

Každodenní boj s dietou



Dietu dnes drží spousta lidí. Někdo chce zhubnout, jiný jen pročistit tělo. Jsou však i hodně přísné a náročné diety, které lidé musejí dodržovat jen proto, aby byli zdraví. Stejně tak je to u fenylketonurie, kterou trpí patnáctiletá Míša Denková z Prahy.

mocníci jim pak vysvětlili, že má Míša klasickou fenylketonurii a co to obnáší. Michalka má stanoven poměrně nízký limit příjmu aminokyseliny fenylalanin, jež je obsažena v bílkovinách a kterou její organismus neumí zpracovat, proto musejí rodiče zapisovat hodnoty každého jídla, co sní, a snažit se, aby její denní limit nebyl překročen. „Když byla miminko, tak to ještě celkem šlo, protože si pouze vypila speciální mlíčko a bylo vše v pořádku. Jak ale rostla museli jsme do jídelníčku zařazovat i tuhou stravu a tehdy jsme zjistili, že výběr nízkobílkovinných potravin na našem trhu není zrovna ideální. Tehdy se

Fenylketonurie totiž patří mezi nemoci, které není možné léčit. Jedinou možností, jak předejít poškození organismu, je velmi přísná dieta. Proto je důležité přijít na nemoc včas.

Šokující zjištění

U Míši Denkové byla nemoc zjištěna záhy po jejím narození. „Když se Michalka v září roku 1996 naro-

la, záhy po porodu nastaly první komplikace. Ihned po nakojení mateřské mléko s bolestmi vyblinkala a potom opět plakala hladý. Doktorů říkali, že se napila plodové vody a že se to srovná. Horší však bylo to, co se zjistilo v novorozeneckém screeningu po 14 dnech. Po výzvě z nemocnice nám totiž dětská lékařka decentně oznámila, že musíme s malou okamžitě

do nemocnice, jinak „budeme mít z dítěte debila“, vzpomíná Míšin tatínek.

Denní limit

Pro celou rodinu to byl samozřejmě šok. V ne-



Pacienty s fenylketonurií a dalšími dědičnými metabolickými poruchami (DMP) z celé ČR sdružuje Národní sdružení PKU a jiných DMP. Jeho cílem je pomáhat pacientům a zlepšovat kvalitu jejich života. Více o něm zjistíte na www.nspku.cz.



Přísná dieta bez bílkovin

Pacienti s fenylketonurií musí dodržovat nízkobílkovinnou dietu. To znamená vynechat ze stravy potraviny obsahující bílkoviny – maso, mléko, obilniny, pečivo, cereálie, většinu cukrovinek, ořechy, luštěniny, částečně některé druhy ovoce a zeleniny a potraviny s umělým sladidlem aspartam. Nízkobílkovinné potraviny jsou však dražší než běžné a je možné je koupit jen v některých prodejnách zdravé výživy.

daly koupit jen v jediném obchodě v ČR. Dnes je to sice lepší, ale jejich cena je stále vysoká,“ říká Michalčin tatínek.

Vaří jí zvlášť

Do školky sice Míšu přijali, ale mohla chodit pouze na 4 hodiny a nesměla tam nic jíst. Také se nemohla účastnit žádných aktivit, které by trvaly déle jak jeden den. Po nástupu do základní školy nemohla jezdit ani na školy v přírodě nebo lyžařské kurzy. Rodiče se proto zkusili domluvit se zařízením, kam škola jela, zda by nevařili

Míše zvlášť z jejich surovin. Znamenalo to však pro ně navařit předem její knedlíky, upéct chleba, přesně odvážit jednotlivé porce těstovin pro každý den pobytu a vše zavézt na místo společně s návodem. Od 4. třídy tak ale může Michala jezdit pravidelně na všechny akce.

Jedničky a dvojky

Míši tatínek pak pokračuje ve vyprávění: „Díky tomu, že celou dobu vše hlídáme a snažíme se dodržovat velmi přísný dietní režim, prospívá naše dcera velmi dobře a v 8.

třídě ZŠ má na vysvědčení pouze jedničky a dvojky a prospěch s vyznamenáním. V případě nedodržování diety by naopak byla velmi těžce mentálně retardovaná. Bohužel jsme ale za naší péči bití na příjmech rodiny a na sociálních dávkách, protože ti, co se nestarají dostanou samozřejmě sociální dávky několikanásobně vyšší z důvodu vyššího stupně postižení svého dítěte. Nás ale těší hlavně to, že naše dcera může prožít normální a plnohodnotný život omezený pouze speciální, byť drahou dietou.“

Porucha metabolismu

■ Fenylketonurie (ve zkratce PKU) je vrozená porucha metabolismu. Podstatou nemoci je snížená funkce enzymu fenylalaninhydroxyláza, který štěpí aminokyselinu fenylalanin. Pokud organismus neprodukuje enzym fenylalaninhydroxyláza, dochází v těle k hromadění fenylalaninu. To způsobuje poruchy centrální nervové soustavy. Bývají poměrně

rychlé a vedou k mentálnímu postižení a demenci. Fenylketonurie je dědičná nemoc a je možné provést test již v těhotenství v případě, že se nemoc objevila u jednoho z rodičů. Následně se diagnostikuje pomocí odběru krve – novorozenecký screening, který se povinně provádí od roku 1975. Ročně se u nás diagnostikuje asi 10 případů.

As. MUDr. Renáta Pazdírková,
Klinika dětí a dorostu,
FNKV Praha 10, metabolická ambulance

Jak vypadá strava fenylketonuriků?

Nastavením nízkobílkovinné diety co nejdříve po narození se omezí přísun aminokyseliny fenylalaninu na nezbytné množství, které zajistí normální vývoj dítěte. Omezení příjmu přirozených bílkovin u klasické fenylketonurie je na 10-20% normální denní potřeby. Jelikož jsou bílkoviny přítomny téměř ve všech potravinách, je třeba velkou část z nich úplně vynechat a ty ostatní s nižším obsahem bílkoviny konzumovat v přesně definovaném množství. K doplnění bílkovinného příjmu je třeba dodávat speciální aminokyselinové bezfenylalaninové přípravky. Dieta, která je v ČR do současné doby jedinou možnou volbou léčby pro pacienty s PKU, neřeší příčinu metabolické poruchy, ale předchází možným následkům. V zahraničí je již několik let pro některé pacienty dostupná léčba pomocí kofaktoru BH4 podávaného v tabletách. U nás pacienti netrpělivě čekají, že i pro ně bude schválena úhrada zdravotní pojišťovnou a „boj s dietou“ se pro některé z nich stane minulostí.