí pouze s touto teorií, je mezi nás srdečně zván.

Ve všedním životě se každý z nás setkává se situacemi, které jsou velmi složité. Ptáme se sami sebe, jak máme na vzniklou situaci reagovat. Uvažujeme, jak se prosadit, abychom se toho druhého nedotkli. Proč se tak rychle vzdáváme svých názorů a postojů? Umíme je obhájit? Nejsme příliš nesmělí? Nebo na-

opak, neurazili jsme toho druhého? Hledáme cesty k lepšímu pochopení sebe sama a druhých.

Při prezentaci našeho názoru jsou možné **tři druhy chování**: pasivita, ústup (submisivita), boj (agresivita) a dohoda (asertivita).

Asertivita je chování, které nám pomáhá jasně a přesvědčivě sdělovat naše potřeby, požadavky a pocity jiným lidem, aniž bychom se dotýkali jejich práv.

Vyzkoušejte si, jak na tom s asertivitou jste. V přiložené tabulce vždy zaškrtněte políčko, které nejlépe vyjadřuje, jak často reagujete uvedeným způsobem:

**0 – nikdy, 1 – zřídka, 2 – někdy, 3 – obvykle, 4 – vždy nebo téměř vždy**

Otázka	Odpověď:	0	1	2	3	4
1	Stane se vám, že koupíte něco, co jste původně neměli v úmyslu, proto, že je pro vás obtížné odmítnout nabídku prodávače?					
2	Váháte s vrácením zboží do obchodu, jestliže je vadné nebo vám jinak nevyhovuje?					
3	Jestliže někdo ruší hlasitým mluvením v kině, v divadle nebo třeba na koncertě, požádáte ho, aby mlčel?					
4	Pokud vás někdo v kině nebo podobně obtěžuje strkáním do vaší židle, opíráním se o vaše opěradlo a podobně, požádáte ho, aby toho nechal?					
5	Jestliže vám vadí kouření ve vaší blízkosti, požádáte dotyčného, aby přestal?					
6	Pokud se vás někdo snaží předběhnout ve frontě, upozorníte ho, aby to nedělal?					
7	Jestliže máte v bytě poruchu nebo nedostatek, trváte na jejím odstranění?					
8	Pokud si od vás někdo vypůjčil peníze nebo něco cennějšího a delší dobu to nevrací, připomenete mu to?					
9	Máte pocit, že jiní lidé mají tendenci vás využívat nebo vámi manipulovat?					
10	Pokud vás dobrý známý žádá o pomoc nebo službu, která je podle vás příliš obtížná, či je pro vás spojena s nějakou nevýhodou, odmítnete jeho prosbu?					



Otázka	Odpověď:	0	1	2	3	4
11	Pokud se k vám někdo zachová nespravedlivě nebo vám ukřivdí, upozorníte ho na to?					
12	Jste schopen zahájit rozhovor s kterýmkoli člověkem?					
13	Působí vám potíže udržovat rozhovor se spolupracovníky nebo známými?					
14	Působí vám potíže udržovat zrakový kontakt s člověkem, se kterým rozmlouváte?					
15	Víte, jak se máte zachovat, když vás někdo chválí?					
16	Umíte pochválit své známé, přátele nebo členy rodiny?					
17	Máte obtíže s kritizováním svých známých, přátel nebo členů rodiny?					
18	Umíte požádat své známé, přátele, či příbuzné o službu nebo o pomoc?					
19	Umíte být otevřený a jednoznačný při vyjadřování jak pozitivních tak negativních pocitů vůči mužům?					
20	Umíte být otevřený a jednoznačný při vyjadřování jak pozitivních, tak negativních pocitů vůči ženám?					
21	Jste spontánní během milostných her?					
22	Jste spontánní vůči sexuálnímu partnerovi?					
23	Snažíte se vyhnout určitým lidem nebo situacím z obavy před vlastními obtížemi?					
24	Umíte se o své vnitřní pocity podělit s nějakým jiným člověkem?					
25	Pokud máte jiný názor než někdo, koho si hluboce vážíte, sdělíte mu otevřeně své stanovisko?					
26	Činí vám obtíže vzít si slovo při diskusi ve větší skupině lidí?					
27	Vadí vám, když vás někdo pozoruje při práci?					
28	Užíváte někdy křiku, abyste přiměl druhé udělat to, co chcete vy?					
29	Stává se vám, že dokončíte větu nebo myšlenku za někoho druhého?					
30	Pokračujete v hádce, i když je zjevné, že druhý toho má už delší dobu dost?					
31	Když máte vztek, užíváte nekontrolované výrazy?					
32	Jste kriticky zaměřený vůči cizím myšlenkám a názorům?					
33	Jste (nebo mohl byste být) dobrým modelem asertivity pro vaše vlastní děti?					

Zaujalo vás naše dnešní téma? Vyplnili jste si příložený dotazník? V příštím čísle časopisu vám poskytneme vyhodnocení, abyste zjistili, jak jste na tom s asertivitou vy! Pokud se domníváte, že potřebujete diskusi v širším kolektivu s lidmi s podobnými

problémy, těšíme se nejen na další setkání nad pokračováním našeho seriálu, ale také na našich pravidelných setkáváních. Nemusíte se nijak přihlašovat. Postačí, když přijdete. Termíny vám ráda sdělím.  
**Mgr. Renata Hermánková, Ph.D.**



# PREDSTAVUJEM PROJEKT „DRUHÁ ŠANCA“

## Terénna konzultantka

„Daj každému dňu šancu, aby bol najkrajším dňom tvojho života.“

M. Twain

Týmto výrokom by som začala svoje zážitky a skúsenosti s prácou terénnej konzultantky, ktorú robím. Pri našom Združení rodičov a priateľov detí s fenylketonúriou v Košiciach vznikol projekt „Druhá šanca“. Tento projekt s prácou terénnej konzultantky vznikol pri riešení problémových rodín na stretnutiach rodičov, lekárov ako aj pracovníkov firmy SHS a MILUPA.

Projekt svoju činnosť začal s prvými finančnými prostriedkami od Ing. Smitku a Mgr. Munka, ktorí ma oslovili, či by som tú prácu neskúsila robiť. Teraz peniaze získavame od sponzorov a sú použité výlučne len pre tento projekt. Tí, ktorí sa zaradia do projektu, musia splniť podmienky k tomu určené. Tak všetci rodičia, ktorí sa ocitli v takej situácii a prihlásili sa do projektu, dostali druhú šancu. Veľakrát sa ocitli v ťažkej životnej situácii aj svojím pričinením, ale dostali „druhá šancu“ a v živote (aj keď sa robia chyby) dávajme aj pomoc. V projekte sú rodiny, ktoré sa starajú dobre. Tam nie je nutná edukácia. Sú v hmotnej núdzi, tak je tam finančná pomoc z účtu od našich sponzorov.

Prácu terénnej konzultantky som zobrala s tým, že to skúsím, lebo je to práca len v teréne. Jedná sa o rodiny v hmotnej núdzi,



chcem aj naďalej robiť túto prácu, je to v prvom rade o dôvere medzi mnou a rodinami. Ak ju stratím, stratím aj tieto deti. A to by som nechcela a bola by som sklamaná. Niekedy, keď sa vraciame domov, ešte cestou rozoberáme situáciu, v akej sa rodina ocitla (či sú to objektívne alebo subjektívne príčiny). Mnohokrát nevedia čo ďalej a to je pre mňa hnací motor. Chcem im pomáhať, aby aj z toho mála, čo majú, dokázali slušne žiť. Pomáham im pri príprave diétného jedla v ich podmienkach, v akých žijú. Pečieme chlieb a ak ho nemáme na čom upiecť, pečieme posúchy na platni malej pecky, alebo pripravujeme knedlík. Snažím sa o prípravu jedla nenáročného na financie a prispôbiť to na ich pomery. Pripravujeme koláčiky. Veď aj tieto deti chcú koláč aj voňavý chlieb od mamy, lebo ten z obchodu nemôžu. Vysvetľujem im nekonečne veľa ráz, aká je dôležitá diéta pri vývoji dieťaťa. Musím mať trpezlivosť pri vysvetľovaní, ale musím vedieť aj počúvať ich problémy a na základe toho im poradiť, kam sa obrátiť (alebo to urobím ja, keď majú s tým problém) a vybavím, čo im patrí. No na druhej strane im opakujem, že ak im štát prispieva na diétnu stravovanie, tak je ich povinnosťou starať sa o dieťa, lebo tie peniaze sú pre dieťa.



teda hlavne o rómske rodiny. **Hlavným cieľom mojej práce je, aby sa opäť vrátili na diétu, aby deti užívali bielkovinový suplement, pravidelne navštevovali metabolickú ambulanciu, dosiahli primerané hladiny fenylalanínu (podľa veku dieťaťa) a tým zabezpečili lepší vývoj svojich detí.**

Ísť do terénu nebolo zo začiatku pre mňa jednoduché. Mala som obavy aj strach, ako ma príjmu a či im vôbec dokážem vysvetliť, prečo som prišla za nimi. Musím zdôrazniť, že veľkou oporou pri tejto práci (alebo skôr misii) je môj manžel, ktorý je nielen osobným šoférom, ochrancom, poradcom, ale aj mojimi druhými očami, rukami. Pracovať v teréne môžem len s človekom, ktorému plne dôverujem.

Prvé návštevy boli zoznamovacie, kde som im vysvetľovala, prečo som k nim prišla. Pri opakovaných návštevách sa bariéry nedôvery začali rúcať a postupne som si začala získavať ich dôveru. Neskôr pochopili, že ja im **chcem len a len pomôcť**. Ak





Priznávam, že treba mať pre túto prácu veľa trpezlivosti a pochopenia. Tu treba mať určité životné skúsenosti a ja ju robím najlepšie ako viem. Robím ju srdcom, s láskou a vierou, s presvedčením, že v každom človeku je dobro. Ja si vyberám to dobro a nie zlo. Dávam šancu dobru a keď urobia chybu, tak ich neodsudzujem, lebo na to nemám právo, ale snažím sa ich podržať. Teraz pri opakovaných návštevách deti ma už poznajú, už ma vítajú s úsmevom aj ich rodičia a to je pre mňa odmena. **Zlepšili sa výsledky, príprava jedla, pravidelnosť kontroly hladín fenylalanínu aj ambulantné kontroly** a to si myslím, že je ďalší krôčik, ktorý urobilo to moje „1-ročné dieťa“ – myslím tým svoju prácu v teréne. Veď aj naše deti, keď mali 1 rok, tak sa učili aj padali a my rodičia sme ich dvíhali zo zeme. Svo-

jou prácou dávam šancu každému, kto o ňu stojí a podávam mu svoju ruku.

Pri mojej práci v teréne sú mi veľkou oporou MUDr. Šaligová, MUDr. Potočnáková, diétna sestra Mária Maníková, ambulantná sestra Mária Revayová, za čo im patrí veľké ďakujem. Chcem sa poďakovať Ing. Smitkovi, Mgr. Munkovi za ich veľkú podporu. Ešte raz sa chcem aj touto cestou poďakovať môjmu manželovi Emilovi. Ďakujem Ti.

Svoj príspevok uzavriem citátom:

*„Nemôžeme konat' veľké veci, iba malé veci s veľkou láskou.“  
Bl. Matka Terézia z Kalkaty*

*Mária Muřová*

## CO NÁS PÁLÍ

### Klubový zpravodaj

#### OZNÁMENÍ

Dne 12. 11. 2005 proběhla ustavující schůze

## NÁRODNÍHO SDRUŽENÍ PKU A JINÝCH DMP

**Cílem a posláním Sdružení je pomáhat pacientům s fenylketonurií a jinými dědičnými metabolickými poruchami a jejich rodinám ve všech ohledech jejich každodenního života, spolupůsobit při zlepšování kvality jejich života, zejména při odstraňování nepříznivých sociálních a zdravotních důsledků těchto onemocnění.**

Přítomní schválili ukončení činnosti Klubu PKU a jiných DPM, který je součástí Sdružení na pomoc chronicky nemocným dětem, k 31. 12. 2005 a zároveň založili vlastní sdružení, jakožto samostatný subjekt s názvem Národní sdružení PKU a jiných DMP.

Zakládající členové schválili stanovy sdružení a zvolili tříčlenný výkonný výbor:

**Předsedkyně:**

**1. místopředseda:**

**2. místopředseda (hospodář):**

**Klára Foglarová**

**Jaroslav Nenadál**

**Markéta Samková**

I vy se můžete stát členem Národního sdružení PKU a jiných DMP a pomůžete tak podpořit dobrou věc. Přihlášky lze získat u paní Markéty Samkové na adrese: Kolínská 6, 130 00 Praha 3, tel.: 271 736 763.

Členský příspěvek na kalendářní rok činí:

**Kolektivní členství** (všichni členové rodiny – otec, matka, sourozenci) ..... **300,-Kč**

**Individuální členství** (fyzické a právnické osoby) ..... **200,-Kč**





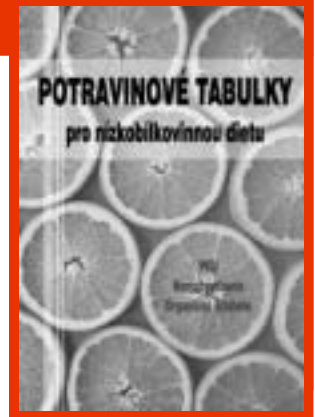
## Nové tabulky aminokyselin v potravinách

Ucelené tabulky aminokyselin v potravinách – během prosince 2005 obdrží zdarma členové Klubu PKU a jiných DPM souhrnné tabulky AMK (Phe, Met) v potravinách. Pro jejich sestavení byly použity všechny dostupné materiály včetně zahraničních tabulek. Naším cílem bylo nabídnout uživatelům maximum informací pro sestavování dietních jídelníčků v praktickém formátu. Na tuto publikaci byly získány finanční prostředky od Nadace Diplomatic ladies association formou projektu.

Pokud ještě nejste členy Klubu PKU a jiných DPM a máte o tyto tabulky zájem, staňte se **do 31. 3. 2005** členy Národního

sdužení PKU a jiných DPM a obdržíte je také **ZDARMA!**

Pokud nejste členy Klubu PKU a jiných DPM, nechcete se stát ani členy Národního sdužení PKU a jiných DPM a přesto máte zájem o tyto tabulky, můžete si je písemně objednat u paní Markéty Samkové, Kolínská 6, 130 00 Praha 3, a to na dobírku za **400,-Kč**.



## Pomozme si navzájem

Národní sdužení PKU a jiných DPM chce v rámci své činnosti nabídnout pomocnou ruku rodinám nových pacientů s dědičnými metabolickými poruchami. Jistě si ještě vzpomínáte na okamžiky, kdy jste se dozvěděli, že právě vaše dítě trpí třeba fenylketonurií. Jak vám bylo těžko a jak jste se cítili osamělí. Rádi bychom ulehčili takové začátky rodinám nových maličkých pacientů a chtěli bychom vytvořit seznam (databázi) dobrovolníků, kteří by jim pomohli radou, zkušeností a dobrým slovem. Hledáme dobrovolníky, se kterými si ti noví mohou popovídat a kteří jim na sobě

a na svých dětech ukáží, že všechno bude dobré a že i to jejich miminko jednou vyrostne v krásné, zdravé a chytré dítě jako je to vaše. Pokud máte zájem podat pomocnou ruku i vy, přihlaste se paní Markétě Samkové, e-mail: daliborsamek@volny.cz, nebo paní Kláře Foglarové, e-mail: klubpku.foglarova@quick.cz. Do své přihlášky napište tyto informace: Jméno, oblast, kde byste mohli působit (např. Praha a okolí), a spojení na Vás (telefon, popř. e-mail).

*Za Klub PKU a jiných DPM Klára Foglarová*

## STALO SA

### Banskobystrické stretnutie detí a dospelých s PKU

Mnohí z nás využili skvelú možnosť zúčastniť sa na banskobystrickom stretnutí detí a dospelých s PKU. Aj tentokrát sme spoločne diskutovali o rozsiahlej problematike „života s fenylketonúriou“. Odborníci z Bratislavy, Banskej Bystrice a Košíc nám objasnili nové poznatky z oblasti celoživotnej liečby fenylketonúrie, genetiky, ale aj zásady správneho diétného stravovania a tiež radili mnohým začínajúcim rodičom, ako prekonať prvé problémy pri zavádzaní diéty u svojich ratolestí.



Pre mnohých boli určite zaujímavé odprezentované závery prieskumu dosiahnutých študijných výsledkov na ZŠ a SŠ u našich pacientov sledovaných v bratislavskom metabolickom centre, ktoré sa pri dôslednom dodržiavaní diéty v podstate zásadne neodlišujú od iných študujúcich.

V poobedňajších hodinách sa rozoberali nielen zvedavé otázky rodičov, ale aj skúsenosti a poznatky samotných dospelých s PKU. Nesmieme zabudnúť, že mnohokrát pomocnú ruku nepotrebuje iba pacienti, ale aj samotní lekári... Na stretnutí nás





lekári oboznámili s problematikou nedostatočného bodového hodnotenia výkonov, kde podľa v súčasnosti platnej smernice by mali jednému pacientovi štandardizovane venovať iba 15 min., čo nepokryje ani čas na vypísanie všetkých receptov a nie to ešte aj na kontrolu diétného režimu, konzultáciu vyskytnutých problémov. Lekári s nedostatočným počtom bodov, výkonov by sa mohli stať pre niektorých prevádzkovateľov nemocníc nezaujímavými a mohlo by sa reálne stať, že niektoré metabolické centrá by mohli zaniknúť, resp. by mohlo dôjsť k ich zlúčeniu a to predsa nechceme! Nechceme napr. dochádzať z Košíc až do Bratislavy! Preto by bolo dobré, keby ste aj vy rodičia prejavili iniciatívu a pridali sa k požiadavke lekárov na zmenu bodového hodnotenia výkonov lekárov metabolických centier, ktorú chcú predložiť kompetentným orgánom.

*Martina Lišková,  
pacientka PKU*



## CO SE PŘIPRAVUJE

### Setkání rodin

Národní sdružení PKU a ostatních DMP (nástupnická organizace Klubu PKU a jiných DPM) připravuje na měsíc květen 2006 tradiční víkendové setkání rodin. Toto setkání se pravděpodobně uskuteční opět na osvědčeném místě v hotelu Jezerka u Sečské přehrady.

Členové Národního sdružení PKU a jiných DMP obdrží jako

vždy písemnou pozvánku s upřesněním všech potřebných informací. Zveme mezi nás i všechny, kteří ještě členy Národního sdružení nejsou. Pro ty budou podrobné informace uveřejněny v příštím čísle časopisu Metabolik. Přijďte mezi nás, těšíme se na vás!

*Klub PKU a jiných DPM*

### Setkání dospělých s PKU

Národní sdružení PKU a ostatních DMP (nástupnická organizace Klubu PKU a jiných DPM) ve spolupráci se společnostmi Milupa a SHS připravuje na měsíc březen 2006 opakování úspěšné víkendové akce pro dospělé osoby s PKU a jejich partnery.

Bližší informace s upřesněním místa konání a termínu akce zveřejníme v následujícím čísle Metabolika.

*Na Vaši účast se těší Klub PKU a jiných DPM,  
společnosti Milupa a SHS*

## ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

### Kým vieš snívať



Volám sa Mariana a narodila som sa pred osemnástimi rokmi. Keď som mala tri mesiace, lekári v bratislavskej nemocnici mi zistili fenylketonúriu. Do troch rokov som vlastne vôbec nejedla žiadne sladkosti, pretože sa ešte celkom presne nevedelo, čo môžem jesť. Vtedy sme žili v Čechách, v Strakoniciach a chodievali sme do pražskej nemocnice,

kde sa o mňa starala pani doktorka Ludmila Hejmanová, ktorej chcem touto cestou poďakovať.

Keď som trošku vyrástla, príliš som sa nezaťažovala faktom, že niektoré veci jednoducho nemôžem jesť.

Keď som však nastúpila do školy, zistila som, že desiaty iných detí sa na míle líšia od tých mojich a začalo ma to veľmi trápiť. Až tak veľmi, že som sa dobrovoľne vyčlenila z kolektívu. Ako som postupovala do vyšších ročníkov, v žiadnom z nich som si nenašla kamarátku. Jednoducho som si myslela, že ma odstrkujú na okraj kvôli tejto mojej odlišnosti. A spolužiaci sa ku mne tak naozaj začali správať.

Keď som mala dvanásť rokov, rozmýšľala som o tom, že by bolo dobré určiť si pár cieľov, aby som sa necítila taká menejcenná. Rozhodla som sa teda, že sa naučím aspoň 4 svetové jazyky, úspešne skončím školu. A tak sa aj stalo – začala som sa učiť po španielsky.



Po prestupe na strednú školu som si uvedomila, že dievčenský kolektív je ten najhorší, aký len môže byť. Chodím na Združenú strednú školu obchodu a služieb a naša trieda je čisto dievčenská.

Na začiatku vyzeralo všetko ideálne. Neskôr som zistila, že jedným z predmetov je tiež príprava jedál a stolovanie a tak som sa musela rozhodnúť, či budem variť svoje jedlá, alebo sa naučím pripravovať bežné jedlá. Rozhodla som sa naučiť pripravovať bežné jedlá, s tým, že nebudem jedávať. Doslova som si vychutnávala šokované pohľady dievčat, keď sme si po prvýkrát sadli k prestretému stolu. Všade boli totiž porozkladané taniere, len moje miesto zostalo prázdne. Všetky sa tváрили ako živé otázniky.

Na konci druhého ročníka sme sa mali rozhodnúť pre jeden z oborov. Na výber sme mali podnikanie v obchode, alebo podnikanie v cestovnom ruchu. Rozhodla som sa teda pre cestovný ruch, čo znamená, že som si musela okrem angličtiny pribrať aj druhý cudzí jazyk – taliansky a podnikla som ďalší krok k dosiahnutiu svojho cieľa.

Teraz vo svojich osemnástich rokoch som si povedala, že kto

chce, komu na mne záleží, bude ma brať takú, aká som a kto nie, jeho chyba – o veľa prichádza... ale k takémuto záveru som prišla po viacerých vzletoch a pádoch, ktoré k môjmu veku nevyhnutne patria. Asi som to všetko musela prežiť, aby ma to zocelilo. Toto všetko by som však sama nezvládla, vždy pri mne stála moja maminka, ktorá mi je veľkou oporou a veľmi ju ľubím.

Teraz som úplne rovnaká ako každé iné dievča v mojom veku. Milujem slnko, more, čaj a prechádzky nočným mestom. Rada čítam, plávam, hrám volejbal a počúvam hudbu. Mojim momentálnym cieľom je úspešne zmaturovať. Predpokladám, že ďalšími budú nájsť si prácu, ktorá ma bude naplňovať a založiť si rodinu.

Myslím si, že každý by mal snívať, pretože sny sú bez následkov. Veď kým vieš snívať, tak máš nádej...

Takže, teším sa na nové zajtrajšky a idem si plniť svoje sny – jeden za druhým!

*Mariana Boháčiková  
Poľná 31  
934 01 Levice*

## LISTÁRNA

### PodĎakování za to nejcennější – zdraví

1. 11. 2005

Vážení,

... 13. dubna tohoto roku jsme se rozloučili slovy na shledanou, s úsměvem na tváři, stiskem ruky a přáním šťastné cesty se vydali z kliniky od paní doktorky Hejzmanové domů.

Prožila jsem s rodiči a kamarády krásné prázdniny a se začínám a ještě hezčí podzimem než jaké bylo léto, jsme přijeli po půl roce v říjnu 2005 na kontrolu...

... rodiče:

Dcera se velice těšila, právě probíhaly podzimní prázdniny, odběr krve bez problémů, po chodbě panoval ruch a běžný chod ostatního personálu. Ke kontrole nás přijala mladá paní doktorka

Renata Pazdírková a my (rodiče a dcera) jsme nic netušíc odpovídali na všechny dotazy týkající se vyšetření dítěte s PKU.

Čekali jsme, kdy se otevrou dveře a vstoupí „naše paní doktorka“... A pak jsme se to dozvěděli...

S manželem jsme oněměli, dcera nás vysvobodila slovy „paní doktorko, přeji Vám ve Vaší práci s námi dětmi s PKU hodně štěstí“. Rozloučili jsme se, převzali preparáty na další půl rok a odjeli.

Co následovalo poté, nelze popsat.

Nevíme, co napsat závěrem, jelikož slůvkem „díky“ nelze vyjádřit to, co paní doktorka Hejzmanová svým dětem s PKU a jejich rodičům předávala...

S velkým smutkem, poděkováním za to nejcennější – zdraví Vám, paní doktorko, děkujeme a touto cestou se loučíme.

*Zuzana Hroudová s rodiči*

### Náš velký pomocník - automatická piecka značky LG – model HB-202CE

Keď som nastúpila do práce, moja dcéra Vladimíra (dg. fenylketonúria) bola druháčka na základnej škole a túto piecku som niekoľko rokov nepoužívala. Dôvod bol jednoduchý – nevedela som skombinovať správny pomer surovín, preto sa mi chlieb nikdy nepodaril. Pečenie klasickým spôsobom bolo pre mňa ako pre zamestnanú matku časovo dosť náročné.

Dnes má dcéra už osemnásť rokov a všetci v rodine vieme upiecť chlieb pomocou automatickej pekárne (je to pre nás veľký pomocník). Ak by sa vám tento môj recept vo vašej pekárni nepodaril, nevzdávajte to a neustále skúšajte nové a nové recepty! Určite raz nájdete ten správny!

#### Suroviny:

270 ml studenej vody, 250 g múky APROMIX, 1 malá lyžička kryštálového cukru, 1 malá lyžička soli, 1 malá lyžička jablkového prášku (od firmy NATUHLAND), 30ml oleja, 50g HERY (pokrájať na menšie kúsky), 1 malá lyžička pomrvených kvasníc (nie je to ani 5g), 50g postrúhaného zemiaku – surový (strúham na jemnom strúhadle ako syr na chlebičky)

Všetko dám do piecky presne v uvedenom poradí a nastavím ju na program 5 B.

Tento program trvá 2 hodiny a zahŕňa: miesenie, kysnutie a pečenie.

*Renáta Bartová, Bystričany*

Toto číslo vychádza v prosinci r. 2005. Časopis je registrovaný pod č. MK ČR E 13356. ISSN:1214-3057 Vychádza 4x ročne. Vydáva: Klub PKU a jiných DPM a NZ PKU. Grafická úprava: Karel Čejka - Koláč. Vedoucí redaktor: Mirka Plecítá. Členové redakční rady: A. Gabaríková, A. Plecítá, H. Sládková, M. Strouhalová, H. Vostrejžová  
**Kontaktní adresy: Posílání příspěvků a komentářů v ČR: metabolik@centrum.cz Nové předplatné a urgence nedodaných čísel časopisu v ČR: Hana Sládková, Bukurešťská 2792, 390 01 Tábor, tel.: +420 381 262 295 nebo +420 606 637 177, e-mail: hana.sladkova@quick.cz v SR: Posílání příspěvků a komentářů, nové předplatné a urgence nedodaných čísel časopisu v SR: NZ PKU, ing. Anna Gabaríková, Alej Slobody1901/17, 026 01 Dolný Kubín, tel./fax: +421 43 5865 388, e-mail: a.gabarikova@thais.sk**

# RECEPTÁŘ

## CHLÉB Z VITAPROTAMU

**Suroviny:** 1 250 g vitaprotamu; 40 g jablečné vlákniny; 30 g droždí + 30 g cukru a voda na kvásek; 2,5 lžičky Xanthan gumy; 2,5 lžičky Guarové gumy; 10 g soli

**Postup:** Vitaprotam, guar, xanthan a sůl dáme do mísy a nasucho promícháme.

Z droždí, cukru a vody uděláme kvásek, který po vykynutí přidáme k ostatním surovinám, a vyhněteme s přidáním vody tuhé těsto. Z takto připraveného těsta vytváříme na vále jeden bochník, který dáme na tukem vymazaný plech a necháme asi 20 minut kynout. Při tvarování bochníku se těsto poměrně dost lepí na ruce a proto je ho třeba moučnit. Potom řádně potřeme vodou a dáme do vyhřáté trouby péci cca 70 minut při teplotě 180°C. Během pečení potíráme vodou – poprvé asi po 50 minutách a podruhé po 60 minutách pečení a upečený potřeme také. Při pečení je dobré dát do trouby také hrníček s vodou, aby se chléb nevysušoval.



Upečený a vychladlý rozkrájíme na krajíčky, dáme zmrazit a podle potřeby rozmrazujeme v mikrovlnné troubě v mikrotenovém sáčku.

**Recept obsahuje:** 45,3 mg fenylalaninu; 0,9 g bílkovin; 0,2 g tuků; 120,6 g sacharidů; 2 038 kJ/485 kcal

**Recept připravila:** Ilona Foktová, **propočítala:** Alena Ryšavá

## KYNUTÉ KNEDLÍKY

**Suroviny:** 500 g vitaprotamu; 5 g Xanthan gumy; 5 g Guarové gumy; 10 g droždí + 20 g cukru a voda na kvásek; 10 g soli

**Postup:** Vitaprotam, guar, xanthan a sůl dáme do mísy a nasucho promícháme. Vykynutý kvásek přidáme k ostatním surovinám a vyhněteme tužší těsto s postupným přidáváním vody. Hotové těsto rozdělíme na 4 stejné díly a vytváříme knedlíky.

Necháme je asi 20 minut vykynout. Vaříme po dvou na páře 15 minut, před vařením potřeme napařovák i knedlíky olejem. Opět je možno nechat hotové knedlíky zmrazit a podle potřeby rozmrazovat v mikrovlnné troubě v mikrotenovém sáčku.

Z tohoto těsta je možné vařit také ovocné kynuté knedlíky, které se vaří asi 7-8 min.

**Recept obsahuje:** 141,4 mg fenylalaninu; 2,6 g bílkovin; 0,6 g tuků; 466,2 g sacharidů; 7 872 kJ/1875 kcal

**Recept připravila:** Ilona Foktová, **propočítala:** Alena Ryšavá

## ROŠTĚNKA Z CELERU



**Suroviny:** 200 g celeru, 20 g cibule, olej na osmahnutí obaleného celeru a cibulky, 20 g plnotučné hořčice, sůl, vegeta dle chuti, koření (nové koření, celý pepř, bobkový list), 40 g maizeny na obalení celeru a na zahuštění šťávy

**Postup:** Celer nakrájíme na plátky asi 0,5 cm široké, posypeme vegetou a osolíme. Obalíme v maizeně a jemně osmahneme na oleji. Zvlášť osmažíme cibuli, zaprášíme maizenou, zalijeme vodou a chvíli povaříme. Přidáme v čajítku koření a hořčici. Do takto připravené šťávy vložíme osmahnutý celer a podusíme do měkka. Podáváme s rýží nebo s kynutým knedlíkem.

**Recept obsahuje:** 135,6 mg fenylalaninu; 4,3 g bílkovin; 21,6 g tuků; 58,3 g sacharidů; 1 816 kJ/432 kcal

**Recept připravila:** Ilona Foktová, **propočítala:** Alena Ryšavá

# Nejvyšší kvalita je pro nás samozřejmostí - vynikající servis je naše filozofie



- ✓ Spolehlivost
- ✓ Inovace
- ✓ Zkušenosti
- ✓ Vzájemná kombinovatelnost všech přípravků

**Milupa vám přináší inteligentní koncept pro lepší kvalitu života**



**Kompletní řada přípravků pro dietní léčbu fenylketonurie a hyperfenylalaninémie**

- ✗ Na bázi čistých aminokyselin
- ✗ Vyvážené množství vitaminů, minerálních látek a stopových prvků

**Jsme s vámi celý váš život**

**milupa**