

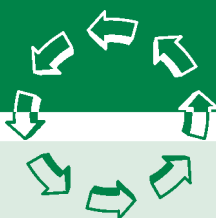
METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře
prosinec/december

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov

2000, ročník 0, číslo 0



Milí přátelé!

Dostáváte do ruky nulté číslo nového česko-slovenského časopisu, který jsme zatím pojmenovali „Metabolík“. Úvodem vám chceme sdělit několik slov týkajících se obsahu časopisu, periodicity vycházení, objednání a distribuce časopisu, předplatného.

Co je cílem našeho nového periodika? Chceme vám přiblížit problémy týkající se PKU a ostatních vrozených metabolických onemocnění, informovat vás o pořádaných akcích, zveřejnit různé recepty při dietě (zde očekáváme velkou pomoc z řad rodičů i samotných dietářů), dát prostor pro vyjádření vašich názorů, postřehů i pro kladení dotazů. Prostě naším cílem je, abychom podpořili co nejlepší informovanost všech, kteří mají o danou problematiku zájem. Vynasnažíme se, aby se časopis stal vaším pomocníkem při mnohdy nelehkém zvládnutí problémů, které dieta a s ní spojené „útrapy“ přinášejí.

Toto nulté číslo vychází celé díky sponzorské podpoře firmy MILUPA zdarma, abyste mohli posoudit, zda o časopis budete mít zájem a od příštího čísla si zajistíte jeho pravidelnou dodávku až k vám domů. Jak často? Předpokládáme, že by mohl vzniknout čtvrtletník, to však záleží i na každém z vás! Očekáváme, že sami budete také do časopisu přispívat, a to nejen dotazy, ale i radou pro druhé (např. osvědčené recepty apod.)! I na vás bude záležet, jak tento náš společný časopis bude v budoucnu vypadat. Uvítáme každou vaši pomoc!

prozatímní redakční rada

PŘÍBĚH

Koala a Tantalos

Všechny děti jsou neobyčejné, každé je něčím zvláštní a neopakovatelné. Tyto výjimečnosti nás mohou děsit nebo vést k úžasu podle toho, zda se víc cítíme jako přísní vychovatelé, nebo jsme spíš lidmi, kteří dětem za všech okolností drží palec a těší je světem dětských snů a představ. Podle toho, jak se k dětem postavíte, budete z nich mít při jejich fenylketonurii buď roztomilé medvídky koaly, nebo utrápené mučedníky Tantalosy.

Proč mě napadají ti roztomilí medvídci a mytický mučedník Tantalos? Přesně proto, že medvídci koalové jsou svou huňatostí a směšnými nosíky závislí na stravě. Mohou jíst jen a jen určitý druh listů určitých odrůd eukalyptu, jinak zahynou. Jejich roztomilost v ZOO závisí na svědomitosti ošetřovatelů, roztomilost našich dětí na nás.

Tantalova muka zažijí ty děti, které nebudou mít pocit, že jsou pouze jiné, ale budou mít pocit, že jsou horší než ostatní. Podobně jako Tantalos budou mít na dosah jídla, o kterých budou vědět, že je nesmí, a přesto po nich budou toužit. Umíme si dobře představit to hlídání, zakazování, úmorné vysvětlování nevysvětlitelného, protože dítě si neumí představit důsledky nynějšího jednání do vzdálenější budoucnosti.

Co pro ně můžeme udělat, aby byli roztomilí jako medvídci a netrápili se jako například po jídle marně toužící Tantalos? Samozřejmě že vás zase odkáže na výchovu, jako vás na ni odkazuje každý. Jenže - co je to doopravdy výchova? Ani křik ani domlouvá-

ni. Vychovatel je ve skutečnosti dítěti osobním tlumočnickem. Ptá-li se dítě: „co je to?“, neptá se na jedno slovo, jedno označení; většinou se nás ptá na význam nějaké situace. Řeknete-li dítěti auto, chce vědět, co dělá, řeknete-li trh, zajímá se, co se na něm děje. Vy mu říkáte (nejen svými slovy, ale také mimikou, chováním), čeho si ceníte a čím pohrdáte. Dítě je expert na pozorování, a proto vyčítí váš skutečný postoj.

Je třeba nastavit fenylketonurii dítěte proti „normálnosti“ světa, ale ukázat dítěti, že fenylketonurie je „jeho“ látková výměna, je „jeho“ tak, jako barva očí či „jeho“ jméno. Patří k němu jako jakási osobní značka, s níž je spojený zajímavý způsob stravování. A o to se vždy při přípravě stravy snažte!

Pomocníkem vám může být speciální kuchařka, která byla sestavena lidmi, kteří fenylketonurikům drží palec a dělá jim radost hledat pro ně nové stránky života i v tom stravování. Větší část zmíněné kuchařky tvoří předpisy otevírající nové možnosti, nikoli upozornění, zákazy a varování. Držte se sami tohoto přístupu, děti vycítí, že pro vás jsou stejně hodnotné jako ostatní, a proto sami sobě budou důvěřovat a nebudou mít sklon k pocitům ukřivdění.

Pokud vezmete své dítě tak říkajíc jako stravovací individualitu (po pravdě řečeno, taková kuriozita to zas není; uvažte, kolik je třeba vegetariánů, alergiků, diabetiků apod.) a nic víc, pak se vyhnete extrémnímu upozorňování na dítě jako na stravovacího chudáka nebo stravovací primadonu. Chytrá výchova se vyznačuje



menší nutností vysvětlovat. Vše, co potřebujeme a předkládáme, se děje jako naprostá samozřejmost. Proto by dítě mělo žít mezi námi a s námi i v tom stravování. Tak jako si malé děti rozumných rodičů při slavnosti nepřipíjejí alkoholem, ale limonádou, tak fenylketonurik jí své jídlo. Pozor při tom na slovíčko jenom. Připíjí-li si někdo limonádou, je to v pořádku, připíjí-li si „jenom“ limonádou, již to říká něco o našem postoji ne k té limonádě, ale k tomu dítěti.

Není to věda starat se o své dítě s fenylketonurií. Stačí se fenylketonurie nebát, naučit sebe i své dítě s ní žít. Berte dítě jako spouje, vyprávějte si s ním o této zvláštnosti (nikoli o vadě, těžkém údělu); ale nevnucujte se dítěti, riskovali byste, že dítě by fenylketonurii mohlo vzít jako nástroj vlivu na vás. Protože dítě k vám

nemá vztah jenom přes stravování, můžete se v leccems neshodnout a pak by bylo velmi nepraktické používat z jedné či druhé strany fenylketonurii jako záminky k vyčítání či hubování.

Vaše dítě je malé, nebo naopak velké; nekňuba či vzdorovitě, ale jistotně s fenylketonurií. Prostě ji má a vy s tím počítejte, ať se v danou chvíli na dítě zlobíte, nebo z něj máte radost. To druhé je lepší pro oba.

Nedejte si nikým a ničím zošklivovat vaření. Každý, a zejména dítě, jí nejdříve očima. Já vím, že někdy není čas a že je spousta jiných starostí a prací, ale dobré zdraví vaší dcery či syna je trvalejší hodnotou než třeba televizní program. Tak ať si dítě užije barevnosti tvarů na talíři a vy se těšte s ním.

PhDr. Anna Pohlová, CSc.

TROCHA HISTORIE I SOUČASNOSTI

Fenylketonurie - historie a osobnosti

1. část - historie objevu fenylketonurie

Historie fenylketonurie je natrvalo spojena s osobností **profesora Asbjorna Follinga**, lékaře specializovaného v biochemii. Stalo se to v roce 1934. Tehdy hledala u profesora Follinga pomoc mladá matka se svými dvěma dětmi. Předtím obešla již řadu lékařů, ale nikdo z nich nedokázal objasnit, proč jsou její děti duševně opožděné. Rodině bylo doporučeno vyhledat profesora Follinga. Ten byl od roku 1932 profesorem na lékařské fakultě Univerzity v Oslu. Při vyšetření obou dětí nenalezl nic nápadného mimo fakt, že děti jsou výrazně opožděné ve vývoji. Společně s jedním ze svých spolupracovníků, mladým studentem medicíny Kaare Closssem, vyšetřil u obou dětí moč. Obvyklé zkoušky byly normální, ale po přidání chloridu železitého namísto očekávaného červenohnědého zbarvení moč zezelenala. S podobnou reakcí se dosud nikdy nesetkali. Zaujat tímto neobvyklým nálezem rozhodl se profesor Folling neznámou látku izolovat a blíže určit. Předpokládal, že právě ona by mohla být příčinou duševního postižení u obou dětí. Ve spolupráci s matkou nasbíral během týdne 20 litrů moči dětí a vypracoval způsob, jak látku izolovat. V průběhu dalších týdnů byla pak substance izolována. Touto substancí byla kyselina fenylpyrohroznová a podle ní dostala nově objevená porucha svůj první název Imbecilitas phenylpyruvica.

Jednoduché vyšetření moči s pomocí chloridu železitého použil pak Folling při vyšetření dalších 430 dětí z ústavů pro duševně opožděné. Zde objevil dalších osm dětí s tímž nálezem v moči. V průběhu pěti měsíců pak vyšla jeho známá publikace, zabývající se nově objevenou poruchou látkové přeměny, kterou našel u celkem 10 dětí s opožděným duševním vývojem.

Přeměna fenylalaninu na kyselinu fenylpyrohroznovou je biochemická reakce, kterou organizmus člověka normálně nevyužívá. Začne ji využívat v okamžiku, kdy se v krvi nahromadilo příliš mnoho nezpracovaného fenylalaninu a obvyklý způsob zpracová-

ní není možný, protože chybí potřebný enzym. V této situaci nastupuje náhradní způsob zpracování fenylalaninu a fenylalanin je přeměňován na kyselinu fenylpyrohroznovou. Tato látka je příčinou specifického zápachu potu a moči člověka, který má v krvi vysokou hladinu fenylalaninu.

Historie fenylketonurie u nás je spojena se jménem docentky Bohunky Blehové, jedné ze zakládajících osobností Kliniky dětí a dorostu při současné 3. lékařské fakultě Univerzity Karlovy. Inspirována Follingovým článkem si paní docentka položila otázku, zda se i u nás vyskytují děti s touto poruchou a v roce 1958 začala s pátráním po dětech s fenylketonurií u nás. Pátrání po nemocných zaměřila na děti v ústavech. V roce 1959 vyšetřila více než 700 pacientů psychiatrické léčebny v Opařanech a mezi nimi našla tři nemocné fenylketonurií, v Dobřanech našla při vyšetření dospělých obyvatel ústavu další dva. Postupně byly vyšetřeny moče 2 444 osob z různých ústavů, mezi nimiž bylo 10 fenylketonuriků. Ukázalo se, že přibližně u 0,4 % osob žijících v ústavech sociální péče z důvodu závažného duševního postižení je příčinou jejich stavu právě fenylketonurie. Další nemocní fenylketonurií byli pak nalezeni v jejich rodinách. Z těchto poznatků vzešlo již v roce 1960 doporučení dětským lékařům, aby vyšetřovali moč dětí chloridem železitým ve věku 6 týdnů. Tato první zkouška, s jejíž pomocí bylo možno zachytit dítě trpící fenylketonurií, byla v roce 1975 nahrazena povinným vyšetřením hladiny fenylalaninu v krvi novorozenců v 5.-7. dni po narození. Vyšetření krve na obsah fenylalaninu se od roku 1975 podrobily již 4 miliony novorozenců a mezi nimi bylo nalezeno více než 400 těch, kdo se narodili s fenylketonurií. O tyto děti, dospívající i dospělé pečují v České republice tři specializovaná pracoviště. Dvě z nich sídlí v Praze a jedno v Brně.

MUDr. Ludmila Hejmanová

E. S. PKU

Víme CO JE E. S. PKU, resp. European Society for Phenylketonuria and Allied Disorders Treated as Phenylketonuria?

Výsledkom komplexnej starostlivosti o pacienta s fenylketonúriou má byť nielen metabolicky kompenzovaný jedinec, ale aj všestranne zrelá osobnosť. Jednou z mnohých podmienok, ako úspešne dosiahnuť tento cieľ, je umožniť vzájomný kontakt rodín s podobným osudom, získavanie a všestranná vý-

mena informácií. Tomu napomáhajú aj spoločnosti pre fenylketonúriu.

E. S. PKU je, ako to vyplýva z jej názvu, európskou spoločnosťou pre fenyleketonúriu a podobne liečiteľné ochorenia. Zastrešuje národné spoločnosti európskych krajín a Turecka.

HLAVNÉ POSLANIE SPOLOČNOSTI:

Zaisťovať najlepšiu možnú liečbu a zlepšovať kvalitu života všet-



kých dětí a dospělých s PKU a podobne liečiteľnými ochoreniami nezávisle od ich veku a geografických hraníc.

HLAVNÉ AKTIVITY

- rozširovanie informácií o patogenéze, liečbe, medicínskej a sociálnej starostlivosti medzi členskými krajinami

- organizovanie vzájomných pravidelných každoročných stretnutí zdravotníkov, pacientov a rodičov

Od čias vzniku bolo 14 stretnutí v 10 krajinách, v r. 1997 v Prahe. Striedajú sa „veľké stretnutia“ (PKU rodiny - rodičia a deti, dospelí pacienti s PKU, ich partneri, zdravotníci, výrobcovia nízkobielkovinových potravín, súčasne plenárna schôdza) a „malé stretnutia“ (plenárna schôdza)

- publikačná činnosť
- podporovanie zakladania národných združení a rozširovanie informácií mimo aktuálnu členskú základňu spoločnosti
- stimulovanie a podporovanie ďalšieho vedeckého a medicínskeho výskumu v problematike PKU a iných dedičných metabolických porúch

E. S. PKU - ZÁKLADNÉ FAKTY

Vznik: 1987

Štatút: nevládna nezisková organizácia pri Európskej únii

Členská základňa: 22 národných PKU spoločností európskych štátov a Turecka

Kategória členov:

- legálny člen: celonárodná spoločnosť, ktorej ciele sa zhodujú s cieľmi E.S. PKU. Česká a Slovenská republika sú legálnymi členmi. Deleguje dvoch zástupcov na plenárnu schôdzu a dvoch zástupcov do vedeckej poradnej komisie. Nový člen musí byť ratifi-

kovaný väčšinou na plenárnej schôdzi

- partneri: inštitúcie, venujúce sa metabolickým poruchám (univerzity, nemocnice, výrobcovia)

- čestní členovia

Ročný členský príspevok: 400 ECU

VÝKONNÝ VÝBOR E. S. PKU

prezident: Mr. J. M. Criem / Belgicko

viceprezident: Mrs .P. Clerie Fuertas / Španielsko

pokladník: Mr. R. F. Schaffer / Rakúsko

tajomník: Dr U. Wachtel / Nemecko

PREDSEDNÍCTVO VEDECKEJ PORADNEJ KOMISIE

predseda: Prof. Dr. K. Baerlocher / Švajčiarsko

PUBLIKAČNÁ ČINNOSŤ E.S. PKU

- ❖ "EUROPEAN PKU NEWS" - periodikum vydávané 1-2 x ročne

- ❖ "E. S. PKU Statuses" - základné informácie o spoločnosti, stanovy

- ❖ "E. S. PKU: Aims and Structure" - základné informácie o cieľoch a organizačnej štruktúre

- ❖ "European Travel Information on Phenylketonuria and Allied Disorders" - stručná informácia o PKU a diéte pre pacientov v národných jazykoch členských krajín

- ❖ "Diagnosis and Management of Phenylketonuria - Recommendations on Clinical Services" - publikované v European PKU NEWS, vol. 12, jar 1998

- ❖ "Handbook" - ciele, štruktúra, kompetencie orgánov, úlohy E. S. PKU

MUDr. Jana Šaligová

príspevek zaslal doc. MUDr. P. Čechák, CSc.

Informácie o činnosti Národného združenia pre PKU - Slovensko

LIEČEBNÉ PRÍPRAVKY

Odborní lekári spolu so združením zdôvodnili a úspešne požiadali Ministerstvo zdravotníctva o úpravu zaradenia prípravkov pre PKU (PAM, Milupa, Sinfenal) z kategórie liekov s čiastočnou úhradou poisťovní medzi lieky plne hrazené. Taktiež bolo riešené so Všeobecnou zdravotnou poisťovňou plné hradenie prípravkov pre mládež nad 18 rokov veku.

ZÁKONY

Od 1.1.2001 by mala nadobudnúť platnosť novela zákona o sociálnej pomoci, na pripomienkovaní ktorého sa združenie zúčastnilo. Osobitne upozorňujeme rodičov, že v návrhu postúpenom do Parlamentu je u fenylketonúrie pre deti do skončenia prípravy na povolenie zmena v bodovom hodnotení na základe diagnózy na 50%. Prakticky to znamená získanie preukazu ZŤP pre všetky deti s touto diagnózou. Keďže zákon ešte nebol v Parlamente schválený, budeme Vás podrobnejšie o zmenách, ktoré z neho vyplývajú informovať v nasledujúcom čísle časopisu.

SPOLUPRÁCA S INÝMI ORGANIZÁCIAMI

NZ PKU je riadnym členom Slovenskej humanitnej rady a riadnym členom E. S. PKU, čo je Európske združenie národných organizácií a v súčasnosti združuje už 23 krajín. Ďalej udržiavame kontakty so združeniami v USA, Kanade a priamo alebo prostredníctvom E. S. PKU so všetkými združeniami v Európe.

DETSKÉ LETNÉ TÁBORY

Všetky štyri tábory, ktoré boli v ponuke na leto 2000 sa uskutočnili. Prvýkrát na Slovensku boli deti v riadnom letnom tábore s ostatnými deťmi v Moteli Hybe. Prosíme rodičov detí a detí, ktoré sa ho zúčastnili, aby nám napísali o svojich dojmach a tiež návr-

hoch alebo pripomienkach, ktoré by sme mohli použiť pri organizovaní táborov v roku 2001. Možno to tiež pomôže ostatným rodičom a deťom pri rozhodovaní o tom, či sa v roku 2001 takéhoto tábora zúčastnia.

K ostatným táborom sú samostatné príspevky v tomto alebo v nasledujúcich číslach. Vopred ďakujeme za každý návrh na organizovanie leta 2001.

PONUKY

Môžeme Vám sprostredkovať informácie o zásielkových službách potravín zo zahraničia, informácie o možnostiach nákupu potravín v zahraničí, ktoré by ste mohli potrebovať pri cestách, štúdiu, dlhšom pobyte v zahraničí. Taktiež môžeme pomôcť pri hľadaní si priateľov na dopisovanie. Na písomnú žiadosť uveďte prosím svoju presnú adresu a jazyk, v ktorom si chcete dopisovať, prípadne aj štát (krajinu), z ktorej by budúci priateľ mal byť. Môžeme pre Vás vyhľadať v zahraničných databázach obsah Phe v niektorých potravinách, ktoré ste v našich tabuľkách nenašli. Máme tiež k dispozícii slovenské tabuľky: ovocie, zelenina, obilniny, strukoviny, mliečne výrobky, z ktorých môžeme pre Vás vybrať informácie, ktoré by Vás zaujímali. Všetky ponuky samozrejme platia aj pre Českú republiku.

ZDRUŽENIE ĎAKUJE:

- ❖ spoločnosti Milupa (Česká republika) za príspevok na úhradu nákladov letného tábora v Karlových Varoch aj pre účastníkov zo Slovenska a potraviny na tento tábor,

- ❖ spoločnosti Nutricia (Slovensko) za finančný príspevok na úhradu členského v E. S. PKU,

- ❖ Slovenskej humanitnej rade za príspevok na nákup telefónu a faxu pre združenie,



- ❖ Společnosti THAIS, spol. s r.o. za finančný dar, zorganizovanie a sponzorovanie Mikulášskeho posedenia s deťmi v Banskej Bystrici,
- ❖ Ing. A. G. za finančný dar,
- ❖ majiteľovi firmy TT - THAIS Trading, Ing. Lubomírovi M. z Prahy za potraviny na letné tábory a Mikuláša 2000 v Banskej Bystrici,

ZA OCHOTU A POMOC PRI RIEŠENÍ PROBLÉMOV

ĎAKUJEME:

- ❖ RNDr. Jánovi Šipekymu (generálny riaditeľ sekcie farmácie Ministerstva zdravotníctva SR)
- ❖ MUDr. Jánovi Kochanovi (námestník riaditeľa Všeobecnej zdravotnej poisťovne)

- ❖ Marienke Vasilíkovej za varenie diétnej stravy na tábore v Hybe a Skalici
- ❖ MUDr. Ottovi Urgemu za odbornú pomoc pri zmenách v zákone o soc. pomoci

KOŠICKÁ ORGANIZÁCIA PKU ĎAKUJE SPONZOROM:

Viedenské pekárne spol. s r.o. Modra, Nadácia Markíza Bratislava, p. Gabriela Machová z Revúcej, Termostav-Mráz, spol. s r.o. Košice, Dipont-zásielková služba Bardejov.

BRATISLAVSKÁ ORGANIZÁCIA ĎAKUJE SPONZOROM:

Energostroj - Mochovce, s. r. o., Severoslovenské lesy, š. p. Žilina, FIB - Ing. Furka Peter, združenie EKONÓM Zlaté Moravce, Slovnaft-Benzinol a. s.

JAK JSME PROŽÍVALI SPOLEČNÉ AKCE

První česko-slovenské setkání PKU dětí a jejich rodin

Setkání proběhlo 10.-12. září 1999 v rekreačním středisku Borda u Košic. Odjezd z Prahy byl dietní sestrou paní Červenou naplánován na čtvrtek nočním rychlíkem, za což jí pak všechny zúčastněné rodiny z Čech po celou dobu setkání blahřečily. Velmi záhy se totiž ukázalo, že vydržet 11 hodin ve vlaku s dětmi ve věku mezi 3 a 10 roky by jistě nebylo možné, a tak každá minuta, kterou děti na lehátkách prospaly, významně šetřila nervy rodičů.

Po noci strávené ve vlaku se naše svěží a výborně odpočínutá deseti členná skupinka sešla na nádraží v Košicích s pracovníky metabolického centra při tamní dětské nemocnici. Tí se ujali role našich hostitelů, zajistili odvoz našich nepřijemně těžkých zavazadel a odvedli nás vycházkovým tempem do nemocnice, kde byla všem členům výpravy podána první pomoc ve formě kávy a snídaně. Volný čas před odjezdem do vlastního místa setkání využili všichni dospělí prohlídkou krásně opraveného centra Košic, děti pak ocenily zejména fontánu tryskající v rytmu známých melodií, neboť se kolem ní dalo s vodou užít spoustu legrace a mokrá trička, ponožky a boty je (na rozdíl od rodičů) rozhodně nemohly rozházet.

Následoval odjezd do Slánských vrchů, kde v rekreačním středisku Borda proběhlo za překrásného počasí vlastní setkání. Pracovníci - lékaři a sestry metabolického centra v Košicích zorganizovali setkání a besedy na témata, která jsou pro nás klíčová. V průběhu dvou dnů jsme se seznámili se slovenskými PKU rodinami a během různých diskusí (ať již hromadných nebo individuálních) jsme si vyměnili mnoho užitečných zkušeností, rad a postřehů a samozřejmě pro nás neocenitelných receptů na různé dobroty a laskominy pro naše děti. Zástupci slovenských výrobců a dovozců dietních potravin se nám pokusili vysvětlit všechny záležitosti s obstaráním výroby nebo dovozu a prodeje PKU potravin. Z jejich vysvětlení vyplynulo, že rozdělením Československa došlo jak v České republice tak na Slovensku k neúnosnému zmenšení trhu a tudíž k podstatnému ochuzení sortimentu dietních PKU potravin. Je nutné říci, že toto byl vlastně jediný moment, kdy si zřejmě většina z nás uvědomila, že jsme v cizině. Jinak jsme se po celou dobu našeho pobytu na Slovensku cítili opravdu jako doma.



A co na naše „dietní diskuse“ říkaly děti? Nic! Jistě kdosi, kdo dobře zná zájmy dětské duše, přišel na geniální myšlenku: vzít s sebou někoho, kdo se bude dětem věnovat! Dvojice mladých lidí se tohoto úkolu zhostila dokonale, a tak se rodiče v klidu mohli věnovat věcem jiným a případně i tolik vzácnému lenošení.

Závěrem je jistě nutné poděkovat dietním sestrám, které se staraly nejen o žaludky našich dětí, ale i o nás zdravé - dospělé. Celé setkání proběhlo ve velmi přátelské atmosféře, a tak naše vzájemná domluva, že další česko-slovenské setkání PKU rodin proběhne příští rok zase v Čechách, je tedy jen logickou reakcí na příjemné chvíle, které jsme s našimi slovenskými přáteli strávili.

Účastníci tohoto nevšedního setkání

P. S.

Po příjezdu domů jsme se o všechny dojmy podělili s ostatními členy Klubu a společně se zrodila myšlenka pokračovat v této nově započaté tradici. Na červenec letošního roku náš Klub PKU zajistil 2. česko-slovenské setkání dětí s PKU a jejich rodin.

Toto setkání se mohlo uskutečnit jen díky laskavému příspěvku firmy Nutricia.

M. Červená, dietní sestra + Klub PKU a ostatních metabol. poruch, Ke Karlovu 2, Praha 2

PŘIPRAVUJEME NOVÉ RECEPTY PRO NEMOCNÉ FENYLKETONURIÍ

Perníkové koule

Těsto: 250 g Vitaprotamu (Apromixu), 2 bal. vanil. cukru, 1 bal. prášku do perníku, 50 g Hery nebo 50 ml oleje, 20 g (2 pol. lžičce) medu, voda, 10 g Hery + 10 g (1 pol. lžičce) nízkobíl. strouhanky na vymaz. a vysypání formy 200 g ananasového kompotu, 40 g mouč. cukru, 1 bal. vanil. cukru, 60 g másla (Hera), 2 pol. lžičce rumu, 2 káv. lžičky kakaového prášku, na obalení: cukrové sypání nebo Frapko (instantní nápoj - jahodový, banánový nebo 15 g kokosové moučky)

Těsto: Vitaprotam smícháme s vanilkovým cukrem, práškem do perníku, přidáme rozehrátý vlahý tuk a med, rozmíchaný ve vlahné vodě, a zaděláme těsto hustší než na lívance. Těsto nalijeme do vymazané a strouhankou vysypané formy (srnčí hřbet, chlebičková forma, dortová forma) a pečeme v předehřáté troubě asi 20 - 30 minut.

Upečený, vychladlý perník nastrouháme nebo rozdrobíme do mísy, přidáme nejmenší nasekaný ananasový kompot, mouč. cukr, vanil. cukr, máslo, rum, kakaový prášek a vypracujeme hmotu, ze které vypracujeme koule. Obalíme v cukrovém sypání nebo v granulovaném instantním nápoji či v menším množství kokosové moučky.



1 koule (50 g) obsahuje: 17 mg fenylalaninu, 0,3 g bílkovin, 7,5 g tuku, 27,6 g sacharidů, 184 kcal / 771 kJ



Hraběčiny řezy

Těsto: 500 g Vitaprotamu (Apromix), 250 g másla (Hera), 140 g mouč. cukru, 1 bal. vanil. cukru, 1 bal. prášku do pečiva, 4 pol. lžičce šlehačky Hole, 4 pol. lžičce studené vody, 10 g másla + 10 g nízkobíl. strouhanky na vymazání a vysypání formy

Náplň: 650 g oloupaných nastrouh. jablek, 1 pol. lžičce rozinek, cukr dle chuti, skořice, 200 ml ušlehané šlehačky Hole.

Těsto: z Vitaprotamu, másla, vanil. cukru, prášku do pečiva, šlehačky Hole, vody vypracujeme hladké těsto. 1/2 těsta oddělíme a dáme ho zmrazit do mrazáku. Zbytek těsta rozválíme a rukou postupně vtláčíme do tukem vymazaného a vysypaného plechu (s vyšším okrajem).

Na těsto rozetřeme nastrouhaná jablka, přidáme rozinky, posypeme skořicí, dle chuti přisladíme. Na takto připravené těsto rozetřeme ušlehanou šlehačku Hole, nastrouháme na hrubo druhou polovinu zmraženého těsta a pečeme ve středně vyhřáté troubě asi 30 - 40 minut. Moučník krájíme na řezy až po úplném vychladnutí, nejlépe až druhý den.

1 řez (60 g) obsahuje: 19 mg fenylalaninu, 0,5 g bílkovin, 16,2 g tuků, 48,1 g sacharidů, 345 kcal / 1452 kJ

Perník a perníkové řezy

Těsto: 250 g Vitaprotamu, 250 g Solamylu nebo PREMIA peče, 200 g moučkového cukru, 250 g Hery, 1 prášek do perníku, 4 kávové lžičky Ei-Ersatz, 350 ml vody, 20 g nízkobíl. strouhanky + olej na vymazání formy

Krém: 200 g Hery, 100 g moučkového cukru, 1 balíček vanilk. cukru, 40 g (1 bal.) vanilkového pudinku + 300 ml vody, 2 kávové lžičky mleté kávy
Těsto: Heru utřeme s moučkovým cukrem do husté pěny, nejlépe elektrickým šlehačem. Solamyl, Vitaprotam a prášek do perníku důkladně promícháme. Postupně přidáváme tuto směs s rozšlehaným Ei-Ersatzem do utřené husté pěny. Vlahné vody přidáme tolik, aby vzniklo hladké řídké těsto. Po celou dobu pracujeme s elektrickým šlehačem. Těsto vlijeme na olejem vymazaný a strouhankou vysypaný plech (nebo použijeme formu na bábovku, srnčí hřbet apod.). Pečeme ve středně vyhřáté troubě asi 45 min. Upečený perník po vyjmutí z trouby ihned potřeme studenou vodou.

Po vychladnutí můžeme perník pocukrovat moučkovým cukrem přes ozdobnou dečku nebo nakrájet na čtverce 5x5 cm, promazat kávovým nebo rumovým krémem a slepit. Povrch a boční strany perníkových řezů potřeme krémem a dle vlastní fantazie ozdobíme (poleva, ovoce, barevné sypání apod.).
Krém: Heru utřeme s moučkovým a vanilkovým cukrem, přidáme mletou kávu a uvařený vychladlý pudink, který připravíme tak, že obsah sáčku vanilkového pudinku rozmícháme ve vodě a za stálého míchání povaříme do zhoustnutí. Šlehačem vše rozšleháme v hladký krém.

Celý perník včetně krému obsahuje: 217,4 mg Phe, 2,24 g bílkovin, 439 g tuků, 787 g sacharidů, 7266 kcal/ 30517 kJ



recepty pro vás připravily J. Komárková, H. Náglová



Letní tábor v Brumově

Mnoho dětí postižených PKU je bezprostředně vázáno na své rodiče a pravděpodobnost, že by mohly strávit několik dnů bez jejich dohledu, se pro mnohé zdá být nemyslitelná, protože mnozí (hlavně mladší) nejsou schopni se o sebe postarat, zejména co se týče zajištění speciální stravy a dodržení diety. Velké množství rodičů ale neví o možnosti, jak svého potomka vyslat na několik dnů mimo domov, a zajistit mu tak kontakt s vrstevníky postiženými stejnou chorobou. Jde o speciální letní tábor, na který mohou přijet děti „postižené“, ale i zdravé. Mnohé možná napadne, jestli se v táboře neobjevuje určitý druh diskriminace, ale můžu s čistým svědomím říct, že se tento případ ještě nevyskytl. Zdravé děti jsou na začátku seznámeny s tím, že někteří budou dostávat jinou stravu, připravenou dietní sestrou vyslanou z brněnské nemocnice, a tím jsou problémy vyřešeny. Děti s dietou se plně zapojují do všech programů, ať jde o sportovní akce, dovednosti, výlety a vůbec celý program, který tábor doprovází. Letos se tento tábor konal, stejně jako dva minulá roky, na Brumově - nedaleko Tišnova asi 40 km severozápadně od Brna. Jde o stanový tábor s dvěma budovami. V jedné probíhal za špatného počasí program a druhá budova sloužila jako jídelna. Tábor je určen pro děti od 7 do 15 let.

Program se nikterak neliší od klasických náplní táborů, na které

jezdili mnozí z vás. Táborníci se učí zvládat záladnosti morseovky a svou šikovnost si ověřují na tvorbě uzlů. Naučí se základy první pomoci, poznávat rostliny atd. Prakticky celý tábor děti stráví v přírodě, kterou se zároveň učí poznávat. Samozřejmě nesmí chybět tolik oblíbené diskotéky, volba Miss a Supermana, soutěž o Brumovskou sovu, stezka odvahy, karneval a jiné zajímavé akce. Každý rok tábor provází tzv. celotáborovka, na jejímž konci čeká táborníky odměna. Letos např. šlo o zaměření na vesmír, hvězdy a tolik oblíbené téma - mimozemšťany. Každý rok je program pochopitelně jiný, ale nikdy se děti nenudí a z tábora si odvezou pěkné zážitky, na které (alespoň doufám) budou rády vzpomínat.

Osobně jsem absolvovala 2 tyto ze 7 podobných táborů. Letos jsem jela jako praktikantka a chtěla bych jet znovu. Jsem také postižená PKU, ale nikdy jsem v této nemoci neviděla problém; tak dovoluji svým dětem zažít něco nového!

Iveta Klusáková

Případní zájemci o tento tábor mohou v lednu 2001 svůj zájem sdělit na adresu:

Iveta Klusáková
Odlehlá 2/1136

nebo

Renata Kloubová
U Humpolký 1506
66601 Tišnov

73601 Havířov - Šumbark

Rekreační pobyt rodičů s dětmi s PKU dietou

Dietní omezení ve stravě již od počátku zjištění fenylketonurie u novorozence představuje velkou zátěž pro jeho rodinu. Rodiče se vždy velmi těžce smiřují s tímto onemocněním. Dieta při fenylketonurii, která je jednou z nejpřísnějších ve výběru potravin, představuje mnohá úskalí v každodenním životě. Pro většinu matek přijmout doporučení, že jediná a nenahraditelná léčba je dieta, je velmi obtížné. S největšími problémy se setkávají v období, kdy dítě postupně přechází na směšnou a pestřejší stravu, tj. začátek období batolecího věku. Zajistit speciální dietu z tak velmi omezeného výběru potravin vyžaduje především mnoho zkušeností a trpělivosti.

V letošním roce ve dnech od 18. 9. do 23. 9. proběhl v rámci našeho centra poprvé rekreační pobyt rodičů s dětmi s fenylketonurií v lázních Lipová. Děti zde byly ve věku od 3 do 6 let. Tato rekreace se uskutečnila především proto, aby se rodiny navzájem poznaly, aby si předaly vlastní zkušenosti, aby načerpaly mnoho dalších nových poznatků a aby si také zároveň odpočinuly a alespoň na chvíli zapoměly na své problémy.

Lázně Lipová leží v překrásném horském prostředí Jeseníků poblíž známého města Jeseník, který je odtud vzdálen jen asi 4 km. V lázních jsme byli ubytováni v penzionu Moravanka, který je nově zrekonstruován a moderně vybaven. Zaměstnanci, kteří o nás po celou dobu pečovali, nám vyjádřili velkou vstřícnost a laskavost ve všech našich požadavcích.

V prvním dni našeho příjezdu byl po vzájemné dohodě sestaven program našich aktivit. Dopolnední a odpolední čas byl vyhrazen především na kratší výlety v oblasti Jesenícka. Navštívili jsme mnoho krásných a zajímavých míst, na která budeme jistě rádi vzpomínat. Velmi pěkná byla prohlídka jeskyně Na pomezí a zámku Javorník. Chráněnou rezervaci Rejvíz, největší jesenícké rašeliniště se dvěma jezírky, jsme si nenechali ujít i přesto, že nám počasí mnoho nepřálo. Snad největším zážitkem pro děti byly procházky lesem, které jsme také zařadili do programu.

Večer jsme se vždy těšili na přátelská posezení, při nichž jsme především probírali různá edukační témata. Již od začátku pobytu sdílely rodiny mezi sebou vzájemnou důvěru, toleranci a spolupráci. Rodiče naznačili a sami cítili velkou potřebu popovídat si o svých starostech a problémech, se kterými se potýkají při zajištění diety a systematické



výchově dítěte. Nejvíce se však zajímali o různé recepty jídel s nízkým obsahem fenylalaninu.

Dietní strava PKU, připravovaná pod vedením dietní sestry paní Petráskové zaměstnané v penzionu Moravanka, byla zabezpečena velmi kvalitně a splňovala zásady dietní léčby při fenylketonurii, a to i přesto, že se s její náročností setkala poprvé. Paní Petrásková vždy s velkou ochotou a vstřícností každý den při jídle konzultovala s rodinami stravovací zvyklosti jejich dětí a spokojenost s podávanou stravou. Jídlo již na první pohled vypadalo lákavě, bylo velmi chutně upraveno a pestře servírováno. Všem dětem velice chutnalo.

Co říci na závěr? Pobyt splnil naše hlavní očekávání. Všem zúčastněným se rekreace velmi líbila. Rodiny se spolu seznámily, navázaly mezi sebou přátelské vztahy a získaly novou inspiraci. Jejich děti se také příjemně pobavily. Pobyt rodičů s dětmi se osvědčil a je možno ho zařadit k samozřejmostem stejně, jako jsou každoročně pořádané letní tábory PKU a zimní lyžařské kursy. Počítáme s tím, že i v příštím roce opět zorganizujeme podobnou aktivitu.

Chtěli bychom touto cestou poděkovat zástupci ředitele lázní v Lipové panu Hatlapatkoví, který nás mile a ochotně přijal a dietní sestře paní Petráskové za profesionálně zajištěnou dietní stravu pro děti s fenylketonurií.

Jana Komárková, dietní sestra



Druhé česko-slovenské setkání PKU dětí a jejich rodin

Žijí mezi námi i lidé, kteří se potýkají celý život se zdravotními problémy. Mezi takové patří i děti trpící dědičnou metabolickou poruchou fenylketonurií, která jim omezuje jejich životní radosti a přiděluje starosti nejen jim, ale celým rodinám. Toto omezení, které v minulosti znamenalo vždy mentální postižení jedince a tím jeho vyřazení z běžného života, dovede současná lékařská věda rozeznat již před narozením. Proto je ihned po narození takto postiženého dítěte přistoupeno k léčbě, která spočívá ve velmi přísné dietě dodržované po celý život. Právě tato přísná dieta klade vysoké nároky na přizpůsobení se dítěte a celé jeho rodiny způsobu života a stravování a tím je vyřazuje z účasti na takových akcích jako jsou společné výlety, letní tábory, kde zpravidla nejsou schopni tak přísnou dietní stravu pro tyto děti připravit a nemají ani k dispozici potřebné dietní přípravky, které jsou rodinám částečně poskytovány a částečně je musí nakupovat ve specializovaných prodejnách.

Rodiny a hlavně děti takto chronicky nemocné vítají každou akci, již se mohou bez obav o svou dietu zúčastnit, kterou však není možno uskutečnit bez finanční a jiné pomoci organizací a jedinců. A právě s takovými obětavými a vnímavými lidmi z Karlových Varů bych Vás ráda seznámila.

Ve dnech 3. až 16. července 2000 náš Klub PKU poprvé uspořádal prázdninový pobyt pro děti nemocné fenylketonurií /dále jen PKU/ a jejich rodiče, aby se mohli vzájemně více poznat a vyměnit si zkušenosti a aby se děti mohly také vydovádět. Umístění penzionu na samotě u lesa nedaleko řeky Ohře a v těsné blízkosti našich světových lázní Karlovy Vary vybízelo k odpočinku, k aktivním sportovním hrám a výletům do blízkého i vzdálenějšího okolí. Po celou dobu pobytu nám velice svědomitě a chutně připravovali dietní stravu zaměstnanci penzionu Hubertus. Velice si vážíme trpělivosti a pečlivého přístupu paní vedoucí Hany Š., která se řídila pokyny dietní sestry. Za dobu našeho pobytu v penzionu dokázala upéci tak chutný dietní chléb i ovocné koláče a vytvořit různé druhy dietních knedlíků ze speciální dietní mouky Apromix, že si i maminky, které se účastnily rekreace, žádaly o recepty.

Jaké bylo pro malé i velké překvapení, když jeden večerní pro-



gram jim písničkami a hrou na kytaru vyplnil pan Vančura, člen skupiny Plavci, který s sebou přivezl ještě navíc velikou stavebnici Lego. Jedinou odměnou mu byl potlesk a rozzářené oči nejen malých posluchačů. Také výlet autobusem na český královský hrad Loket a na zámek v Klášterci nad Ohří v době, kdy nám počasí moc nepřálo, se mohl uskutečnit jen díky sponzorské účasti firmy Milupa.

Jsem potěšena zájmem našich slovenských přátel, kteří vážili tak dalekou cestu, aby s námi trávili letní dny v lázeňském prostředí. Byla navázána mnohá nová přátelství nejen mezi dětmi, ale také mezi rodiči. Chci touto cestou také poděkovat firmě Nutricia a. s., která přispěla finančním darem pro naše slovenské přátele. Svým příspěvkem velice usnadnila slovenským rodinám jejich pobyt u nás v Čechách. Jen těžce jsme se všichni loučili při odjezdu domů. Všichni jsme si upřímně slíbili, že naše česko-slovenské setkávání rodin s dětmi PKU, které bylo zahájeno v loňském roce na Slovensku, budou nadále pokračovat k prospěchu dětí a potěše nás ostatních, kteří tyto akce zajišťujeme.

Za veškerou pomoc všem firmám, které se podílely na zdárném průběhu této rekreace pro děti s PKU, jménem všech zúčastněných srdečně děkují.

Mária Červená

CO CHYSTÁME

Nabídka jarní rekreace pro rodiny s dětmi s fenylketonurií předškolního a školního věku ve dnech 26. 5. - 1. 6. 2001

Na podzim 2000 proběhla v rámci našeho centra úspěšná premiéra týdenního společného pobytu rodin s předškolními dětmi s fenylketonurií v Jeseníkách. Pobyt se uskutečnil v zotavovně Moravanka v lázních Lipová a po dobré zkušenosti byla Moravanka znovu vybrána pro rekreaci v roce 2001. Tamní pracovníci velmi dobře zvládli všechna úskalí spojená s dietou při fenylketonurii a jejich přístup byl velice vstřícný. Zotavovna leží uprostřed lázní na velmi pěkném místě, odkud je jen kousek do přírody.

NABÍDKA OBSAHUJE:

1. **Ubytování** ve dvou až čtyřlůžkových pokojích, z nich převaha je dvoulůžkových, některé lze propojit. Sociální zařízení je společné na chodbě a je na velmi dobré úrovni. Pokoje jsou prostorné, v některých případech by byla možnost přistýlky. V objektu je

k dispozici televize, video. Knihovna, společenské prostory - jídelna, případně kavárna, která je v odpoledních hodinách volná. Stravování je v budově.

2. Zotavovna zajistí pro účastníky **jak normální, tak dietní stravování** v rozsahu plné penze s tím, že v případě požadavku připraví balíčky místo oběda

3. **Cena poukazu** je následující:

Ubytování za osobu a den bude 160,- Kč, tato cena platí pro děti i dospělé

Stravování stojí denně 180,- Kč pro dospělé a 90,- Kč pro děti do 10 let

4. Lokalita nabízí pěkné výlety - jeskyně, lanovka na Šerák a další, k dispozici je ping-pong a hřiště na míčové hry. Ze zotavovny za-



bezpečují dvakrát týdně autobus, který účastníky vozí na koupání v krytém bazénu (účastníci si platí vstupné). Lázně nabízejí návštěvníkům různé procedury.

5. **Doprava** na místo je možná vlastním autem i autobusem. Pro ty, kdo přijedou autem, je zajištěno parkování v blízkosti Moravanky.

6. **Termín konání** je od 26. 5. s nástupem odpoledne do 1. 6. 2001

Při dostatečném počtu účastníků bude zajištěna přítomnost psychologa či dalších odborných pracovníků dle přání zúčastněných. Abychom mohli potvrdit zotavovně objednávku, prosíme vás

o **okamžité** předběžné vyjádření vašeho zájmu o účast. Závazné přihlášky budou v příslušném předstihu zaslány všem, kdo o akci projeví zájem. V rámci předběžné přihlášky bychom uvítali, kdybyste nahlásili počet dospělých a dětí z vaší rodiny, kteří by se rekreace zúčastnili. Předběžnou přihlášku je možné zavolat na číslo 02/67162562, kontaktní osobou je dietní sestra paní **Jana Komárková**, nebo je zaslat poštou na adresu: **Klinika dětí a dorostu FNKV, Vinohradská 159, 100 81 Praha 10** nebo **faxem** na číslo 02/72736326. **Jana Komárková, dietní sestra**

Klub PKU a ostatních vrozených metabolických poruch - možnost letní rekreace v Řecku - předběžné informace pro všechny zájemce

Zprostředkující cestovní kancelář: CK Electra Tours s. r. o.
Slezská 20, 120 00 Praha 2

Jde o řeckou cestovní kancelář, která od roku 1990 zajišťuje servis pro české turisty v Řecku. Majiteli cestovní kanceláře jsou Thanasis a Mária Zissis, cestovní kancelář má své zastoupení přímo v Praze, ve Stavrosu (místo pobytu v Řecku) je denně otevřena kancelář s česky mluvícími delegáty! (*Osobně jsem v roce 2000 vyzkoušela s dcerou Alžbětou - pro zájemce ráda poskytnu další informace: M. Plecítá tel. 0606/29 41 83*)

Letovisko STAVROS, vzdálené 75 km od Soluně (místo doletu), najdete na poloostrově Chalkidiki. Městečko je položeno na pobřeží jednoho ze 3 výběžků, který se jmenuje Athos, ze „suchozemské strany“ je lemováno zelení hor.

Je zde hodně různých obchůdků (leckde i s česky mluvícími řeckými prodáváči), mnoho restaurací a taveren, které můžete navštívit při večerních procházkách - bývá otevřeno dlouho do večera.

Termín: 6. 7. 2001-17. 7. 2001

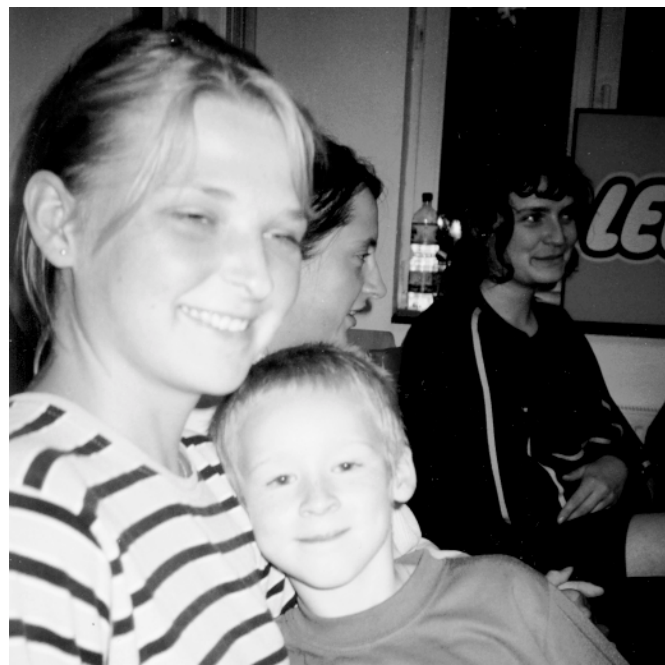
Doprava: letecky s ČSA Praha-Thessaloniki a zpět, ze Soluně do Stavrosu a zpět je zajištěn autobus přímo cestovní kanceláři, který vás doveze přímo k objektu, v němž jste ubytováni

Ubytování by bylo pravděpodobně v 2-4 lůžkových studiích. Každý pokoj má vlastní kuchyňský kout se základním vybavením (vč. elektrického dvouvařiče a ledničky) a soc. zařízení (WC, sprchový kout). Studia mají vždy balkon se zahradním nábytkem a všechna jsou v nově postavených objektech, nejvzáleňší ubytování je max. 400 m od moře.

Stravování: polopenze (snídaně formou švédských stolů + večere-výběr cca ze 3 jídel, z toho jedno řecké a 2 česká, vaří zde český kuchař); **dieta bude zajištěna pod dozorem dietní sestry M. Červené!!!**

Dieta = strava 3x denně, svačiny s sebou.

Výlety: CK zajišťuje (podle vašeho zájmu) výlety do okolí - v předchozích letech to byly výlety na **METEORY** (řecké kláštery postavené na vrcholcích zajímavých geologických útvarů), dále výlet lodí na ostrov **KAVKANAS**, autobusový zájezd za přírodními a historickými krásami řeckého vnitrozemí do **EDESSY**, můžete absolvovat také výlet autobusem a trajektem na zelený ostrov **THASSOS**, kde okusíte nejkrásnější písčitou pláž Řecka; krásný je výlet, při němž poznáte mnišský stát **ATHOS**, kdy poplujete podél pobřeží poloostro-



va Chalkidiki za poznáním výjimečného centra náboženství v Řecku, světa klášterů a mnichů; je možné navštívit Solun (**THESSALONIKI**) - druhé největší město Řecka; děti jistě uvítají výlet do **vodního parku WATERLAND** se spoustou vodních atrakcí. Je možné si výlety vybrat jednotlivě podle vašeho zájmu - není zahrnuto v ceně zájezdu!

Cena: Dítě do 12 let 7 390 Kč, dospělý 12 051 Kč + strava - cena bude upřesněna.

Pro úspěšné naplánování celé akce a včasné zajištění všech výhod je třeba vše důkladně v rodinách promyslet a závazně se přihlásit (se složením zálohy, která bude 50 % ceny) nejpozději do 15. 1. 2001 u dietní sestry v metabolické ambulanci při VFN - tel. 02/24220119. Zde obdrží přihlášku a složenku na zaplacení zálohy.

Za Klub PKU a ostatních vrozených metabolických poruch
Mirka Plecítá, Mária Červená

CO NÁS PÁLÍ

„Úředníci mezi námi“

Klub PKU a ostatních metabolických poruch při VFN Praha 2 uspořádal ve dnech 20.-22. 10. 2000 podzimní setkání rodičů a dětí v rekreačním středisku Mozolov u Nadějkova nedaleko Jistebnice.

V rámci tohoto pobytu proběhlo setkání se zástupcem MZ ČR ing. Lukešem. Ten se ve svém vystoupení zaměřil především na informování rodičů o připravovaných změnách financování - dotování

potravin pro pacienty PKU. Nedávno schválená vládní úprava financování dotací potravin počítá s přechodem z MZ ČR pod správu MPSV ČR. Roky 2001-2002, stanovené jako přechodné období, v němž má dojít k přenesení správy financování potravin, jsou zároveň obdobím, ve kterém se - dle ing. Lukeše - bude finanční dotace pacientům s PKU, ale i s celiakií (bezlepková dieta) vyplácet



peněžní poukázkou nebo zůstane zachována dosavadní forma příspěvku. Po tomto období by se dotace poskytovala pouze rodinám, které splňují kritéria příznání příspěvků na děti, a to jako jejich navýšení.

Proti tomuto rozhodnutí se v následné diskusi postavili přítomní rodiče, kteří upozornili na skutečnost, že řadě rodin příspěvky příznány nebudou. Nepřijatelné se pro ně stalo zařazení PKU spolu s celiakií do jedné skupiny s označením stejné finanční náročnosti. Rodiče navrhli, aby finanční příspěvek na dotaci potravin byl odstupňován podle věku pacienta s PKU, přičemž toto rozliše-

ní by se neřídilo příjmem rodiny. Podstatná část diskuse byla věnována upozorněním na současnou nedostatečnou nabídku sortimentu potravin pro PKU. Zároveň byla podána žádost o jeho rozšíření i o výrobky ze zahraničí, které byly v minulosti (i přes jejich vyšší cenu) dostupnější.

Příjemný pobyt byl zpestřen sobotním výlovem místního rybníka a odpolední hrou v přírodě pro děti.

Za Klub PKU a ostatních vrozených metabol. poruch
Hana Sládková

Anketa firmy MILUPA

Vážení rodiče, vážení pacienti,

v průběhu jarních měsíců jste byli osloveni společností MILUPA a požádáni o spolupráci. Šlo o dotazníkové šetření týkající se nízkobílkovinných potravin a jejich potřeby na českém trhu. Vaše potřeby a názory, které jste vyjádřili v dotazníku, jsou pro nás velmi důležité a chtěl bych vám za ně upřímně poděkovat.

Při příležitosti vydání nultého čísla vašeho časopisu bych vás rád stručně seznámil s výsledky dotazníkového šetření:

Od dubna do konce srpna 2000 bylo provedeno dotazníkové šetření, které se týkalo sběru a vyhodnocení informací o nízkobílkovinných výrobcích firmy MILUPA. Konkrétně se šlo o následující výrobky:

Lpf (nízkobílkovinná hrušková kaše)

Lp-drink (nízkob. mléčný nápoj)

Lp-flakes (nízkob. lupínky)

Lp-bar (nízkob. müsli tyčinka)

Lp-chips (nízkob. bramborovo-obilninové chipsy)

Cílem bylo zjistit předchozí zkušenosti, zájem a potenciál k nákupu těchto výrobků pro jejich případné zavedení na českém trhu v roce 2001.

Dotazník byl určen pacientům s PKU a ostatními poruchami metabolismu a jejich rodičům z celé ČR.

Rozesílání dotazníků zajistila 3 metabolická centra: FNKV Praha 10, ÚDMP při VFN Praha 2 a VÚZD Brno. Celkem rozeslala metabolická centra 400 dotazníků. Zpět se nám vrátilo 140 dotazníků, což činí 35 % z celkového počtu oslovených respondentů.

VÝSLEDKY:

Otázka č. 1:

Věk pacienta

Věk pacienta uvedlo 109 respondentů (78 %). Průměrný věk pacienta byl **12 let**.

Nejmladší pacient byl starý 4 měsíce a nejstarší 29 let.

Tabulka č.1

Sumace	Lpf			Lp-drink			Lp-flakes			Lp-bar			Lp-chips		
	ZKUŠENOST														
	xx	x	0	xx	x	0	xx	x	0	xx	x	0	xx	x	0
Počet odpovědí	15	17	108	15	5	120	25	13	101	26	29	85	8	1	131
%	11	12	77	11	4	85	18	9	73	19	21	60	6	1	93
	NÁKUP														
	ano	ne	kusů	ano	ne	kusů	ano	ne	kusů	ano	ne	kusů	ano	ne	kusů
Počet odpovědí	36	102	160	45	94	111	103	36	721	76	63	767	89	51	758
%	26	74		32	68		74	26		54	46		64	36	
Prům. počet ks. na pacienta	4,5			2,5			7			10			8,5		

Vysvětlivky: xx - mám dobrou zkušenost
x - mám zkušenost
0 - nemám zkušenost

Otázka č. 2:

Máte již zkušenosti s nějakým z následujících výrobků od firmy MILUPA, popř. s jakým ?

V této otázce respondenti označovali své zkušenosti symboly:
xx - mám dobrou zkušenost, x - mám zkušenost, 0 - nemám zkušenost

Výsledky otázky č. 2 jsou shrnuty v tabulce č. 1

Otázka č. 3:

Který z následujících výrobků byste měli zájem zařadit do jídelníčku a kolik kusů jednotlivého výrobku byste si zakoupili za rok, s přihlédnutím k následujícím cenovým relacím?

V této otázce respondenti uváděli svou odpověď „ano“ nebo „ne“ k jednotlivým výrobkům a vedle toho uváděli množství, které by zakoupili.

Výsledky otázky č. 3 jsou shrnuty v tabulce č. 1

Z přiložené tabulky vyplývá, že většina pacientů obecně nemá zkušenosti s výrobky. Nejlépe zde dopadly Lp flakes a Lp bar, které někteří znají z letních táborů.

V druhé části tabulky je vyhodnocen zájem pacientů a jejich případné nákupy. Podle zájmu o nákupy a počtu nakoupených kusů nejlépe dopadly Lp flakes (74 % respondentů by koupilo celkem 721 ks/rok), Lp bar (54 % respondentů - 767 ks/rok) a Lp chips (89 % respondentů - 758 ks/rok).

Otázka č. 4:

Jaký další výrobek vám chybí na českém trhu?

Následující čísla udávají, v kolika případech jste uváděli jednotlivé chybějící výrobky:

Sušenky	23	Piškoty	17
Oplatky	14	Slané sušenky, pečivo	7
Jogurty	7	Chleba	6
Čokoláda	3	Uzeniny, paštika	3
Mléko	2	Špagety	1
Přípravek na pečení	1	Žvýkačky	1



Nežžádanější výrobky, které momentálně chybí na českém trhu nízkobílkovinných potravin, jsou sušenky, piškoty a oplatky.

Závěr:

Dle odpovědí respondentů, kteří vyjádřili své potřeby v dotazníku, se jako nežžádanější výrobky jeví:

- MILUPA: Lp flakes (nízkobílkovinné lupínky)
- Lp bar (nízkobílkovinná müsli tyčinka)
- Lp chips (nízkobílkovinné chipsy)

V současné době se rozhoduje o uvedení nežžádanějších nízkobílkovinných výrobků na český trh.

O výsledcích vás budu včas informovat, mimo jiné i na stránkách vašeho časopisu.

Ing. Jan Smitka, firma MILUPA

Neváhejte a pište nám

Právě v rubrice „Co nás pálí“ máte možnost se vyjadřovat k tomu, co pálí vás. Těšíme se na vaše příspěvky a rádi je uveřejníme.

redakce

ŽIVOTNÍ PŘÍBĚHY PACIENTŮ

Je to hrůza, ale dá se to vydržet

Narodila jsem se jednoho zimního dne v únoru 1983 asi tak kolem desáté hodiny večer. Pátý den po mém vyjmutí na svět mi udělali tzv. screening. Zjistili, že v mojí krvi je nahromaděná nějaká látka - fenylalanin. To je jedna aminokyselina - látka z bílkoviny. Okamžitě mi zakázali bumbat mlíčko od maminky, místo něj mi dali dietní náhražku Lofenalac, no a už jen podle toho názvu musí každému přeběhnout mráz po zádech. Později, když jsem povyroستla a začala jsem baštit pevnou stravu, zakázali mi i všechny dobroty jako například čokoládu, rohlíky, chleba, těstoviny, salámy, maso, vajíčka, sýry a je toho ještě strašně moc. K tomu málu, co jsem měla dovolené, mi přidali opět speciální preparáty. V této době jsem s důvěrou ke své mámě přijala připravenou porci těchto preparátů. Jaké však bylo moje zděšení. Toto papání bylo nechutné, ba přímo odporné. Prskala jsem toto „jídlo“ na všechny strany a na každého. Díky trpělivosti mojí maminky jsem si na skutečnost, že se bez těchto dvou přípravků odporné chuti ve svém životě neobejdu, po nějakém čase zvykla natolik, že mi to dokonce i zachutnalo.

Stejně jako mnoho jiných dětí jsem začala chodit do školky. Avšak s podmínkou, že moje dieta při fenylketonurii bude zajištěna. Maminka mi pokaždé připravila jídlo na celý den v povoleném množství. Denně upozorňovala učitelku mateřské školky, aby všemu, co budu chtít sníst, věnovala maximální pozornost. To proto, aby se riziko, že sním potravinu, která je pro mě zakázaná, vyloučilo. Byl mi proto vyčleněn samostatný stoleček, aby mi ostatní děti neujídaly „moje dobrůtky“ a na mne bylo přítom dobře vidět, co jím. Denně se maminka trápila tím, že jsem tak opuštěná u stolečku. Tajně, aby si toho nikdo nevšiml, utírala slzičky na tváři. Přitom byla ale všem zaměstnancům této školky vděčná za jejich ochotu. Její vděk se znásobil vždy po kontrole v ambulanci u lékaře. Odběrem krve ze žíly bylo zjištěno, že všechny sledované hodnoty jsou v normě. Dodržování diety mi nedělalo v tomto období

žádné problémy - alespoň co si já pamatuji. Téměř bez problémů jsem absolvovala i první stupeň základní školy. Od páté třídy jsem však začala jezdit do školy do Hostomic.

A tam to vlastně všechno začalo. K mému nedodržování diety přispěl hlavně kolektiv dětí ve třídě. Chápu, že každý není u svých spolužáků oblíben, ale toto bylo už příliš. Posměch, pohrdání, ale také fyzické týrání jsem okoušela několikrát do týdne. Ten tam byl čas mého bezproblémového stravování v kolektivu.

Bohužel třídní učitelku, ani žádnou jinou z učitelek, nezajímala moje změna ve stravování. I můj výborný dietní perník namazaný marmeládou byl mnohokrát terčem posměchu. Fantazie a zloba dětí neznala mezí. Asi jim vadilo, že nejsem úplně stejná jako oni, že si nenosím stejné svačiny jako oni a stále musím mít něco extra. Po celé škole rozhlásily, že moje záhadné svačiny jsou dokonce se „žízalama“. Nějaký čas jsem to dokázala tajit, ale potom přišel den, kdy už jsem neměla vůbec žádnou sílu skrýt trápení, které mi moji „kamarádi a kamarádky“ připravovali. Slzy, slzy, slzy. Proč? Proč právě já musím pořád a pořád jíst něco jiného než ostatní? Jídlo, které mi maminka musela složitě vařit (dokonce i péci chleba ze speciální mouky), bylo jiné než měli oni. Proč se mi právě pro toto posmívají? Proč mě dokonce začali mlátit pravítky a učebnicemi? Asi jim opravdu vadilo, že si nenosím stejné svačiny jako oni. Ach jak byly hloupí! Už toho bylo tolik, že se to nedalo vydržet. Proto jsem v sedmé třídě s pomocí mé nové „kamarádky“ - psychologky - paní doktorky Nataši přestoupila do školy v Praze, kam jsem denně 40 km dojížděla. Ale vyplatilo se mi to! Tam nikomu nevadilo, že si nosím jablka, mandarinky nebo jiné zdravé ovoce ke svačině místo jejich salámů. Ani teď, když chodím třetím rokem na střední školu, se mi již nic podobného jako v Hostomicích nestalo.

Mohu se totiž „chlubit“ tím, že jím vlastně velmi zdravě!

Alžběta Plecítá

Naša Saša

Úmerne k Sašinmu veku vysvetlovali sme jej, že mama nemá toľko času, aby piekla pre celú rodinu, a preto jej starší súrodenci (chúďatká) musia jesť chlieb a pečivo z obchodu. A naši starší si dávali záležať na tom, aby dostatočne často opakovali, aké strašné veci oni musia jesť, že ani náš pes by to nežral. Pri jednom zo

sobotných nákupov Saša videla paniu, ako ukladá do košíka chlieb, pečivo. Zhrozene zastala a na celý obchod sa rozkričala: „Niektoré úbohé detičky majú mamy, čo im nič neupečú a potom im v obchode kupujú takéto strašné pečivá, čo ani náš pes nechce žrať.“

Anna Gabaríková



LISTÁRNA

Píše nám člen redakční rady

Na tomto místě otiskujeme znění e-mailu, který nám poslal pan Růčka - člen redakční rady našeho nového časopisu, který se z vážných důvodů nemohl na naši schůzku, kde se nulté číslo připravovalo, dostavit:

Vážený přítelé,

přestože jsem původně plánoval, že se zúčastním tohoto prvního setkání, rodinné okolnosti mi to bohužel nedovolily. Proto alespoň píši něco o sobě, o naší rodině a snad i něco malého do nového časopisu. Rád bych se spolupodílel na tvorbě, popř. na organizaci při vydávání nového časopisu pro fenylketonuriky, který by se mohl jmenovat ... třeba Bertík. Proč Bertík? Nevím, ale nějak tak mě to napadlo. Myslím, že dávat do názvu časopisu, který je určen jak pro děti, tak pro rodiče, pojem fenylketonurie, či PKU by bylo divné. S tím se všichni budeme setkávat dost a dost.

V oblasti fenylketonurie jsem tatínek - nováček. Začátkem srpna se nám narodila holčička, Eliška. Jelikož již máme devítiletého syna Michala, věděli jsme, co takové miminko obnáší. Asi dva týdny po porodu jsme byli informováni, že Eliška má fenylketonurii a okamžitě byli hospitalizováni do Brna na Dětskou kliniku (což, jak jsem později zjistil, se dělá u každého takového případu). Byl to pro nás šok. Pro každého rodiče je to asi těžká rána, když se s fenylketonurií setká poprvé. Zvláště když tento nicneříkající název zná pouze z obalů na potravinách. Stabilizace hladiny probíhala normálně a po dvou týdnech jsme byli z nemocnice propuštěni. Poté si nás do péče vzaly MUDr. Procházková a MUDr. Týblová z VÚZV v Brně, kam jezdíme každý měsíc na kontroly. Ale myslím si, že takovouto cestu absolvovali v každé rodině, kde se narodil někdo s fenylketonurií.

Poté, co jsem se smířil s tím, co je to fenylketonurie a jak se s ní dá žít, jsem začal o této nemoci zjišťovat více informací. Leč úspěch nebyl příliš velký. Asi proto, že je to relativně vzácná nemoc, nikdo

moc o ní neví. A to i v odborných kruzích. Anebo jsem získal málo informačních zdrojů. Proto bych velmi přivítal, aby v příspěvcích do nultého čísla byl i příspěvek o historii fenylketonurie a o jejích objevitelích. Myslím, že právě do tohoto čísla by tato informace chronologicky patřila.

Jistě by se v časopise měl objevit koutek na recepty. To je totiž základ veškeré diety a života s PKU. Jsou maminky, které dokáží i z toho mála potravin „vymyslet“ plno dobrých a krásných jídel. A jiné, kterým to tolik nejde, to rády přivítají a ocení. Takže bych v každém čísle zařadil nějaký ten receptík.

Když jsem v příspěvcích četl o činnosti Klubu PKU a jiných metabolických poruch, byl jsem velmi potěšen, že něco takového u nás v ČR funguje. Zvláště, když jsem se dočetl o pravidelných setkáních Klubu. Ale nevím, zda existuje nějaká „pobočka“ tohoto Klubu i na moravské části naší republiky. Přece jenom je to z Ostravy do Prahy docela daleko. Tím bych zároveň chtěl reagovat na článek pana předsedy Klubu PKU o založení více klubů v rámci České republiky (otiskneme v příštím čísle časopisu - pozn. redakce). Je pravda, že vše závisí na aktivitě lidí. Nevím, jakým způsobem v současné době Klub funguje, i když věřím, že se lidé snaží, jak mohou.

A co tedy závěrem? Jelikož mé zkušenosti s fenylketonurií jsou zhruba tříměsíční, jsem v této oblasti a co se PKU zkušeností týče, ještě tzv. v plenkách (naše Eliška ty plenky opravdu má). Věřím, že se najde plno dobrých a laskavých lidí, kteří mně i všem ostatním rádi pomohou s problémy, které na nás nachystala matička příroda. I já se budu snažit udělat vše, co bude v mých silách, aby ti, kteří jsou v začátcích, ale i ti odrostlejší a zkušenější, měli možnost se někde obrátit se svými PKU problémy, popř. předávat a získávat rady a moudrosti do života.

S pozdravem a přáním pěkného dne

Luděk Růčka, Ostrava - Zábřeh

SOUTĚŽ PRO VŠECHNY

Vyhlašujeme soutěž o nejhezčí název a logo našeho nového časopisu. Vaše návrhy posoudí redakční rada a výsledky přineseme v dalším čísle. Vítězný návrh bude odměněn. Na vaše ná-

pady čekáme do konce února 2001 na adrese uvedené v tiráži časopisu.

redakční rada

JAKÉ CHCETE RUBRIKY?

Jak jsme již v úvodu napsali, hlavně na vás - čtenářích - bude záležet, jak náš nový časopis bude vypadat, co si v něm přečtete, k čemu se budete chtít vyjadřovat apod. Pomozte tedy redakční

radě, posílejte své příspěvky i své představy, co by se v časopise mělo objevit, o čem se má psát, co vás zajímá apod.! Všem budeme vděční za každou - byť sebemenší - spolupráci.

redakční rada

PŘÍŠTĚ SI PŘEČTETE

- ❖ jak je to s Vitaprotamem
- ❖ jak vypočítat obsah Phe v potravinových výrobcích
- ❖ další informace o táborech a společných akcích
- ❖ informace o MDD

- ❖ jak pracují jiné kluby
- ❖ historie PKU - pokračování
- ❖ zpráva ze 14. setkání E. S. PKU
- ❖ další zajímavosti podle vašich návrhů a připomínek