

METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře

březen/marec

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov

2003, ročník 3, číslo 1



„Být jiný neznamená být horší“

Milí čitatelia,

rok vystriedal rok nový a to je obdobie, kedy sa už tradične hodnotí, čo bolo a plánuje čo bude. Aj naša redakcia a časopis *Metabolík* sú o rok staršie a trošku skúsenejšie. Radi by sme Vám všetkým, ktorí sa na nové číslo tešíte, prinášali vždy nové a nové zážitky pri čítaní a informácie pre Vás dôležité a zaujímavé. **K tomu však potrebujeme od Vás odozvu na to, čo v časopise čítate, alebo čo Vám v ňom chýba.** Robíme ho pre Vás, našich čitateľov, a chceme ho robiť stále lepšie a lepšie. Pochvalný ohlas od Vás je nám rovnako vzácny ako ten kritický. Časopis totiž netvorí redakčná rada, ale predovšetkým jeho čitatelia, bez ktorých by vydávanie časopisu nemalo zmysel.

Pripravili sme pre Vás nové rubriky a plánujeme aj zmenu v úprave čísla. Radi by sme rozšírili receptovú časť, ale to v rozhodujúcej miere závisí od Vás - chceme tam uverejňovať recepty, ktoré nám pošlete. Nová je aj rubrika: Zo zahraničnej tlače, v ktorej Vám vždy niekoľkými riadkami priblížime susedné krajiny a E.S.PKU, ktoré nám svoje výťažky posielajú. Radi uverejníme fotografie našich blízkych s PKU alebo inou metabolickou poru-

chou. Podmienkou je, aby fotografia bola kvalitná a tiež, aby ste nám ku každej napísali pár riadkov. Redakčná rada sa teší na to, že sa s ostatnými podelíte o radosť z úspechov detí - ale nielen detí, aj dospelých. Takým úspechom môže byť správa a fotografia o narodení zdravého dieťatka mamičky s PKU, ale tiež diplom za výsledky v školskej či športovej súťaži.

Veľmi aktuálnou témou je konanie už 18. pracovných dní pre dedičné metabolické poruchy v máji t.r. v Slušoviciach, kde sa bude zúčastňovať aj zástupca *Metabolíka* a NZPKU. Ich prostredníctvom môžete zúčastneným odborníkom položiť otázky, na ktoré potom prinesieme odpovede v našom časopise. Hlavné odborné témy sú: Výživa a tehotenstvo, diagnostika DMP (dedičné metabolické poruchy), poruchy centrálného nervového systému u DMP. O sebe budú hovoriť dospelí s PKU.

Na spoluprácu s Vami - čitateľmi, na Vaše námety, postrehy, nápady, pochvalu aj kritiku sa teší celá redakčná rada, ktorá Vám všetkým praje v Novom roku 2003 prevahu krásnych a slnečných dní. A nejde iba o počasie. **Ing. Anna Gabaríková**

PŘÍBĚH PRO ROK 2003 - nejen pro děti

Příběh z Čarovného lesa - 1. část

Náš příběh začíná jednoho jasného a mrazivého rána na konci února. Čarovný les spal zachumlaný pod tlustou bílou peřinou z prachového sněhu, kterou jako by znavené zimní slunce hustě posypalo drobkami třpytivými hvězdičkami podivuhodných barev. Nebýt toho hejna sýkorek, které dováděly v hloží a uličnicích při tom na sebe pokřikovaly, bylo by slyšet jenom tiché šumění větru v suchém listoví staletých dubů, stojících na okraji malého paloučku - takové tam panovalo ticho. A jak by také ne, když byl toho dne takový mráz! Kdo mohl, ten zůstal zalezlý hezky v teplíčku, ve svém hnízdě, v noře nebo v doupěti, v malé chaloupce a v podobných roztodivných příbytcích, protože Čarovný les není samozřejmě les obyčejný, ale pohádkový, kouzelný a tajemný, a takoví jsou i jeho obyvatelé se svými domovy. A že jich je pěkná spousta! V létě by člověk pro všechny ty borůvničky, ptáčky, mechase, veverka, žrggly, chvostokoky (a jak se všechna ta čeládka jmenuje) nevěděl, jestli má koukat pod nohy, do korun stromů, do potůčků a studánek nebo pod balvany (ale to se přeci nedělá, odklápět spořádané rodině Broukových střechu nad hlavou a koukat jim do světnice, to není slušné!). Zato během zimy to

v Čarovném lese vypadá jako po vymření. Hodně lesních tvorů upadlo už na konci podzimu do hlubokého a dlouhého zimního spánku. Těm je hej, pochrupují si pěkně v posteli a zatímco venku třeba řádí fujavice a metelice, nechají si zdát o jaru, o hřejivém sluníčku, o voňavé mateřídoušce a sladkých malinách a když se vzbudí, paní Zima už má sbalené duchny a bílé kvítky sněženek jí mávají na rozloučenou. Jenže pak zbývá ještě spousta těch, kteří mohou v zimě upadnout tak leda do závěje. No jen se podívejte, zrovinka támhle se z jedné obzvlášť studené a obzvlášť hluboké někdo hrabe! Ale kdo to je? Prská jako křeček! Ale není to křeček. Nadává jako špaček! Ale není to špaček. Možná si myslíte, že když jsme v Čarovném lese, kam navíc lidská noha spousta let nevkrčila (takže tam může žít kdekdo a kdeco), že by to mohl být třeba Křečkošpaček. Nemohl. Pan Křečkošpaček je totiž každým coulem spořádaný starý mládenec, skoro nikdy sprostě nenadává a navíc bydlí na úplně opačném konci lesa! Tohle je jiný ptáček! Totiž ne, žádný ptáček to není, co ten by dělal v závěji? Je to žabák. Zelený žabák, ale rozhodně žádný zelenáč. Vrásčitý obličej má z větší části zakrytý hustým žlutozeleným plnovousem. Ale kam



ten se trmácí v té zimě a mrazu? Žabákům přeci nedělá chlad vůbec dobře! Štráduje si to zasněženým paloučkem rovnou ke straňce obrácené k jihu, kde rostou v létě ty nejsladší jahody. Pod tou straňkou stojí takový zasněžený kopeček, asi tak velký jako lesní mraveniště. Ale na střeše má takový malý komín, ze kterého se vine proužek dýmu. Takže to není mraveniště (i malé dítě přece ví, že v Čarovném lese má každé mraveniště pořádný komín, ze kterého se kouří ostošest). Je to malá chaloupka. Žabák došel až k ní a na téměř zavátých dveřích uviděl malou kovovou destičku s nápisem:

„Lesomír Hvozdoslav Borůvka - řešitel Vašich potíží a záhad.“

Tak ho přeci jen našel! Za těmito dveřmi se nachází poslední naděje na záchranu Čarovného lesa! A jak si žabák všiml, když přišel ke vchodu blíž, aby mohl zaklepat, za těmito dveřmi někdo spí a ukrutně při tom chrápe.

Nu ano, jak by nechrápal, když zrovna včera vyřešil jeden velice zapeklitý případ a jak je to v Čarovném lese zvykem, oslavil to s přáteli při sklence jahůdkové šťávičky. Totiž slušelo by se říci při sklenskách - a že jich nebylo málo! Teď spal a žádné tiché klepání, byť opakované, ho nemohlo vzbudit. Vždycky se jen otočil na druhý bok. Bum! Rána jako z děla! Samozřejmě do dveří. Lesomír vyskočil z postele. A tak si ho můžeme konečně pořádně prohlédnout. Ale není to neslušné, prohlížet si někoho v pyžamu či jen tak v negližé? Pche! V pyžamu? V negližé? To neznáte Lesomíra Hvozdoslava Borůvku. Vždy skvěle upraven, vždy elegantní, vždy v obleku a s motýlkem. I v posteli. Jen výjimečně bez apartního klobuku. A vždy připraven vyřešit jakýkoli problém. Došel ke dveřím, otevřel je a jen taktak stačil zachytit žabáka, který venku tak promrzl, že upadl čelem na dveře, čímž vznikla ona rána, a zůstal tam tak opřený, dokud pán domu neotevřel. Situace naštěstí nebyla tak vážná jak vypadala, Lesomír uložil žabáka do postele a uvařil mu čaj, což hosta rozechvělo natolik, že mohl začít mluvit: „Krucinál! Nechal by mě tam zmrznout! Ale to je teď jedno, máme větší problém! Abyste věděl, já jsem náikej Skřehlota - totiž Skřehota,“ rozpovídal se žabák a nevypadalo to, že by ho teď zajímaly takové detaily jako zdvořilé potřesení rukou, jak očekával Lesomír, a pokračoval: „Starám se o studánku se zázračnou vodou, která udržuje tenhle les při životě, kdo onemocní, napije se z ní a zase je zdravěj jako řípa, však víte.“ Ano, Lesomír znal tuhle studánku, sám z ní jednou, ještě jako malé skřítko, pil, když vážně onemocněl. „A teď si přijdou tyhle žrglové, ty



trpaslíci špinaví neřádký, zacpou pramen a že prej voda bude, ale jenom za jahůdkovou šťávičku. To by se jim tak líbilo, vydrůduchům! Jako by nikdo neměl nic jiného na práci než pro ně shánět truňk! Já bych je hnal! Někdo říká, že prej jsou užitečný, že tím svým věčným vrtáním v zemi kypřej hlínu nebo co, ale já říkám, že nadělaj víc škody než užítku! Já bych je...! Ale je jich moc, jak se daj takhle dohromady, když je spojí náká lotrovina, tak s nima nikdo nic nenadělá. Ani po dobrým, ani po zlým. Jste poslední naděje tohoto lesa, pane Borůvko, voni si teď s tou vodou můžou dělat, co se jim zlíbí!“ Skřehota domluvil a klesl na polštář. Lesomír seděl celou dobu u něj na posteli a pozorně ho poslouchal. „Říkáte po dobrém ani po zlém?“ zeptal se žabáka. „Po dobrým s nima nic nesvedeme, dyť snad znáte žrggly, jaká je to pakáz! A ukažte mi v tomhle lese někoho, kdo by to s nima sved po zlým! Tady jsou všichni tak děsně mírumilovný!“ Lesomír pohlédl z okna na severní stranu. Chvilí mlčel, pak pohlédl na starého žabáka: „Všichni ne, pane Skřehoto, všichni rozhodně ne!“

Skřehota zbledl, tvářil se vyděšeně a trásl se teď dvojnásob: zimou a strachem. „Snad nechcete jít...?“ „Je to jediné možné řešení,“ odpověděl Lesomír a oblékl si svůj nejteplejší zimník. „Chovejte se tu jako doma, pane Skřehoto, zatím nashledanou!“ Skřehota chtěl ještě něco namítnout, ale Lesomír už za sebou zavřel dveře. Zpod přístřešku vedle domku vytáhl lyže a připnul si je na nohy. V dlaních pevně sevřel hůlky a vyrazil přímo k severu. Někde tam, v nejtemnějších končinách hvozdu, žili vlci. **Jirka Bolina**

PREDSTAVUJEME METABOLICKÉ CENTRÁ V ČR a SR

Úvod



Milí čitatelia, každý z nás pozná takmer dôverne „svoje“ metabolické centrum. Navštevujeme ich s deťmi od narodenia až do dospelosti a potom tam chodia sami. Lekári a sestry tých „svojich“ poznajú po mene, pamätajú si ako sme prekonávali prekážky, aké boli naše deti, keď boli maličké a aké boli neskôr. Skrátka metabolické centrá sú neodmysliteľnou súčasťou nášho života. Preto sme sa rozhodli, že vám budeme postupne predstavovať metabolické centrá v ČR a SR, ich históriu, súčasnosť, lekárov a sestry a pod.

Na úvod seriálu o metabolických centrách prinášame spomienky človeka, kto

rý stál pri zrode diagnostiky a liečby fenylketonúrie v bývalom Československu, p. Prof. Josefa Hyánka. (- ag -)

Nostalgické vzpomínky pro Metabolik 1/2003

O prvém screeningovém vyšetření v Centrálních laboratořích Fakultní nemocnice II na Karlově náměstí možno mluvit v letech 1959-60, kdy jsme systematicky (po vzoru Prof. Hambreuse z Uppsaly) vyšetřovali výskyt cystinurie u pražských školních dětí (30 000) pomocí jedovatého kyanidového práškového činidla na cystin. Nalezli jsme frekvenci 1 : 5 500, tedy podobnou jako ve Skandinavii. Děti byly dále podrobně vyšetřovány elektroforetickou metodou i na lysin, arginin a ornitin Prim. MUDr. Kuželem v Balneologickém ústavu Mariánské Lázně. Vzorky jsem sbíral po pražských normálních i zvláštních školách a analyzoval doma ve své „laboratoři“, tj. ve sklepeč paneláku, protože na pracovišti jsem měl tuto „zbytečnou“ práci zakázanou. Dostalo se mi tehdy také prvního životního poučení od řidiče tramvaje, který, když se dozvěděl,

že v těch bednách vezu moče od školáků z Prahy 9, mě i s bednami vyhodil z tramvaje řka: „kdo je blbej, musí bejt pilnej“.

V dalších letech jsem již získal podporu pracovníků Ministerstva soc. péče ČR a za pomoci řádových sester z ústavů sociální péče se mi podařilo zorganizovat screeningovou akci na vyšetření aminokyselin v moči u všech mentálně retardovaných dětí a adolescentů v ČR (9 000). Vyšetřovali jsme aminokyseliny v moči. Vyšetření jsme dělali chromatografickým screeningem podle Scrivera (Montréal) a později podle Efronové (Boston). Bakteriálně inhibiční test podle Guthrieho, se kterým jsem měl dobré zkušenosti, nebyl v naší biochemické laboratoři od samého počátku přijat. Chromatografický screening byl totiž víceúčelový - tj. poznalo se více nemocí najednou a nejenom fenylketonurie (PKU). Screening byl později rozšířen i na děti ze zvláštních škol, kojeneckých ústavů, dětských domovů, slepeckých ústavů a ústavů pro pohybově poškozené děti, psychiatrické léčebny aj. (>100 000). Celkem bylo nalezeno např. 260 nepoznaných fenylketonuriků. S tímto „hrozným“ výsledkem jsem šel za českým ministrem zdravotnictví se žádostí o zavedení povinného screeningu na fenylketonurii u všech novorozenců. Nebyl jsem hned vyslyšen, protože ve stejnou dobu Doc. MUDr. Blehová společně s Ing. Židlickým řešili výzkumný úkol na téma fenylketonurie (PKU) a vyšetřovali mentálně retardované děti z Opařanské dětské psychiatrické léčebny; čekalo se proto stále i na jejich výsledky a závěry. Navštívil jsem mezitím novorozenecká oddělení pražských nemocnic (s výjimkou Fakultní nemocnice Vinohrady) a novorozenecká oddělení okresních nemocnic pražského kraje; vysvětlil princip a výhody screeningu, úspěšně vyřešenou situaci v západních zemích. Tak bylo zahájeno v r. 1967 v Praze a středních Čechách nepovinné vyšetřování novorozenců 5. den po narození 3MM, před propuštěním dítěte z porodnice. Náklady byly financovány až do uzákonění z výzkumného úkolu MZ ČR.

Přišlo ale Pražské jaro a po jeho neúspěšném skončení se dořešení celopopulačního screeningu (již prakticky připraveného) stále odsouvalo. O našich výsledcích jsem referoval už na prvním zasedání Evropské skupiny dědičných metabolických poruch v Heidelbergu 1968, během svého studijního pobytu na dětské klinice u Prof. Bickela. Po návratu z Heidelbergu přibývalo detekovaných pacientů, laboratoř se vybavila slovenskými automatickými analyzátory aminokyselin, které jsme si upravili z opotřebovaných analyzátorů aminokyselin na krmné směsi, vyráběných v Závodech SNP (Žiar n. Hronom). Přispěním Prof. Bickela, který naše aktivity vysoce ocenil, jsme sice získali nabídku nového analyzátoru z fondu Světové Zdravotnické Organizace (Ženeva) pro rozvojové země; ale protože jsme se tehdy nepovažovali za „rozvojovou zemi“, tento dar byl ministerstvem zdvořile odmítnut. Budování metabolické laboratoře však dostalo zelenou.

Za ochotné pomoci slovenských inženýrů a techniků a později i dalších nadšenců z české Mikrotechny se „Metabolická laboratoř na Karláku“ brzy stala monopolním pracovištěm na aminokyseliny v ČR. Byly diagnostikovány všechny v té době známé poruchy metabolismu aminokyselin (cystinurie, tyrosinoza, leucinoza, hyperlyzinemie, karnosinémie, prolinurie aj). Dominovala však problematika fenylketonurie, protože její výskyt v rámci Prahy a pražského kraje činil mezi novorozenci 1:6 600. Na základě těchto prvních výsledků ze slovenské novorozenecké populace se hlavní pediatr ČR Prof. MUDr. Houštěk spo-

lu s MUDr. Chyskou (krajský pediatr) zasadili o to, aby novorozenecký screening byl legalizován a od 1.1.1975 se na území ČR vyšetřuje povinně fenylketonurie (byli jsme prvou zemí z východoevropských států!).

Protože jsme během vyšetřování mentálně poškozených dětí v ČR nacházeli i děti poškozené vysokou hladinou fenylalaninu z krve matky během těhotenství, zahájili jsme ve stejnou dobu (po nekonečných diskusích s Prof. Bickelem) i fakultativní program vyhledávání těhotných žen na fenylalanin z kapky krve odebrané při první návštěvě těhotenské poradny, abychom zabránili poškození plodu u tzv. maternální fenylketonurie (první stát na světě!).

Povinné screeningové vyšetření na PKU se provádělo ve 3 centrech, jak ostatně stojí ve vyhlášce MZ ČR a prováděcím nařízení:

- ✓ Fakultní nemocnice Praha 10 Vinohrady - pro většinu Čech s výjimkou Prahy a pražského kraje
- ✓ Výzkumný ústav pediatrický Brno - pro Moravu
- ✓ Centrální klin. biochem. laboratoře Fakultní nemocnice II na Karlově náměstí - Metabolická laboratoř - pro většinu pražských nemocnic, se kterými jsme už v minulosti spolupracovali. Vzhledem k chromatografickému screeningu se na našem pracovišti mohly vyšetřovat i ostatní dědičné metabolické poruchy.

V r. 1985 byla Metabolická laboratoř ustavena jako samostatné Centrum dědičných metabolických poruch pro kraj Prahu, které se stalo referenčním centrem pro celou ČR. Vzhledem ke svému přístrojovému vybavení a po ustavení sdružení „INTERMETAB“ fungovalo i jako referenční centrum pro všechny země východní Evropy. V dalších letech byl v rámci Katedry dětského lékařství a profylaxe dětských klinik založen Metabolický box na IV. dětské klinice Fakulty všeobecného lékařství Praha 2, Ke Karlovu 2 a rozšířena Laboratoř pro vyšetřování metabolických poruch, aby se screeningem zachycené děti mohly diferencovat, monitorovat a léčit.

Protože tehdy nebyly starosti s pojišťovnami, pacienti ze Slovenska s diagnózou fenylketonurie byli přijímáni k diferenciální diagnostice typu hyperfenylalaninémie a pacienti s jinými suspektními diagnózami k verifikaci. Preventivní screening se na Slovensku prováděl jen u dětí z incestu a při vyšetřování některých izolátů nebo rizikových skupin. Také prošetřování pozdě diagnostikovaných případů PKU (před zavedením screeningu na Slovensku) se k nám odesílalo na potvrzení diagnózy. Dost jsme se věnovali vyšetřování rodinných příslušníků nalezených probandů ze slovenských ústavů soc. péče, abychom umožnili předmanželskou prevenci určením heterozygotů snoubencům z řad rodinných příslušníků.

Vyšetřování maternálních fenylketonurií (8-10 000 vzorků krve ročně) probíhá úspěšně dosud, i když dnes už tento program vlastně nemá takové opodstatnění. Většina matek v koncepčním věku už byla vyšetřena povinným novorozeneckým screeningem. Zůstávají nepoznány jenom ty mírnější formy fenylketonurie, které se při novorozeneckém screeningu nezachytí. Léčbě a prevenci maternálních fenylketonurií se věnujeme za podpory ostatních spolupracovníků dodnes, aniž by vzpomínky na nucený odchod z „Karláku“ (1991), který se mezitím stal renomovaným a mezinárodně uznávaným světovým centrem prevence, diagnostiky a léčby dědičných metabolických poruch, bránily našemu pracovnímu nadšení. „Omnia ferit tempus“.

Prof. MUDr. Josef Hyánek, DrSc.

STALO SE...

Už je to dávno, co k nám přišel Mikuláš

Ráda bych na stránkách Metabolika připomněla poslední loňskou akci klubu PKU a jiných DMP a poděkovala za ni všem, kteří se podíleli na její organizaci. Mám na mysli samozřejmě každoroční mikulášskou besídku. Navzdory očekávání se nadmíru vydařila. Šťastná volba paní Šimáčkové při výběru divadla s dětským předsta-

vením byla základem úspěchu. Představení bylo úchvatné. Mladí herci, studenti DAMU, hráli s obrovským nadšením a představení mělo takový spád, že se bavily nejen děti, ale i dospělí. A ti, kteří nechtěli sledovat osudy Míši Kuličky se svými ratolestmi, strávili příjemnou hodinku v divadelní kavárně.



Po představení přišel za dětmi na jeviště Mikuláš s čertem a andělem a podaroval je dobrotami. S těmi menšími musela jít na jeviště maminka nebo tatínek a odbylo se to velice rychle, protože Mikuláš byl štedrý a naděloval i bez básniček, ale ti starší šly odvážně a ještě Mikuláši připomněly, že bez práce nejsou koláče a zaspívaly nebo zarecitovaly. Některým dětem se nadělování zalíbilo natolik, že chtěly jít dvakrát a jiným zase připadalo nadměru podivné, proč za nimi přišel čert jenom v ponožkách. Popravdě, bylo úžasné sledovat radost všech dětí, která se více či méně přenesla postupně i na jejich rodiče a po celou dobu tam byla skvělá atmosféra.

Je jasné, že všechno nebylo tak bezchybné, jak se to teď zdá. Vludilo se nám tam pár organizačních šumů, ale doufám, že k nám byli všichni shovívaví a že nám je odpustili. Nezbyvá mi, než ještě jednou poděkovat. Poděkovat paní Šimáčkové a Tereze Paterové z ÚDMP, studentům DAMU, paní Eliáškové z Pidivadla a naší pokladní Markétě Samkové. Zvláštní poděkování bych chtěla věnovat panu ing. Smitkovi a firmě Milupa za to, že je naším věrným sponzorem a pomocníkem. Jen jeho zásluhou měly děti-dietáři na přilepšenou i dietní dobroty, které na našem trhu nenajdete. Na-



konec bych ráda poděkovala Vám všem, kteří jste přišli. Nebýt totiž Vás, nemělo by naše snažení smysl.

Za klub PKU a jiných DMP Klára Foglarová

Mikuláš, anjel a rozžiarené detské očka sú pravidelnou predzvesťou najkrajších sviatkov roka - Vianoc. Mikuláš s anjelom ani tento rok nevynechali stretnutie PKU rodín nášho centra, ktoré sme toho roku mali v priestoroch Vysokej školy leteckej v Košiciach. Už druhý rok im svojím vystúpením pomáhali vytvárať krásnu vianočnú atmosféru ich priatelia - študenti Gymná-



zia sv. Tomáša Akvinského v Košiciach. Vianočné koledy v ich prevedení prilákali aj mladých vojakov, ktorí sa postupne pridávali k nášmu tradičnému osadenstvu - deťom s PKU, ich starším kamarátom a súrodencom, rodičom, starým rodičom, sestričkám a lekárkam. Po „duševnej potrave“ sme si pochutili na pohostení, ktoré nám pripravili budúce diétne sestričky zo strednej zdravotnej školy. Ako každoročne, aj teraz spestrením boli výborné koláčiky od našich mamičiek a babičiek a diétne potraviny od firiem Thais, Milupa a SHS. Deti aj ich rodičia mali možnosť vyskúšať aj nové bielkovinové suplementy - ovocné a karamelové šejky od Milupy.

Mikulášske stretnutie vďaka nadšeniu organizátorov a skvelej atmosfére, ktorú vytvorili všetci zúčastnení, bolo krásnou bodkou za rokom 2002. Zároveň však bolo aj stretnutím nášho PKU združenia. Spomínali sme a hodnotili odchádzajúci rok. Príjemným zistením bola informácia, že vďaka aktívnemu prístupu členov sa v rámci akcie „jedno % dane“ podarilo združeniu v Košiciach získať okolo 20 000 SK. Rodili sa návrhy a „kuli plány“ do nového roku.

Želám členom košického združenia ako aj všetkým čitateľom Metabolíka, aby rok 2003 bol šťastný a vydarený, aby sa návrhy a nápady ako prispieť k zlepšeniu kvality života našich detí len tak hrnuli a hlavne - úspešne realizovali. **MUDr. J. Šaligová**

Edukační kurz pro dívky s PKU

Ve dnech od 28.11. do 1.12.2002 pořádala Dětská klinika Vinohrady **edukační kurz pro dívky s PKU ve věku od 13 do 15 let**. Celkem se ho zúčastnilo 8 dívek.

Cílem kurzu bylo obnovení a prohloubení teoretických a praktických znalostí účastnic v problematice PKU, jejich vedení k samostatnosti a sebejistotě při propočtu a vlastní přípravě diety a motivování dívek k dlouhodobému aktivnímu dodržování diety na základě vlastního rozhodnutí.

Program kurzu

Čtvrtek 28.11. 2002 místo školení: Dětská klinika, Vinohradská 159, Praha 10

14,00 - 16,00 Příjezd a ubytování

16,00 - 18,00 Seznámení s programem

18,00 - 18,30 Večeře

19,00 - 21,00 Společné pečení nízkobílkovinného chleba

Pátek 29.11.2003 místo školení: Dětská klinika, Vinohradská 159, Praha 10

8,30 - 9,00 Seznámení s novým léčebným přípravkem PKU shake za přítomnosti zástupce firmy Milupa

9,00 - 10,00 Výživa obecně a výživa při fenylketonurii, význam diety, vyhledávání dětí s fenylketonurií pomocí screeningu a návštěva laboratoře, fenylketonurie v dospělosti, fenylketonurie a těhotenství, proč a jak se dědí fenylketonurie, jak se léčí fenylketonurie v zahraničí

10,30 - 12,00 Začátek praktického výcviku s dietní sestrou

12,00 - 13,00 Oběd

13,00 - 16,00 Sestavování a propočítávání vlastních jídelníčků

16,00 - 18,00 Bříšňi tanec
 18,00 - 18,30 Večeře
 19,00 - 21,00 Organizační příprava vaření na další den
Sobota 30.11. 2002 místo školení: Střední zdravotnická škola, ul. 5. května 51, Praha 4
 7,30 - 8,00 Snídaně
 8,30 - 14,00 Vaření dietních chodů jídla pod dohledem dietní sestry a společný oběd
 14,00 - 16,00 Návštěva Národního muzea
 16,00 - 18,00 Společné posezení v restauraci McDonald's
 18,00 - 20,00 Návštěva kina
 20,30 Návrat na kliniku a společná večeře

Neděle 1.12. 2002 místo školení: Dětská klinika, Vinohradská 159, Praha 10

8,30 Snídaně
 9,00 - 10,30 Zhodnocení kurzu a předání vysvědčení
 11,00 - 13,00 Odjezd dětí domů

Hodnocení kurzu

Ukázalo se, že dívky jsou již v tomto věku plně schopné rozvíjet nejen své teoretické znalosti, ale i získané informace kvalitně uplatnit v praxi. Pracovaly s velkým zájmem a nasazením a to se projevilo i ve výsledcích jejich práce. Sestavení a propočtení jídelníčku (jak na obsah fenylalaninu, tak i energie) se pro ně rychle stalo srozumitelným a přestalo být problémem. Dívky pracovaly hbitě a samostatně. V praktické zkoušce vaření dietních pokrmů obstály rovněž velmi dobře. Uvařily nejen chutný oběd pro sebe, ale pohostily dietní stravou i své školitelky. Edukační kurz měl dobrý ohlas a vyplynul z něj zájem dětí o pokračovací kurz. Proto jsme se rozhodly pokračovací kurz připravit. Termín bude upřesněn.



Ohlas kurzu i jeho dopad na náhled dětí na jejich metabolickou poruchu i na postoj k požadovaným stravovacím omezením byl zřejmý. Získané zkušenosti potvrdily náš předpoklad, že včasné zahájení reedukace tohoto typu v době dospívání může u řady jedinců ovlivnit jejich spolupráci na léčbě i budoucí postoj k léčbě v dospělosti. Plánujeme proto pokračování těchto aktivit a jejich rozšíření i na zájemce z řad chlapců. Chtěly bychom poděkovat zástupci z firmy Milupa panu Ing. Janu Smitkovi za finanční podporu, kterou poskytla jeho firma na zabezpečení kulturního programu, který byl součástí tohoto kurzu. Všem zúčastněným se velmi líbil.

MUDr. Ludmila Hejmanová, Jana Komárková

Praxe diety při fenylketonurii - rozšiřování nabídky konzultačních míst Informace z edukačního kurzu pro dietní sestry z Čech a Moravy

V měsíci říjnu loňského roku od 16.10. do 18.10. proběhl edukační kurz v Brně - IDVPZ, zaměřený na **vyškolení dalších dietních sester v problematice fenylketonurie**. Kurzu se zúčastnilo 7 dietních sester z různých regionů naší republiky, největší byla účast sester z Moravy. Účastnice byly seznámeny jak s teoretickou, tak i praktickou stránkou zajištění léčebného režimu při dietě PKU.

Cíl kurzu

Cílem kurzu bylo navázat spolupráci s regionálními dietními sestrami, které by se v případě potřeby podílely na zajištění péče o děti, dospívající a dospělé s PKU včetně péče o těhotné. Jejich působení by zahrnovalo poradenství v terénu a péči o hospitalizované v nemocničních a lázeňských zařízeních.

V současné době je ještě stále obecně malá informovanost o PKU. Uvědomujeme si potřebu vytvořit síť vyškolených regionálních pracovníků, kteří budou schopni zajišťovat poradenství v otázkách PKU diety. Vyškolením většího počtu dietních poradců bude možné přiblížit tuto službu bydliště klientů a jejich rodin. Četnost kontaktů s dietní sestrou se tak bude moci významně zvýšit a přizpůsobit se více individuálním potřebám léčených dětí i dospělých. Uvítali bychom, kdyby v týmu vyškolených regionálních pracovníků pracovali také rodiče dětí s PKU nebo dospělí klienti.

Hodnocení kurzu

Zúčastněné dietní sestry projevily velký zájem o předkládané



poznatky a zkušenosti i ochotu k budoucí spolupráci. Na závěr našeho sdělení bychom chtěly poděkovat paní Adrianě Koudelkové, vedoucí katedry dietních sester IDVPZ za uskutečnění kurzu a za její profesionální a vldný přístup k celé akci. Děkujeme také firmě Milupa (zejména panu ing. Janu Smitkovi) za finanční podporu, kterou nám poskytli.

Kontakt: Klinika dětí a dorostu, Vinohradská 159, 100 81 Praha 10, tel. č.: +420 267 162 562, e-mail: hejmanova@fnkv.cz, e-mail: xKomarkovaJ@seznam.cz

MUDr. Ludmila Hejmanová, Jana Komárková

Výročná členská schôdza Národného združenia pre PKU - Slovensko

Nebolo nás veľa, ale ani málo. Ako poznamenal jeden zo „skalných“ oteckov: „Na každej akcii niekto nový pribudne a niekto z tých, ktorých už poznám, nepríde.“ Času na diskutovanie nebolo veľa. Program začal prehliadkou Oravského hradu. Pútavý výklad sprievodkyne zaujal tak deti, ako aj dospelých. Okrem klasickej atraktívnosti samotného starého hradu pozornosť pútali aj historické kroje a prírodovedné múzeum so zvieratami a vtákmi. V neposlednom rade nádherný výhľad do oravskej krajiny. Po absolvovaní stoviek schodov občerstvenie chlebičkami a čajom naozaj chutilo.

Hneď po večeri prišiel Mikuláš s veľkým vrecom balíčkov. A naše ratolesti recitovali a spievali, len aby si zaslúžili darček v ligotavom balíčku. No a kým deti rozbalovali, ochutnávali a šantili, my sme sa venovali diskusii o tom, čo a ako v našej práci vylepšiť a ktorým smerom ju zamerať. Materiály zo schôdze dostali všetci členovia združenia poštou. Nedelne ráno začalo lúčenie sa s tými, ktorí odchádzali. Pred obedom sme stihli ešte krátku prechádzku po Dolnom Kubíne, hlavne jeho športovom centre: krytý zimný štadión, dva letné, tenisové kurty, plaváreň a lyžiarsky vleč.

Za užitočne a príjemne strávený víkend patrí poďakovanie majiteľovi hotela U zelenej lípy, bez pomoci ktorého by sme si určite nemohli dovoliť pobyt v tak drahom zariadení. Prípravu diетnej stravy zvládol tamjší personál na výbornú. Škoda, že nás nebolo viac. Najmladším účastníkom bola 4-ročná Klaudika Szantóová.



S nadhľadom malého filozofa sledovala šantenie starších detí a neúnavne upratovala po nich všetko, čo porozhadzovali.

Ako sme sa dozvedeli neskôr, Enriko so Saškou obehli celý hotel (aj z vonku!), len aby uvideli sane a soby, ktoré Mikuláša priviezli. Takto užitočne využili čas, na ktorý si Mikuláša „požičali“ ostatní hostia hotela.

Škoda, že kvôli ochoreniu nemohla prísť p. MUDr. Hálová a ani p. Ing. Smitka, ktorý bol odcestovaný. Ale otázky, ktoré sme mali pripravené, budú na nich čakať do najbližšieho stretnutia.

Ing. Anna Gabaríková

PŘIPRAVUJEME

Tradiční tábor v Růžené

I v letošním roce organizuje Cestovní kancelář Ing. Miroslava Topinky letní tábor s možností účasti dětí s fenylketonurií.

V termínu od 24.7. do 6.8.2003 bude pro účastníky s fenylketonurií zabezpečen individuální dietní režim.

Tábor se vzhledem k dobrým zkušenostem z předchozích let koná v této lokalitě letos již popáté.

Místo konání: rekreační středisko Růžená (Jižní Čechy - okres Písek). Tábor se nachází mezi městy Sedlec Prčice a Milevsko na břehu rybníka Pařezitý. V objektu tábora je hřiště na volejbal a fotbal. V okolí je možnost dostatečného prostoru pro hry v přírodě, koupání a sportovní využití.

Ubytování: chatky po 4 - 6 osobách, pro starší děti je možnost bydlet ve stanech s podsadou. Celková kapacita je asi 200 lůžek. K dispozici jsou sprchy, teplá voda, splachovací WC.

Věk účastníků: od 7 do 17 let

Cena poukazu: 3 398,- Kč (platí pro děti s dietou i normální stravou)

Program tábora: celotáborová hra, fotbal, volejbal, koupání, tanec, spol. hry, výlety do okolí, disko, táboráky apod.

Cena zahrnuje: stravu 5x denně, pitný režim, cestovné z Prahy a zpět, ubytování, lůžkoviny, výchovný a zdravotní personál, pojištění záruky proti úpadku CK u Generali Pojišťovny, a.s., DPH

Uzávěrka přihlášek: do 15.6.2003

Přihlášky dětí s PKU dietou včetně jejich zdravých sourozenců či kamarádů pošlete na adresu: Cestovní kancelář Ing. Miroslav Topinka, Bělohorská 128, 169 00 Praha 6.

Bližší informace:

Renata Topinková: pondělí - pátek: 8,00 - 10,00 hod., tel.: +420 602 403 470, tel./fax: +420 233 358 310, e-mail: tabory@tabory.cz, <http://www.tabory.cz>

Letní tábor pro děti s PKU dietou se blíží

Výzva pro rodiče a příznivce

Milí rodiče a příznivci letních táborů,

obracíme se na Vás s výzvou, týkající se pomoci při vaření pro děti s PKU na letošním táboře v Růžené. V průběhu uplynulých 13 let se každoroční letní tábory staly samozřejmostí, na kterou se děti velmi těší. To, že by se tábor nekonal, by znamenalo jistě zklamání pro řadu z nich. Umístění dětí se speciální dietou do letního tábora může ale fungovat jen tehdy, když se najdou spolehliví a obětaví lidé, kteří budou ochotni pomoci.

Již několik let se o přípravu diety pro skupinu dětí s PKU stará tým stále stejných pracovníků. Nastal čas nahradit je novými lidmi, nejlépe z řad rodičů. Příprava diety na táboře vyžaduje sice větší pracovní nasazení a odpovědnost, ale na druhé straně dává možnost naučit se něco nového a získat některé praktické znalosti. Účast dětí s fenylketonurií na táboře letos i v dalších letech je závislá na tom, zda se letos podaří vytvořit dvoučlenný tým, který zabezpečí přípravu jejich diety v táborové kuchyni. Každý ochotný zájemce o tuto



práci bude příslušně proškolen a zpočátku bude spolupracovat s někým, kdo je v těchto věcech dostatečně zkušený.

Výzva se netýká pouze tohoto roku, ale i let dalších, protože stále dorůstají děti, pro něž pobyt na táboře znamená významnou životní zkušenost. Tradice letních táborů, kam rodiče mohou bez starostí poslat své děti s PKU, by měla pokračovat i v dalších letech. Případní zájemci se mohou hlásit na níže uvedených adresách. Plat pracovníkovi hradí provozovatel tábora, ubytování a strava je zdarma. Je možné vzít s sebou dítě starší 5 let.

Kontakt: Klinika dětí a dorostu, Vinohradská 159, 100 81 Praha 10, tel. č.: +420 267 162 562, e-mail: xKomarkovaJ@seznam.cz, e-mail: hejzmanova@fnkv.cz

MUDr. Ludmila Hejmanová, Jana Komárková



Pozvání za sluncem

NONDUM OMNIUM DIERUM SOL OCCIDIT (Slunce všech dnů ještě nezapadlo).

Livius (Urb. XXXIX,26,9)

Vážení a milí členové Klubu PKU, jejich přátelé a příznivci, milí čtenáři **Metabolíku!**

Cestovní kancelář ELEKTRA TOURS nabízí pro naše členy Klubu PKU, jejich přátele a příznivce, ale i jiné čtenáře našeho časopisu **Metabolík** zajímavý pobytový zájezd za sluncem na řecký poloostrov **Chalkidiki** do letoviska **Stavros** za velmi příhodných podmínek.

Ubytování: 2, 3 a 4 lůžková studia v penzionech mají vybavený kuchyňský kout s lednicí a vařičem, vlastní sociální zařízení a balkon nebo terasu se zahradním nábytkem.

Termín: od 24. května 2003 do 6. června 2003

Cena pro dospělé osobu po slevě: 9.990,- Kč

Cena pro dítě (do 12 let) po slevě: 6.990,- Kč

Jedná se o kombinovaný zájezd - cesta do letoviska Stavros z Prahy se zastávkou v Brně a Bratislavě je uskutečněna autobusem s přestávkami na občerstvení a jednou přestávkou, při níž bude podáván oběd; zpáteční cesta je letecky z Kavaly do Prahy.



Cena zahrnuje: autobusovou dopravu z Prahy do Stavrosu, leteckou dopravu se společností Travel Servis (Kavala-Praha), letištní a bezpečnostní taxy, transfér, víza, ubytování ve studiu, služby delegáta, pojištění léčebných výloh, pojištění CK proti insolvenční a **polopenzi** s tím, že pro děti s **fenylketonurií** bude připravován i oběd a jejich stravování bude zajištěno pod dohledem dietní sestry, která bude dohlížet i na jejich celkový dietní režim po celou dobu pobytu.

Cena nezahrnuje: připojištění, které činí pro dospělé osobu 290,- a pro dítě 145,- Kč

Cestovní kancelář poskytne **zdarma** ubytování pro děti do 12 let, vstup na „Řecký večer“, vstup na diskotéku + první drink po celou dobu pobytu, výlet na Stagiru (rodiště Aristotela), pronájem tenisových kurtů a sportovních potřeb.

Toto pozvání platí samozřejmě i pro naše přátele ze Slovenska, za stejných podmínek. Pro ně by bylo nástupní místo v Bratislavě, ale návrat letecky do Prahy. Platba musí být uskutečněna pouze v českých korunách.

Přihlásit se můžete písemně s uvedením jména a příjmení, data narození, rodného čísla, čísla cestovního dokladu (u dětí uvést číslo cestovního dokladu, ve kterém je zapsáno a příbuzenský poměr) a zda je účastník členem Klubu PKU. U PKU účastníků prosíme pro potřebu dietní sestry uvést množství dietního preparátu a obsah fenylalaninu v přirozené stravě za den, aby si mohla připravit pro vás příslušné výpočty k jídelníčkům.

Adresa pro přihlášky: M. Červená, Vinohradská 87, 120 00 Praha 2, tel. +420 606 372 277

Bližší informace budou zalány jednotlivým účastníkům písemně po obdržení písemné přihlášky a její akceptaci CK.

Klub PKU a ostatních dědičných metabolických poruch

Letní ozdravný pobyt v Itálii

LS ZETIS pořádá 10ti denní letní ozdravný pobyt pro děti a dospělé s nízkobílkovinnou dietou

Termín konání: 18.6.2003 - 30.6.2003

Místo konání: Itálie - Kalábrie - Santa Maria del Cedro

Ubytování: kompletně zařízené apartmány s kuchyní pro každodenní stravování

Doprava: autobusem s klimatizací, občerstvení zajištěno (v Kč)

Stravování: vlastní

Program pobytu: individuální dle zvážení účastníků pobytu, sportovní vyžití, výlety do okolí

Cena pobytu: 8.600,- Kč (zahrnuje: 10x ubytování, autobusovou dopravu, kompletní zdravotní pojištění, 1x výlet, delegát)

Informace:

Paní Šolová +420 284 828 006, paní Harantová +420 603 434 329, email: harantova@volny.cz

Pobyt je nutno objednat včetně úhrady zálohy 50% poukazu **nejpozději do 15. 4. 2003**

Přihlášky je možno vyzvednout, zaslat a objednat na adrese: LS ZETIS, Hrdlořežská 30, Praha 9, 190 01

CO NÁS PÁLÍ

Porovnanie systému dotácií k potravinám a ďalších kompenzácií v Čechách a na Slovensku

V poslednom minuloročnom čísle *Metabolik* bol uverejnený list p. Foglarovej smerovaný na ministerstvo ohľadne dotácií k nízkobielkovinovým potravinám. Na Slovensku reagovalo na tento list niekoľko čitateľov. Objavila sa aj požiadavka, aby dotácie v SR boli také ako v ČR. Požiadavka oprávnená, ale najskôr bolo treba zistiť, v ktorej republike je to lepšie a v čom. Dnes Vám prinášame stručné porovnanie:

ČESKÁ REPUBLIKA

V ČR je dítě - fenylketonurik považované podľa prílohy č. 1, odst. 9, vyhlášky 284/1995 Sb. za dlhodobě těžce zdravotně postižené, které vyžaduje mimořádnou péči. Samotný fakt, že je dítě zařazeno do této kategorie neposkytuje rodičům dítěte ani dítěti samotnému žádné výhody. Znění vyhlášky 284/1995 Sb. má však rozhodující vliv pro přiznání nejruznějších příspěvků a sociálních dávek státní sociální podpory. Na základě této vyhlášky je přiznáván např. příspěvek při péči o osobu blízkou nebo prodloužena doba výplaty rodičovského příspěvku až do 7 let věku dítěte. Fakt, že je dítě odkázáno na dietní stravu, opravňuje jeho rodiče žádat o tzv. příspěvek na dietu podle zákona o sociální potřebnosti, který činí cca 500,-Kč. Dále lze žádat o soc. příspěvek ve zvýšené formě atd. Jinými slovy, tím, že je členem rodiny (okruhu společně posuzovaných osob) dítě dlouhodobě těžce zdravotně postižené, se zvyšuje (formou různých koeficientů) hranice životního minima a tím tedy i možnost dosáhnout na dávky státní sociální podpory obecně. Všechny tyto dávky jsou však nenárokové a záleží pouze na státních úřednících, zda je v tom kterém případě přiznají.

Jedinou automatickou úlevou rodinných rozpočtů jsou dotované potraviny. Tuto dotaci poskytuje Ministerstvo zemědělství na vybrané druhy potravin. Nutno dodat, že sortiment je značně omezen (viz přehled dotovaných potravin) a že ani dotace v některých případech nesrovnává ceny dietních potravin s cenami v běžných obchodech. Jak to tedy konkrétně funguje. Na základě lékařského potvrzení vydaného odbornými lékaři z center PKU (Dětská klinika FN Královské Vinohrady, ÚDMP Praha 2, ÚDMP Brno) a odevzdaného ve vybraných prodejnách v ČR (výdajová místa) obdrží jeho rodič tzv. dotační kartičku, která ho opravňuje nakupovat dietní potraviny za snížené ceny. Dotace pro rok 2003 činí 2 500Kč. Na-

kupující uhradí část skutečné ceny hotově a větší část je mu odepsána z dotační karty jako z účtu. **Nakupovat se slevou lze tedy jen do vyčerpání zůstatku na dotační kartě.**

Od roku 2004 by měl začít platit jiný systém kompenzací nákladů spojených s dietní stravou lidí, odkázaných na nízkobílkovinnou dietu. V současné době Vás bohužel nejsem schopna informovat o konkrétní podobě této změny, nicméně doufám, že se nám v nejbližší době podaří ve spolupráci se Sdružením na pomoc chronicky nemocným dětem konečně prolomit mlčení Ministerstva práce a sociálních věcí a že Vám prostřednictvím *Metaboliku* přinesu nové a konkrétní informace.

Přehled dotovaných potravin

Název	Dotační cena	Dotace
Chléb čerstvý - světlý 650 g	31,50	-40,-Kč
Chléb čerstvý - tmavý 650 g	31,50	-40,-Kč
Pečivo 4x40 g (tvar bulky)	13,10	-15,-Kč
Maltodextrin 500 g	25,90	-40,-Kč
Apromix - pečivová směs 1000 g	30,50	-45,-Kč
Reva - vaječná náhražka 100 g	11,-	-15,-Kč
Těstoviny PKU - kolínka 250 g	11,-	-10,-Kč
Těstoviny PKU - mušle 250 g	11,-	-10,-Kč
Těstoviny PKU - vřetena 250 g	11,-	-10,-Kč
Těstoviny PKU - fleky 250 g	11,-	-10,-Kč
Těstoviny PKU - vlasové nudle 250 g	11,-	-10,-Kč
Těstoviny PKU - hvězdice 250 g	11,-	-10,-Kč
Linecké pečivo 180 g	23,90	-10,-Kč
Milupa lp-flakes lupínky 375 g	110,30	-70,-Kč
Milupa lp-drink 400 g (na 5 l nápoje)	231,-	-150,-Kč

SLOVENSKÁ REPUBLIKA

V SR je systém príspevkov štátu veľmi podobný. Deti do 18 rokov veku dostávajú podľa zákona preukaz ZŤP (zdravotne ťažko postihnutý). Priamou dávkou je príspevok na diétne stravovanie. V roku 2003 je to 983,- Sk mesačne. Táto dávka je ale závislá od príjmu domácnosti, ktorý nesmie prekročiť výšku stanovenú v zákone a tá sa počíta podľa štátom stanovenej výšky životného minima pre členov domácnosti.

Na výpočet v súčasnosti sú stanovené tieto sumy životného minima:

- na nezaopatrené dieťa od 1 350 do 1 770,- Sk (podľa veku)
- na dospelého 3 000,- Sk
- na partnera dospelého osoby: 2 100,- Sk

Základná suma rodinných prídavkov je 270,- Sk, k tomu sú príplatky od 210 do 620,- Sk podľa príjmu rodiny a veku dieťaťa.

Okrem príspevku na diétne stravovanie je možné od štátu získať:

- rodičovský príspevok poberať do 6 rokov veku dieťaťa

- tzv. príjem za opatrovanie - podľa počtu opatrovaných a druhu postihnutia
- ďalšie sociálne dávky v závislosti od prípadného ďalšieho postihnutia dieťaťa
- na dieťa s PKU ako ZŤP odpočítať z daňového základu dvojnásobok sumy zákonom určenej ako odpočet na dieťa

K dotáciám pri nákupe základných potravín nám napísala **p. Fedoronková z DIPOND Tu Bardejov:**

Štát poskytuje dotáciu k cenám potravín nízkobielkovinových a bezlepkových - v roku 2002 to bolo 3,5 mil. Sk.

Dozrievanie podmienok výroby a distribúcie týchto dotovaných potravín sleduje a kontroluje Ministerstvo hospodárstva SR. Nákupe potravín nie je limitovaný ani množstvom ani finančne, na nákup diétnych potravín za dotované ceny je potrebné len potvrdenie lekára o PKU.

Ceny a sortiment potravín je uvedený v nasledujúcej tabuľke.

Každý čitateľ si iste porovná systém dotácií a kompenzácií zo



Potravina	hmotnost	výška dotácie	predajná cena pre PKU
Aprocel níťovky, písmeňká a špagety	250 g	20,50 Sk	24,50 Sk
Aprocel široké rezance, kolienka, fliačky, tarhoňa, mušle a špirálky	500 g	44,- Sk	32,60 Sk
Apromix múka	500 g	45,- Sk	26,30 Sk
Oblátky	100 g	28,- Sk	37,60 Sk

svojho hladiska. Sortiment v SR je ešte užíš ako v ČR. Odhladnuc od samotných cien, pri prepočte kurzom 1,35 Sk za 1,- Kč, značne zjednodušené môžeme povedať, že ak diéta spotrebuje viac ako 3,3 kg cestovín mesačne, začína byť systém v SR výhodnejší. Pre menšie

deti je zase výhodou v ČR, že si môžu kúpiť za dotované ceny lp-drink, lp-flakes a tiež pečivo. V žiadnej republike to však nie je tak, že by sme s tým mohli byť spokojní. Systém kompenzácií nie je jednotný ani v krajinách EÚ. V Španielsku je to napr. 50,- EUR mesačne. Vo Švajčiarsku sú štátom plne hradené všetky potraviny až do veku 11 rokov, v Írsku do 15 rokov (údaje sú z konca roku 2002).

Netrepeživo budeme očakávať odozvu od Vás všetkých. Vaše listy a ohlasy nám veľmi pomôžu pri jednaniach o zlepšení terajšieho stavu. Píšte na adresy:

V ČR: Klára Foglarová, Pernerova 403/36, 186 00 Praha 8 - Karlín

V SR: Národné združenie pre PKU, Zochova 1117/97, 026 01 Dolný Kubín

Klára Foglarová, Ing. Dana Harantová, Ing. Anna Gabaríková

ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

Naše Tereška

Náš příběh se trochu liší od ostatních, kteří mají dítě s fenylketonurií. Taký máme dítě s PKU. Je to holčička Tereška a v květnu jí budou čtyři roky. Odlišnost příběhu je v tom, že se nám nenarodila, ale my si ji vybrali. Tereška je totiž adoptovaná.

Když jsme přišli do kojeneckého ústavu, okamžitě nám padla do oka. Byli jsme ihned rozhodnutí, že je to takové dítě, po kterém jsme vždy toužili. A taky mi byla hodně podobná. Bylo nám sděleno, že můžeme Terešku adoptovat, ale je tu jedno „velké ale“ poprvé v životě. Když paní doktorka z kojeneckého ústavu viděla naše nechápavé pohledy, trochu nás do problému zasvětila, ale že nám víc o všem řekne paní doktorka Pijáčková v Brně. Shodou okolností od naší první návštěvy v kojeneckém ústavu měla jet Tereška za pět dnů na kontrolu do Brna. Těch pět nocí jsem skoro nespala a o všem neustále přemýšlela. Především o tom, jakou na sebe bereme zodpovědnost za život dítěte s touto nemocí. Osud jí ze začátku života zrovna moc nepřál. Ocítla se v kojeneckém ústavu a ještě k tomu ta nemoc. Uvědomili jsme si, že každý má přece právo prožít svůj život co nejlépe.

Po návštěvě v Brně, kdy nám MUDr. Pijáčková vysvětlila vše kolem nemoci a ujistila nás, že pokud budeme dietu dodržovat, Tereška bude mít vývoj zcela normální, jsme neváhali už ani chvíli. Během necelého měsíce byla Tereška u nás doma.

Začátky byly velmi těžké. Tereška totiž patří mezi děti, které nejsou dobrými jedlíky, i když v současnosti je to mnohem lepší. Odmítala preparáty a s jídlem taky nic moc. Vlivem pobytu v kojeneckém ústavu a odmítání stravy byla trochu opožděná. Po příchodu k nám domů jsem se snažila dietu dodržovat na 100%. A první výsledky hladin byly v pořádku. I když Terka v jídlu stagnovala a často zvracela, byla to aspoň jedna radostná zpráva. Na druhé kontrole v Brně byly výsledky hladin opět v pořádku, ale přesto jsme se dohodli s paní doktorkou Pijáčkovou na hospitalizaci. Pro mne místo neměli a tak jsem se slzami v očích odjížděla domů, protože jsem věděla, že zrovna teď nás Tereška moc potřebuje a zvyká si na nás. Vždyť měla teprve devět měsíců. Byly to snad nejtěžší okamžiky v našem životě. Nakonec jsem ubytování v Brně sehnala a každý den za Tereškou chodi-



la. Po návratu domů se Terka v jídlu zlepšila. Dodnes nevím, jak se to doktorům a sestřičkám povedlo, ale výsledný efekt tady byl. V nemocnici jsme pak byli ještě několikrát kvůli odmítání stravy a preparátů, ale vždy už spolu. Tam jsme se také seznámili s Růčkovými a právě narozenou Eliškou. Ta má teď dva a půl roku a jsou s Tereškou kamarádky.

Nakonec jsme vše dohnali. Tereška odpovídá svému věku a je to malá slečna. Je na nás moc závislá a to nejen kvůli nemoci, ale i po citové stránce.

Velmi často se mi stává, že slyším tuto větu: „Máte krásnou dceru a hlavně, že je zdravá. A jak je vám podobná, jako by vám z oka vypadla.“ Chce se mi hrozně smát, ale taky mi to lichotí.

Fenylketonurie se pro nás stala běžným pojmem a součástí života. Máme však před sebou dva těžké úkoly. Vysvětlit Terešce proč je diéta pro ni tak důležitá a taky to, že je adoptovaná.

Závěrem jen tolik, že když jsme se dozvěděli o Terčině nemoci, nebyl to pro nás takový šok, jako pro vás ostatní. V okamžiku, kdy jsme se pro naši malou rozhodovali, měli jsme již o PKU nějaké informace. Bylo to pouze naše rozhodnutí, kterého nelitujeme a jsme šťastní, že máme naši malou dcerku Terku. A jsme hrdí, že patří nám. *Motlochovi z Ostravy*

Úkoly pro Terešku a její rodinu - pohled psychologa

Když jsem si poprvé přečetla příspěvek paní Motlochové, vybavilo se mi v názvu uvedené shrnutí „Úkoly“. Spousta z nás si ve svém životě před sebe klade určitá **předsevzetí alias úkoly**. U něko ho se váží

k jistě události, mezníku či datu, u jiného se jedná o úkoly prakticky celoživotní. Dva zmíněné úkoly v článku paní Motlochové (diéta a adopce) spadají do té druhé skupiny, a právě proto jsou tak důležité.

Terčina maminka píše o tom, jak je významné zmíněné skutečnosti dítěti vysvětlit. Musím rozhodně souhlasit, avšak dovolím si k tomu něco přidat. Všichni víme, jak je důležité dítěti umět určitou věc správně podat, citlivě sdělit, zvolit takovou formu, aby se předkládaný fakt stal pro dítě přijatelným.

Samozřejmě najdeme mnoho podobných věcí z běžného života, kterých se to týká - např. může být těžké žárlivému dítěti vysvětlit, proč mladší sourozenec dostal jinou hračku než ono; vysvětlování nás leckdy čeká, když chceme obhájit třeba úroveň různých požadavků ve vztahu k různým lidem (ku příkladu proč se spokojím s tím, když si kamarádka vzpomene na mé narozeniny a telefonicky mi popřeje, avšak od rodiny očekávám zcela jinou formu přístupu k této události).

Ve vztahu k fenylketonurii se jedná o **permanentní vysvětlování**. Nestačí jednou něco říct. Musíme se připravit na to, že toto vysvětlení se bude našemu dítěti v různých obměnách říkat opakovaně, **protože každé dítě** - a to je přirozené - **má tendenci zkoušet, jak je ta námi sdělená pravda platná, nakolik na ní stojí**

jiné věci, jak moc ji lze porušovat nebo obházet. Druhá věc je, že toto vysvětlování bychom se měli snažit provádět tak, abychom svou pedanterií nebyli jen otravnými rodiči a dospělými. Je obtížné zvládnout obojí dohromady, ale není to nemožné. Dá se vysvětlovat a lpět na určitých zásadách s láskou a na druhé straně lze být nedůsledným puntičkářem. Protože nikdo nejsme natolik vybaven ideálními schopnostmi, abychom v sobě přirozeně spojovali v žádoucí míře to i to, musíme se my dospělí obrnit odhodlaností k permanentnímu učení se a práci na sobě. Jestliže před dítětem stojí úkol umět svou odlišnost s jejími příp. omezeními přijímat, před námi je tímto úkolem umění dítě k jeho odlišnosti přivést - udělat ji přijatelnou součástí života.

Myslím, že to paní Motlochová vyjádřila ve svém článku velice pěkně. Pokud nám naše odhodlání vydrží, pak máme skutečně velkou část osudu ve svých rukou; a v tom případě ztrácí na důležitosti skutečnost, s jakými „startovními“ podmínkami jsme jako rodiče začínali.

PhDr. Ivona Šporcová

Vážení čtenáři, připravujeme pro vás novou rubriku **PORTRÉT**. V ní bychom rádi uveřejnili životní úspěchy někoho z vás, vašich blízkých či známých, kteří jsou určitým způsobem výjimeční či zvláštní. Ať ve sportu, ve studiu či jinak. Napište nám o člověku, který dokáže dosáhnout stejně dobrých výsledků v životě a „poprat“ se stejně dobře s životními úspěchy a strastmi, i přes veškeré problémy způsobené PKU. Těšíme se a děkujeme.

Představujeme členy redakční rady



Milí čtenáři,

na první letošní redakční radě se její česká část shodla na názoru, že by bylo dobré představit vám postupně jednotlivé lidi, kteří se na tvorbě časopisu **METABOLÍK** podílejí. Skutečně to byla pouze česká část redakční rady; zástupkyně Slovenské republiky to odmítla s odůvodněním, že ji každý zná!

Asi ani moje jméno není pro mnohé z vás neznámé, ale jen někteří si za tímto jménem dokáží představit skutečnou tvář.

Jmenuji se Mirka Plecítá a společně s dcerou Alžbětou a ostatními členy rodiny se již 20 let „pereme“ s PKU. Po založení Klubu PKU jsme se stali jeho aktivními členy a musím říci, že nám to v mnohém pomohlo.

Když se zrodila myšlenka založit rodičovský časopis o problematice PKU a příp. ostatních vzácných metabolických poruch, u jejíhož zrodu stáli 2 hlavní aktéři (ing. Smitka a M. Červená), byla jsem po-

žádána spolu s několika dalšími rodiči o spolupráci. Po „rozpačitých“ začátcích, kdy se postupně formovala budoucí redakční rada, jsem se stala šéfredaktorkou. Nikdo z členů naší redakční rady není v tomto oboru profesionálem - všichni pracujeme v redakční radě bez jakýchkoli předchozích publikačních zkušeností a věnujeme se této činnosti ve svém volném čase a bez nároku na odměnu. Skutečnou odměnou jsou nám naši „spokojení čtenáři“. Přiznávám, že ne vždy se nám povedlo vše přesně podle našich představ a možná i vy - čtenáři máte své představy a přání. Ale pokud nám je nesdělíte, nemůžeme je realizovat. Proto pište - my se budeme snažit vaše smysluplné názory a požadavky akceptovat a uskutečňovat.

Protože není možné, aby časopis dělal jeden člověk, máme práci v redakční radě rozdělenou. Já jsem zodpovědná za finální podobu časopisu včetně korektur. V budoucích číslech se vám postupně představí další členové redakční rady; dovíte se, kdo je zodpovědný za jednotlivé rubriky v našem časopise, získáte kontakty na jednotlivé „redaktory“ a budete tak moci cíleně směřovat své příspěvky, návrhy a připomínky, které jsou pro nás tak důležité.

Mirka Plecítá

Kontakt: Mirka Plecítá, Ruská 87, 100 00 Praha 10; tel. +420 777 294 183; e-mail: metabolik@centrum.cz

Upozornění: Číslo mého mobilního telefonu uváděné v tiráži do konce minulého roku již neplatí

Zo zahraničnej tlače

E.S. PKU News

➤ prináša v prvom tohtoročnom čísle rozsiahly článok o živote a práci A. Follinga, z pera najpopovlanejšieho - jeho vlastnej dcéry

➤ informuje o možnosti a podmienkach pre pobyt v zariadení pre školenia a dovolenky, ktoré vzniklo zásluhou Združenia PKU v Španielsku, ako aj o letných táboroch pre deti v Európskych štátoch

➤ Podrobnejšie popisuje miesto konania tohtoročného E.S. PKU Meetingu, ktoré má byť na jeseň vo Veľkej Británii, a základné témy

Podrobnejšie informácie pre čitateľov **Metabolíka** prinesieme v nasledujúcom čísle. Pokiaľ máte záujem predplatiť si časopis **E.S. PKU News**, ktorý vychádza v angličtine dvakrát ročne, kontaktujte sa na adresu uvedenú v tiráži.

Ing. Anna Gabaríková

Toto číslo vychází v březnu r. 2003. Časopis je registrován pod č. MK ČR E 13356. Vedoucí redaktor: Mirka Plecítá. Členové redakční rady: M. Červená, A. Gabaríková, A. Plecítá, L. Ručka, H. Sládková, M. Strouhalová **Kontaktní adresy: v ČR: Posílání příspěvků a komentářů, nové předplatné:** Mirka Plecítá, Ruská 87, 100 00 Praha 10, tel.: +420 777 294 183, e-mail: metabolik@centrum.cz **Urgence nedodaných čísel časopisu v ČR:** Hana Sládková, Bukureštská 2792, 390 01 Tábor, tel.: +420 381 262 295, e-mail: hana.sladkova@quick.cz; **v SR: Posílání příspěvků a komentářů, nové předplatné, urgencye nedodaných čísel časopisu v SR:** NZ PKU, ing. Anna Gabaríková, Alej Slobody 1901/17, 026 01 Dolný Kubín, tel./fax: +421 435 865 388, e-mail: a.gabarikova@thais.sk

RECEPTÁŘ

„Krupicová kaša“ z cestovín

Prísady:

50 g rozmixovanej nízkobielkovinovej cestoviny

50 ml smotany (alebo lp-drink)

10 g masla

1 kávová lyžička oleja

250 ml vody

trošku soli, cukru, škorice, vanilkového cukru a lyžička kaka

Postup: Cestovinu rozmixujeme. Vodu rozmiešame so smotanou (alebo s lp-drinkom) pridáme lyžičku oleja, cukor, soľ a privedieme do varu. Pridáme rozmixované cestoviny a povaríme 2-3 minúty. Prikryjeme pokrievkou a necháme ešte 2-3 minúty na sporáku, ale bez varenia. Nalejeme na tanier, pridáme maslo, podľa chuti posypeme vanilkovým cukrom, škoricou alebo kakaom (grankom). **Obsah Phe je závislý od použitých surovín, t.j. druhu cestoviny a mlieka.**

Recept obsahuje: 392 kcal / 1 647 kJ; 2,45 g bielkovin; 35,7 g tuků; 17,6 g sacharidů; 98 mg Phe



Burizónové guľky

Prísady:

135 g kryštálového cukru

135 g práškového cukru

50 ml šľahačky

125 g VISA (rastlinný tuk)

50 g bielych, nesladených burizónov

1 polievková lyžica oleja

Postup: Do hrnca dáme 1 polievkovú lyžicu oleja a kryštálový cukor. Zahrievame, kým sa cukor neroztopí (skaramelizuje). Po roztopení pridáme po troške smotanou, prispypeme práškový cukor a odstavíme z ohňa. Pridáme Visu a miešame. Keď je tuk roztopený a masa hladká, primiešame burizóny. Necháme trošku vychladnúť. Ešte teplé lyžicou odoberáme a formujeme v dlani guľôčky. Necháme stuhnúť na papieri na pečenie a potom vložíme do papierových košíčkov. Vytvoríme 25 - 30 guľičiek.

Phe na 1 kúsok vypočítame, ak celkový obsah Phe vydelíme počtom guľičiek, ktoré sme vytvarovali.

Recept obsahuje: 2369 kcal / 9 953 kJ; 5,3 g bielkovin; 130 g tuků; 309 g sacharidů; 220 mg Phe

Zemiakové posúchy

Prísady:

300 g varených zemiakov

100 g nízkobielkovinovej múky

soľ, rasc, majoránka, olej, cesnak podľa chuti

Postup: Do prelisovaných zemiakov pridáme múku a podľa chuti soľ, rascu a majoránku. Ručne zamiesime cesto, ktoré spracujeme do valčeka a rozdelíme na 8 kúsok (asi po 50 g), ktoré natenko rozvalkáme a potom upečieme na panvici z oboch strán do zlatista. Povrch môžeme potrieť cesnakom (nemusí byť) a olejom.

Recept obsahuje: 304 kcal / 1 280 kJ; 6,6 g bielkovin; 0,9 g tuků; 69 g sacharidů; 277 mg Phe (v zimnom období 469 mg Phe)



Recepty propočítala M. Červená

Všetky tri recepty sme dostali od pani Janky Franekovej zo Žiliny, ktorá okrem nášho poďakovania obdrží balíček nízkobielkovinových potravín (Lp Ringlets) od firmy Milupa, a od firmy Sanavi (špagety, múku Harifen a predpečené bagety). Redakcia sa teší na ďalšie recepty od čitateľov. Pošlite ich v akejkoľvek podobe (aj rukou napísané) na kontaktné adresy, ktoré nájdete v tiráži časopisu. V budúcom čísle možno uverejníme a odmeníme práve Váš recept. (- ag -)

Milí rodiče, již v posledním vydání Metabolika jsem Vás žádala o pomoc s příspěvkem do rubriky receptů. Znovu se na Vás obracím se žádostí o nápady na další oblíbená jídla Vašich dětí. Nenechávejte si je doma „pod pokličkou“, ale podělte se s ostatními, ne každému je totiž daná schopnost improvizace se zcela netradičními surovinami, které jsou nutné pro sestavení našich receptů. Stručné recepty a fotografie zasílejte na adresu redakce. Bude se těšit nejenom já, ale i naši čtenáři!

Marcela Strouhalová - odpovědná za rubriku receptů