

# METABOLÍK

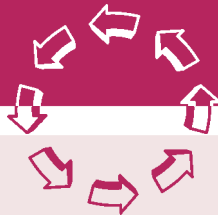
časopis nejen pro dietáře

březen/marec

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov

2001, ročník 1, číslo 1



## Milí přátelé!

Dovolte nám poděkovat všem, kteří se přihlásili k odběru našeho časopisu. Je to velká důvěra, která nás – tvůrce tohoto časopisu – velice zavazuje. Zvláště chceme poděkovat všem, kteří ke své přihlášce (ať už přímo v dopise nebo e-mailem) napsali pochvalu, poděkování, příp. i svůj příspěvek. Nebylo vás málo a my si toho velice vážíme. V úvodu dalšího čísla chceme poprosit o vaši trpělivost, neboť není technicky možné všechny došlé příspěvky otisknout najednou. Ale vše pečlivě uchováваме a budeme se k nim postupně vracet! Zároveň musíme požádat i o shovívavost, protože nikdo z nás v minulosti nic podobného nedělal a tudíž se musíme hodně učit. Každou kritiku, bude-li míněna v dobrém, rádi přijmeme a budeme se snažit ze všech svých sil, aby časopis vypadal tak, jak si naši čtenáři přejí. Ale i zde musíme podotknout, že ne na každého v každém čísle dojde, neboť naše „věkové spektrum“ je velice široké a každého pochopitelně zajímá to, co se nejvíce v dané chvíli dotýká jeho. Takže jestliže v jednom čísle se budeme snažit vyhovět přání např. dospělých a dospívajících, v dalším čísle to vynahradíme příspěvky pro ty menší, příp. jejich rodiče. Ještě jednou – tak jako v minulém čísle – prosíme všechny o pomoc, zejména v podobě receptů, námětů, příběhů apod.; odborníky pak o jejich vzdělávací články pro nás – laiky.

prozatímní redakční rada

## Vážení čitatelia,

doplňujem úvodník o niekoľko štatistických údajov z prihlášok za Slovensko:

- ❖ celkom bolo rozoslaných 279 kusov nultého čísla pre fenylketonurikov
- ❖ a 33 kusov pre iné, podobne liečené metabolické poruchy
- ❖ späť sa vrátilo 120 prihlášok, z toho jedna s oznámením, že nemajú záujem

### Najčastejšie sa opakujúce témy, o ktorých si želáte čítať v časopise:

❖ - odborné články	27
❖ - recepty	53
❖ - rekreácie, dovolenky	13
❖ - informácie o sociálnej pomoci	15
❖ - príbehy pacientov	19
❖ - nové výrobky, kontakty na distr. firmy	29
❖ - zaujímavé informácie, ktoré sa netýkali niektorých z vyššie uvedených tém	16

(budeme sa snažiť zodpovedať ich postupne v nasledujúcich číslach)

Na jednej strane sme nadšení ohlasom tých, ktorí sa prihlásili k odboru časopisu čo nás nielen povzbudilo do ďalšej práce, pomohlo zostaviť číslo, ktoré teraz dostávate do rúk, ale zároveň nás aj nesmierne zaväzuje, aby sme splnili predsa vzatie a sľub všetkým vám, že v roku 2001 vyjdú minimálne 4 čísla časopisu.

Zároveň sme boli rozčarovaní tým, že len 43% z tých, ktorým je časopis určený, reagovalo naň poslaním prihlášky alebo odmietnutím. Trocha nám to skomplikovalo situáciu s financovaním, pretože sa predpokladal vyšší náklad pre predplatiteľov. Ako vidíte, podarilo sa nám získať finančné prostriedky na toto číslo a získame ich aj na ďalšie. Je to však nová úloha pre redakčnú radu. Pôvodný rozpočet predpokladal, že časopis bude mať minimálne 70% predplatiteľov, ktorým sme posielali nulté číslo.

Redakčná rada sa preto obracia s prosbou na tých z vás, ktorí by sami mohli pomôcť, alebo vedieť o nejakej možnosti ako získať finančné prostriedky na časopis, aby nám to dali vedieť. Veľkou pomocou bude aj získanie každého nového odberateľa.

Anna Gabaríková



# POMOZTE VY NÁM A MY BUDEME MOCI POMÁHAT VÁM...

*Co mi běží hlavou? aneb Úvaha určená všem, co mají něco do činění s PKU*

V úvodu bych se možná měla představit. Jsem psycholožka a na brněnském pracovišti pracuji s fenylketonuriky osmým rokem. Za tu dobu začínám pocítovat – a to stále intenzivněji – potřebu většího kontaktu s rodinami pacientů (a to i pacientů dospělých), jelikož mnohdy oni sami nemohou alespoň částečně objektivně některé skutečnosti, které se jich týkají, posoudit.

Chtěla bych využít vašeho nového časopisu a touto krátkou úvahou oslovit nejen rodiče fenylketonuriků, ale i dospívající (event. dospělé) pacienty. Jak jistě víme a víte, PKU je typem onemocnění nebo vady, se kterou u nás pracujeme od druhé poloviny šedesátých let. Pro život jedince je to doba docela dlouhá, pro vědění a vědu naopak krátká. Oněch 30-35 let (co od šedesátých let uplynulo) je moc málo na to, abychom o fenylketonurii věděli všechno to, co vědět potřebujeme – a to nejen my, kteří vystupujeme v rolích odborníků, ale i vy rodiče a pacienti, kteří nám někdy kladete otázky, na které odpovědět není vždy snadné či jasné anebo alespoň v daný moment dostatečně vyčerpávající. Konec konců z toho, co jsem zatím napsala, vyplývá, že nejstarším u nás evidovaným fenylketonurikem je kolem 35 let a tito tzv. nejstarší pacienti jsou bez diety. To pro nás znamená, že nechodí na pravidelné kontroly jako v dětství a styk s námi funguje jen v některých případech, a to ještě omezeně. Napadá mě, zda se pro tyto pacienty něco od doby, kdy

dietu přerušili, změnilo – vždyt v některých případech je tento interval téměř dvacet let. Víme, co tyto nejstarší pacienty z našeho pohledu třeba trápí, s čím se potýkají, co cítí, v čem jsou neúspěšní a v čem naopak úspěšní? A pokud mají tito lidé nějaké problémy nebo přednosti (nám psychologům a lékařům jsou sdělovány spíše ty problémy), jsou v něčem společné, jsou třeba pro fenylketonurii v dospělém věku typické, časté nebo se v něčem opakují? To zatím můžeme tušit, ale prokazatelně to nevíme. Myslím si, že je velice důležité, že my všichni zkušenosti, zážitky, postřehy a rady. Přála bych si, aby mé slovo bylo pojímáno jako výzva ke komunikaci jednotlivých pracovišť, rodin a pacientů. Domnívám se, že je potřebné, aby se rodiče nedovídali informace pouze o svém dítěti a o jeho perspektivě. Je nutné, aby měli přehled o perspektivách pacientů o 2, 5, 10 nebo 20 a více let starších; a ti starší aby mohli zase srovnat to, čím prošli oni, s těmi, kteří jsou dnes malými dětmi a stojí teprve na začátku. Věřím, že se najde mnoho z vás, kteří budou podobného názoru a kteří pochopí tuto filozofii: ... *pomozte vy nám a my budeme moci pomáhat vám* ... - zda vy budete rodiče či pacienti a *my* lékaři, psychologové a jiní zdravotníci, to je jedno. Toto heslo totiž platí oboustranně.

*PhDr. Ivona Šporcová,  
Výzkumný ústav zdraví dítěte v Brně*

## TROCHA HISTORIE I SOUČASNOSTI

*Fenylketonurie - historie a osobnosti*

### 1. část - historie objevu fenylketonurie

Ještě celých sedmnáct let od svého objevu zůstávala fenylketonurie nenaplněnou výzvou pro lékaře-vědce. Porucha byla sice již známá, ale stále neexistoval způsob, jak postiženým dětem pomoci. Pak přišel rok 1951, který představuje druhý ze tří nejvýznamnějších milníků v historii fenylketonurie. V roce 1951 byla poprvé použita léčba dietou se sníženým obsahem fenylalaninu. Léčba založená na tomto principu prokázala svou účinnost a dalších padesát let jejího používání tento fakt potvrdilo. I v současné době zůstává eliminační dieta jedinou možností, jak lze fenylketonurii v širokém měřítku úspěšně léčit. V průběhu pěti desetiletí se při narůstajícím množství zkušeností s léčbou postupně zdokonalovaly praktické postupy a léčebná doporučení a zkvalitňovaly se aminokyselinové přípravky sloužící jako náhrada přirozených bílkovin.

Na začátku éry, kdy je možné fenylketonurii úspěšně léčit, stál mladý lékař a pozdější profesor **Horst Bickel**, který za svého působení v Univerzitní dětské nemocnici v anglickém Birminghamu jako první na světě léčil dítě s fenylketonurií a své poznatky uveřejnil v odborném tisku.

První informaci o výsledcích léčby fenylketonurie otiskl profesor Bickel v renomovaném lékařském časopise Lancet v říjnu roku 1953. Obsáhlejší sdělení k tomuto tématu vyšlo o tři měsíce později, v lednovém čísle časopisu Acta Paediatrica (Acta Paediatrica 1954; 43: 64-77) v článku, který sepsal se svými dvěma spolupracovníky J. Gerrardem a E. M. Hickmansovou. Článek měl název Vliv příjmu fenylalaninu na biochemické nálezy a chování dítěte s fenylketonurií (The Influence of Phenylalanine Intake on the Chemistry and Behavior of a Phenylketonuric Child).

První pokus o léčbu fenylketonurie byl založen na předpokladu, že právě nahromadění fenylalaninu v krvi a mozkomíšním moku je příčinou poškození vývoje mozku u dětí s fenylketonurií. Bickel měl v té době v péči holčičku, u níž nedlouho předtím našel pozitivní test s chloridem železitým a prokázal fenylketonurii.

První pacientka, dvouletá Sheila, se narodila v říjnu roku 1949 irským rodičům. Rodiče a její dva sourozenci byli zdraví. Holčička byla velké a na první pohled zdravé dítě, které při narození vážilo 3 700 g. Už v prvním roce života byl ale její vývoj

*Horst Bickel*

zpomaleny, poprvé se posadila až v 18 měsících, ve dvou letech věku se ještě stále nedokázala postavit, nechodila, nemluvila, nejevila zájem o okolí a celé hodiny křičela, často bušila hlavou ze strany na stranu do polštáře. Její hlavička byla menší než je obvyklé, tělesnou váhu měla vzhledem k věku normální. Měla světlé vlásky a zhrubělou kůži a trpěla ekzémem. Kůže a moč měly typický zápach po myších. Před začátkem léčby dosahovala hladina fenylalaninu v její krvi 67 mg% (4,050 mmol/l), což znamenalo více než třicetnásobné překročení normální hodnoty. Když byl do moči přikápnut chlorid železitý, moč změnila barvu na olivově zelenou. (Jednalo se o původní Follingův test, jímž byly prokazovány produkty náhradního zpracování fenylalaninu.) Jak v jiném svém článku později vyprávěl profesor Bickel, čekávala matka Sheily každé ráno před jeho laboratoří s netrpělivým očekáváním, zda poté, co stanovil diagnózu, najde způsob, jak její dítě léčit. Nebyla ochotna smířit se se skutečností, že léčba pro její dítě neexistuje. Obracela se na Bickela s otázkou, zda by nějakou léčbu nemohl najít. Na nátlak matky dítěte se Bickel se svými spolupracovníky rozhodli zkusit Sheilu léčit.

S léčbou začali v prosinci 1951. První léčebný pokus v historii fenylketonurie založili na předpokladu, že příčinou poškození vývoje mozku je nahromadění velkého množství fenylalaninu v krvi a mozkomíšním moku. Fenylalanin se do organismu člověka dostává s bílkovinnou částí stravy, bylo tedy třeba snížit příjem normálních bílkovin a zabránit tak hromadění nezpracovaného fenylalaninu v krvi a mozkomíšním moku.

Zpočátku dostávala Sheila stravu zcela bez obvyklých zdrojů bílkovin, tedy i bez fenylalaninu. Bílkovinnou část stravy - aminokyseliny potřebné pro růst a obnovu tělesných tkání - dostávala ve formě hydrolyzátu mléčné bílkoviny, kaseinu. Kasein, kte-

rý stejně jako všechny bílkoviny v lidské stravě, obsahuje fenylalanin, musel být nejprve rozštěpen až na základní jednotky - aminokyseliny a z této směsi byl následně odstraněn fenylalanin. Výrobu kaseinového hydrolyzátu bez fenylalaninu zajišťovala firma Allen & Hanburys Ltd. Výroba byla složitá a nákladná a množství výrobku, které bylo k dispozici, bylo proto omezené. Brzy se ukázalo, že bude nezbytné určité množství fenylalaninu dítěti do jídelníčku přidat. Mezi 3. a 5. týdnem léčby se totiž začaly objevovat příznaky z nedostatku fenylalaninu. Holčička začala ubývat na váze, nevypadala dobře a začala zvracet, v její moči se objevila neobvykle vysoká koncentrace aminokyseliny. V těchto případech a biochemických nálezech rozpoznali lékaři projev nedostatku fenylalaninu a rozhodli se ho do stravy přidat. Jako zdroj fenylalaninu zvolili mléko ve velmi malém množství 100 mililitrů denně. V něm bylo obsaženo právě tolik fenylalaninu, kolik dítě potřebovalo pro růst a obnovu tkání, hladina v krvi se přitom nezvyšovala. Ostatní jídelníček byl sestaven především z ovoce, zeleniny a pečiva z bezlepkové mouky. Další problém, který se následně ukázal, byl nedostatek tyrozinu - aminokyseliny, která za normálních okolností vzniká v organismu z fenylalaninu. U dětí s fenylketonurií touto cestou tyrozin vznikat nemůže, a proto je jeho přídavek ke stravě nezbytný. Po zvládnutí všech problémů byla pak holčička propuštěna domů s přesně rozepsaným jídelníčkem a matka s ní každý týden přicházela ke kontrole a pro další dávku kaseinového hydrolyzátu.

V průběhu dalších 6 měsíců se objevily některé zřetelné změny. Holčička se zajímala o dění v okolí a o jídlo, naučila se lézt, stát a postavit se u nábytku. Vlasy jí ztmavly, jejich barva se změnila na tmavě hnědou, zmizel ekzém i zápach moči. Rodiče prováděli pravidelnou kontrolu správnosti léčby pomocí vyšetření moči chloridem železitým. Typická zelená barva signalizující vysokou hladinu fenylalaninu v krvi se neobjevovala.

Před lékaři nyní vyvstala nutnost prokázat, že zlepšení stavu bylo výsledkem léčby, nikoliv přirozené tendence dítěte k pokračování ve vývoji. Jedinou možností, jak to provést, bylo zatížit dítě znovu fenylalaninem a sledovat jeho stav. Pouze tehdy, jestliže by po podání fenylalaninu došlo k návratu původních příznaků, bylo možné obhájit pokračování v léčbě, s níž dosud chyběla jakákoliv zkušenost. Aby pozorování stavu dítěte bylo objektivní a nezaujaté, musel být pokus učiněn bez toho, že by o něm byla informována matka. Fenylalanin byl proto přidán do kaseinového hydrolyzátu. V něm dítě dostávalo 5000 miligramů fenylalaninu denně.

Týden nato se matka bez dítěte vrátila na kliniku v slzách. Lékařům sdělila, že v průběhu několika dnů ztratilo dítě všechny dovednosti, jichž dosáhlo v předchozích deseti měsících. Už za 6 hodin po návratu domů začalo znovu křičet a bušilo hlavou ze strany na stranu, jak to dělávalo dříve. Následující den bez přestání křičelo, nedokázalo stát, nejspíše lezlo, jeho pohled ztěžkl, ztratil původní čilost. Matka se obávala, že došlo k nějakému omylu a podávání hydrolyzátu přerušila. Nato se holčička začala opět zotavovat.

Reakci dítěte na fenylalanin považovali lékaři za natolik závažnou, že Sheilu přijali do nemocnice na pozorování a tentokrát již se souhlasem matky jí denně přidávali do stravy 4000 miligramů fenylalaninu. Změna v chování, kterou pozorovali, byla dramatická a velmi působivá a potvrdila předchozí matčino pozorování. V průběhu 24 hodin začalo být dítě dráždivé, ztratilo zájem o jídlo i okolí, začalo intenzivně slinit a objevil se ekzém na obličeji. Opakovaně zvracelo, obvykle 2-3 hodiny po podání fenylalaninu. Po šesti dnech již nedokázalo



stát ani lézt. V této době vystoupila hladina fenylalaninu z původních 12 až na 90 mg% (z 0,75 na 5,5mmol/l), proto bylo podávání fenylalaninu ukončeno. Období zotavování bylo tentokrát poněkud delší, protože dítě v té době onemocnělo planými neštovicemi, ale za tři týdny po propuštění se stav opět upravil.

V rozvahách nad výsledky prvního léčebného pokusu autoři uzavírali svá pozorování tím, že jejich nálezy potvrdily původní předpoklad: vysoká hladina fenylalaninu nebo produkty jeho abnormálního zpracování jsou příčinou poškození vývoje mozku u dětí s fenylketonurií (pozdější práce ukázaly, že příčinou poškození je sám fenylalanin). To, že se až do té doby neuskutečnil pokus o léčbu, bylo dáno především praktickými obtížemi v souvislosti s výrobou a kvalitou kaseinového hydrolyzátu. Již v té době uvažovali autoři článku o tom, že dalším možným zdrojem aminokyselin by mohla být pečlivě připravená směs uměle připravených aminokyselin, které by byly sestaveny podle některého vzoru z přírody, například podle vaječného bílku nebo mléčné bílkoviny. Cena takového přípravku ho ale v té době činila nedostupným.

Zdokonalování způsobu léčby založeném na principu diety s velmi nízkým obsahem fenylalaninu si vyžadovalo další zkoušky. V době, kdy byl jejich článek publikován, léčili autoři již další děti různého věku. Již tehdy se ukazovalo, že léčba nepřináší užitek dětem starším, u nichž se již rozvinulo těžké duševní postižení. Z toho bylo možné usuzovat, že nejlepších výsledků lze léčbou dosáhnout ve velmi časném věku, nejlépe již v období novorozeneckém. Postižené děti mohly v té době být ale nalézány včas pouze v rodinách, které již jedno dítě s fenylketonurií měly a kde se na možnost výskytu fenylketonurie pomýšlelo.

V dodatku k citovanému článku uvádějí autoři tehdy zatím ještě

nepublikovanou informaci Armstronga a Tylera, lékařů z Utah University v Salt Lake City v USA. Ti v té době rovněž zkoušeli léčit děti s fenylketonurií a používali stejný princip léčby. Léčili tři děti ve věku od 13 měsíců do 4,5 roku. Neměli k dispozici kaseinový hydrolyzát a tak podávali léčeným dětem nezbytnou dávku aminokyselin ve formě směsi aminokyselin bez fenylalaninu tak, jak to navrhol Bickel. Také oni pozorovali zřetelné zlepšení v projevech u všech tří dětí.

Historie léčby fenylketonurie u nás sahá před rok 1970. Léčené děti byly ale v té době většinou zachycovány příliš pozdě na to, aby jejich vývoj mohl být plnohodnotně ovlivněn. První přípravek používaný u nás k léčbě byl americký přípravek Lofenalac, založený na enzymově hydrolyzovaném kaseinu. V roce 1970 se začalo se zaváděním screeningu fenylketonurie, od roku 1975 byli již vyšetřováni všichni novorozenci v Československu. Diagnóza fenylketonurie byla od té doby stanovována již v novorozeneckém věku a počet včas diagnostikovaných a léčených stoupal. Bylo třeba zajistit pro každé z těchto dětí odpovídající léčbu. Při stoupajícím počtu léčených dětí bylo nezbytné, aby pro ně byl k dispozici přípravek přiměřeně kvalitní a současně ekonomicky dostupný. Tak začala práce na vývoji domácího přípravku, který dostal jméno Sinfenal a jehož výroby se ujala Imuna v Šarišských Michalanech. Sinfenal je produkt vyráběný na základě kyselého hydrolyzátu kaseinu a byl vyvinut ve spolupráci s Výzkumným ústavem pro farmacii a biochemii v Praze. Zavedení Sinfenalu do léčby fenylketonurie v osmdesátých letech učinilo léčbu plně dostupnou pro narůstající počty dětí. Po roce 1990 bylo možné používat v širším měřítku zahraniční dietní přípravky vyráběné na bázi směsi aminokyselin s obohacením o vitamíny, minerály a stopové prvky.

MUDr. Ludmila Hejmanová

## 14. zasedání E.S.PKU - 26. - 29. 10. 2000 - Reutlingen - SRN

Ve dnech 26.-29.10.2000 se konalo v Reutlingenu roční zasedání Evropské společnosti pro fenylketonurii (European Society for PKU and allied disorders – dále E.S.PKU). Na sjezdu byli přítomni zástupci 15 evropských zemí.

Na programu jednání prvního dne bylo:

- ❖ zasedání výkonného výboru E.S.PKU
- ❖ zasedání vědecké komise E.S.PKU
- ❖ zasedání řádných členů E.S.PKU

Na zasedáních se projednávalo:

27. 10. 2000 – první den jednání:

- ❖ projednání výroční agendy E.S.PKU
- ❖ schválení návrhů ze zasedání vědec. komise E.S.PKU r. 1999 v Torremolinos (Španělsko)
- ❖ volba předsedy vědecké komise E.S.PKU za odstupujícího prof. Dr. F. Güttlera

V odborné části zasedání zaznělo:

- ❖ sdělení prof. Dr. K. F. Trefze (SRN) ze zasedání v National Institute of Health ve Washingtonu týkající se problematiky vyhledávání, diagnózy a celoživotní léčby PKU
- ❖ sdělení prof. Dr. H. Przyrembelové (SRN) týkající se pokynů EU na tzv. léčebné potraviny

- ❖ sdělení E. Weetchové (Velká Británie) týkající se problematiky zpětného sledování neléčených pacientů s PKU
- ❖ sdělení Dr. J. Weglageho (SRN) týkající se problematiky přestupu fenylalaninu do mozku

28. 10. 2000 – druhý den jednání:

Zasedání pracovních skupin projednávala následující témata:

- ❖ **pracovní skupina č. 1** - postavení dospívajících a mladých dospělých fenylketonuriků v E.S.PKU
- ❖ **pracovní skupina č. 2** - dietní léčba PKU v evropském měřítku
- ❖ **pracovní skupina č. 3** - budoucnost sjezdu E.S.PKU

Těchto souběžně probíhajících setkání se v pracovní skupině č. 1 zúčastnil Ing. Jan Smitka (Milupa ČR), v pracovní skupině č. 2 MUDr. Jana Šaligová (Nemocnice Košice) a v pracovní skupině č. 3 doc. MUDr. Petr Čechák (FNKV Praha).

Po zasedání jednotlivých pracovních skupin a zpracování výsledků těchto zasedání byly plénum E.S.PKU vyslechnuty a přijaty závěry, s nimiž vás postupně na stránkách časopisu seznámíme. Dnes tedy otiskujeme závěry pracovní skupiny č. 1:

**Závěry zasedání pracovní skupiny č. 1** (zpracoval Ing. J. Smitka)

Již mnoho let navštěvuje pravidelná setkání E.S.PKU stále větší množství dospívajících a dospělých s fenylketonurií. Občas jsou pro ně organizovány speciální sekce věnované např.



aktuálním problémům dospívání či dospělosti, porovnání léčby a diety, nebo problematice těhotenství matek s PKU (tzv. maternal PKU). Stále zůstává otevřena otázka, co dospívající a dospělý jedinec s PKU očekává od E.S.PKU. K objasnění této záležitosti by měla sloužit následující témata:

- ❖ druh spolupráce s výkonným výborem E.S.PKU
- ❖ organizování pravidelná setkání E.S.PKU s ohledem na zájmy dospívajících a dospělých
- ❖ spolupráce a výměna informací přes Internet

Výsledkem setkání této pracovní skupiny mělo být poznání a definování speciálních přání a potřeb, které mohou mít dospívající a dospělí lidé s PKU směrem k E.S.PKU.

K realizaci tohoto cíle bude zajištěno:

- ❖ výkonný výbor shromáždí e-mailové adresy dospívajících a dospělých a předá je k dispozici všem sdružením E.S.PKU s cílem jejich lepší komunikace
- ❖ zástupci jednotlivých sdružení předají e-mailové adresy skupině dospívajících a dospělých sdružených v jednotlivých zemích, aby byly k dispozici pro jejich případnou komunikaci
- ❖ zástupci jednotlivých zemí budou informovat ostatní o konání různých akcí pro dospívající a dospělé v jednotlivých zemích
- ❖ dospívající a dospělí si poté zvolili svého zástupce (John Mc Kenzie ze Spojeného království Velké Británie a Severního Irsku), který bude předávat jejich požadavky a přání výkonnému výboru E.S.PKU



- ❖ v dalších volbách výkonného výboru E.S.PKU bude navržen kandidát z řad dospívajících a dospělých jedinců s fenylketonurií
  - ❖ skupina dospívajících a dospělých je připravena rozšiřovat své řady o další kolegy z ostatních zemí
- Závěry zasedání pracovních skupin 2 a 3 otiskneme v následujících číslech časopisu.

*Za přispění Ing. J. Smítky  
a MUDr. J. Šaligové  
zpracoval doc. MUDr. P. Čechák*

## **Zúčastnit se můžete i vy...**

Příští zasedání E.S.PKU:

- ❖ *doba konání:* poslední říjnový víkend r. 2001 - Angere (Francie)
- ❖ *minimální počet účastníků:* 28
- ❖ *doprava:* autobusem (týdenní zájezd od neděle do soboty)
- ❖ *ubytování:* ve dvoulůžkových pokojích s příslušenstvím a se snídaní
- ❖ *cena:* do 9 900,- Kč (za dopravu + ubytování)

Možná návštěva Paříže (pro děti Disneyland) a významných míst v Bretani. Pobyt na sjezdu: čtvrtek večer až sobota. V so-

botu večer po ukončení sjezdových jednání odjezd do Prahy (rovněž první noc cesta autobusem). Program a délku zájezdu lze upravit dle dohody s cestovní kanceláří. V případě většího počtu účastníku než 28 bude zájezd lacinější, protože se budou snižovat náklady na cestu. Žádáme všechny potencionální zájemce, aby se přihlásili písemně, faxem nebo e-mailem na adresu:

ÚBAP FNKV a 3. LF UK, k rukám pí. Sobotkové - Šrobárova 50, 100 34 Praha 10

fax: 02-6731 2967, e-mail: biosec@fnkv.cz nebo cechak@fnkv.cz

## **Spomienky na letný tábor - „Výprava Hybe 2000“**

Začiatkom roku 2000 padlo v kuloároch NZ PKU Slovenska významné rozhodnutie, že deťom s PKU, aj napriek tomu, že potrebujú diétu, je nutné dopriať klasický letný tábor. Umožniť im kontakt s inými deťmi a neizolovať ich od rovesníkov, ktorí nie sú závislí na diéte. Bude to pre nich určite zaujímavejšie ako tábory len pre deti s PKU!

Prípravy na prvý celoslovenský integrovaný letný tábor sa začali. Spočiatku sme mali všetci obavy, ako to celé dopadne. Zvolili sme cestovnú kanceláriu „ELÁN“, ktorá sa už roky špecializuje na letné tábory. Majú skúsenosti aj s organizáciou táborov pre deti so špeciálnymi požiadavkami, akou je aj nutnosť diéty. Pedagogickí pracovníci, starajúci sa o deti boli „ostrieľaní táboroví vlci“. Museli zvládnuť teoretické základy ochorenia a pripraviť sa na to, že pre mnohé deti bol pobyt v tábore prvým odlúčením od rodiny.

Výsledok si všetci pochvalovali – deti s PKU a ich kamaráti, rodičia aj táboroví vedúci. Podľa ich hodnotenia sa naše deti vôbec nelíšili od svojich rovesníkov. Vžili sa s prostredím, nadviazali nové kamarátstva, stali sa samostatnejšími a zodpovednejšími. Vďaka diétnej sestre Marienke Vasilíkovovej, ktorá sa o nich starala a varila im, sa naučili veľa nového o PKU a diéte.

Aj napriek upršanému počasiu táborový program bol bohatý a deti si do života odniesli mnoho krásnych spomienok a skúseností.

Mala som to šťastie, že posledné 3 táborové dni som mohla stráviť na „mieste činu“. Bolo to úžasné!

Krásna podtatranská príroda v bezprostrednom okolí Motelu Hybe, nezabudnuteľné zážitky – táborák s ohňostrojom, dobrodružná nočná hra, táborové svadby, rozlúčkový večierok, posledné slzy pri lúčení.



Experiment sa aj vďaka všetkým, ktorí sa na organizácii a sponzoringu táboru podieľali, úspešne podaril. V lete dovidenia!

Vďaka všetkým sponzorom a organizátorom:

Nadácia pre zdravotne postihnuté deti, firma TT-THAIS Trading, NZ PKU Slovensko, M. Vasilíková, Ing. A.G., Ing. Š. Chrenko, firma Nutricia, Prof. MUDr. E. Mathéová, CSc., Ces-

tovná kancelária „ELÁN“, Ing. Hromadová a jej tím z Motela Hybe.

*MUDr. Jana Šaligová*

(Národné združenie pre PKU ďakuje MUDr. Šaligovej za tento článok, ale hlavne za to, že bola hlavným organizátorom tábora v Hybe.)

## JAK PRACUJEME

### *Klub PKU a ostatných metabolických poruch - historie a současnost*

V minulém čísle jste si mohli přečíst o Národním sdružení PKU na Slovensku. My jsme pak v závěru časopisu v rubrice **PŘÍŠTĚ SI PŘEČTETE** slíbili, že v dalším čísle se dozvíte něco o tom, jak pracují jiné kluby a v poznámce k dopisu pana Růčky to, že otiskneme něco o Klubu PKU a ostatních metabolických poruch (dále jen Klub). Tedy alespoň ve zkratce:

- ❖ 1990 - založení Klubu (výměna receptů, občasné jednodenní výlety, schůzky s některými činiteli ve státní správě apod.)
- ❖ od roku 1996 – pravidelné oslavy Mikuláše a MDD
- ❖ od roku 1998 – přidáváme společné víkendy rodičů s dětmi s dietou PKU (Domazlice, Mozolov, Benecko...)
- ❖ od roku 1999 – každoroční česko-slovenské setkání rodin s dětmi s PKU dietou (Bordas-úcast; Karlovy Vary - pořádání)
- ❖ každoroční schůzky rodičů v hotelu Olšanka s informacemi podle aktuálních potřeb (např. v loňském roce se zástupci firem Milupa, LS Zetis, ale i zástupkyně VZP - tohoto jednání se k naší velké radosti zúčastnili i někteří členové metabolického centra z Brna).

V letošním roce organizujeme 12ti denní pobyt v Řecku (informace o něm byla otištěna v minulém čísle časopisu). Přihlásilo se celkem 19 dospělých a 8 dětí, z toho je 7 dietářů. Jsme rádi, že tohoto pobytu se zúčastní rodiny z různých míst naší republiky, neboť *naším cílem do budoucna je vytvořit jednotný*



*celorepublikový Klub!!! Je nás tak málo, že budeme-li své aktivity (a to zejména aktivity ve směru ke státu) tříštit, ničeho nedosáhneme. Bude-li nás však více, můžeme lépe vyvíjet nátlak na složky státní moci při zlepšování způsobu života našich dětí, dospívajících i dospělých.* Tento pobyt v Řecku je asi prvním krůčkem, kdy se rodiny PKU postupně začnou poznávat a vyměňovat své zkušenosti a nápady nezávisle na tom, kde je kdo pod odborným vedením lékařů a dietních sester. Kež je takových akcí stále více.

*za Klub Mirka Plecítá*

## CO SE NÁM NABÍZÍ

### *Myslete už na léto!*

Nabídka míst v letním táboře se zajištěnou PKU dietou

- ❖ **Termín konání:** 26.7. – 8.8. 2001
- ❖ **Místo konání:** jižní Čechy, oblast mezi městy Sedlec-Prčice a Milevskem na břehu rybníka Pařezitý - rekr. středisko Růžená (viz foto)
- ❖ **Cena poukazu pro jedno dítě:** 2 900,- Kč (je platná pro děti s dietou i normální stravou)
- ❖ **Věk účastníků:** od 7 let do 18 let s podmínkou, že účastník do 8.8. 2001 nedovršil 18 let
- ❖ **Ubytování:** chatičky po 4-6 dětech, pro starší možnost byd-

lení ve stanech s podsadou. K dispozici jsou sprchy, teplá voda, splachovací WC. Tábor byl vybrán na základě velmi dobré zkušenosti z předchozích dvou let.

- ❖ **Přihlášky** dětí s PKU včetně jejich zdravých sourozenců nebo kamarádů shromažďuje paní **Jana Komárková, telefon: 02/67162562**, Klinika dětí a dorostu FNKV, Vinohradská 159, 100 81 Praha 10. Ta pak přihlášky hromadně předá organizátorovi tábora.
- ❖ **Uzávěrka přihlášek 10.4.2001**

*Jana Komárková, dietní sestra*



Rekreační středisko Růžená

## Pozvánka na rekreační pobyt dětí na Slovensku

Bratislavské združenie PKU poriada liečebno-rekreačný pobyt v zariadení **LESNÍK** v kúpeľnom meste Turčianske Teplice.

❖ **Pobyt je určený pre:**

- deti samostatne od 6 rokov veku, odborný dozor zabezpečený
- deti bez obmedzenia veku v sprievode rodičov

❖ **Ubytovanie:** v dvoj a trojlôžkových izbách s kúpeľňou a soc. zariadením

❖ **Strava:** pre deti zabezpečená diétna strava 5xdenne + dodržiavanie diéty pod dohľadom diétnej sestry, pre ostatných tiež celodenné stravovanie

❖ **Termín konania:** od 12. do 19. mája 2001

❖ **Cena za pobyt:** ubytovanie + celodenná strava 160,- Sk za osobu a deň (cena platí pre účastníkov zo SR aj z ČR)

❖ **Príhlášky posielajte na adresu:** Ing. Peter Gažo, Novomestská 34/23, 926 01 Sereď

❖ **Posledný termín pre príhlášky je: 20.4.2001.**

UPOZORNENIE: Uvedená cena za pobyt a stravu predstavuje len cca 20% skutočných nákladov, zostatok je hrađený sponzormi. Vzhľadom na kapacitu zariadenia bude v prípade väčšieho záujmu rozhodovať poradie, v ktorom príhlášky prídu ( dátum poštovej pečiatky).

## JAK (JE TO) S DIETOU

### Jak vypočítat obsah fenylalaninu v potravinářských výrobcích

Jen vzácně můžeme na potravinářských výrobcích najít údaj o obsahu fenylalaninu. Tuto důležitou informaci můžeme ale získat pomocí jednoduchého **výpočtu**. Postupujeme **ve dvou krocích**:

**1. krok:** Zjistíme, kolik bílkoviny (v gramech) výrobek obsahuje.

Výrobce uvádí většinou množství bílkoviny ve 100 g výrobku. Z tohoto údaje vycházíme, když chceme zjistit celkové množství bílkoviny ve výrobku.

**Příklad:** výrobce uvádí, že 100 g jogurtu Fantasia obsahuje 3,8 g bílkovin, obsah balení váží 150 g. Kolik bílkovin (v gramech) bude obsahovat celé balení (150 g) jogurtu? Jestliže výrobek váží více nebo méně než 100 g, použijeme výpočtu:

$$\begin{aligned} 100 \text{ g} &\dots\dots\dots 3,8 \text{ g bílkovin} \\ 150 \text{ g} &\dots\dots\dots x \text{ g bílkovin} \end{aligned}$$

Výpočet :

$$X = \frac{150}{100} \times 3,8 = 5,7$$

1 balení (150 g) jogurtu Fantasia obsahuje asi **5,7 g bílkovin**.

**2. krok:** Zjištěný počet gramů znásobíme obsahem fenylalaninu podle následující tabulky (tabulka respektuje fakt, že různé druhy bílkovin v potravinách obsahují odlišné množství fenylalaninu).

**Příklad:** 150 g jogurtu Fantasia obsahuje 5,7 g bílkoviny. Mléčné výrobky mají zastoupení PHE 5,1%, v 1 g mléčné bílkoviny je obsaženo 51 mg fenylalaninu. V 5,7 g bílkoviny je tedy  $5,7 \times 51 = 290$  mg PHE.

1 balení (150 g) jogurtu Fantasia obsahuje asi **290 mg fenylalaninu**.

**V každém případě však doporučujeme konzultovat příp. přepočítávání obsahu Phe podle uvedeného návodu s dietní sestrou či ošetřujícím lékařem.**

*Jana Komárková, dietní sestra*

Druh potravin	Zastoupení fenylalaninu v bílkovinné části (uvedeno v %)	Obsah v 1 g bílkoviny (uvedeno v mg)
Čerstvé ovoce	2,7	27
Čerstvá zelenina	3,5	35
Čerstvé houby	2,9	29
Bramborové výrobky	4,9	49
Mléčné výrobky	5,1	51
Sýry	5,5	55
Pečivo	5,8	58
Vepřové maso	4,4	44
Hovězí maso	4,8	48
Uzeniny	4,6	46
Ryby	4,3	43
Ořechy	5,1	51
Obilí	5,5	55
Žloutek	4,9	49
Bílek	6,9	69

Tabulka byla převzata z materiálu: Pracovní skupina "Pädiatrische Diätetik", 1995 SRN



# DOTAZY ADRESOVANÉ FIRMĚ MILUPA

*Odpovídá Ing. Jan Smitka - Medical Manager Milupa:*

## **1. paní z Prahy**

*Chystá firma Milupa na trh v ČR nějaké nové výrobky (a budou dotované)?*

Pro rok 2001 chystáme Lp flakes. Jedná se o nízkobílkovinné lupínky s medovou příchutí, obohacené vlákninou a 12 vitamíny. O jejich uvedení na trh Vás budeme včas informovat na stránkách Metabolíku. Na tento druh potravin bohužel nelze v současné době získat státní dotaci.

## **2. paní z Považské Bystrice**

*Kedy budú na slovenskom trhu výrobky Milupa: Lp bars, Lp chips, Lp flakes?*

Nejprve bychom rádi zjistili zájem a potřeby slovenských rodičů a dětí. Proto chystáme (tak jako jsme to udělali v ČR) anketu (dotazník), která se bude týkat nízkobílkovinných potravin. Po jejím vyhodnocení budeme mít dostatek informací pro rozhodnutí o zavedení těchto potravin na Slovensku.

## **3. paní ze Sabinova**

*Anketa o výrobcích Milupa na Slovensku - kedy?*

Na tuto otázku jsem již částečně odpověděl v předchozím dotazu. Anketu (dotazník) všichni obdržíte v průběhu dubna (apríla) tohoto roku. Jelikož jsou informace od vás pro zahájení prodeje nízkobílkovinných potravin na Slovensku velice důležité, chtěl bych Vás tímto požádat o včasné vyplnění a odeslání dotazníku.

## **4. paní z Bratislavy**

*Prečo Milupa nedováža do ČR a SR náhradu mlieka a nerobí k tomu ani anketu? Dováža sa aspoň do okolitých štátov: Poľsko, Maďarsko, alebo sa dá kúpiť len v Nemecku a Rakúsku? Ak sa plánuje s dovozom tak kedy? Nemohli by v tom niečo urobiť aj lekári, veď pre malé deti je tento výrobok nenahradiateľný.*

V tomto případě máte pravděpodobně na mysli Lp drink. Lp drink se zatím nedovážá, protože není registrován v ČR ani v SR. Podle názorů rodičů a dětí z ČR, které vyjádřily v loňské anketě, nebyl Lp drink mezi nejžádanějšími nízkobílkovinnými potravinami.

V připravované anketě na Slovensku samozřejmě bude Lp drink zařazen také a opět rozhodne zájem zákazníků. Na trzích v Polsku i Maďarsku je Lp drink hrazen zdravotními pojišťovnami. Jeho nákup je možný pouze na lékařský předpis. Co se týká role lékařů, myslím si, že by vám mohli pomoci svými odbornými argumenty v procesu zařazení Lp drinku do systému státní dotace.

## **5. paní z Košic**

*Nebolo by možné zaradiť pre malé deti ako výrobok na mimořadný dovoz instantné kaše Milupa (zrejme banánová a jablková)?*

V tomto případě jste měla zřejmě na mysli Lpf (nízkobílkovinná kaše hrušková nebo jablečno-banánová). Tyto výrobky jsou podle současné legislativy považovány za potraviny. Mimořádný dovoz je možný pouze u léčivých přípravků a je s ním spojena také úhrada zdravotní pojišťovnou. To znamená, že v současné době není možné nízkobílkovinné kaše dovést na mimořádný dovoz.

## **6. paní z Trenčína**

*Bude niekedy možné kúpiť si pre deti hotové jedlá Milupa v plechovkách?*

Pevně doufám, že v budoucnu ano. Významnou roli v rozhodnutí o zavedení sehrají výsledky ankety, která nám napomůže vyhodnotit zájem o tento druh nízkobílkovinných potravin.

## **7. paní ze Zvolena**

*Na rekreácii v Karlových Varoch sme videli, že v ČR veľa detí užíva prípravok Milupa PKU. Na Slovensko sa nedováža, alebo sa nepredpisuje keď o ňom nič nevieme? Je oveľa drahší oproti napr. Sinfenalu alebo PAM?*

Od března letošního roku jsou preparáty Milupa PKU k dispozici na Slovensku a lékaři mají možnost je předepsat. Ve své podstatě se jedná o preparáty srovnatelné s řadou P-AM. Také jejich cena je srovnatelná s preparáty P-AM. Jedná se o koncentrované směsi čistých aminokyselin bez zbytkového fenylalaninu obohacené o vitamíny, minerální látky a stopové prvky. Kvalitativně a tudíž ani cenově se prakticky nedají srovnávat s vývojově staršími preparáty typu Sinfenal.

## CO NÁS PÁLÍ

*Vitaprotam na českém trhu*

Jsem nesmírně vděčná a chtěla bych touto cestou poděkovat (určitě nejsem sama) panu ing. Smitkovi za jeho jedinečnou myšlenku: vydávat časopis pro děti i dospělé s PKU. Pevně věřím, že se těch, kdo budou ochotni obětovat svůj volný čas pro dobrou věc, najde dost (pozn. redakce: je těž potřebná dostatečný počet odběratelů, neboť vydání každého čísla je ekonomicky nákladné a bez značného příspěví firmy Milupa by nebylo realizovatelné). Jde přece o naše děti!

Problémů, které je třeba řešit, je celá řada, ale začnu tím, který je pro mne nejdůležitější. Nevím, zda mluvím za většinu, když se zmíním o problému, jenž mne v poslední době trápí nejvíce. Jde o základní potravinu – nízkobílkovinnou směs na výrobu chleba – VITAPROTAM, kterou firma Vitana údajně přestala vyrábět. Chtěla

bych se dozvědět, proč tomu tak je, respektive co je možné udělat pro to, aby byla jeho výroba obnovena. Byla jsem s tímto výrobkem velmi spokojena, a to jak s cenou, tak i kvalitou. Směs Aproximix, která má nahradit Vitaprotam, mi nevyhovuje. Jednak zbytečně čerpá naši dotaci, protože je drahá, dále se špatně zpracovává a našemu dítěti nechutná. Žádám všechny rodiče, kteří s tímto názorem sympatizují (a věřím, že se prostřednictvím tohoto časopisu sjednotíme), aby se také ozvali. Přivítám možnost, jak za práva našich dětí – i když je jich menšina - bojovat. Podle své zkušenosti vím, že jednotlivce nezmůže nic a pokud se neozveme, nic se nebude dít.

*M.Krečmerová, Havířov*





Pozn. redakce: Nevíme, zda vyjádření nespokojenosti se směsí Aproxim je názorem většiny. Dali jsme zde jen prostor k jakési diskusi, ale po pravdě řečeno, tuto věc by bylo opravdu lepší řešit v rámci **všeobecné diskuse v reálném čase a prostoru**, nikoli na stránkách časopisu, kde není možné uvést okamžitou reakci ostatních. **A právě na tomto případě je vidět, jak potřebný by byl**

**jednotný celorepublikový Klub rodičů a pacientů s PKU!** Pisatelka to trefně v dopise vyjádřila svou poslední větou.

**Odpověď pisatelce (i všem ostatním zájemcům):**

Vitaprotam je k dostání bez problémů ve firmě H+H – paní Harantová, Praha 9.  
*Marcela Strouhalová*

## Nový zákon o sociálnej pomoci na Slovensku

Ako sme Vás už informovali v predchádzajúcom čísle, od 1. 1. 2001 nadobudol platnosť nový zákon o sociálnej pomoci. Podľa tohto zákona bolo ochoreniu fenylketonúria u detí od 0 do 18 rokov veku priznané 50 bodov, čo znamená získanie preukazu ZŤP. Občan si podáva na okresný úrad, odbor sociálnych vecí príslušný podľa miesta jeho trvalého bydliska, žiadosť o vydanie preukazu ZŤP. V prípade, že ide o nezaopatrené dieťa, žiadosť podáva zákonný zástupca (rodič, alebo osoba, ktorej bolo súdom dieťa zverené do starostlivosti, nahrádzajúcej starostlivosť rodičov alebo súdom

ustanovený opatrovník). Taký istý postup je pri podávaní žiadosti o príspevok na diétne stravovanie. Bol zavedený nový príspevok „za opatrovanie“. Podrobnejšie informácie Vám poskytnú na odbore sociálnych vecí okresného úradu príslušného podľa miesta vášho trvalého bydliska.

Žiadosti o vysvetlenia, pomoc, radu adresujte *len písomne* na Národné združenie pre PKU, Zochova 1117/97, 026 01 Dolný Kubín, e-mailom: [thais@stonline.sk](mailto:thais@stonline.sk), faxom: 0845/5865 388.

*Anna Gabaríková*

## ŽIVOTNÉ PRÍBEHY

### Môj život s fenylketonúriou

Volám sa Sylvia a mám 14 rokov. Myslím si, že je to dosť na to, aby som sa mohla s vami podeliť o skúsenosti s touto chorobou. A je to vlastne choroba? Veď ma nič nebolí, môžem chodiť, behať, plávať, viem rozprávať, aj čítať. Iná som iba v tom, že nemôžem jesť všetko to, čo predávajú v našich obchodoch, alebo ponúkajú televízne reklamy. Kým som bola ešte malá, necítila som sa iná. Pamätám sa, že do škôlky a neskôr aj do školy mi dávali ovocie, chlieb, alebo keksíky. Vždy mi to mama odvážila a preto, keď mi niekto ponúkal nejaké jedlo, odmietla som ho, lebo nebolo odvážené. Rada som mala oplatky v krabičke, ktoré boli natreté džemom, inokedy medom, ale chutili aj suché. Najlepšie však boli napolitánky - čokoládové a vanilkové, ktoré mi posielali vo veľkých balíkoch až z Prahy. Výborný bol aj guľatý tmavý gaštanový chlieb. Tieto moje dôbroty mi závideli aj spolužiaci a nevedela som, prečo im nemôžem porozdávať aj celú krabičku. Potom sa však už balíky nedali objednať, lebo sme zrazu žili v inej republike. Nechápala som prečo, a nechápem to ani dnes. Moje desiаты sa stali chudobnejšie a tak ma začali viac lákať desiаты spolužiakov. Rôzne jogurty, čokolády, napolitánky – hádam sa mi o nich aj snívalo! Poznámky mojich spolužiakov, že jem humusy ma dráždili a niekedy mi nejaký „dobrák“ aj dal zo svojej desiаты. Potom však prišli výčitky svedomia, bola som nahnevaná sama na seba i na každého okolo mňa. Keď sa to dozvedeli naši, vyčítali mi to a vtedy som bola zlá. Búchala som dverami, zúrila a najradšej by som to bola vrátila všetko späť. Samozrejme, že som sa ťažšie sústredila, hladiny fenylalanínu stúpali. Stálo to za to?

Toto leto som bola prvýkrát s našimi na rekreácii v Karlových Varoch. Dovtedy som nepoznala nikoho, kto má podobné problémy ako ja. Tu som však videla, že je nás dosť a každý



sa musí prispôbiť tejto našej zvláštnosti. Jedli sme rovnaké jedlá, ktoré po prvýkrát pripravoval niekto iný ako naše mamy. Každému chutilo a veru sme sa nehanbili ísť s prázdny m tanierom na prídavok. Nikto sa nikomu nevysmieval, bolo to fantastické. Rada by som išla na podobnú rekreáciu aj tento rok! Ešte raz ďakujem všetkým, ktorý nám tento pobyt umožnili. Veď život s fenylketonúriou nie je taký strašný! Dá sa s ňou žiť, ak si naše mamy poradia a pomôžu.

*Sylvia Pavlíková*

### Dojmy z tábora

Volám sa Jozef Ondrľa. Bol som v tábore: Motel Hybe. Veľmi sa mi páčili programy, ktoré si pro nás pripravili vedúci. Strava bola výborná. Bol by som rád, keby mi Marika posla-

la recepty, lebo dobre varila. Rád pôjdem do tábora aj tento rok.

*Jojko z Martina, 12 rokov*



# LISTÁRNA

## Reakce na nulté číslo časopisu

Vážený a milý pane Růčko!

Pročítám si Váš dopis otištěný v nultém čísle našeho časopisu *Metabolik* a v mysl si promítám více než dvě desetky roků zpět - do doby, kdy i nám se narodilo miminko s fenylketonurií, syn Ondřej. V loňském červenci jsem spolu s ostatními členy rodiny prožila jednu velkou radost, kdy tomuto dnes již velkému „dítěti“ předával prorektor Masarykovy univerzity diplom absolventa filozofické fakulty.

Ze své vlastní zkušenosti vím, jak mnoho je potřeba naděje a vědomí toho, že dítě bude „normální“ a že **může žít jako každé jiné**. Nechci nikomu vůbec udělovat rady, ale všem maminkám (ale i babičkám) by měl náležet „Řád trpělivosti“. Já sama jsem ho dostala od své maminky asi po deseti letech vaření a přesného propočítávání jídelničky na každý den. Nikdy, a to opakuji **nikdy**, neexistovalo „snad se pro jednou nic nestane, když bude jíst nebo jen ochutnávat naše jídlo“. Naopak kamarádi a spolužáci při oslavách narozenin nebo později i ve škole toužili sníst jídlo určené jen pro syna. Někdy, v době kdy jsem již chodila do zaměstnání a po večerech chystala oběd na druhý den, jsem si nedovedla představit, že tento složitý způsob života pro mne někdy skončí. A přiznám se, že zpočátku jsem občas pochybovala o smyslu veškerého úsilí a péče.

Proto Vám přeji především hodně lásky pro Vaši Elišku. Neudělejte z ní skleníkovou kytičku a pro Vaši manželku jako hlavní kuchařku posílám svůj „Řád trpělivosti“ - bude ho určitě potřebovat.

*Hana Sládková*

Vážená redakce,

nabízím vám svou pomoc při vydávání časopisu. Nikdy jsem si nemyslela, že by toto bylo možné – podělit se o své zkušenosti s fenylketonurií z pohledu samotné dietářky! Letos mi bude 29 let a jsem fenylketourička, mám už své 2 děti a jsou zdravé! Samozřejmě, že za ta prožitá léta už mám leccos za sebou a mohla bych být druhým hodně užitečná. Moje maminka neměla tu možnost na někoho se blíže obrátit, však jsem patřila mezi první léčené děti a o to bylo vše těžší! Ale byla pevná, trpělivá a s lékaři spolupracovala. Výsledek je patrný už tím, že mám inteligenci v pořádku. Je jisté, že všechno má svá úskalí, ale to je pochopitelné při zásahu do přírodního zákona. Mám toho mnoho na srdci a chci lidem pomoci. Fakt, že je nás „hrstka“ všechno ztěžuje. Celková osvěta by také byla zapotřebí!

## Soutěž pokračuje

V minulém čísle jsme vyhlásili soutěž o nejlepší název a logo našeho časopisu. Zatím však nebylo mnoho těch, kteří se aktivně

Pro začátek posílám svůj stručný životní příběh, příště zašlu třeba typy na recepty.

*Jaroslava Kubínová*

(pozn. redakce: vzhledem k rozsahu časopisu, který je třeba dodržet, otiskneme příběh paní Kubínové v některém z příštích čísel)

Chtěla bych také přispět několika slovy do nově založeného časopisu, který bude určitě dobrým rádcem a informátorem pro nás, kteří máme dítě s fenylketonurií.

Naší holčičce Terezce jsou téměř 2 roky a to znamená, že je v období, kdy chce všechno, co má maminka a tatínek, ale hlavně to, co je k snědku! Máme pro ni sice vždy připraveno něco z jejího sortimentu a zatím to docela dobře zabírá. Ale bojím se doby, kdy si začne vynucovat věci, které jíme my. Myslím, že v tomto okamžiku budu zcela jistě potřebovat několik dobrých rad a názorů od zkušenějších rodičů. Proto jsem velmi ráda, že se sešlo pár lidí, kteří dali hlavy dohromady, a založili tento časopis.

Rodiče dětí s PKU mají alespoň pocit, že na všechno nejsou sami a nevidí pak své problémy tak černě. Proto i my vkládáme do tohoto nového časopisu trošku svých nadějí.

*Dagmar Motlochová z Ostravy*

Jak již bylo řečeno v úvodníku, příběhů a námětů přišlo více a vy se tak můžete těšit na další čísla, kde je otiskneme.

*redakční rada*



do soutěže zapojili. Proto jsme se rozhodli termín vyhodnocení posunout. Máte tedy ještě šanci zúčastnit se i vy!

## V budoucím čísle si napr. přečtete:

- ❖ Ach, už zasa chlieb..... poznáte túto otázku? Napíšte nám, aké alternatívy používate: rožky (sladké, slané), zemle, pleťenky (samozrejme, aj s receptami)
- ❖ Detské letné tábory na Slovensku
- ❖ Adresy a kontaktné čísla na združenia PKU v Európe (napíšte

- nám, o ktoré krajiny máte záujem, ak už sa chystáte na dovolenku – aj mimo Európu)
- ❖ Výsledky ankety firmy Milupa na Slovensku
- ❖ Mateřství a PKU

# RECEPTÁŘ

## Kysnutý kakaový závin

- 250 g Vitaprotamu
- 30 g práškového cukru
- 1 lyžica bravčovej masti
- 10 g kvasníc
- voda
- 1/2 lyžičky kakaa
- 1/2 vanilkového cukru

Kvasnice dáme vykysnúť do malého množstva odstátej vody. Vykysnuté pridáme do múky pomiešanej s práškovým cukrom. Premiešame a pridáme rozpustenú masť. Vypracujeme na hladké cesto. Časť cesta odoberieme a pridáme kakao a vanilkový cukor rozpustené vo vode. Na pomúčenej doske vyvalkáme cesto (nie veľmi tenké!) a naň vyvalkáme kakaové cesto. Nakoniec opatrne zavinieme a pečieme. Po upečení potrieme vodou.

*Obmena:* do toho istého cesta pridám hrozienka, pokrúpané želé cukríky, alebo kandizované ovocie. Upečieme vo forme.

*Sylvia Pavlíková*



## Sušienky banánové, jahodové

- 250 g Vitaprotamu
- 50 g cukru
- 180 g Hery
- pudingový prášok – banánový, jahodový
- vanilkový cukor
- voda podľa potreby

Zo surovín vypracujeme cesto a tvoríme rôzne tvary. Upečieme a teplé obalujeme v práškovom cukre. Môžeme plniť krémom z pudingu vymiešaného s Herou.

*Sylvia Pavlíková*

## Paštéta z baklažánov

- 2 baklažány, soľ, voda
- 1 lyžica nízkobiellk. majonézy, maličký strúčik cesnaku

Baklažány umyjeme, odstránime stopky, šupku trošku popicháme vidličkou, podlejeme troškou vody a upečieme v rúre. Horúce hneď „stiahneme z kože“ a dáme do:

1. mixéra, kde celú dužinu zmixujeme na hladkú zmes
2. použijeme šľahač s metličkami (na metličkách sa nám potom zachytia dlhšie vlákna z dužiny) a vyšľaháme na hladkú zmes
3. miešame rukou za pomoci metličky – obdobne ako v bode 2

Do vyšľahanej dužiny, ktorú sme spracovali niektorým z navrhovaných spôsobov, postupne primiešame: soľ podľa chuti, cesnak podľa chuti a jednu lyžicu majonézy.

Pozor: pred ochutením a pridaním majonézy musí už byť dužina vlažná. Môžete skladovať v chladničke v uzavretom, najlepšie sklenenom pohári niekoľko dní.

*Anna Gabariková*

## Hamburger

- 4 plátky dietního chleba rozdrtit na drobečky nebo nahradit nízkobílkovinnou strouhankou
- 60 g čerstvé cibulky (jemně nakrájet nebo nastrouhat)
- 165 g vařené mrkve (jemně nastrouhat)
- 120 g vařených brambor (jemně nastrouhat)
- 1 stroužek česneku (nebo 1 lžičku sušeného mletého)
- 30 g kečupu
- 1/4 lžičky mleté papriky
- 1/4 lžičky směsi koření do mletých mas
- 1 lžička octa
- 1 rovná lžička soli
- 20 g slaniny na kostičky (rozpustit)
- 1 lžíce vaječné náhražky

Díky koření směsi, kečupu a mrkvi má hamburger velmi pěknou barvu, která je hodně podobná běžné masové směsi - třeba na klasické karbanátky. Ze směsi uděláme kompaktní hmotu, vytváříme placičky a smažíme - nejlépe ve fritovacím hrnci, abychom nemuseli obracet. Po vyjmutí položíme na silnější vrstvu ubrousků, aby se dostatečně odsál přebytečný tuk. Hamburger je velmi pikantní. Nejlepší je asi na chleba namazaný trochou hořčice, případně ještě ozdobený kolečky čerstvé cibulky - to pro větší děti nebo dospělé, kteří ji už snesou. Jinak lze ohřát a podávat s bramborovými přílohami a zeleninovou oblohou.

*Daniela Plívová*