

# METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře

září/september

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov

2001, ročník 1, číslo 3



## Fejeton „O dialogu“



„Hele, já ti dám salám! Na, vem si,“ praví hlas.

„Ne, dík. Nechci,“ řeknu já.

„Se ti nic nestane. Jenom kousek, podívej. Na, jenom trošičku!“ pobízí opět hlas.

„Ne, já to opravdu nechci, slyšíš! Já to nemůžu, nechci!“ já na to.

„A to jako proč?“ ptá se neodbytně hlas.

„No, jsem prostě vegetarián. Je to sice trochu složitější, ale ber to prostě tak. Pro tebe jsem vegetarián, jasný?!“ odpovídám já.

„Si teda chudák“ poněkud znechuceně řekne zase hlas.

„No, to teda nejsem! Zatímco ty jíš - ani nevíš co, já jím na rozdíl od tebe zdravě! A jak zdravě!“ útočně a sebejistě odpovídám.

Asi takto nějak vypadal (a vlastně stále ještě vypadá) rozhovor, který jistě důvěrně zná každý, kdo stejně jako já má nízkobílkovinou dietu z důvodu fenylketonurie. Otázky jsou pokaždé téměř stejné, proto i já mám již po léta budovanou a zkušeností pečlivě provedenou strategii odpovědí. Má tři základní fáze, z nichž první je **odmítnutí** všeho toho, co nespadá do dietního jídelníčku. Zříkám se ale i toho, co vypadá podezřele - o čem nevím z čeho to je, proč to je, jak to je atd. Odmítnutí nabízeného jídla štědrého dárcce, který má potřebu vnutit třeba i sebemenší část svého zaručeně nejlepšího oběda (večeře, apod.), by mělo být nejlépe zdvořilé, nevyžadují-li to okolnosti, jakými může být například nebezpečně neodbytný jedinec - to potom nejlepší obranou je zběsilý útek.

Fáze druhá je mnohem důležitější, ale také o to složitější. Vyžaduje již jistou schopnost kombinace, odhad a vcítění se do osoby, se kterou právě vedu rozhovor. Proč? Inu, jde o to nějak jednoduše a srozumitelně **popsat a zároveň vysvětlit proč** nejím to a to, a naopak proč to a ono jím. Složitost této fáze je umocněna tím, že na jedné straně výklad nesmí být příliš zjednodušující, ale na straně druhé ani příliš odborný. Nejlépe přesně na „míru“ dané osobě; nepodceňovat, ale ani nepřeceňovat. Jinak se dopustíte té chyby, které jsem se kdysi dopustil já, když jsem se kamarádovi pokoušel vše podrobně a odborně vysvětlit. On mi pak nechtěl ani podat ruku, protože se bál toho, aby „to ode mne náhodu nechytl“, jak sám řekl.

Dnes již vím, že většinou stačí, když dietu označím za „jistý typ vegetariánství“, zvláště když není potřeba celou dietetickou záležitost a fenylketonurii podrobně popisovat. Tázající jsou obvykle s mým vysvětlením spokojeni. Já sice už méně, protože si uvědomuji, že moje odpověď je poněkud zkrslující a redukcující, ale v běžném životě toto objasnění funguje dokonale. Nikdo mě totiž dále nenutí jíst to, co nechci, a já naopak upřesním, že také nejím to a to, protože prostě nemůžu. Jindy, zvláště když tázajícího svou příliš vágní odpovědí neuspokojím, se rozpovídám.

To, že tato druhá část rozhovoru je důležitá ještě i z jednoho důvodu, jsem si uvědomil až mnohem později. Právě při vysvětlování ostatním proč se moje strava liší, toho, co fenylketonurie je, totiž

nevypovídám ani tak o chorobě samé, ale spíš o tom, jak ji sám prožívám, jak ji přijímám či nepřijímám, jak jsem se s ní vyrovnal a jak jsem se vyrovnal s jistou odlišností. Zároveň si ale uvědomuji, že to, co nyní píšu, není tak docela pravda, alespoň ne úplná. Vysvětlování ostatním nevypovídá pouze o tom, jak fenylketonurii (respektive dietu) přijímám já, ale mnohem více je to spíš výpověď o tom, jak tuto moji chorobu přijala rodina, ve které jsem se narodil. Běžně se dieta se sníženým obsahem fenylalaninu prezentuje tak, že dítě je „omezeno“ jíst jen určité potraviny, které obsahují jeho minimum. To je jistě pravda, ale domnívám se, že to není ten nejzávažnější limit, přestože je doslova životně důležitý. Tím největším limitem je sama rodina, ona sama určuje míru přijetí a stupeň vyrovnání se s chorobou. Záleží na ní, jak se vnitřně vyrovná s dítětem a jeho omezením, což je potom určující pro něj samotné, pro přijetí tohoto omezení a vyrovnání se s ním.

Zkušenost mé vlastní rodiny je taková, že dieta pro ni (vlastně pro mne) nikdy nebyla nepřekonatelným problémem. To, jak moji odlišnost přijali moji rodiče a příbuzní, mi bylo měřítkem pro to, jak se s fenylketonurií a dietou mám sám vnitřně vyrovnat. Recept byl velmi jednoduchý: není tu žádná odlišnost, pouze jídlo je jiné - přísně dodržovaná dietní strava. Možná se to zdá banální, ale je to hodné. Je to až příliš! Právě tato jednoduchá věta mne jako věrný průvodce dělala společnost nejen na gymnáziu, ale později i na vysoké škole - Filosofické fakultě v Brně, kde nyní působím jako doktorand, podobně i na Akademii věd. Fenylketonurie, totiž dieta, mi nijak nezastraňuje dělat to, co chci, přestože to mnohdy není a nebylo zrovna nejlehčí. Z vlastní zkušenosti vím, jak svůdné a lehké je svoje menší či větší životní neúspěchy omlouvat tím, že „jsem přece jiný“. Naopak přesvědčení o tom, že žádná odlišnost tu není, mi vždy pomáhalo překonat všechny zdánlivě nepřekonatelné překážky. Jistý životní řád, který dieta vyžaduje, a vypořádání se s ne zrovna běžnými problémy mi naopak v mnohém pomohlo. A až se to zdá neuvěřitelné i obohatilo. Minimálně o vědomí toho, že nic není neřešitelné; toho, že jestliže jdou řešit tyto „životní“ překážky, pak všechny ostatní půjdou též.



A přijetí či nepřijetí diety? Samozřejmě, že jsem i já podstoupil jistou sebereflexi, zvláště v době dospívání, kdy se opět objevilo ono záladné: proč? Možná právě hledání odpovědi na tuto otázku mě přivedlo ke studiu filosofie, které se nyní věnuji profesionálně. Ale toto „proč?“ se poměrně rychle vytratí, když se člověk alespoň trochu věnuje genetice a biochemii. A problém přijetí či nepřijetí je brzy pryč - skutečnost fenylketonurie bere jako fakt. Lidé jsou různí a odlišnost není přece vůbec žádným handicapem, právě naopak.

A to je už náběh na konečnou, *třetí fázi* dialogu - **z diety nakonec udělat přednost**. Já to většinou dělám tak, že upozorním na samé nezdavé složení tzv. „normální stravy“ jako je: cholesterol, přepálený tuk. Polehoučku začnu působit na svědomí svého spolubesedníka asi takto:

„Podívej se na sebe, jak špatně vypadáš. Měl bys se sebou něco dělat! Opravdu by ses neměl těmi salámy přecpávat. Jak můžeš ten párek vzít vůbec do ruky - v takovém horku?“ a tak podobně. Svoji stravu naopak vychválím, jak je dobře stravitelná, nezatěžuje srdce, jak je zdravá. (O „fantastické“ chuti preparátů Sinfenal, P-AMu, Milupy PKU samozřejmě pomlčím. Vždyť i mince má dvě strany!) Moje agitace pro „jistý druh vegetariánství“ se zdá být úspěšná, protože mnoho přátel občas své salámy a řízky zamění za zeleninové saláty.

Na fakultě, v práci, na konferencích je odlišnost mezi mnou a mými kolegy již dávno setřena a jediným dokladem je pouze (a stále) jiné jídlo na talíři. To se pak většinou u mě někdo zastaví a řekne: „Hele, já ti dám salám! Na, vem si.“

**Ondřej Sládek**

## TROCHA HISTORIE I SOUČASNOSTI

### Rozumíte dietě?

Dovolte mi malé zamyšlení o smyslu diety při léčbě fenylketonurie (PKU) a o důsledcích při jejím nedodržení.

**PKU je jedna z mála dědičných metabolických poruch, které jsou dobře léčitelné dietou.** Podstatou léčby PKU je dieta s nízkým obsahem fenylalaninu (Phe). Ve stravě pacienta s PKU by mělo být každý den jen tolik Phe, kolik jeho organizmus dokáže zmetabolizovat. Dieta se věkem uvolňuje, ale určité omezení příjmu přirozené bílkoviny je doporučováno po celý život. Dieta nemůže odstranit PKU, ale může zabránit jejím závažným projevům, tj. poškození vývoje mozku s opožděním psychomotorického vývoje, trvalým postižením intelektu a záchvatovitým onemocněním.

**Nízkobílkovinná dieta** má i určité negativní stránky. Je to dieta nefyziologická, která významně omezuje přísun mnoha důležitých látek do těla. Omezení příjmu těchto látek pod určitou mez má mnohá rizika. Známá jsou rizika vyplývající z deficitu různých minerálů a stopových prvků (nedostatek železa vede ke vzniku anémie, nedostatek jódu ovlivňuje funkci štítné žlázy, nedostatek vápníku vede ke vzniku osteoporózy), vznikají i deficity řady dalších látek, které jsou postupně objevovány a jejichž nedostatek je suplementován (např. karnitin).

**Dietní léčba PKU** má 2 složky, které mezi sebou úzce souvisí.

První složkou je **přirozená strava s nízkým obsahem Phe**. Vysoký obsah Phe je ve všech potravinách s vysokým obsahem bílkovin, což je např. maso a masné výrobky včetně uzenin, mléko a mléčné výrobky, běžné pečivo, těstoviny apod. Výrazně vysoké množství Phe je v umělých sladidlech obsahujících aspartam. Relativně nízký obsah Phe je v ovoci a zelenině, ve speciálních potravinách s nízkým obsahem fenylalaninu, nulový obsah Phe je v řepném cukru a oleji.

Množství této přirozené stravy je individuálně stanoveno podle osobní tolerance a obsahu Phe v potravinách. Každý pacient s PKU má k dispozici seznam potravin s uvedeným obsahem Phe ve 100 g potraviny a sám (event. s pomocí blízké osoby) si vytváří každý den svůj vlastní jídelníček. Strava by měla být pestrá, vyvážená, chutná, kaloricky přiměřeně vydatná. Celkový obsah Phe za den by neměl překročit doporučené množství.

Druhou složkou je **směs aminokyselin bez fenylalaninu** (např. preparát P-AM, PKU). Obsahuje nezbytné (esenciální) aminokyseliny, které není možné přijímat v dostatečném množství v podobě přirozené stravy. Směs je obohacena o řadu nezbytných vitamínů, minerálů a stopových prvků tak, aby bylo zabráněno vzniku jejich deficitu.

**Problémy s dietní léčbou PKU** se týkají obou složek jídelníčku.

Při **dlohodobě vyšším příjmu Phe** stoupá hladina Phe, což vede u mladších dětí k poškození vyvíjejícího se mozku. U starších osob důsledky nadměrného příjmu Phe nejsou tak zřejmé, ale vysoké hladiny Phe se projevují jako poruchy soustředění, změny nálady, zhor-



šení psychické i fyzické výkonnosti apod. Ojedinelé vzestupy hladiny Phe (např. v rámci respiračního infektu) nejsou tak nebezpečné. Opakují-li se však častěji, mohou vést k poškození mozkových buněk.

**Nedostatečný příjem aminokyselin, minerálů a stopových prvků** má závažné důsledky pro celý organizmus. Tyto látky mají zásadní význam pro růst a obnovu tkání všech typů (kosti, kůže, vlasy, vnitřní orgány atd.) i pro funkci řady enzymů a enzymatických systémů, které zajišťují přeměnu látek. Jejich potřeba je zvláště vysoká v období rychlého růstu dětí ve školním věku, pubertě a adolescenci a také u žen s PKU v době těhotenství.

#### MOHOU NASTAT 4 RŮZNÉ SITUACE:

- **optimální množství a skladba přirozené stravy a dostatečný příjem dietního preparátu:** Toto je v současné době jediná správná varianta dietní léčby PKU a to nejlepší, co můžeme pacientům s PKU nabídnout. Omezený příjem Phe respektuje individuální toleranci Phe, hladiny Phe se pohybují v doporučeném rozmezí, organizmus netrpí nedostatkem esenciálních aminokyselin, vitamínů ani stopových prvků.
- **optimální množství a skladba přirozené stravy, ale nedostatečný příjem dietního preparátu:** Tato varianta je velmi nebezpečná, neboť na první pohled se zdá být vše v pořádku. Hladiny Phe se pohybují v doporučeném rozmezí, organizmus však nemá dostatečný příjem esenciálních aminokyselin, vitamínů a stopových prvků. Nedostatek těchto látek může být dlouho bez příznaků.
- **vysoký příjem Phe v přirozené stravě a doporučený příjem dietního preparátu:** V této situaci má pacient s PKU vysoké hladiny Phe a může se stát, že přijímá zbytečně velké množství bílkovin, vitamínů a stopových prvků. I tato varianta může být

nebezpečná. Řešením není omezit příjem dietního preparátu, ale snížit příjem Phe v přirozené stravě.

- **vysoký příjem Phe v přirozené stravě, ale nedostatečný příjem dietního preparátu:** Vysoké hladiny Phe upozorní na nadměrný příjem Phe v přirozené stravě, organizmu škodí i nedostatek esenciálních aminokyselin, vitamínů a stopových prvků. Jedná se opět o naprosto nevhodnou dietní kombinaci. Není respektován ani jeden ze 2 základních požadavků na správnou dietní léčbu PKU. Dlouhodobě špatná kompenzace onemocnění spolu s nedostatečným příjmem důležitých látek může vést k poškození mozku z nadbytku Phe. Riziko projevu deficitu esenciálních aminokyselin, vitamínů, minerálů a stopových prvků je relativně malé, neboť pacienti jen málo omezili příjem přirozené stravy.

**Co říci závěrem?** Nízkobílkovinná dieta byla revolučním krokem v léčbě PKU a zásadně ovlivnila prognózu dětí s PKU. Včasná

diagnóza PKU a správně dodržovaná dieta odstraňuje základní projevy onemocnění, tj. poškození vývoje mozku se všemi jeho důsledky. Pacienti s PKU tak mají šanci dosáhnout takového stupně vzdělání, kterého by dosáhli, kdyby PKU neměli. A záleží jenom na jejich rodičích a v pozdějším věku na nich samotných, zda tuto šanci beze zbytku využijí nebo ne.

Jsmo připraveni vám na této nelehké cestě pomoci. Pokud něčemu nerozumíte, ptejte se. Dietní léčba může být jen tehdy správná, když chápete smysl diety a umíte vymyslet pestrou, chutnou, kaloricky přiměřeně vydatnou a vzhledově přitažlivou stravu, která vyhovuje požadavkům na obsah Phe, a když se užívání preparátu v doporučeném množství stane samozřejmou součástí vašeho dne.

*Prim. MUDr. Sylvie Štátná*

*Ústav dědičných metabolických poruch VFN a I. LF UK  
Praha 2, Ke Karlovu 2, sstastna@lf1.cuni.cz*

## 14. zasedání E.S. PKU - pokračování Závěry zasedání pracovní skupiny č. 3

Sjezdy E.S. PKU se i nadále budou konat každý rok poslední víkend v měsíci říjnu. Rozlišují se dva typy sjezdů, tzv. malý a velký, které se pravidelně po roce střídají (14. sjezd v r. 2000 byl tzv. malý). Tzv. malých sjezdů se účastní maximálně 3 zástupci každé členské země (společnosti) a jejich cílem je zajištění obecné informovanosti jednotlivých členských organizací jak o jednáních a činnosti E.S. PKU, tak i výsledků léčebných a jiných doporučení odborné lékařské veřejnosti. Za zajištění a šíření informovanosti v jednotlivých členských zemích E.S. PKU jsou zodpovědní jednotlivé národní společnosti.

Problémem současnosti jsou dobré vzájemné informační toky a vazby mezi výkonným výborem E.S. PKU a jednotlivými národními společnostmi. Důležité je, aby účastníci tzv. malých sjezdů uměli dobře anglicky. Důvodem je především pochopení leckdy velmi odborných sdělení přednesených specialisty z oblasti diagnostiky a léčby jak fenylketonurie, tak i příbuzných nemocí. Na těchto sjezdech je nutné, aby E.S. PKU zajistila patřičný odborný program. Otázkou jednání této pracovní skupiny byly i neustále stoupající náklady pro účastníky sjezdu, které t.č. činí již cca 100 Euro/den.

Cílem tzv. velkých sjezdů je zejména vzájemné setkání a bližší poznání se rodin PKU. Hlavní akcent těchto sjezdů je tedy spíše sociální nežli vědecký.

Pro oba typy sjezdů je třeba připravit zajímavý a atraktivní program

s množstvím užitečných informací pro rodiny s PKU, ale také atraktivní sociální program. Tyto velké sjezdy by se měly konat v místech pro účastníky přitažlivých a zajímavých a měly by všem účastníkům dát možnost seznámit se s místními zvyky, obyčejí a kulturou. K dosažení těchto cílů je zapotřebí, aby všechny členské organizace E.S. PKU dávaly podněty co je zajímavá, co by chtěly vědět, jaké mají problémy apod. - tak, aby mohly být eventuálním bodem jednání sjezdu.

**Příští tzv. „velký“ sjezd E.S. PKU** se měl konat poslední říjnový víkend roku 2001 v Augere ve Francii (nastala však změna, o níž jsme informovali v předchozím čísle časopisu, nejnovější informace přinášíme dále). Každá z účastnicích se národních organizací by měla zpracovat cca 10ti minutový příspěvek týkající se jejich svazu, výsledků jejich činnosti, plánů, již dosažených cílů apod. Sjezd v roce 2002 by měl být v Norsku, v roce 2003 ve Velké Británii a v roce 2004 buď v Itálii anebo ve Slovenii.

Sjezdová jednání byla ukončena sdělením Dr. N. Blaua ze Švýcarska, které se týkalo atypických forem fenylketonurie a jejich klasifikací, dále pak sdělením Dr. Koralla ze SRN, jenž přítomné seznámil s problematikou metody zvané „sprážená hmotnostní spektrometrie“ (tandem mass spectrometry). Po skončení jednání následovala exkurze na oddělení metabolických poruch v Reutlingenu vedeného prof. Dr. K.F. Trefzem a prohlídkou města. *Doc. MUDr. P. Čechák, Csc.*

## 15. sjezd E.S. PKU v roce 2001

### *Vážení rodiče,*

letošní 15. sjezd E.S. PKU se nekoná ve Francii - jak jsme Vás informovali, ale na poslední chvíli byl přesunut do Torremolinos ve Španělsku. Vzhledem k zájmu některých z Vás účastnit se sjezdu ve Španělsku jsem se pokusil jednat o možnosti účasti na sjezdu za pro nás přijatelnou cenu, protože doprava letadlem stojí minimálně okolo 15 000 - 16 000,- Kč. Zájezd by se mohl uskutečnit následovně:

**Program:** odjezd z Prahy ve čtvrtek **18. října** cca v 17.00 hodin od stanice metra Roztyly. V pátek **19. října** nocleh v Carsassone ve Francii, cestou zastávka a prohlídka aquaduktu Pont du Garde, večer individuální prohlídka historické části Carcassonu, v sobotu večer **20. října** příjezd do Torremolinos. Neděle a pondělí **21. a 22. října** osobní volno (koupání a prohlídka Torremolinos). V úterý **23. října** výlet na Gibraltar případně do Ceuty v Africe (bezcelní zóna). Ve středu **24. října** výlet do Cordoby, Sevilly a La Rondy. Ve čtvrtek **25. října** výlet do Malagy, odpoledne osobní volno. V pátek **26. října** a v sobotu **27. října** **15. sjezd E.S. PKU** v Torremolinos - hotel Sol Principe. V sobotu večer odjezd

do Prahy, v neděli **28. října** nocleh v Carcassonu nebo Montpellier, příjezd do Prahy v úterý **30. října** dopoledne.

Ubytování ve dvoulůžkových pokojích s příslušenstvím. **Podmínkou realizace zájezdu a dodržení ceny maximálně do 16 000,- Kč na osobu je účast minimálně 27 platících účastníků!**

**Varianta leteckého zájezdu:** v dních 18. - 28.10.2001, ubytování v \*\*\* hoteli s bazénem bezprostředně při pláži, polpenzia. Cena obdobná ako zájezd autobusom. Realizácia a konečná výška ceny sú taktiež závislé na počte účastníkov.

Dejte nám, prosím, vědět v případě vašeho zájmu neprodleně na níže uvedené kontaktní adresy - **nejpozději však do 26. září.**

Kontakt:

ČR: Doc. Petr Čechák, ÚBAP 3. LF UK a FNKV, Šrobárova 50, 100 34 Praha 10, ČR, tel:+420 2 6716 2780, +420 2 6731 1993, fax: +420 2 6731 2967, e-mail: biosec@fnkv.cz

SR: Ing. Anna Gabaríková, NZ PKU Slovensko, Alej Slobody 1901/17, 026 01 Dolný Kubín, tel./fax: +421 43 586 5388, e-mail: a.gabarikova@thais.sk



# PRÁZDNINOVÉ ZÁŽITKY

## Slyšeli jsme šumění moře...

Ve dnech 6.7. až 17.7.2001 Klub PKU a jiných vzácných metabolických poruch upřádal ve spolupráci s cestovní kanceláří Electra Tour zájezd do Řecka. Tohoto rekreačního pobytu se zúčastnilo 7 dětí s diagnózou PKU se svými rodiči, sourozenci a přáteli.

Pobyt probíhal na slunném pobřeží poloostrova Chalkidiki v městečku Stavros, které se stalo na několik dní místem, kde jsme strávili mnoho krásných chvil.

Zájezd jsme zahájili v pátek odletem z letiště Ruzyně. Protože v životě není vše jen jednoduché, čekání na charterový let ČSA se nám vlivem zpoždění letadla trochu protáhlo. Ale potom pro většinu dětí nastalo dobrodružství. Letadlo bylo novým cestovním prostředkem, který byl pro ně velkou neznámou. Když jim bylo letuškami naservírováno dietní jídlo a někteří mohli navštívit i kabinu pilota, neznalo jejich nadšení mezí. Při přistání v Thesalonikce, kterou znalci historie znají jako Soluň, nás již očekávaly autobusy cestovní společnosti a především velké vedro. Ubytování jsme byli ve dvou studiích, kde jsme prožili několik příštích dní.

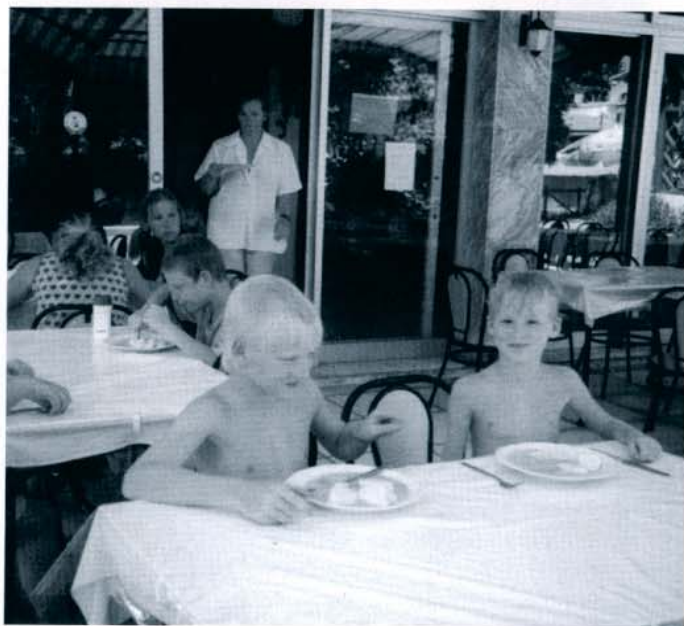
Stravování ve formě polopenzí probíhalo v blízké restauraci patřící cestovní kanceláři. Obědy a večeře byly dobré a vydatné, švédské stoly milovníky zeleniny a ovoce vždy potěšily nějakými dobrými saláty. Vařil zde český kuchař, jenž ve spolupráci s paní Červenou připravoval jídlo i pro děti s dietou, které kromě snídaní a večeří měly též dietní obědy. Domnívám se, že nedostatkem opravdu nestrádaly.

Na blízké pláži jsme se věnovali základní přímořské činnosti - tzn. polehávání na pláži, potápění a plavání v úžasně čistém a velmi teplém moři. Nechyběly ani vodní hrátky s míčem. Ale nejen tyto činnosti nás plně zaměstnávaly. CK pro nás připravila „řecký večer“, kde jsme se mj. učili tancovat řecké tance. V rámci poznávacích činností jsme navštívili rodiště Aristotela - zříceniny městečka Stagira. V jeho blízkosti se nachází prý nejkrásnější pláž poloostrova Chalkidiki, kterou jsme samozřejmě také ozkoušeli. Někteří na základě svých přání a osobní volby absolvovali fakultativní výlety např. na ostrov Kafkanas, do Edessy apod. Pro děti však největším zážitkem byla návštěva WATERLANDU blízko Soluně, kde jsme všichni svorně strávili celý den v bujarých radovánkách v líné řece, na skluzavkách, v umělém příboji apod.

Pan majitel cestovní kanceláře povolil dětem využívat ve Stavrosu bazén se sladkou vodou patřící také do jeho majetku, čehož naše děti s rozkoší ve večerních hodinách využívaly. Zde však musím podotknout, že se plně projevila u některých našich spolurekreatů „ta naše povaha česká“, kdy i přes přesvědčování, že se jedná o nemocné děti, záchvěvy závisti jimi plně cloumaly. Dorazilo je nakonec to, že pan majitel pro naše děti uspořádal u bazénku večerní party.

„I přes tyto drobné „pihy na krásě“ to bylo krásné,“ konstatovali všichni při odletu z letiště Thesalonikce. A mnozí návratu litovali, zvláště když řecká vláda vyhlášovala „vedřiny“ ve výši 40°C (místní pamětníci tento výraz prý znají, neb to znamená prázdniny z důvodu vedra) a pilot nám hlásil, že na Ruzyni je 12°C a občasně přeháňky.

Na závěr této úspěšné akce mi dovoluje postesktnutí. Takovýchto akcí by se dalo udělat v Klubu více, dokonce za nižší náklady. Podmínkou je však **fungující Klub a aktivní členská základna**. Pokud bychom měli dostatečný počet členů, dokázali bychom (za



splnění určitých zákonných podmínek) získat pro nemocné děti příspěvek na pobyt. Protože však počet dětí na této akci nedosahoval zákonného počtu, náklady byly nižší pouze z titulu „skupiny“ a včasného zaplacení všech poplatků.

Závěrem bych chtěl za všechny poděkovat pí Márii Červené za vedení dietní stravy a organizování kuchyně včetně spolupráce s majitelem; panu majiteli CK za péči, se kterou se nám a především dětem věnoval. Mirce Plecité za to, že všechno zorganizovala a věnovala tomu nemálo času; sponzorům za „mixiky“ na P-AM, odměry a zakoupení některých dietních potravin.

S pozdravem „*Nashle na některé příští akci*“ **Vašek Dobeš**

Obětavost personálu restaurace jsme ocenili nejen při první pozdní večeři ve Stavrosu, ale po celou dobu naší rekreace. Šéfkuchařem v restauraci byl pan Petr z Pardubic, který přijal všechny nové kulinářské postupy při přípravě dietní stravy se samozřejmostí. Díky jeho umění jsme ochutnali i řecká jídla v dietní úpravě. Mnohé maminky si od mistra kuchaře zapsaly recepty.

Naši skupině věnovali pozornost i majitelé firmy, manželé Thanassis a Wulla Zissi. Z jejich dotazů vyzářovala veliká starost o naši spokojenost. Podrobně se zajímali nejen o dietní mouku pro PKU, se kterou se dosud neseťkali, ale i o naši „medicínku“ PKU a P-AM, která způsobovala některým dětem nešťastný výraz ve tváři při její konzumaci. O tuto neodolatelnou slast ze své výživy se děti rády s nimi podělily. Od tohoto okamžiku pan Thanassis i paní Wulla našim dětem přilepšovali každyčický den. Za všechno jim patří velký dík - za lidský zájem i za přátelství, za nabídku jet za rok opět za sluníčkem k moři, za trpělivost při zajišťování dietní stravy, za pohodu i za klid, který nám následně zajistili po našem setkání se „zlým člověkem“ z Čech, který též tvrdě vyžadoval všechny nám poskytnuté výhody od našeho sponzora. Na jednu maličkost tento pán však zapomněl. On i jeho rodina byli ušetřeni denně čelit fenylketonurii. Poprvé jsem se setkala s člověkem, který záviděl našim dietním dětem.

**Mária Červená**

## Letní tábor - Růžená 2001

Ve dnech 26.7. - 8.8.2001 centrum PKU na Vinohradech pořádalo již tradičně letní pobytový tábor dětí s PKU a jejich sourozenců v Růžené.

Mimo to, že bylo letos počasí, které jim přálo, si všichni pochvalovali nejenom krásné okolí tábora, ale i připravenost vedoucích na celotáborovou hru (jako již tradičně každým rokem). Bylo

tedy s podivem, že i přes jejich celodenní zaneprázdněnost si všichni našli čas pro vyplnění ankety, která jim byla připravena a týkala se dietního jídelníčku sestaveného pro tento tábor. Vyhodnocení této ankety provede dietní sestra paní Komárková a o jejich výsledcích vás budeme informovat v příštím čísle našeho časopisu.

*Marcela Strouhalová*

## Pohľadnica zo Skalice

Zo Skalice zdraví čitateľov Metabolika 51-členná rodina účastníkov česko-slovenského tábora PKU. Igor Gažo zorganizoval písanie pohľadnice, na ktorú mal každý napísať pár riadkov. (O tých, ktorí to neurobili, napísali iní.) Naš pobyt humorom začal, smiech bol našim každodenným spoločníkom. Trošku z nášho smiechu chceme poslať aj vám:

### Deň 0:

Sobota, deň pred nástupom účastníkov, rozdeľovanie izieb, ktoré sme dostali na našich 51 miest. Izby väčšinou štvormiestne, prihlásené rodiny trojčlenné a dvojčlenné. Po štyroch hodinách práce, vystriedaní štyroch „odborných“ poradcov, zvolal konečne vedúci pobytu Ing. Gažo „heurka“. Na druhý deň sedel znovu s hlavou v dlaniach: tam, kde sme predpokladali že dieťa +1 je matka, prišiel otec, tam kde bolo dieťa +2 neprišli rodičia, ale matka s ďalším dieťaťom. A tak sa „prerozmiestňovalo“ až do večera, kedy sa zistilo, že už nie je nič voľné.

### Deň prvý:

Zoznamovací, rozmiestňovací a plánovací. Nakoniec sme všetci „bývalí“, každý mal svoju posteľ. Zoznamovali sme sa priebežne a potom na obede a večeri. Našich 18 „fenyľkov“ sedelo pekne za jedným stolom. Usadili sa sami - kto ako chcel.

### Deň druhý:

Na raňajky si deti pochutili na koláčoch, ktoré upiekla pani Libová z Košíc. Povzdych jedného z detských účastníkov: „Ach, aké dobré. Prečo ja nemám PKU?“ Prišla nám návšteva - p. Ing. Chrenko z Nutricie. Asi netušil, čo všetko budú chcieť rodičia vedieť a odchádzal s tým, že ešte raz bude musieť prísť. Doniesol nám kriedy na maľovanie, ktoré sme zabudli kúpiť. Okrem toho sladkosti pre deti a potraviny na ochutnanie. Ďakujeme za všetko, ale nemôžeme si odpustiť otázku: prečo nie sú tieto potraviny na našom trhu? Najkrajším darčekom boli SHS šejkre na miešanie dietetických prípravkov. Fungujú na všetko: P-AM, Milupu-PKU aj Sinfenal. Niektoré deti sa len z nich naučili tieto prípravky piť. Po večeri skupina pod vedením Gažo - Kubicová piekla chlieb. Úspešne.

### Deň tretí:

Koniec improvizácie a začiatok „váženej“ stravy! (prišla diétna sestra Vierka Klčová). Toporovci zariadili na olovrant báboukou, ktorá zmizla tak rýchlo, že niektorým sa ušiel iba recept. Posielame ho aj všetkým vám. Staršie deti boli na výlete v Skalici. Mladšie maľovali na chodníku a chytali žaby (Saška až dve). Po večeri sa skupina štyroch rodičov (radšej nemenujeme) vybrala do Skalice na ochutnávku vína. Mali sa vrátiť o dve hodiny. Prišli o 2 hodiny +2+2. Potom „ochutnávali“ ostatní a skupina v tom istom zložení sa vybrala na nočnú smenu - pečenie rožkov. Dozor vykonávali Igor, p. Gottwald z Brna a pani Petrásková. Dopiekli o 3. hod. Rožky sa napriek všetkému vydarili.

### Deň štvrtý:

Celodenné prípravy na večerné posedenie pri ohni - zbieranie dreva, krájanie slaniny, príprava nápojov, zabalenie balíčkov zemiakov a slaniny do pahreby. Poľudnie nám spestrilo vydareným dialógom duo Gabaríková - Gažo. Asi sa minuli povolaním, lebo až do večere si



všetci mysleli, že to bolo naozaj. Maľovanie na chodníku - minuli sa všetky kriedy. Deti si ich požičovali dovtedy, kým zostalo celkom „nič“. Ešte dobre, že pudingu s piškótami a ovocím „naša diétna“ urobila viac porcií ako detí. Oblizovali sa naši „fenyľkovia“ aj všetky ostatné deti. Táborák bol perfektný. Kto nevedel spievať, recitoval básničku. Dymom sme páchli my aj celé okolie ešte aj ďalšie dva dni. Chuti a vni čerstvej slaniny upečenej na ražni a „živánskej“ z pahreby sa nič nevyrovná.

### Deň piaty:

Ranná záhada - prítomnosť pána v elegantnom obleku a bielej košeli sa vysvetlila pri raňajkách - firma Milupa v osobe p. Ing. Jana Smitku. Deti, ktoré už mali možnosť ochutnať Lp-flakes v Turčianskych Tepliaciach alebo na mikulášskom večierku v Banskej Bystrici, sa na jeho návštevu tešili už od nedele. Nesklamal. Okrem nich priniesol deťom aj Lp-chips a tyčinky. Pochutili si. Ďakujeme. Naša otázka pre tých, ktorí o tom môžu rozhodnúť: budú tieto výrobky k dostaniu aj na Slovensku? Vďaka, že sme mohli osobne stretnúť človeka, ktorý obetoval veľa času a energie na vznik nášho časopisu. A posielame pozdrav a poďakovanie firme Milupa, pretože bez jej sponzorstva by nezačal a nemohol ďalej vychádzať. Škoda, že bolo tak málo času na rozhovor s Ing. Smitkom.

Šport kraľoval popoludniu. Preťahovanie lanom, volejbal, futbal... Jeden z rodičov „neváhal a nakrúcal“. Takže ak niekto neverí - nech si pozrie...

### Deň šiesty:

Bolo tak krásne, že deň využívali všetci na kúpanie. Vodníci, „podvodníci“, skokani aj malé bazénové víly trénovali na večerný „maškarný bál“. Večerný šok pre mamičky: prázdne taniere všetkých detí a jednohlasné: „Niečo také dobré sme ešte nikdy nejedli!“ Asi najkrajšie poďakovanie našej dietnej sestry. Podvečer prišiel p. Kubica a s ním súťaž: „Chcete byť miliónárom“. Pri tej naozaj nechýbal nikto.

### Deň siedmy:

Blíži sa rozlúčka a čakanie na ďalšie stretnutie. Za všetkých zúčastnených odkaz pre ostatných od Ing. Kubicovej: Osudy našich detí majú jedno spoločné - PKU. Ani jeden z nás sa s touto diagnózou nikdy v živote nevyrovná. I toto stretnutie prinieslo oddych duši rodičov pri do noci trvajúcich rozhovoroch, vzájomné spoznávanie detí,

ktoré sa doteraz vídali len pri nekonečnom „okukovaní“ v čakárňach lekárov. Recepty, rady a problémy so stabilizáciou hladín a stravou s pribúdajúcim vekom má každý z nás. Opätovne mnohým z nás sa zas pootvorili oči poznania. A hlavne všetci sme zistili, že nie sme sami a ten druhý to má možno i ťažšie. Ale kedykoľvek mi už má kto pomôcť. Stretnutí pribúda, zúčastňujú sa ich už „známe“ tváre a pozývame i ostatných rodičov a hlavne deti. Deti športujúce, súťažiace, oddychujúce i tancujúce... Tie tiež vedú rozhovory, ktoré my rodičia budeme počuť doma a formujeme sa navzájom.

Chlebík p. Gažu, rožky á la Gabaríková a iné dobroty by chceli všetky deti. Nech len mamičky doma skúšajú, čo sa naučili. Štedrý

sponzori SHS, Milupa a TT-Trading priniesli v ochutnávkach i darčekom veľa nadšenia ale aj smútok „kedy mi to kúpiš?“, „budeme mať na to?“. Ale aj všetko zlé je na niečo dobré. Malo by posunúť apatiu k „naším“ veciam, aby každý z nás hľadal pomocou nášho Združenia cestičky pre zvýšenie životného komfortu našich detí. Nikto to neurobí za nás a naši malí sú za chvíľu veľkí. Akí budú - to máme v rukách my, rodičia. Preto tešme sa na nové stretnutia a poznávanie - otvorené srdcia a slnko v duši.

**Výber z pohľadníc od: Igor Gažo, Gabika Horňáčiková, rodina Toporová, Dušana a Jaroslav Gabaríkovci, p. Franeková, Ing. Kubicová a ostatní, ktorí písali a nepodpísali sa.**

## Letný tábor v Bojniciach

Aj keď prázdniny už skončili, predsa verím, že všetci si radi zaspomínajú na príjemné spoločne strávené chvíle v letnom tábore v Bojniciach.

Tohtoročný detský letný tábor sa konal v termíne od 5.8. do 14.8. v rekreačnom stredisku Púšť asi 8 km od Bojníc v krásnom prostredí lesa a prírody. Zúčastnilo sa ho 11 detí s PKU (okrem ostatných). Ihneď po príchode a rýchlym ubytovaní začal pre všetkých nový život. Bol hlavne životom „bez rodičov“, časom, kedy sme nadväzovali prvé kontakty a priateľstvá. Na nás všetkých čakal atraktívny program plný hier, zábavy a športu.

Počas pobytu sme navštívili veľa krásnych miest. Či už to bol Bojnický zámok, ZOO alebo kúpalisko v Bojniciach. Niektorí z nás si zajazdili na koňoch a nezabudnuteľná bola aj chvíľa sfárana do bane.

Všetky deti pracovali v jednotlivých skupinách, t.j. oddieloch (podľa veku), ale aj v tímoch (podľa vlastného výberu). Celý tábor sa niesol pod heslom „Za hľadáním pokladu Mateja Korvína“.

Deti získavali v jednotlivých hrách a súťažiach potrebné body, ktoré znamenali dôležité tehličky potrebné pre stavbu hradu. Všetky súťaže boli na záver zhodnotené a tí najlepší boli odmenení veľkou tortou. Na záver každého tábora sa udeľuje titul „super chalan“ a „super baba“ letného tábora. Je priam úžasné a sme na to hrdí, že z celého tábora (všetkých zúčastnených 93 detí) sa práve super chalansom stal náš Edko Topor a super babou Vladka Kubicová. Všetci sme sa z toho navzájom tešili. Každý večerný program v tábore končil diskotékou. A práve tie mnohým našim účastníkom budú doma chýbať. Všetci sme sa vyšantili do sýtosti.

Zlatým klincom detského tábora sa stala „táborová svadba“. Tí, ktorí sa cítili počas pobytu trochu bližšie, mohli uzavrieť manželstvo pred táborovým obecnstvom. Stali sa nerozlučnými až do chvíle rozchodu na parkovisku. Každý deň nám krásne svietilo slniečko a my sme mohli



lepšie vychutnávať radosť zo spoločného a bohatého programu. Snahou všetkých, ktorí sa podieľali na príprave dietej stravy bolo, aby bola chutná a pritom pestrá. Našou najväčšou odmenou boli prázdne taniere. Úprimná vďaka patrí zástupcom firiem NUTRICIA - Ing. Š. Chrenko a MILUPA - Ing. J. Smitka, ktorí si našli čas a počas tábora nás navštívili. Priniesli rôzne dobroty na obohatenie nášho jedálneho lístka.

Na záver patrí už len poďakovanie všetkým, ktorí majú zásluhu na tom, že sme sa mohli takéhoto tábora zúčastniť. Ďakujeme: firme NUTRICIA, MILUPA, CK ELÁN, RS PÚŠŤ. Cítili sme sa super! A odnášame si odtiaľ nezabudnuteľné spomienky.

*dietna sestra M. Vasilíková, Košice*

*Za všetkých rodičov a detí ďakujeme dietej sestere, bez účasti ktorej by sa zmiešaný tábor vôbec nemohol uskutočniť. Základnou podmienkou pre pohodu, veselosť a zdravie našich detí v tábore je chutne pripravená dietej strava. ĎAKUJEME MARIENKA! Za zúčastnené deti ešte spomienka jedného, ktoré sa večer po príchode domov chcelo do tábora vrátiť. Možno práve toto dieťa (a dúfajme, že aj ostatné) nám o svojich dojmoch do časopisu napíše.*

*Anna Gabaríková*

## CO SE NÁM NABÍZÍ

**Myslete už na zimu!**

**Zimní rekreační pobyt se zajištěnou PKU dietou pro děti od 8 let a mladší děti v doprovodu rodičů**

**Termín konání:** od 15.2. do 22.2.2002

**Místo konání:** Lipová Lázně - nachází se v horském prostředí Jeseníků poblíž města Jeseník

**Ubytování:** penzion Moravanka - dvou až čtyřlůžkové pokoje s ústředním topením, sociální zařízení je společné na chodbě a je na dobré úrovni. Pokoje jsou prostorné. V objektu je také televize, video, knihovna, kavárna. Strava pro účastníky jak **normální, tak dietní** je zajištěná přímo v penzionu.

**Doprava:** individuální - je možná autobusem, vlakem, autem, možno použít i linkový autobus ČSAD, který odjíždí z Prahy ze zastávky Černý most.

**Cena poukazu:**

- ubytování - 170,- Kč za noc
- strava 185,- Kč za den, děti mladší 12 let budou platit poloviční cenu (92,50 Kč za den)

Celková částka za ubytování a stravné činí tedy:

- pro účastníky nad 12 let: 2485,- Kč
- pro děti do 12 let: 1838,- Kč



Ve finanční částce za ubytování a stravování nejsou zahrnuty poplatky za vleky a přepravu dětí na sjezdovky. Prozatím je v jedné možnosti finančního příspěvku pro účastníky.

**Uzávěrka přihlášek je 15.11.2001.** Přihlášky přijímá telefonicky nebo písemně paní Komárková, telefon a adresa jsou uvedeny dále. Po termínu 15.11. nebude již možné přijímat další přihlášky. Přihlášení zájemci pak obdrží v následujícím týdnu složenku na příslušnou částku. Z organizačních důvodů bude potřeba, aby se platba uskutečnila do **10.12.2001!** Zaplacením částky je přihláška považována pro organizátora za závaznou!

Podle platného obchodního zákoníku bude případný storno poplatek při neúčasti uhrazen z poukázané částky. Storno poplatku představuje částku za večeři v den příjezdu a první nocleh.

Přihlášky posílejte na adresu: **Jana Komárková, Vinohradská 159, 100 81 Praha 10, tel.: +420 2 67162562**

**Program:** zimní rekreace bude především orientována na lyžařský výcvik ve sjezdovém lyžování a je určen jak pro začátečníky, tak i pro pokročilé. Do programu budou zahrnuty i jiné aktivity jako je např. koupání v bazénu, prohlídka jeskyní a další.

**Jana Komárková, MUDr. Ludmila Hejmanová**

## Do vianoc je ešte ďaleko...???

To je pravda. Ale dlho predtým ako sviatky lásky, pokoja a mieru nastanú, pripravujeme sa na ne podľa starých tradícií pečením voňavých dobrôt. Zápasíme s časom, s novými receptami... všecí to poznáme.

Američania napríklad si na takéto príležitosti organizujú stretnutia rodičov a detí na „BURZE“. Každá mamička prinesie upečené to, čo vie urobiť najlepšie, k tomu svoj recept a určí si cenu za kus. Pre deti je to nový zážitok, akoby sedeli v cukrárni...

Neskúsime aj my urobiť pre deti aj pre nás niečo zvláštne - veľa druhov pečiva a piekli sme len jedno - dve? Ušetrený čas sme síce

strávili na burze, ale porozprávali sme sa, získali nové recepty. Spojme to napríklad s mikulášskymi posedeniami. Časť vecí deti zjedia, časť si povymieňame - "nakúpime" deťom to, čo im chutí. Ak sa chcete zapojiť, napíšte a zorganizujeme to tak, aby ste na burzu nemali príliš ďaleko. A nemusí to byť len vianočné pečivo. Aktuálna téma je teraz určite desiata pre dieťa do školy.

Na Slovensku píšete na adresu: NZ PKU, Alej Slobody 1901/17, 026 01 Dolný Kubín, a.gabarikova@thais.sk

V ČR píšete na adresu: M. Červená, Vinohradská 87, 120 00 Praha 2; maria.cervena@post.cz

## ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

Milí čtenáři!

Když mě oslovil pan Růčka a požádal mě, abych napsala pár řádek do našeho časopisu, myslala jsem, že to nebude nic těžkého: předat několik zkušeností, rad a vzpomínek někomu jinému. Není to ovšem tak. Když si sednu k papíru, nevím jak začít a co psát.

Poté, co jsem ukončila studium na střední zdravotnické škole, jsem nastoupila na vytoužené místo anesteziologické sestry anesteziologicko-resuscitačního oddělení a naivně jsem si myslala, že na světě není zloba a nespravedlnost a že mě nic zlého nemůže potkat. Najednou jsem zjistila, že čekám miminko. V té době jsem si vůbec neuvědomovala, že na něj nejsem připravená, což mohu říci až teď pozpátku. Narodila se mi dceruška 3,15 kg; 51 cm a já byla neskutečně šťastná.

Zlom nastal týden po propuštění z porodnice, kdy přišla zpráva z Fakultní nemocnice v Ostravě Zábřehu, že se máme dostavit na vyšetření. Byla jsem hrozně vyděšená, protože jsem tušila, že to bude nějaká vrozená vada. A pak už to šlo ráz naráz. Vyšetření a odeslání do VÚZD Brno, MUDr. Pijáčková. A dál už to asi všichni znáte.

Přes toto všechno trápení a noční můry z Lofenalacu (hlavně v teplých letních dnech, kdy Terezce jakoby pořádně ztěžkl žaludek a nemohla přijímat nic jiného) byl kojenecký a batolecí věk velmi příjemný.

Další trápení přišlo s postupným aplikováním nemléčné stravy. Ze začátku se stávalo, že nechtěla nic nového - co jsem vyzkoušela receptů! Časem se to ovšem upravilo.

Umístění a vůbec výběr školky byl také zážitek. Tentokrát jsem ovšem měla štěstí. V našem městě existuje dětský stacionář pro děti nemocné a oslabené, který je propojen se školkou a alergologickou ambulancí. Tam mi Terezku přijali. Velmi velkou výhodou (kromě trvalého odborného dohledu lékaře a ranních a odpoledních rozvozů dětí mikrobusem) byla kuchyně, kde Terezce vařili podle jejich receptů s ohledem na současný stav diety. Ve školce byly umístěny jak děti zdravé tak děti s jinými poruchami metabolismu a dalšími syndromy. Zdravé děti v kolektivu zcela přirozeně přijímaly fakt, že jsou i děti odlišné a toto podle mého soudu má velký vliv na vývoj psychiky dítěte, což je velmi důležité.



Ve škole to ovšem tak snadné není. A to mi asi dají za pravdu rodiče, kteří mají již dítě školou povinné. Problémy nastaly, když děti ve škole začaly navádět další děti k tomu, aby se s Terezkou nebavily, protože od ní tuto nemoc „chytanou“. Terezka nám to v počátku nechtěla říct, bylo jí to velmi líto, ale mně to líto nebylo! Popadla mě taková zlost, že problém není u nás, ale u zdravých dětí. Na další třídní schůzce jsem opakovaně všem rodičům včetně paní učitelky vysvětlila, o co se jedná, co se děje a s rodiči dotyčných iniciátorů jsem si to vyřídila mezi čtyřma očima. Po této ne moc dobré zkušenosti mohu všem rodičům doporučit, ať se nebojí o dítě mluvit s ostatními, naopak musí o ní mluvit pořád a všude, kam jejich dítě zavítá.

Terezka je ukázněná, dobře se učí, hraje na klavír, plave a prozatím nevidí žádný problém v tom, že chodí do školy s jídlonosičem.



Je chytrá, veselá, hravá a také zlobí jako každé normální dítě. Vždyť to přece není tak velký handicap jíst něco trochu jiného. Na závěr bych chtěla všem rodičům popřát hodně sil, úspěchů při shánění PKU surovin nebo výrobků a každodenním vaření. Vždyť ty rozezmáté a veselé tváře našich dětí za to stojí.

Gabriela Konečná

**PS: Jen něco málo k PKU na internetu:**

<http://www.pku.de/>

<http://www.pkunetwork.org/>

<http://www.205.178.182.34/> (pozn.: National PKU News)

<http://www.wtb.tue.nl/woc/ptc/vanesch/pku>

## To, co neznáme, raději odmítáme - pohled psychologa

Těmito slovy by se dal výstižně charakterizovat postoj rodičů Terezčiny spolužáků k fenylketonurii - tak, jak ho popisuje paní Konečná. V jejím dopise se potvrzuje, co zřejmě všichni stále cítíme. Totiž skutečnost, že fenylketonurie je pro veřejnost pojem téměř neznámý. Někteří nezasvěcení ho znají maximálně z potravinářských výrobků označených heslem „nevhodné pro fenylketonuriky“. Uvedený případ je důkazem toho, jak všechno souvisí se vším a jak je důležité, abychom my zasvěcení byli stále ve vztahu k fenylketonurii aktivní, čerpali z podobných příběhů a snažili se takovým úskalím předcházet.

Začnu možná zešířena, avšak cílem mého povídání je ukázat, jak je důležitá osvěta, prevence a vlastní aktivní postoj vás rodičů.

Některým rodičům předškolních pacientů s PKU se může zdát divné, že je jim často doporučováno (alespoň já to tak dělám), aby jejich dítě začalo navštěvovat mateřskou školu. Maminky fenylketonuriků - předškoláků se např. mohou ptát „proč do školky“?

- Třeba si říkají: beztak ho nevezmou, vždyť jsem s ním doma na prodloužené mateřské dovolené - a školka by to mohla brát jako moje „ulejvání“. Mohu vám sdělit, že tomu tak není. A pokud to hrozí, vždy ráda rodině (většinou do zprávy z vyšetření dítěte) napíšu, že školku doporučuji a proč.
- Druhým důvodem proč ne (který mnohé může napadnout) je fakt, že jídlo se dítěti stejně musí uvařit doma.
- A co se týče styku s ostatními dětmi? Řeknete si: má přece sourozence, takže hrát si má s kým a s jinými dětmi se může vidět venku na písku.

Přitom je (z pohledu výše uvedeného případu) školka tak strašně důležitá. V tomto momentě však měla Terezčina maminka štěstí - podařilo se jí najít školku, ve které byla Terezka spokojená a jak říká, „zdravé děti zcela přirozeně přijímaly fakt, že některé děti mohou být odlišné“. Nutno podotknout, že v jejím příběhu se jednalo o předškolní zařízení svým způsobem specifické nebo speciální. Pokud se však rodičům podaří najít školku úplně běžnou, někde tzv. na druhé ulici v sídlišti, kde rodina bydlí, je to základ osvěty nezasvěcených. Výhodou je, že vrstevníci - tj. děti ve stejných letech jako je ten váš předškolák - ještě tak moc nevnímají odlišnosti jiných dětí anebo jim tolik nevadí, jak je tomu u dětí ve škole. Také vychovatelky, které jsou s vaším dítětem, mají možnost ho poznávat jinak než učitelé ve škole - tj. nejen především po stránce vědomostí a intelektových schopností, ale vnímají dítě víc jako celek - víc se zaměřují na jeho osobnost. To je dáno rozdílem mezi náplní školy a školky. Ve většině případů vychovatelky zjistí, že diagnóza dítěte je větší „strašák“ než dítě samotné.

Mezi šesti až sedmi lety věku ve většině případů přecházejí děti z jedné školky (a blízkých ulic bydliště) do téže školy. (To je pro fenylketonurika ideální případ.) S dětmi jde do školy i jakési (ať nepsané nebo někdy i psané) povědomí o tom, jaké dítě vlastně je. V této době také i já (coby psycholog) navrhuji rodičům, aby škole o svém malém fenylketonurikovi dali jistou re-

ferenci - nejlépe před zahájením první třídy nebo hned na jejím začátku. Některé z vás možná opět napadne „proč“, a to zvláště tehdy, když se dítě s PKU nijak zvlášť od jiných dětí neodlišuje? Já tomuto kroku říkám **prevence proti případnému nárazu**. Většinou, když třídního učitele hned na začátku oslovíte, to má několik výhod.

- Učitel ocení rodičovský zájem a iniciativu - tím dáte *základ spolupráci se školou*.
- Pokud takový učitel např. uslyší něco *o vašem dítěti* (od rodičů nebo spolužáků), *lépe* takové skutečnosti bezděčně *registruje*, protože je od vás již nějak připraven. Takový učitel je *více ochoten vám pomoci*.
- V neposlední řadě je *lépe schopen na případné dotazy ostatních reagovat* a hlavně *má větší snahu reagovat*, protože jste ho již o PKU částečně poučili a pokud něco neví, tak je větší předpoklad, že se vás na to zeptá.

**Nevýhoda nezasvěceného učitele je v tom, že jenom cosi tuší** a mnohdy raději ani nereaguje nebo nezasahuje, protože **se bojí** - on totiž neví, jak by u vás (jako u rodičů dítěte) pochodil a taky proto, že i pro něho **je PKU čímsi neznámým**.

Nechci tvrdit, že uvedené kroky rodičů nutně předejdou problémům, které paní Konečná popisuje, ale přinejmenším onen náraz ztlumí. A pokud je i přesto náraz veliký, je dobré postavit se k problému podobně jak to udělala i ona - např. vzít si na třídní schůzce slovo a ostatním rodičům odlišnost svého dítěte přiblížit. **Hlavně to chce - od vás rodičů - být ochotni o věci mluvit (není se přece za co stydět) a být otevření dotazům ostatních.**

V závěru své úvahy nabízím rodičům vlastní konkrétní zkušenost. Již podruhé nebo potřetí je dětem s PKU nabídnuta možnost letního táborového pobytu v Brumově u Tišnova (nedaleko našeho brněnského pracoviště) - v předchozím Metabolíku byl tábor inzerován, na táboře je zajištěna příprava stravy dietní sestrou. Nevím však, co si mám myslet o tom, že o tábor projevil zájem jen 5-6 rodin fenylketonuriků - s dětmi ve školním věku. Neustále v osobním kontaktu s rodiči mluvíme o tom, jak je důležité, aby se děti s PKU zařazovaly mezi tzv. zdravou populaci vrstevníků. Všichni víme, že dieta je nejdůležitější odlišností fenylketonuriků od jiných dětí. Případné jiné odlišnosti nejsou většinou tak výrazné, že by dětem účast na podobných nebo jiných akcích neumožňovaly. Třeba mi někdo z vás prostřednictvím Metabolíku dá na moji otázku odpověď. O tom, že odlišnosti vašich dětí nejsou tak nápadné, svědčí slova vedoucího uvedeného tábora, se kterým jsem náhodou mluvila v týdnu, kdy píše tento příspěvek. Aniž jsem mu položila otázku týkající se odlišnosti fenylketonuriků, on sám zcela bezprostředně řekl (když jsme se bavili o počtu jedinců s PKU vedených v našem centru), že vlastně sám přesně neví, kolik fenylketonuriků na táboře má, protože to na nich nijak nepozná (pokud zrovna nesedí u společného jídla - pozn. autora). Přeji vám dětem a rodičům, abyste i vy byli svědky podobných prohlášení z řad veřejnosti.

PhDr. Ivona Šporcová





# LISTÁRNA

## Pred prvým zvonením

Začiatok nového školského roku je čas, kedy sa veľká väčšina rodičov zamýšľa nad tým, ako jeho dieťa zvládne tie náročné úlohy, ktoré na žiakov kladie súčasná škola. Z rozprávania s niektorými rodičmi detí s fenylketonúriou viem, že očakávanie celej rodiny je ešte znásobené tým, či sa ochorenie neprejaví výraznejšie v záťažových situáciách, ako to bude so stravovaním, či sa dieťa nedostane ľahšie k zakázaným potravinám, aké bude v porovnaní s ostatnými deťmi.

Určite každý rodič už pri zápise do prvého ročníka základnej školy informoval o zdravotnom stave dieťaťa, no je veľmi potrebné znovu zájsť za vyučujúcou a vysvetliť jej, aké úskalia má toto ochorenie. Nedá sa predpokladať, že sa učiteľ už stretol s takýmto ochorením a obyčajne si ho stotožňuje s celiakiou, čo je niečo úplne iné. Niektoré naše deti bývajú hyperaktívne, ťažšie sa sústreďujú na jednu činnosť, rýchlejšie sa unavia ... Často sa im v rodine venovala zvýšená pozornosť (vzhladom k ochoreniu) a to si vyžadujú aj v škole. Ani to však nie je dôvod k zúfalstvu, lebo aj zdravé dieťa, ktoré bolo v predškolskom veku bez problémov, môže sa adaptovať na školské prostredie podobne. Tu platí pre rodičov uve-

domiť si, že je ich povinnosťou všemožne pomáhať dieťaťu, že nemôže byť v živote nič dôležitejšie ako ich syn, dcéra. V prvom ročníku platí zásada nepreťažovať dieťa, často striedať činnosti, hrovou formou utvrdzovať učivo a veľa sa s dieťaťom rozprávať. Rodič sa nesmie dať odradiť tým, že písmenká v zošite budú roztancované, že pri čítaní si bude školák zamieňať hlásky, že  $2+2=5$ . Ak však uvedené problémy budú pokračovať, je na mieste zájsť na vyšetrenie do pedopsychologickej poradne. Psychológ na základe vyšetrenia zistí, či nejde o niektorú poruchu (dyslexia, dysgrafia, ...) a príp. doporučí žiaka viesť ako „integrovaného“. Znamená to, že dieťa pokračuje v školskej dochádzke v tej istej triede, ale postupuje podľa individuálneho učebného plánu. Nie je stresované zlými známkami, v diktátoch i v matematike sa uvádza iba počet chýb. A naopak, každý úspech sa vysoko hodnotí. Tu je však potrebná veľmi úzka spolupráca rodičov s vyučujúcimi. Verte mi, že tá vynaložená námaha sa odrazí v spokojnosti malého školáka.

Prajem všetkým rodičom veľa radostí z vašich detí a trpezlivosť pri prekonávaní všetkých problémov.

Mária Pavlíková

## Chcete si dopisovať?

### Dopis z USA

Hello! I am sorry that I am writing in English - I do not know any other languages. I hope you will be able to help me. My name is Sarah Foster. I am a 30 year old adult with PKU. I have created a discussion list (in English) for teens and adults with PKU. We have just started and we already have 49 members! Many are from the US and I want to expand the list because I know PKU doesn't stop at any border. I hope you can help me spread the word to your members about the list. In order to keep it only people who have PKU I had to make the list „by invitation only.“ But, that doesn't mean I want to exclude anyone with PKU. Please tell those who are interested in joining the club to email me at [pkuadult@aol.com](mailto:pkuadult@aol.com)

and I will be more than happy to send them an invitation. Thank you for your assistance!

Sarah Foster PKU age 30 Boston, MA, USA

Aj keď Internet ešte nie je u nás samozrejmosťou (ja sa s ním tiež zatiaľ len zoznamujem), určite mnohí rodičia majú k nemu prístup aspoň v práci alebo u priateľov. Tiež by ste v časopise mohli zverejniť elektronické adresy tých, ktorí si týmto spôsobom chcu navzájom pomáhať. Moja adresa je: [vrablova@ivav.sk](mailto:vrablova@ivav.sk) a rada odpoviem každému, kto mi napíše. Tiež by som chcela upozorniť na možnosť porozprávať sa on-line cez Internet prostredníctvom niektorého chatu.

Gabika Vráblová

## Co vás zajímá - odpovědi na otázky

**Aká je najlepšia hladina fenylalanínu? Od ktorého veku sa povoľuje voľnejšia diéta? Čo by sa mohlo stať, keď nebude dospelý jedinec s PKU dodržiavať diétu? Ako je to s podávaním vitamínov u PKU?**

Erika Cagalová

Pre väčšinu čitateľov Metabolika, aktívnych záujemcov o fenylketonúriu, je známe, že táto metabolická porucha sa lieči nízkofenylalanínovou diétou. Jej účel je jasný - zníženie hladiny fenylalanínu v krvi. Priam sa naskitajú otázky, ktoré za čitateľov položila pani Cagalová a ktoré pravidelne počúvame v ambulancii: Aká je najlepšia hladina fenylalanínu? Od ktorého veku sa povoľuje voľnej-

šia diéta? Čo by sa mohlo stať, keď nebude dospelý jedinec s PKU dodržiavať diétu? Ako je to s podávaním vitamínov u PKU?

Odpovede na uvedené otázky sa v priebehu niekoľkých desaťročí histórie PKU menili, ako si to možno pamätajú aj rodičia starších detí, dnes už dospelých mladých ľudí. Niektoré, dokonca aj základné otázky ostávajú stále otvorené a odpovede na ne sa v jednotlivých svetových centrách pre liečbu PKU líšia. Na ukážku predkladám tabuľku s niektorými národnými doporučeniami, ktoré boli v posledných rokoch publikované v odbornej literatúre. Reprezentujú tri hlavné názorové prúdy.

### NÁRODNÉ DOPORUČENIA NA HODNOTY PHE V $\mu\text{MOL/L}$ V ZÁVISLOSTI OD VEKU

Vek v rokoch	0 ... 5	6 ... 9	10 ... 11	12	13 ... 15	16 ... 18	>18
VB 1993	120 - 360	120 - 480		120 - 700			
SRN 1997	40 - 240		40 - 900		40 - 1200		
USA 2000	120 - 360			120 - 600 - 800		120 - 800	

**NÁRODNÉ DOPORUČENIA NA HODNOTY PHE  $\mu\text{MOL/L}$  U MATERSKEJ FENYLKETONÚRIE**

	<b>Veľká Británia</b> <b>1993</b>	<b>Nemecko</b> <b>1997</b>	<b>USA</b> <b>2000</b>
Koncentrácia Phe [ $\mu\text{mol/l}$ ]	60 - 250	60 - 250	120 - 360

Ako vidieť, skoro naprostá zhoda je v doporučeníach na hodnoty fenylalanínu u tehotných žien s PKU. Bližšie informácie o tzv. „Materskej fenylketonúrii“ si možno prečítať v 2. čísle *Metabolika* v článku MUDr. Hejzmanovej.

Ako ďalej z uvedeného prehľadu vyplýva, minimálne v ranom detstve, t.j. v kojeneckom a predškolskom veku, podľa niektorých doporučení až do 12 rokov, panuje pomerne zhodný názor na horný limit hodnôt fenylalanínu, tj. neprekračovať 360  $\mu\text{mol/l}$ . Názory na dolný limit nie sú jednoznačné. S ohľadom na možnosti stanovenia fenylalanínu väčšina lekárov nedoporučuje dlhodobý pokles pod 100  $\mu\text{mol/l}$ , aby sa zabránilo jeho deficitu. Väčšie diskusie vyvoláva stanovisko k cieľovým hodnotám fenylalanínu v adolescencii a v dospelosti. Horná hranica sa pohybuje v rozmedzí 1000  $\mu\text{mol/l}$  (+ - 20%). S istotou sa dá povedať, že určite bezpečné sú hodnoty, ktoré môžu dosiahnuť nositelia PKU, ktorí sú úplne zdraví (t.j. hodnoty okolo 250  $\mu\text{mol/l}$ ). Avšak podľa dnešných znalostí sa za bezpečnú hranicu z hľadiska prevencie neskorších následkov hyperfenylalaninémie považuje hodnota okolo 700  $\mu\text{mol/l}$ , ktorú mnohí odborníci odporúčajú neprekračovať. Nižšia hodnota je vhodná, v niektorých individuálnych prípadoch nutná. To sa dá dosiahnuť jedine pokračovaním diety (aj keď voľnejšej) aj v neskorších obdobiach života.

Prečo sa opakovane prehodnocovali a stále prehodnocujú názory na dĺžku liečby a cieľové hodnoty fenylalanínu? Dôvodom boli výsledky pozorovaní, že s hladinou fenylalanínu v jednotlivých vekových kategóriách súvisí výskyt a frekvencia klinických príznakov PKU. Týka sa to jednak príznakov, ktoré vznikajú v detskom veku, ale aj príznakov, ktoré sa môžu vyvinúť u určitého počtu dospelých v detstve liečených pacientov. Náchylnosť na rozvoj typických následkov hyperfenylalaninémie je individuálna. Odpoveď na otázku o aké príznaky sa jedná a prečo sa u niekoho vyvinú a u iného nie, prinesieme v niektorom ďalšom čísle nášho časopisu. Stručne sa dá zhrnúť: aj u niektorých dospelých pacientov s PKU sa po prerušení liečby môžu objaviť príznaky postihnutia nervového systému. Ohrození pacienti sa zatiaľ nedajú bezpečne vytipovať, preto sa v súčasnosti väčšina odborníkov prikláňa k celoživotnej diete.

Do problematiky diетnej liečby patrí aj otázka pani Cagalovej ohľadom **podávania vitamínov** v prípade jej dcéry.

Všeobecne platí, že hlavným zdrojom väčšiny vitamínov je prirodzená strava. Keďže deti s PKU nemajú dostatok bežnej prirodzenej stravy, vitamíny a ďalšie živiny sa im musia pridávať. Bielkovinový suplement Sinfenal nie je obohatený o vitamíny a minerály. Preto je potrebné ich dodávať v inej forme. V prípravkoch rady P-AM a PKU Milupa sú už vitamíny ich súčasťou a zvyčajne ich nie je potrebné zvlášť pridávať. V niektorých individuálnych prípadoch sa musia vitamíny alebo iné zložky výživy dodať. Samozrejme, množ-

stvo sa musí individuálne dávkovať, ako to mamičke doporučili v jej centre. Dávka vitamínu a forma podávania závisia od viacerých okolností (napr. stupeň deficitu, vek, strava, iné sprievodné ochorenia). V odbornej aj laickej literatúre boli publikované tabuľky s doporučenými dennými príjmami jednotlivých zložiek výživy (teda aj vitamínov). Tak, ako je to aj v iných prípadoch, nie vždy sa úplne zhodujú. Preto je vždy vhodné sa o dávkovaní poradiť so svojim lekárom. V prípade záujmu tabuľky môžu poskytnúť dietne sestry. Môžete ich nájsť aj v niektorých publikáciách, napr. „Ovocie a zelenina“, „Obilniny a strukoviny“, prípadne aj „Mlieko a vajcia“. Je možné si ich objednať na dobičku na adrese: Výskumný ústav potravinársky, Priemyselná 4, P.O. Box 25, 820 06 Bratislava, tel.: +421 2 502371 42, resp. 45.

**Odpovede o transfúziách a transplantáciách:**

Transfúzia krvi a transplantácia orgánu patria medzi liečebné postupy, ktorými sa rieši závažná, mnohokrát život ohrozujúca situácia. Preto ich môže dostať aj dieťa s PKU.

Podmienky na výber darcov krvi sú definované v PRÍLOHE K ODPORUČANIAM VÝBORU MINISTROV RADY EURÓPY O PRÍPRAVE, POUŽITÍ A ZAIŠTENÍ KVALITY KRVNÝCH PRÍPRAVKOV. 5. vydanie, verzia 1998, Rada Európy, CPSP1998. Podľa tohto dokumentu, platného na Slovensku, darcami krvi nemôžu byť pacienti s niektorými ochoreniami, napr. metabolickými, ku ktorým patrí aj fenylketonúria. Podobne je to aj s darovaním orgánov - podľa zákona č. 277 z r. 1994 sú z darovstva orgánov vyňatí pacienti s celkovými metabolickými ochoreniami.

MUDr. Jana Šaligová

**Odpovede zo sociálnej problematiky:**

1. Bodové hodnotenie 50% znamená, že dieťa s PKU do veku 18 rokov aj bez akýchkoľvek iných zdravotných problémov získava bez ďalšieho posudzovania preukaz ZŤP (zdravotne ťažko postihnutý) a nárok na s ním spojené kompenzácie. V prípade ďalších zdravotných diagnóz sa môže toto percento a aj výška kompenzácie zvýšiť.

Nad 18 rokov veku môže dosiahnuť aj hodnotenie 50% (a viac) zdravotného postihnutia, ale závisí to na stanovisku posudkového lekára, ktorý rozhoduje aj s ohľadom na možné ďalšie zdravotné ťažkosti.

Výška a druh kompenzácií je stanovený zákonom a u finančnej pomoci je väčšinou závislý na výške životného minima a príjme u členov domácnosti.

2. Zákonník práce v SR čiastočnú úhradu nákladov na stravovanie rieši len ako príspevok na jedno teplé jedlo denne a nie je umožnené vyplatenie tejto sumy priamo zamestnancom. Určitá možnosť je, že by zamestnávateľ použil prostriedky zo sociálneho fondu.

Anna Gabaríková

**Soutěž o název a logo našeho časopisu stále pokračuje!**

Vzhľadom k nutnosti dodržaní rozsahu časopisu se nám ani dnes nevyšlo vyhodnocení soutěže o název a logo časopisu (přestože návrhů mnoho nebylo). Proto máte stále ještě možnost se k názvu

(příp. logu) našeho časopisu vyjádřit i vy! Nápady, návrhy a názory pošlete na adresy uvedené v tiráži časopisu.

redakční rada

Toto číslo vychází v září r. 2001. Vedoucí redaktor: Mirka Plecítá. Kontaktní adresy pro posílání příspěvků a komentářů, případné urgencye nedodaných čísel:  
v ČR – Mirka Plecítá, Ruská 87, 100 00 Praha 10, tel. +420 606 294183, fax +420 2 67102519, e-mail: casopis.pku@email.cz,  
v SR – NZ PKU, Anna Gabaríková, Alej Slobody 1901/17, 026 01 Dolný Kubín, tel/fax +421 435 865 388, e-mail: a.gabarikova@thais.sk

# RECEPTÁŘ

## Těstovinový salát se žampiony pro 1 porci

100 g těstovin PKU (mušle, kolínka), voda, sůl, 10 g (2 káv. lžičky) oleje, špetka pepře, Vegetka, 50 g steril. žampionů, 20 g (2 pol. lžíce) kečupu, pórek nebo zelená petrželka na ozdobu.

Těstoviny vysypeme do vařící osolené vody (minimálně do 1 litru), promícháme a vaříme asi 8 - 10 minut. Měkké uvařené těstoviny scedíme, necháme odkapat, promastíme olejem a necháme vychladnout. Ke studeným těstovinám přidáme nakrájené steril. žampiony spařené vařící vodou, kečup. Dochutíme solí, Vegetkou, mírně připepříme a vše dobře promícháme. Hotový salát podáváme vychlazený. Při podávání zdobíme jemně nakrájeným pórkem nebo zelenou petrželkou.

1 hotová porce váží: 350 g; obsahuje: 105 mg Phe; 1,9 g bílkovin; 11,7 g tuků; 95,3 g sacharidů; 2100 kJ/ 500 kcal

recept dodala a propočítala Jana Komárková



## Bábovka

225 g Hery, 225 g práškového cukru, 3 balíčky vanilkového cukru, 300 g premium peče (alebo solamyl), 180g Vitaprotam (alebo 30g vitaprotam a 150g Harifen múky), 120 g maizeny (Zlatý klas - 3 balíčky á 40g), 1 a pol balíčky prášku do pečiva, citrónová kôra, 30g Ei-erzats (vajcová váhrada) + 120 ml vody, 5g kakao (len do 1/3 cesta)

Všetko spolu vymiešame a pridávame vlažnú vodu, aby vzniklo hladké redšie cesto. Formu vymastíme a vysypeme diettou strúhankou. Pečieme v stredne vyhriatej rúre asi 30-40 minút. Po upečení potrieme povrch bábovky studenou vodou. Vyklopíme až keď je vychladnutá.

Bábovka obsahuje: 190,2 mg Phe; 7,3 g bílkovin; 179,2 g tuku; 670 g sacharidů; 18297kJ / 4356 kcal

recept dodala: Andrea Toporová, propočítala: Mária Červená

## Medový krémeš

Cesto : 150 g Vitaprotamu, 50 g práškového cukru, lyžička vaječnej náhrady, 1 lyžica medu, 1 kávová lyžička sóda bikarbony, 250 g Hery.

Vypracujeme cesto, ak sa drobí, pridáme trochu vody. Vyvalkáme na pomastený plech a upečieme.

Plnka : 1/2 l vody, 1 1/2 vrecka Zlatého klasu (alebo 60 g Maizeny) Uvaríme pudíng. Vymiešame 125 g Hery a 150 g práškového cukru, pridáme vychladnutý pudíng. Natrieme na polovicu medového plátu. Potrieme vyšľahanou šľahačkou Hole a prikryjeme druhým plátom. (Cesto je krehké, necháme ho trochu vychladnúť, na plechu, širokým nožom ho oddelíme od plechu.)

Recept obsahuje: 295 mg Phe; 18,2 g bílkovin; 489,1g sacharidů, 21889 kJ/5211 kcal



recept dodala: Sylvia Pavlíková, propočítala: Mária Červená