

METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře

červen/jún

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov

2002, ročník 2, číslo 2



„Být jiný neznamená být horší“

AKTUALITY

17. pracovní dny - Dědičné metabolické poruchy

Ve dnech 15.5.-17.5.2002 se v Piešťanech uskutečnily 17. pracovní dny - Dědičné metabolické poruchy. Tak jako vloni, i letos jsme našim lékařům i dietním sestřičkám přinesli některé informace ohledně našeho časopisu. Zde vám nabízíme přehled toho, co bylo na tomto setkání k našemu časopisu řečeno:

Motto:

Řekni mi něco a já to mohu zapomenout.

Ukaž mi něco a možná si to nebudu pamatovat.

Napiš mi to. A já si to mohu číst stále!



Komunikácia - prostriedky, priestor, význam a čas

Komunikácia medzi lekármi a pacientmi (rodičmi pacientov) je podmienkou úspešnej liečby. Výmena informácií by mala byť obojstranná, t.j. so spätnou väzbou. Koľko času na výmenu týchto informácií je potrebné? Koľko času môže venovať lekár alebo diétna sestra jednému pacientovi? Akú presnosť a trvanlivosť majú ústne informácie z takýchto stretnutí?

Je možné za pomerne krátky čas podať informácie väčšiemu množstvu pacientov? Možno aj tým, ktorí ešte len prídu? Je možné urobiť to tak, aby boli neskreslené a trvácne? Ako získať spätnú väzbu, ktorá v ambulanciách (časová tieseň, stresované dieťa či rodič) často chýba? K čomu môže viesť nedostatok komunikácie medzi lekárom a pacientom z dlhodobého hľadiska?

Najefektívnejšia forma: masovokomunikačný prostriedok v tlačenej forme.

Výhody:

Môže ho čítať nielen rodina, príbuzní, ale napr. aj učiteľia. Dá sa k nemu (jeho obsahu) kedykoľvek vrátiť. Dnes ma zaujímajú člán-

ky o PKU pre 5-ročné dieťa, o päť rokov sa vrátim k článkom o PKU vo veku 10 rokov. Od čitateľov existuje spätná väzba. Nielen k lekárom, ale aj medzi sebou. Je možné jednotlivé čísla alebo aj celé ročníky použiť ako vstupnú informáciu pre nových pacientov.

Takýto masovokomunikačný prostriedok pre PKU existuje, nazýva sa **METABOLÍK**. Nemal by chýbať v žiadnej ambulancii. Čitatelia budú vďační každému lekárovi a diétnej sestre za informácie, ktoré prostredníctvom časopisu od nich dostanú. Informácie odovzdané veľkej skupine pacientov formou časopisu môžu následne ušetriť čas a prácu lekárom a diétnym sestram v ambulancii. Vaši dnešní, ale aj budúci pacienti (rodičia) patria tiež medzi čitateľov časopisu. Možno sa v duchu pýtajú, prečo práve ich lekár, ich diétna sestra sa v časopise ešte neprezentoval - ani vlastným článkom, ani odpoveďou na otázky pacientov. Využite možnosť komunikovať so svojimi (ale nielen svojimi) pacientmi formou efektívnou a trvácnu.

Anna Gabaríková

redakcia časopisu *Metabolík*, Národné združenie PKU, SR

PŘÍBĚH PRO ROK 2002 - nejen pro děti

Soviáni - část 2

Čas plynul a z človíčka se stal malý člověk. Začal chodit po dvou, potřeboval ještě víc látky na oblečení, snědl toho ukrutně moc a do soviánského domečku už se také skoro nevešel. Přestal si hrát s malými soviánky a začal pracovat. A že toho takový „obr“ npracuje hodně, to si pište. A tak byli všichni spokojení. Až na to, že se jim čas od času ztratily zásoby...

Jednou večer - už byla hodně tma - slyšel člověk hrůzostrašné dupání. „Rychle se schovej, přichází zlo, nesmíme ho zahlédnout, jinak také budeme zlí,“ třáslí se skřítkci strachy jako osikové listy. Ale člověk měl pro strach uděláno, a tak se rozhodl, že se na to „zlo“ podívá zblízka. A když zahlédl ježka, jak odnáší těžce nasbírané soviánské zásoby, dal se do ukrutného smíchu. Udělal na něj dupy dup a ježek pelášil, co mu bodliny stačily. Do soviánské spižirny už se nikdy neodvážil. Prý tam žije „zlo“...

Kdyby člověka skřítkci unesli, určitě by ho radostí vyhazovali do vzduchu. Jenomže ho neunesli, tak mu alespoň upletli obrovský vavřínový věnec. Všichni se smáli a byli šťastní. Oni totiž soviáni neumí být nešťastní. Oni ani neumí lhát, krást nebo dělat cokoli špatného. Ale uprostřed těch radostných oslav najednou člověku zvažněla tvář. „Víte, je mi tu u vás dobře, jste milí, staráte se o mě, ale pořád mi něco chybí... Nevím, co to může být, ale dovolte mi jít do světa. Třeba to tam najdu.“ Soviánci smích a ševel najednou ustal a stín smutku se jim přehnal po tváři. „Ale člověče,“ říká Rozumián, který už byl tak starý, že snad ani starší být nemohl, „ty nevíš, že celý svět je tady, kde žijeme? Za kopcem je slunce, za potokem, který naši zemi lemuje, je nebe... Nic jiného není.“ Ale člověk si to nenechal vymluvit. „Prosím, pusťte mě do světa. Třeba přece jen objevím něco nového, třeba to bude to, co mi chybí,“ a smutně pohlédl na svou skřítkčí rodinku. A tak se stalo, že si vzal člověk do ranečku pár soviánských jablek, několik bodlin z ježka, kterého přemohl, a vydal se na kopec - směrem za sluncem... *Příště na shledanou se těší váš Bertík*



POZNALI JSME HISTORII - věnujme se současnosti

Dospělí s PKU bez diety: Ohrožení života

Vážení čtenáři, počínaje tímto číslem se budete na stránkách Metabolika setkávat s novým seriálem, který bude zaměřený na dospělost a PKU. Cílem tohoto seriálu je přinést maximum informací, zkušeností a různých pohledů na tuto problematiku. Zdrojem pro naše články a příspěvky je celá řada zajímavých studií a publikací ze zahraničních časopisů, komentáře lékařů, psychologů apod. Na publikované články a příspěvky můžete hned reagovat, uvítáme jakékoliv připomínky, komentáře a příspěvky, nejen od rodičů a pacientů, ale také od lékařů, dietních sester, psychologů a dalších. Dnešní článek, kterým začíná náš nový seriál, je překlad 1. části článku z amerického rodičovského časopisu PKU News, který koncem roku 1997 taktéž odstartoval novou rubriku tohoto časopisu věnovanou dospělým a dospívajícím s PKU.

S přátelským pozdravem redakční rada

Překlad článku z National PKU News 1997; vol. 8, číslo 3

Dne 27. září 1996 moderoval redaktor americké rozhlasové stanice NBC Tom Brokaw pořad s názvem „Americký sen“, který je součástí nočního vysílání stanice NBC. Tentokrát byl pořad věnován problematice PKU. Vysílání začínalo přibližně takto: Jeden lékař se ve svých sedmdesáti letech stále aktivně věnuje práci. Ve věku 74 let vykonává Dr. Richard Koch stále své povolání. Již padesát let pracuje v dětské nemocnici v Los Angeles. Říká, že nemůže odejít do penze, protože má před sebou neodkladnou a nedokončenou práci. Tato neodkladná a ne-

dokončená práce, o níž Tom Brokaw ve svém nočním vysílání NBC hovoří, je vlastně jeho poslání. Dr. Richard Koch se snaží nalézt všechny mladé dospělé osoby s PKU, jejichž stav již není sledován. Je to vpravdě jeho vášeň, jeho „americký sen“, říká Tom Brokaw.

Příběh pokračuje krátkou historií PKU. Hovoří se v něm o tom, jak dříve bývala PKU dieta ukončována kolem šesti let, a jak trvalo roky, než si lékaři uvědomili pošetilost těchto postupů. Zmínuje s v něm nižší IQ a další problémy, které se mohou rozvinout v důsledku vyšší hladiny fenylalaninu (dále jen Phe). Rovněž byl vyzdvižen význam

nebezpečí vysokých hladin u nenarozených dětí těhotných matek s PKU. Dr. Koch v jednom interview dále říká, že mnoho dospělých s PKU, kteří dietu přerušili, nemusí vůbec vědět, že jsou stále v nebezpečí. Je nám velice líto, když nemůžeme tyto mladé lidi najít a pomoci jim. Několik dnů před tímto vysíláním se na poslání Dr. Kocha zaměřil také článek v „Los Angeles Times“. Dr. Koch v něm říká, že dokonce muži s PKU i ženy s PKU, které zatím neuvažují o těhotenství, by měli zvažovat návrat k dietě. Poslední studie ukazují, že vysoké hladiny Phe (nad 14-15 mg/dl - 840-900 $\mu\text{mol/l}$) u jedinců, u kterých se vyskytují vážnější formy genových mutací, mohou v dospělosti vést k pokračujícímu vývoji neurologických poruch. „Jedním z mých největších problémů je vysvětlit lidem, proč by se měli k dietě vrátit,“ říká dr. Koch.

Sdíím obavy Dr. Kocha o mladé lidi s PKU. Jsem hluboce znepokojena, když kdokoliv ukončí dietu, ať již se jedná o pacienta léčeného včasné či později, ať jsou to dospívající nebo dospělí. Dlouhá léta to byla má hlavní starost. Ale zvláště v posledním roce jsem slyšela od mnoha a mnoha rodičů o mladých lidech, jejichž životy se zcela zbytečně změnilly v důsledku neúprosných účinků toxických hladin Phe. Článkům pojednávajícím o tomto problému a pokusům oslovit maximum lidí s podobnou myšlenkou jsem již věnovala velké množství času. I tento článek se tudíž opět zabývá tématem ohrožení života v důsledku PKU.

Dr. Koch se po dlouhá léta pohybuje v ohnisku léčby a výzkumu PKU. Během své klinické praxe (po dobu 42 let) se setkal se stovkami pacientů s PKU. Během této praxe rovněž vedl práci na dvou rozsáhlých amerických studiích, které byly věnovány problematice PKU. Práce na první z nich byla zahájena v roce 1966. V nedávné době publikoval v jednom odborném časopise studii, kde vyslovuje obavy o mladé lidi s PKU, kteří se již neléčí. Název studie zní „Péče o dospělé s fenylketonurií“ (Eur J Pediatr 1996; 155, Suppl: S90-S92). Cílem studie bylo posoudit IQ, úroveň dosaženého akademického vzdělání a sociální vývoj ve třech skupinách dospělých s PKU. Závěry studie:

STUDOVANÉ SKUPINY

Skupina 1 je tvořena 18 dospělými, kteří byli zjištěni na základě screeningu novorozenců a na základě jednoho pozdějšího screeningu, jelikož předtím byla PKU zjištěna u sourozence. Průměrný věk při diagnostikování onemocnění byl 2,6 týdne. Všichni ve skupině 1 zůstaly v průběhu realizace studie na dietě. U těchto jedinců byly patrné vynikající výsledky v prvních 6 letech života. V průběhu studie mělo 9 jedinců ve skupině 1 velice dobré výsledky - hladiny Phe nižší než 15 mg/dl (900 $\mu\text{mol/l}$). Ostatních devět mělo uspokojivé výsledky s hladinami stále pod 20 mg/dl (1200 $\mu\text{mol/l}$). Jeden měl špatné výsledky s hladinami nad 20 mg/dl. U všech členů této skupiny se v dospělosti opakovaně vyskytovaly hladiny 10-18 mg/dl (600-800 $\mu\text{mol/l}$). Všichni pokračovali v používání dietetik. Průměrný věk byl 22 let (věkové rozpětí 18-27 let).

Skupina 2 sestává z 21 dospělých, kteří byli diagnostikováni novorozeneckým screeninem a 3 byli diagnostikováni pozdějším screeninem, jelikož bylo onemocnění předtím zjištěno u sourozence. Všichni jedinci v této skupině ukončili dietu v průměrném věku 7,8 let (věkové rozpětí 5-10 let) a dietu nedodržovali po dobu 18 let. 7 pacientů z této skupiny mělo před ukončením diety dobré výsledky, 11 mělo uspokojivé výsledky a 6 mělo špatné výsledky. Jejich průměrný věk byl 26 let (věkové rozmezí 18-36 let).

Skupina 3 se skládá z 19 dospělých, kteří byli diagnostikováni ještě předtím, než byl zaveden program screeningu novorozenců, a to metodami založenými na symptomech vyvolaných vysokými hladinami Phe. Průměrný věk, kdy u nich bylo onemocnění diagnostikováno, byl 2,7 roku. Všichni pokračovali s dietou až do dospělosti. 9 jedinců z této skupiny nebylo po nějakou dobu o proměnlivé délce na dietě, znovu se ale k dietě vrátili, když jim byla doporučena. 11 pacientů v této skupině mělo dobré výsledky, 2 měli uspokojivé výsledky a 5 mělo špatné výsledky. Jejich průměrný věk byl 27 let (věkové rozpětí 18-36 let).

VÝSLEDKY STUDIE

Jednotlivci ve skupině 1, včas léčení a stále na dietě, měli průměrné hodnoty IQ 104 (rozpětí 74-123). 78 % z nich studovalo na univerzitě, dva se oženili (vdali) a jeden (jedna) má dítě. 11 jedinců z této skupiny má stabilní zaměstnání a 7 stále studuje, pouze jeden je nezaměstnaný. Nikdo z této skupiny není závislý na systému sociálního zabezpečení ani jiných podpůrných systémech a nikdo nebyl soudně stíhán.

Ve skupině 2 měli ti, kdož byli včas léčení, ale ukončili dietu v mladém věku, průměrné hodnoty IQ 92 (rozpětí 69-116). To znamená o 12 bodů méně než jedinci, kteří s dietou pokračovali. Jejich hladina Phe byla v rozmezí 15-40 mg/dl (900-2400 $\mu\text{mol/l}$). Pouze 7 jedinců (28 %) studovalo na univerzitě a 4 ji ukončili. 15 je v současnosti zaměstnaných, ale 5 je závislých na sociální podpoře a jeden je mentálně postižený. Šest je ženatých (vdaných), pět žije s partnerem. Celkem mají 9 dětí, přičemž všechny pocházejí z neplánovaných těhotenství třinácti žen v této skupině. (Tři těhotenství skončila potratem, ze dvou těhotenství se narodily děti s vážnými vrozenými srdečními poruchami). Jeden jedinec, který byl bez diety 25 let, je nestabilní, trvale nezaměstnaný a impotentní, a to i přes to, že udržuje hladiny Phe pouze ve výši 10-20 mg/dl (600-1200 $\mu\text{mol/l}$).

Ve skupině 3 byli jedinci, u nichž bylo onemocnění diagnostikováno pozdě; členové skupiny 3 vykazovali IQ 83 (rozpětí 55-108). Tito jedinci prokázali nárůst IQ o 20 bodů od věku 6 let a dokonce výrazně vyšší nárůst IQ od té doby, co začala léčba. Čtyři jedinci z této skupiny pracují v domácnosti, pouze jeden je ženatý (vdaná). Pět je závislých na sociální podpoře a jeden byl soudně stíhán za pedofilií. Celkem mají jedinci v této skupině 10 dětí.

CO NÁM TATO STUDIE ŘÍKÁ

Výsledky studie potvrzují dřívější poznatky toho, že ukončení diety je škodlivé nejen pro intelektuální vývoj, ale také pro společenské uplatnění. Intelektuální výkon a úroveň dosaženého akademického vzdělání jedinců ve skupině 2 je výrazně nižší než u jedinců ve skupině 1. Také jejich sociální přizpůsobivost je horší. Nezaměstnanost, nemanželská těhotenství a sociální podpora je opět vyšší v této skupině.

Neurologické komplikace, které byly popsány u neléčených dospělých, nebyly u těchto dospělých pozorovány. Ovšem lidé, kteří nejsou na dietě, se mohou ocitnout v ohrožení v průběhu dalších deseti nebo dvaceti let. Dr. Koch poznamenává, že pozoroval závažné neurologické zhoršení u dvou neléčených pacientů po 26 (resp. 33) letech bez diety, kteří nebyli zahrnuti do studie. Aby bylo možné zhodnotit budoucí průběh onemocnění u jedinců zahrnutých do studie, je nezbytné realizovat studie dlouhodobého charakteru.

Je zajímavé, že ve skupině 3 jsou u devíti jedinců aktuální hodnoty IQ na hranici hodnot mentální retardace, a to i přes velmi pozdní zahájení léčby. Devět pacientů, jejichž IQ bylo v normálu, vykazovalo hodnoty od 86 do 108. Je zde pouze jeden dospělý s hodnotou IQ nad 100, je to žena s IQ 108 (nad průměrem). Fenylketonurie byla u této ženy diagnostikována ve věku roku a půl a její vývojový kvocient byl 60 (mentálně retardovaná). V šesti letech měla IQ 101. Je jedním ze dvou pacientů v této skupině, kteří navštěvují univerzitu. Další jedinec v této skupině je žena, která byla diagnostikována s PKU ve věku dvou a půl let, kdy vykazovala neměřitelné hodnoty IQ. Nyní, ve věku 21 let a pod dobrou dietní kontrolou, pomáhá s domácími pracemi, disponuje řadou svépomocných dovedností, hraje na klavír a je schopna komunikace.

Výsledky publikované v této studii poskytují jasnou oporu pro závěrečné konstatování skutečnosti, že omezení příjmu Phe v potravě by mělo pokračovat do dospělosti. Závěry dále dokládají, že i pozdě léčení dospělí pacienti s PKU si vedou kupodivu dobře, pokud ovšem pokračují s dietou.

*Virginia Schuett, RD - redaktorka a vydavatelka
National PKU News*

Dospělí jedinci s PKU versus dieta ve zkušenostech VÚZD Brno

Ve svém komentáři bych chtěla reagovat na článek Virginie Schuettové „Dospělí s PKU bez diety: Ohrožení života“. S fenylketonurikou pracuji zatím devět let; mé dosavadní klinické zkušenosti potvrzují mnohá fakta popisovaná autorkou. Uvedený text mne podnítil k tomu, abych se o část z těchto zkušeností podělila se čtenáři *Metabolíku*.

Psychologická vyšetření, která provádím, podstupují jak pacienti na dietě, tak pacienti bez diety. Po přečtení zmíněného článku **jsem vybrala vzorek 33 dospělých jedinců s PKU, kteří ukončili (příp. zatím přerušili) dietu**. Pokud srovnám svá zjištění s výsledky uváděnými v psychologické dokumentaci (evidované mémi předchůdci), musím konstatovat ve shodě s článkem V. Schuettové, že jsou znatelné rozdíly v intelektu (tj. v rozumových schopnostech) pacientů v době, kdy dodržovali nízkofenylalaninovou dietu a v době, kdy byli již několik let bez dietního omezení. Má tvrzení nelze v současné době podepřít srovnáním s věkově podobným vzorkem pacientů na dietě (jelikož v našem centru věkově srovnatelní dospělí pacienti na dietě nejsou). Přesto však považuji získané výsledky za velmi důležité a solidně podpořené těmito argumenty:

1. Úroveň intelektu jsem u všech dospělých pacientů bez diety stanovovala na základě téže metody. Tzn. aktuálně bylo možné mezi jednotlivými jedinci stanovit stejné měřítko.
2. V dokumentaci pacientů z předchozích let jsem hledala záznamy o jejich dřívějších výsledcích, resp. dosahovaném intelektu. Ačkoli vždy v zápisech nejsou uvedeny číselné údaje nebo metody, pomocí kterých mí předchůdci k závěrům dospěli, lze tyto výsledky přesto považovat za platné a objektivní:
 - a to proto, že v průběhu několika let nazpět se opakují prakticky tatáž srovnatelná tvrzení u každého pacienta.
 - dále proto, že předpokládám, že k podobným závěrům hod-

notitelé dospěli na základě různých psychodiagnostických metod - to vylučuje úvahu o možné pracovní chybě vlivem případného nadhodnocování nebo podhodnocování při použití pouze jediné metody.

3. Ve svých sledováních **jsem pracovala** nikoli s přesnými číselnými hodnotami pro vyjádření inteligence, ale s **intelektovými pásmy, ve kterých se odrazí pouze hrubší rozdíly**. Proto můžeme výsledky považovat za o to významnější. Jednotlivá pásma jsem označila čísly, přičemž:
 - 1 = velmi nadprůměrný výsledek v intelektových zkouškách
 - 5 = výsledky v pásmu normy (zhruba v tomto pásmu se nachází většina lidské populace)
 - 9 a níže = výsledky v rámci mentálního poškození, tedy retardace (od 9 - lehký stupeň retardace až po 15 - hluboký stupeň retardace)

Podtrhuji, že **účelem** nebylo popsání dosahované inteligence u fenylketonuriků, ale **rozdíl mezi dosaženým intelektem na dietě a intelektem měřeným v době bez diety**.

Pro snadnou orientaci čtenářů jsem svá pozorování shrnula do tabulky - kritériem pořadí (1.-33.) je časový údaj, tj. doba počítaná od psychologického vyšetření při ukončení diety do posledního psychologického vyšetření, kdy byla sledovaná osoba již bez diety. Dále považuji za zajímavé zjištěné rozdíly mezi muži a ženami (odlišeno barevně), avšak jsem si vědoma, že jde o malý vzorek pacientů. Aby bylo jasné, o jakou věkovou kategorii pacientů se jedná, uvádím i rok narození sledovaných osob.

Závěrem lze prohlásit, že **u většiny pacientů došlo ke snížení intelektového výkonu** (viz tabulka 1), **přičemž rozdíly se jasně objevují** nikoli hned po přerušení diety, ale **až po několika letech převedení na normální stravu**.

PhDr. Ivona Šporcová

A sledovaná osoba	B pohlaví	C rok narození	D bez diety (měsíce, roky)	E intelekt při dietě	F intelekt bez diety	G rozdíl v intelektu (dieta/bez diety)
1.	žena	1981	01:10	5	5	-
2.	muž	1979	01:11	7	9	++
3.	muž	1979	02:02	7	7	-
4.	muž	1978	02:02	8	8	-
5.	muž	1979	02:04	9	9	-
6.	muž	1976	02:09	11	11	-
7.	žena	1979	02:11	8	9	+
8.	muž	1978	03:00	7	7	-
9.	muž	1978	03:00	5	5	-
10.	muž	1977	03:11	8	8	-
11.	muž	1977	04:01	7	7	-
12.	muž	1977	04:02	7	9	++
13.	muž	1976	04:04	7	7	-
14.	muž	1976	04:06	5	7	++
15.	žena	1977	04:07	3	5	++
16.	muž	1975	05:04	4	5	+
17.	muž	1975	05:04	5	6	+
18.	žena	1975	05:04	5	6	+
19.	muž	1975	05:06	7	8	+
20.	žena	1975	06:07	5	9	++++
21.	žena	1975	06:07	5	7	++
22.	žena	1975	06:08	4	5	+
23.	muž	1975	06:09	5	7	++
24.	muž	1973	06:10	5	5	-
25.	žena	1973	07:05	7	9	++
26.	muž	1973	08:00	7	9	++
27.	muž	1971	08:04	7	7	-
28.	žena	1972	09:02	5	7	++
29.	muž	1976	09:03	5	7	++
30.	muž	1970	09:05	10	10	-
31.	žena	1972	10:08	7	7	-
32.	muž	1972	10:08	7	7	-
33.	muž	1972	11:01	7	9	++

Milí pacienti a rodiče,

dovolte mi, abych reagovala na výše uvedený článek. Nejedná se zde o výsledek rozsáhlé studie, ale o popis problémů pacientů s PKU tak, jak je přináší moje denní praxe.

Pro hubnutí, úzkost, bušení srdce, nervozitu a zhoršení koncentrace požádali o zpětné převedení na dietu s nízkým obsahem fenylalaninu dva pacienti ve věku 20 a 26 let. Na nízkobílkovinné dietě jejich potíže ustoupily.

Se záchvatovitou úzkostí a hubnutím jsem se setkala u 20-ti letého pacienta se špatným dodržováním diety. Stav si vyžádal psychiatrickou léčbu.

U pacienta s pozdním záchytem PKU v 5 měsících věku pozorujeme motorickou neobratnost, třes a epilepsii. Pacient v dětství dietu špatně dodržoval a v pubertě dietu ukončil. Odmítá se k ní vrátit i přes přetrvávající potíže.

Na druhé straně pacient s pozdním záchytem ve 2 letech věku má mentální poškození, ale vzhledem k výbornému dodržování diety u něj k progresi nálezů nedošlo a neurologické potíže nemá. Dietu dodržuje i v dospělosti a přejít na normální stravu nehodlá.

U dalších dospělých pacientů na normální stravě jsme pozorovali sklon k otylosti, ekzém, vyšší cholesterol a triglyceridy v krvi. Rodinní příslušníci si stěžují na náladovost, agresivitu, neschopnost najít si práci a udržet si zaměstnání. Mnoho pacientů je klienty Úřadu práce a pokud při mentálním postižení opustí rodinu, žijí na okraji společnosti (prostitute).

I když všechny problémy nemusí být způsobeny vysokými hladinami fenylalaninu v krvi, nelze tyto skutečnosti podceňovat a předpokládat, že negativně ovlivnění v dospělosti budou jen někteří pacienti.

Myslím, že se musíme cítit znepokojeni tímto stavem a to nejen u žen s PKU (vzhledem k možnosti poškození plodu při vysoké hladině fenylalaninu v krvi v těhotenství). **Podporuji celoživotní dodržování diety s nízkým obsahem fenylalaninu u pacientů s PKU, protože je mým přáním setkávat se se zdravými a spokojenými klienty.**

MUDr. Dagmar Procházková
Výzkumný ústav zdraví dítěte, Brno, Černoplní 9

PŘIPRAVUJEME

Nabídka dětské rekreace v letním táboře Broumov

Letní tábor Brumov se nachází asi 40 km severně od Brna na pomezí Českomoravské a Drahanské vrchoviny. Areál je na slunném místě v bezprostřední blízkosti lesa.



pořadatel: Český klub turistů Tišnov, **termín:** 12.8. - 24.8. 2002, **cena:** 2750,- Kč

- ubytování ve stanech s podsadou
- dietní strava 5x denně
- zkušební vedoucí
- areál v bezprostřední blízkosti lesa
- sportovní aktivity (koupaliště, hřiště, jízda na koni)
- tábornické činnosti (uzlování, stavba stanu, práce s mapou)
- bohaté večerní programy (diskotéka, soutěže, táborák)
- doprava vlastní nebo autobusem z Tišnova

kontakt: Mgr. Renata Kloubová, tel. +420 504 413504, +420 604 705062, www.sweb.cz/taborbrumov

Kurs vaření pro maminky a pacienty s PKU

Vyzkoušíme nové recepty, zodpovíme vaše dotazy!

Termín: 21.9. 2002 (sobota)
19.10. 2002 (sobota)

V případě zájmu o jiný termín ve všední den (odpoledne) se můžeme společně domluvit.

Místo konání: Brno (podle počtu účastníků bude místo upřesněno)
Kurs proběhne pod vedením dietní sestry a lékaře. Účast zdarma, suroviny dodá sponzor.

Zájemci se mohou hlásit u MUDr. Procházkové v ordinaci nebo telefonicky na čísle +420 5 45122962.

SOCIÁLNĚ PRÁVNÍ MINIMUM - část III

Prodloužená mateřská dovolená

Dále uvedený text platí pro ČR (pozn. redakce)

V dnešním pokračování našeho miniseriálu bych vás chtěla informovat o jiné alternativě, která vám umožní zůstat s dítětem doma. Jedná se o tzv. **prodlouženou mateřskou dovolenou**. Český sociální systém umožňuje rodiči, popřípadě jiné osobě, která má dítě svěřeno do výchovy, aby mu byla prodloužena mateřská dovolená do 7 let věku dítěte, a to za podmínky, že je dítě dlouhodobě zdravotně postižené nebo dlouhodobě těžce zdravotně postižené a dále za podmínky, že je o něj celodenně pečováno. Tato podmínka je považována za splněnou, dochází-li dítě do jeslí, mateřské školy nebo jiného zařízení na dobu, která nepřevyšuje 4 hodiny denně. Toto je nutné mít potvrzené na formuláři MPSV zařízením, které vaše dítě navštěvuje.

1) Jak požádat o přiznání rodičovského příspěvku do 7 let věku vašeho dítěte

Nejdříve je potřeba vyplnit formulář, který obdržíte na každém pracovišti odboru státní sociální péče, popřípadě přímo u referentky, u které žádáte o přídavky na děti. Ta s vámi bude žádost i nadále projednávat. Stejně jako u příspěvku při péči o osobu blízkou je zapotřebí vyplněný formulář doplnit o vyjádření dětského lékaře, potom jej zanást zpět k vaší referentce, která ho zkontroluje a zaslá k posudkové komisi. Tam vaši žádost zváží a rozhodnutí zašlou

zpět na odbor sociální péče. Příslušná pracovnice vás písemně informuje o přiznání či nepřiznání rodičovského příspěvku. Připomínám, že fenylketonurie je podle přílohy č.1, vyhlášky 284/1995 Sb. zdravotní postižení, při kterém se dítě považuje za dlouhodobě těžce zdravotně postižené, a proto je opodstatnění vaší případné žádosti zřejmé.

2) Výše příspěvku

Rodičovský příspěvek činí 1,1 násobek životního minima a v současné době je tedy 2552,-Kč. Na rozdíl od příspěvku při péči o osobu blízkou je možné mít k rodičovskému příspěvku příjem z výdělečné činnosti. Ten však nesmí přesáhnout 1,5 násobek životního minima, tj. 3480,-Kč čistého za kalendářní měsíc.

3) Shrnutí

Podmínky pro přiznání rodičovského příspěvku do 7 let věku vašeho dítěte jsou v podstatě stejné jako podmínky pro přiznání příspěvku při péči o osobu blízkou. Liší se pouze v jednom bodě, a to: k rodičovskému příspěvku můžete mít další příjem z výdělečné činnosti, což není u příspěvku při péči o osobu blízkou možné.

Na závěr vám ještě připomenu kontakt na právní oddělení Národní rady zdravotně postižených, kde vám v případě potřeby rádi a zdarma pomohou. Je to paní JUDr. Dreslerová, Karlínské nám. 12, Praha 8, tel. +420 2 24816997 l. 214.

Klára Foglarová

Dieťa s preukazom ŤZP a odpočet nezdaniteľnej sumy

Následující text platí pouze pro SR (pozn. redakce)

Existuje v nasledujúcom prípade nárok na odpočet nezdaniteľnej sumy v dvojnásobnej výške?

Práca, mzdy a odmeňovanie č. 2/2002, špeciálna príloha PMPP, str. 8, Ing. Dagmar Piršelová

Problém: *Dieťa s preukazom ŤZP a odpočet nezdaniteľnej sumy*

Otázka: Zamestnanec má dieťa, ktoré je držiteľom preukazu občana s ťažkým zdravotným postihnutím. Má nárok na odpočet nezdaniteľnej sumy v dvojnásobnej výške? Nie je ťažko zdravotne

postihnuté vyžadujúce mimoriadnu alebo osobitne náročnú mimoriadnu starostlivosť? Doteraz sme mu uplatňovali len odpočet v základnej výške.

Riešenie: V zmysle novelizácie zákona o daniach z príjmov s účinnosťou od 1. 1. 2002 (zákon č. 561/2001 Z. z.) platí, že na dvojnásobný odpočet (od roku 2002 vo výške 2 800 Sk mesačne, resp. ročne 33 600 Sk) má nárok aj tá oprávnená osoba (napr. rodič), ktorá vyživuje dieťa, ktoré je držiteľom takéhoto preukazu (do veku 26 rokov za predpokladu, že nepoberá invalidný dôchodok).

ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

Vyznání

Velikonoce 1990. Dceři je 2,5 roku. Těším se, jak půjde na pomlázku, jak si v klidu užijeme svátky. Ale přichází krutá zpráva. Místo velikonoce strávených s rodinou, trávím s 10ti denním synem nadcházejících 14 dní na klinice. Diagnóza - fenylketonurie. Neumím si pod tímto pojmem nic představit. Hlavou mi zní jen jedno. To není možné, přece nemůžu mít debilní dítě. Dokonce přemýšlím o sebevraždě. Až slova mého muže, že mě syn bude právě teď nejvíc potřebovat, mě vracejí zpět na zem. Díky péči lékařů pod vedením docenta Zemana je syn zdravý. Ale stále ve mne hlodá červíček. Zajímá mě, zda je někde další nemocné dítě, někde někdo, kdo má stejný problém. Na setkání, která probíhají na zdejším oddělení na Karlově náměstí, sice vidím rodiče ostatních dětí, ale bližší seznámení se nekoná. Až po příchodu dietní sestry Červené. Pravda, ze začátku mi moc příjemná nebyla,

ale díky bližšímu seznámení měním názor k lepšímu. Díky paní Červené vznikl fungující klub, který má pro mě velký význam. Po 8 letech se mi splnil sen. Poznala jsem rodiče a děti, kteří mají stejný problém. Mám si s kým popovídat, postěžovat si, naučit se novým receptům. Syn okusil tábor, bez mámy, sám. Dnes už se nebudu bát syna pustit s paní Červenou na nějakou i delší akci, neboť vím, že o něj bude dobře postaráno.

Seznámil se se stejně starým klukem, i když nás dělí vzdálenost 150 km. Dřív jsem poslouchala denodenně, že ho bolí hlava, proč má dietu, kdy ji přestane mít. Co poznal ostatní děti, je klid. I na kontroly k lékařům jezdí daleko lépe, neboť ví, že se tam potká s kamarádem, že nebude v čekárně sám. Nebude se tam nudit a otravovat proč... Já jsem také o mnoho klidnější a kontroly vnímám též jinak než dřív. Právě proto se konají „naše akce“ na různě

ných místech republiky. Dnes raději pojednu na setkání a klidně nechám doma jinou neodkladnou záležitost, protože vím, že nic mi neuteče. Ale posezení s přáteli si nenechám ujít! Proto tímto zvu další rodiče nemocných dětí: přijďte mezi nás, nikdo se nebojte, jsme jako ostatní lidé. Když nás bude víc a budeme víc apelovat na stát, věřím, že získáme i víc pro naše děti. Všude ve světě existuje spousta jídel pro fenylketonuriky. Ale bohužel - pro nás obyčejné lidi jsou tato jídla cenově nedostupná. Třeba se nám za rok nebo za dva podaří, že i k nám se budou dovážet potraviny k obohacení jídelníčku za příznivější ceny, neboť současná dotace 2000,- stačí sotva na pokrytí základních potravin pro desetileté dítě. Každé dítě rádo mlsá. Zdravé pořídí čokoládu za 15,- Kč a nemocné za 170,- Kč. Cožpak nemá také právo mlsat? Jak mu mám vysvětlit, že mu čokoládu nemůžu koupit? Proč si dítě v Anglii, Německu nebo Rakousku může namazat chleba paštikou nebo pomazánkou v konzervě a české dítě ne! Je mezi nimi nějaký rozdíl? Já myslím, že ne. Máte vztek? Já taky. A proto nás musí být víc, neboť na klubová setkání jsou zváni lidé z MZe ČR i MZ ČR. Musí přece pochopit, že investovat do jídla pro hrstku dětí se musí jednou státu vyplatit, protože z dětí vyrostou pracující občané. Nebýt Klubu a paní Červené, nikdy bych asi ze sebe nedostala ani toto vyznání.



Chtěla bych na závěr poděkovat ještě jednou paní Červené, že se za nás rve u sponzorů a že jí osud našich dětí není lhostejný. Dík patří i panu Červenému, který má pochopení pro práci své ženy, protože jinak by nemohla dělat to, co dělá.

Jarka

Vyznání z druhé strany

Príspevek paní Jarky - maminky dítěte s PKU - je odrazem zděšení a volání po podpoře, kterou rodiny pacientů a pacienti samotní potřebují. Ráda se dozvídám, že dnes již paní Jarka našla spřízněnou duši - ať mezi zaměstnanci zdravotnických zařízení, tak i mezi rodinami pacientů; její syn si mezi pacienty našel i trvalého kamaráda - to je moc dobře. Lidi spojuje to, co mají společného, a proto je dobře, když se najdou. To platí všude - ve škole, v zaměstnání ... i v nemoci nebo v tom, co nás tlačí.

Ve své praxi se snažím (a myslím, že mluvím jménem nás všech odborníků, pracujících s metabolickými vadami), aby pacienti a jejich rodiny k nám na kontroly chodili jako do svého druhého domova, vždyť většina z vás ví, že se stejně budeme spolu vídat valnou část života (ne-li po celý život), že to zkrátka vaše odlišnost vyžaduje. Je to jako když se vracíte třeba k příbuzným, které vídáte jen několikrát za rok, ale ke kterým přesto chodíte proto, že se nějak vzájemně potřebujete a váš kontakt je pro obě strany užitečný.

Zamyšlení ve mně - Jarko - vyvolává Vaše výzva směřovaná k jiným rodinám pacientů, kterou bych parafrázovala následovně: *přijďte mezi nás, nikdo se nebojte, jsme jako jiní lidé*. Jak zajímavě koresponduje s přesvědčením veřejnosti (*fenylketonurie - to znamená mít debilní dítě*), které Vás plně pohltilo při potvrzení diagnózy PKU u Vašeho syna. Že jste měla podobné obavy Vám nelze mít za zlé. Ukazuje to jenom na to, jak kuse vytržené informace mohou být zavádějící; na to, že skutečnost je trochu složitější

a v neposlední řadě na fakt, že v informování veřejnosti máme ještě značné nedostatky.

O cenové dostupnosti výrobků pro fenylketonuriky by se dalo obsažně hovořit. Je však dobré, když se víc rodičů spojí, aby podpořilo dobrou věc, nebo alespoň dosáhlo v této věci třeba dílčích úspěchů. Snad se mi však podaří spolu s Vámi zodpovědět na otázku *jak máte synovi vysvětlit, že mu čokoládu (pro nepřiměřenou cenu, vzhledem k finančním možnostem) nemůžete koupit*. Zkuste především nesrovnávat - s jinými zeměmi, s jinými dětmi atd. Tím byste jen vyvolala jeho větší touhu po zakázaném ovoci, pocit vzdoru, nespravedlnosti a tzv. naštvání na fenylketonurii a vše, co s ní souvisí. Ví, že je to těžké. Proto to, co napíšu neberte jako radu, ale jako námět k úvaze. Zkuste začít od reálné skutečnosti, od toho, že čokoládu synovi koupit nemůžete. A spolu s ním se pak pokuste najít důvody, proč vám to zas tak nemusí vadit - třeba proto, že sladkosti se neblaze podílejí na kazivosti zubů, nebo že by kvůli čokoládě v daný den musel změnit jídelníček (jelikož je nutné dodržovat vyváženost ve stravě) ap. Tím nechci říct, že prosazování dostupnosti výrobků pro fenylketonuriky nestojí za obhajobu. Snažím se vám jen vysvětlit, že **když situace nyní není taková, jakou byste si představovala, musíte z ní prostě umět spolu s dítětem vyjít tak, jak je to možné a hlavně z hlediska udržení optimistického pohledu dítěte na svět žádoucí.**

PhDr. Ivona Šporcová

LISTÁRNA

Poděkování

Jmenuji se Josef a jsme spolu s manželkou Janou od března loňského roku rodiči Barborky, u které byla zjištěna fenylketonurie. Když nám to poprvé oznámila Barborčina doktorka, hovořila do telefonu něco o nevyléčitelné nemoci, o postižení dítěte díky genetické poruše. Během hodiny byla manželka sbalená a spolu s Barborkou hospitalizovaná na Klinice dětí a dorostu

v Praze na Vinohradech. Pro nás to byl šok, který jsme nečekali. Když se Barborka narodila, řekli nám v porodnici ve Strakonících, že máme zdravou a silnou holčičku, což taky pravda je. Netušili jsme ale, že bude držet přísnou dietu celý život. Poté, co manželka s Barborkou dorazily do nemocnice v Praze, byla řádně informována o tom, co vlastně naší dcerce je



a proč je tak důležité začít s jídelním režimem co nejdříve. Byli jsme moc rádi, že na to přišli tak brzy!

Nyní jezdíme na kontroly zhruba každé 3 měsíce do Prahy na Klinikou dětí a dorostu na Vinohradech a jsme moc rádi, že je naše Barborka sledovaná odborníky.

Prožili jsme čtyřtýdenní pobyt v této nemocnici. **Tímto bych chtěl po-**

děkovat paní doktorce MUDr. Ludmile Hejmanové a dietní sestře paní Janě Komárkové za to, že dokázaly zorganizovat tento pobyt, který nám velice pomohl v přípravě budoucího Barborčina jídelníčku. Byly velice ochotné a vstřícné, se vším nám poradily a snažily se nám vysvětlit, jak je při této přísné dietě důležité rodinné zázemí a jak by se k tomu měla stavět rodina jako taková. Bude jistě velice těžké přesvědčit Barborku, že nemůže jíst vše, na co si vzpomene, jako ostatní děti. Už dnes se nás někteří lidé (ba dokonce i naši příbuzní) ptají, co vlastně bude moci Barborka jíst a hlavně jak jí to všechno vysvětlíme. Co jim na to má člověk říci, když s tím nemá žádné zkušenosti! Někdy jsou to otázky opravdu „na tělo“. Není to tak dlouho, co se jedna naše kamarádka zeptala manželky, jestli z toho Barborka nemůže umřít, že si o tom povídaly s holkama a ty jí to řekly. Někdy mne zaráží, jak se ostatní baví o „cizím neštěstí“ aniž by znali celou pravdu! Já jsem až do té doby, kdy jsme se dozvěděli, že naše holčička má fenylketonurii, vůbec netušil, že existuje tato metabolická porucha.

S manželkou nyní doufáme, že v blízké budoucnosti někdo objeví látku, kterou bude moci fenylketonurik (třeba v podobě pilulky) užít a vzít si k jídlu to, co se mu zachce.

Josef Ráb, Sušice

Všechno je v lidech

Ahoj kamarádi s PKU. Jmenuji se Romča, je mi 12 let a mám dietu jako vy ostatní. Jsem moc ráda, že mě rodiče vychovávají k pocitu zodpovědnosti a samostatnosti. Jako malá jsem chodila do školky a stravovala se „s dětima“, jen paní kuchařka vařila pro mě extra. Jela jsem se školkou na týden na školku v přírodě a v první třídě jsem se stravovala ve školní jídelně. Mohla bych pokračovat. Maminka se vždy starala o to, aby ti, co mě mají na starosti, pochopili, že dieta není až takový problém a že když se chce, tak to jde. Možná jsem měla štěstí i na hodné lidi. V každém případě si i mí kamarádi ze školky i spolužáci ze školy zvykli na to, že prostě jím jinak.

Tak se i stalo, že přišel na řadu školní lyžařský výcvik, na kterém jsem nemohla chybět. Mamka s tátou sedli do auta a vyrazili do hor. Na horskou chatu, kde jsme měli být ubytovaní, přivezli můj chleba a těstoviny. S kuchařem z připraveného jídelníčku vyškrtali jídla, co nesmím, a vytvořili jídelníček pro mě. Musím přiznat, že byly i chvílky, kdy mi spolužáci záviděli. Medicínu jsem si mohla chodit míchat do kuchyně a nikdo o tom ani nevěděl. A zase to šlo.

Díky této spolupráci jsem prožila bezva týden na horách, kde jsem si mohla čistě samostatně pobýt a neměla pocit výjimečnosti. Nikde není napsané, že když mám dietu, musím sedět doma nebo jet pouze pod dohledem kliniky. Doufám, že to štěstí budete mít i vy, a že prožijete spoustu pěkných zážitků - nejen na horách.

V Žamberku 8. 2. 2002 *Ahoj Romča Javůrková ze Žamberka*



Deficit OTC

Vážená redakcia!

Mám dieťa s diagnózou deficit OTC - ornitíntranskarbamylazy-manifestny heterozygot. Objednala som si časopis Metabolik, ale nedočítala som sa nič o tejto chorobe. Dievčatko sa mi narodilo v termíne, s hmotnosťou 3,45 kg. Pokiaľ bola kojená, do troch mesiacov, nemala problémy. Keď prechádzala z mlieka na detskú výživu, začala zvracať a neprosievať. Neprijímala žiadnu stravu, uberala na váhe. Boli sme na vyšetreniach v Martine, odtiaľ v Prahe na ÚDMP (Ústav dedičných metabolických poruch). Tam nám alo-

purínovým testom zistili u dcéry túto metabolickú poruchu. Odvtedy je sledovaná a liečená v Bratislave na Detskej klinike - Kramáry, za čo vďačím celému zdravotnému personálu a hlavne jej ošetrojúcej lekáre MUDr. Fabriciovej a MUDr. primárovi Bzdúchovi. Veronika má 8 rokov, má diétu s nízkym obsahom bielkovín v strave. T.č. je na preliečení v Bratislave. Chcela by som aj ja prispieť nejakým receptom, ktorý mi napísala diétna sestra, a ktorý som odskúšala.

Vaša čitateľka Viera

Milí přátelé

dovolte mi, prosím, poděkovat Vám touto cestou za Vaši vstřícnost a přátelství, které jsem měla možnost poznat v průběhu mojí desetileté praxe v ambulanci Ústavu dědičných metabolických poruch. Děkuji Vám všem - dětem, maminkám, babičkám, ale také všem tatínkům - za krásné období, které jsem s Vámi prožila. Společně jsme udělali velký kus práce pro zkvalitnění života našich dětí, které mají mnohem složitější život, než ti ostatní kolem nich, s nimiž se denně stýkají v místě svého bydliště.

Věřím, že založení Klubu PKU s celorepublikovou působností napomůže Vašemu sjednocení a setkávání. Stejně tak založení časopisu *Metabolík* s česko-slovenskou působností, na jehož vzniku jsem se podílela, zajišťuje výměnu názorů, zkušeností i praktických dovedností



s jehož pomocí se mi podařilo vybavit ambulantní prostory vhodným nábytkem, který Vám všem jistě dlouho poslouží.

Děkuji také paní Dr. Šaligové z Košic i ostatním kolegům ze Slovenska, kteří nám pomáhali. Zvláštní moje poděkování patří též prof. MUDr. Zemanovi, DrSc. a prof. MUDr. Hyánkovi, DrSc., kteří mi pomáhali, moji práci podporovali a měli pro ni lidské pochopení.

Bude-li i nadále trvat Váš zájem o moji výpomoc v klubových činnostech, vynasnažím se, abychom se mohli i nadále setkávat.

Hodně zdarů, zdraví a štěstí přeje

Mária Červená
Vinohradská 87
120 00 Praha 2

v každodenní přípravě stravy pro věčně hladové děti. Proto děkuji všem, kteří trpělivě pomáhají svojí prací k jeho fungování. A jak je tato práce náročná velmi dobře vím, protože jsem ji také vykonávala nad rámec svých pracovních povinností. Proto se mi tak těžce odchází z ambulantní praxe. Naše cesty se na chvíli rozcházejí. Ne, že bych si snad našla jinou finančně výhodnější práci, ale protože podmínky k mojí práci se natolik změnily, že se tím staly pro mne nepřijatelné.

Děkuji touto cestou také sponzorům, firmě Milupa zastoupenou ing. Smitkou a firmě SHS zastoupenou ing. Chrenkem, kteří mi byli nápomocní při zajišťování našich setkání a bez jejichž pomoci bych tento těžký úkol nevládla. Děkuji též firmě pana ing. Střelce,



Spojivá do pečiva

O tylose som sa dočítala v informačnej knižke Fenylketonurie a liečba Sinfenalem, (Sevac r. 1985, str. 17). V poznámke a receptoch doporučujú pridávanie Nestargelu ako spojiva do pečiva. Ako náhrada sa občas používa pulvis tragant alebo tylosa (metylcelulóza). **V centre v Brne** nám doporučili nahrádzať polovicu Nestargelu tylosou, čím sa usporil nedostatkový Nestargel a znížil sa obsah Phe. Napríklad na 0,5 kg múky Vitaprotam 3 až 4 g tylosy, do Apromixu 5 g zamiešanej alebo zamixovanej do vody. Stačí 5 minút na nabotnanie. Tylosa nemá žiaden Phe, ani iné vedľajšie účinky. Ei-ersatz obsahuje Phe. Želatínu nepoužívam, i keď na 0,5 želé treba 20 g želatíny = 200 mg Phe. Agar je morská riasa

hodnotená pre makrobiotickú stravu ako zdroj vysokého obsahu bielkovín a teda i Phe. Mala som ho vo forme vláknien, ale dlho botná a nelepí. Najlepší je Nestargel, ktorý by plnohodnotne nahradil kvalitné múky zo Španielska, Rakúska a Nemecka. Cesto je lepivé, netečie, dá sa šúľať, vykrajovať... Piškótové cesto drží tvar, nesype sa a bábovky sú veľmi podobné, ak nie lepšie ako z vajec. Múku možno v piškótach čiastočne nahradiť škrobmi, alebo pudingovými práškami. Tylosa sa na Slovensko dováža z Čiech, lekárne zabezpečia na objednávku (cena tylosy pred desiatimi rokmi bola cca 700 Sk za 1 kilo a bola hrazená zdravotnou poisťovňou).

Podělte se a najděte si kamarády



Zdravím všechny čtenáře METABOLÍKU. Chtěla bych oslovit holky i kluky všech věkových kategorií. Určitě má každý z vás hodně otázek, zážitků, příběhů nebo zkušeností, o které by se chtěl podělit s ostatními. Proto je tu v rámci listárny nová rubrika „*Najděte si kamarády*“, do které můžete psát vše, co vás - děti a do-

spívající - zajímá, příp. si najít kamarády, s kterými byste si chtěli dopisovat.

Pište své postřehy, náměty a potřeby a já je předám naší redakční radě. Pevně věřím, že tato rubrika pomůže všem najít odpovědi na jejich otázky a třeba i kamarády, kteří mají stejné nebo podobné problémy.

*Alžběta Plecítá, 267 25 Osov 64;
e-mail: alzbeta.plecita@centrum.cz*

Inzerce - kontakty

Chcete si dopisovat? Je mi 19 let, bydlím na vesnici a od malička držím diету při PKU. Odepíši všem, kteří pošlou dopis, pohled nebo e-mail. Kontakt: Alžběta Plecítá, 267 25 Osov 64; e-mail: alzbeta.plecita@centrum.cz

Alžběta

Aj keď Internet ešte nie je u nás samozrejmosťou, 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 chcú navzájom pomáhať. Moja adresa je: **vrab-lova@ivav.sk**. Rada odpoviem každému, kto mi napíše. *Gabika*

Chcete i vy uverejniť podobný inzerát jak se spojit s budoucími kamarády? Neváhejte a napište nám. Rádi vám to umožníme!
redakce

OTÁZKY A ODPOVĚDI

Lieky

Častý dotaz mamičiek detí s fenylketonúriou je, **či sú niektoré lieky, ktoré svojmu dieťaťu nesmú podávať**. Väčšinu u nás bežne dostupných liekov môžete v prípade potreby podávať bez obáv.

Protivírusové lieky Viracept a Didanosine, ktoré obsahujú fenylalanín (Phe), sa používajú v zahraničí a aj tam len v prísne vymedzených indikáciách (pri infekcii HIV). Pri fenylketonúrii sa neodporúča podávať antibiotiká Cefprozil a Linezolid, tieto však nie sú u nás registrované a lekár vám ich teda nemôže predpísať. Phenothiazin a Nefazodon sú látky, ktoré obsahujú niektoré lieky používané v psychiatrickej praxi u dospelých pacientov, môžu spôsobiť falošnú pozitivitu laboratórnych skúšok na fenylketonúriu, ale pre pacienta nie sú nebezpečné.

Najdôležitejšia látka, s ktorou sa u nás môžete stretnúť pomerne často, a ktorú nesmiete použiť, je Aspartam. Je to umelé sladidlo, ktoré obsahuje 50% Phe. Môže byť pridávané do liečiv v sirupovej alebo rozpustnej forme (často označených ako „vhodné aj pre diabetikov“) ako aj v potravinárskych výrobkoch typu „Light“ alebo „nízkokalorické“.

Za normálnych okolností dostávajú deti s fenylketonúriou väčšie množstvo cukru a oleja, ako je bežné, pretože ich obmedzené množstvo prirodzenej stravy ako aj špeciálny prípravok Milupa alebo P-AM nemajú dostatočnú kalorickú hodnotu. Napriek tomu, že väčšina detí má primeranú hmotnosť, aj medzi deťmi s fenylketonúriou sa nájdu deti obézne. Pri redukčnej diéte, s ktorou však môžete začať vždy až po porade so svojim lekárom, musíte pri výbere nízkokalorických potravín vždy vylúčiť tie, ktoré obsahujú Aspartam. Na našom trhu je dostatočný výber umelých sladidiel, ktoré Aspartam neobsahujú (sacharín, acesulfam, sucralosa, sorbit a iné). Rovnako pred použitím liečiva v sirupovej alebo rozpustnej forme si vždy preštudujte jeho zloženie. Známy je prípravok Aspartam v niektorých formách sirupu Paracetamol (aj pod názvom Tylenol), ktorý sa často používa u detí pri horúčke.

Pokiaľ ide o potraviny (najmä cukríky), ktoré kupujete v bežných obchodoch, platí zásada: **ak nepoznáte ich presné zloženie, radšej ich vášmu dieťaťu nepodávajte.**

MUDr. K. Hálová

Toto číslo vychádza v červnu r. 2002. Časopis je registrovaný pod č. MK ČR E 13356. Vedúci redaktor: Mirka Plecítá. **Kontaktné adresy:** v ČR: Posilání příspěvků a komentářů, nové předplatné: Mirka Plecítá, Ruská 87, 100 00 Praha 10, tel.: +420 606 294 183, e-mail: casopis.pku@email.cz Urgence nedodaných čísel časopisu v ČR: Hana Sládková, Bukurešťská 2792, 390 01 Tábor, tel.: +420 361 262295, e-mail: hana.sladkova@quick.cz v SR: Posilání příspěvků a komentářů, nové předplatné, urgence nedodaných čísel časopisu v SR: NZ PKU, ing. Anna Gabaríková, Alej Slobody 1901/17, 026 01 Dolný Kubín, tel./fax: +421 43 5865 388, e-mail: a.gabarikova@thais.sk

RECEPTÁŘ

PUDINK S OVOCEM

pro 1 porci

20 g lp-drink + 200 ml vody, 10 g (1 rovná pol. lžičce) vanil. pudink. prášku, 5 g (1 káv. lžička) vanil. cukru, 5 g (1 káv. lžička) cukru, 5 g (1 káv. lžička) másla, 30 g borůvkového kompotu, 20 g ananasového kompotu, 20 g mandarinky

1. Lp-drink (prášek) rozmícháme ve vodě.
2. Do připraveného nápoje lp-drinku přidáme vanilkový pudinkový prášek, cukr, vanilkový cukr a zamícháme.
3. Za stálého míchání vaříme do zhoustnutí. Krátce povaříme (asi 1 - 2 minuty).
4. Pudink zjemníme máslem.
5. Uvařeným horkým pudinkem zalijeme připravené ovoce v kompotové misce a necháme vychladnout. Můžeme ozdobit nízkobíl. šlehačkou Hole.

1 hotová porce váží: 250 g. Obsahuje: **52,4 mg fenylalaninu**; 1,6 g bílkovin; 9,3 g tuků; 47,9 g sacharidů; 292 kcal/1224 kJ



KRUPIČNÁ KAŠE

pro 1 porci

20 g lp-drink + 230 ml vody, 10 g (1 rovná pol. lžičce) vanil. pudink. prášku, 10 g (1 pol. lžičce) krupičné kaše, 10 g (2 káv. lžičky) cukru, sůl, 10 g (2 káv. lžičky) mouč. cukru + skořice + 3 g (1 káv. lžička) Granka, 10 g másla

1. Lp-drink (prášek) rozmícháme ve vodě.
2. Do připraveného nápoje lp-drinku přidáme vanil. pudinkový prášek, krupičnou kaši, cukr, špetku soli a za stálého míchání vaříme do zhoustnutí. Krátce povaříme (asi 2 - 3 minuty).
3. Uvařenou horkou kaši nalijeme na talíř, posypeme cukrem se skořicí a Grankem. Mastíme rozehřátým máslem.

1 hotová porce váží: 250 g. Obsahuje: **83,6 mg fenylalaninu**; 2,2 g bílkovin; 13,4 g tuků; 44,9 g sacharidů; 315 kcal/1322 kJ

KOPROVÁ OMÁČKA

pro 1 porci

200 - 250 ml vody, sůl, 5-10 g čerstvého nebo 20 g (2 pol. lžičce) steril. kopru, 10 g (1 pol. lžičce) Maizeny + 30 ml vody, 10 g (1 pol. lžičce) cukru, ocet nebo citr. šťáva, 100 ml lp-drink (10 g prášku + 100 ml vody), 10 g másla

1. Do vařící osolené vody vložíme omytý jemně nasekaný kopr a vaříme asi 10 - 15 minut.
2. Vařící vývar zahustíme Maizenou rozmíchanou v malém množství vody a krátce povaříme.
3. Omáčku dochutíme cukrem, octem, zjemníme lp-drinkem a máslem.

1 hotová porce váží: 300 g. Obsahuje: **24,4 mg fenylalaninu**; 0,9 g bílkovin; 10,9 g tuků; 26 g sacharidů; 208 kcal/872 kJ



Recepty připravila a propočítala dietní sestra Jana Komárková