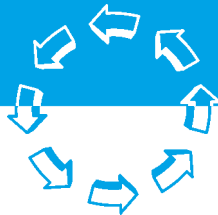


# METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře

září/september

Česko-slovenský



časopis nielen pre dietárov

2003, ročník 3, číslo 3

„Slova uletí, napsané trvá“

## Prúd, ktorý odtiekol, už nemožno privolať nazad. Nemožno životu vrátiť ani jediný stratený deň.

Tento úryvok z Ovídiovej básne si pripomínam vždy, keď sa blíži koniec roku. Aj teraz, keď už nasledujúcim čísлом uzavrieme tretí ročník nášho časopisu. A napriek všetkým snahám redakčnej rady, dodnes sa nám nepodarilo získať aktívnejšiu spätnú väzbu od čitateľov. Nemám na mysli recepty alebo články, ktoré dostaneme, ak ľudí priamo oslovíme. Chýbajú mi otázky čitateľov. Pritom ich je toľko, že pri stretnutiach máme bez prestania o čom hovoriť. Niektorí majú problémy s tým, že dieťa vytrvalo odmieta prípravky. Ďalší s pochopením toho, čo spôsobuje, že v uvarených potravinách je množstvo Phe v rovnakej hmotnostnej jednotke iné ako v surových. Je to len tým, že voda zvýšila objem potraviny, alebo sa časť bielkovín vylúčila do vody? A množstvo ďalších a ďalších otázok. Pritom odozva čitateľov je necelých 0,01%. Nevieme, čo sa vám páčilo, ani to, čo sa vám nepáčilo. Ani to, čo by ste chceli vedieť alebo čítať v časopise. Ani to, že sa vám nepodaril uverejnený recept. Ani to, že ste ho úspešne vyskúšali. Ani sa nespýtate, či niekto nemá odskúšaný a dobrý recept na jedlo, ktoré sa vám ešte nikdy nepodarilo uvariť či upiecť. Skrátka, chyba nám komunikácia. Naši školáci sa po prázdninách vrátili do tried a vzali do rúk perá. Dúfam, že v nadchádzajúcich dlhších večeroch vezmú do ruky pero aj naši čitatelia a napíšu nám, čo ich trápi alebo z čoho majú radosť. Čo by chceli vedieť. Alebo napíšu iba tak - pár riadkov na papier. Pri zrode Metabolika bola myšlienka, že všetci tvoríme jednu veľkú rodinu. A viete si v rodine predstaviť, že by stále rozprával iba jeden? Komunikáciou sa rozvíja ľudstvo k dnešnej podobe a je dodnes základom každého vzťahu. Aj vzťahov našej veľkej rodiny, v ktorej cieľom každého jedného z nás je nielen úspešne čeliť fenylketonúrii, ale dokonca zvíťaziť nad ňou.

Zamyslite sa nad tým a skúste nasledovať príklad našich školákov - vezmite do ruky pero a píšete. Neodkladajte to na zajtra - urobte to dnes! Redakcia Metabolika sa bude snažiť, aby sa vám čas strávený písaním mnohonásobne vynahradil tým, že v ňom budete čítať o tom, čo vás zaujíma a dostanete odpovede na svoje otázky.

ing. Anna Gabaríková

## PŘÍBĚH PRO ROK 2003 - nejen pro děti

### Příběh z Čarovného lesa - 3. část

Ráno bylo překrásné. Rampouchy visící na střeše vlčí vilky se v zesláblém zimním sluníčku třpytily, jako by byly z křišťálu, a stararé stromy okolního lesa hrály barvami jako poseté opály. K dokonalosti už chyběl jen kosí zpěv. Jenže kosí se kdysi dávno usnesli, že jim bohatě stačí, když budou vydělávat na jaře a v létě a po zbytek roku že budou cestovat po světě. Letos prý letěli navštívit kamarády kanárky na nějaké ostrovy poblíž Afriky. Hudbymilovní vlci se snažili přimět nějaké jiné ptáky, aby to vzali za ně. Zkoušeli to s místním hejnem křivek, které naopak pracují hlavně v zimě, protože obchodují se smrkovými semínky, a v létě se pak povalují u lesního jezírka. Vlci jim dokonce pořídili i noty na nejznámější kosí hity, ale dostat z nich kloudnou melodii se jim stejně nepodařilo. Každý holt zpívá, jak mu zobák narost.

Lesomír Hvozdoslav Borůvka se probudil cílý a svěží a měl hroznu chuť na vajíčko naměkko. Ostatně při troše štěstí by mohl dole kousek něčeho dobrého dostat, pomyslel si. Jen co si načesal patku, narovnal motýlka a naleštil botky, vydal se s úsměvem na rtech na cestu do kuchyně. Náladu měl výbornou, protože se mu v hlavě zrodil plán, jak konečně zatočí s těmi zlými skřítky žgrgly. „Dobré jitro, pane Borůvko!“ pozdravili ho sborové vlci, kteří už seděli u stolu, oblečení jako

vždy ve svých karkulcích šatečkách. „Dobré jitro, pánové! Ale proč tady máte proboha zatažené závěsy a svítíte si petrolejkou, když venku už je dávno bílý den?“ „To máte tak, pane Borůvko,“ vysvětloval Čápek, „my jsme totiž...“ „My totiž hrozně rádi držíme černou hodinku,“ skočil mu do řeči Zoubek. Drápek mezitím přinesl Lesomírovi šálek čaje. „Děkuji, Drápku. A to zatemnění je vlastně dobrý nápad, pánové, alespoň tak zajistíme lepší utajení pro plán postupu proti žgrglům, který vám teď vyložím!“ „Ó, tajný plán! To je vrušující!“ vydechl Zoubek. Čápek napětím vyvalil oči a Drápkovi se začaly třást tlapy. „Klid, pánové, jen klid! Není třeba se znepokojovat. Hrubá síla vůbec nepříjde ke slovu. Vlastně se jedná o takovou malou lest.“ Lesomír se spiklenecky podíval na vlky, kteří se očividně uklidnili a chtěl pokračovat, když vtom se ozvalo tiché zaťukání na kuchyňské okno. „Co to bylo?“ zbystřil okamžitě Lesomír. „A co?“ „Já jsem nic neslyšel!“ „To se jen mrazem smršťují okenní tabulky, to je tady běžné!“ Vlci mluvili jeden přes druhého. Lesomír jim tedy začal vysvětlovat svůj plán: „Takže základem naší léčky bude ten váš báječný čaj na spaní. Účinkuje přímo skvěle a navíc jsem si všiml, že chutná po lesních jahodách, takže ho přimícháme do jahůdkové šťávičky, kterou pak podstrčíme žgrglům. Až ji vypijí, usnou a my je budeme moci pohodlně zneškodnit!“ Vlci uznale poky-

vovali hlavami a usmívali se. Tenhle nenásilný způsob řešení situace se jim líbil. Do jejich pochvalného mručení se však zničeho nic přimíchal ještě jiný zvuk. Přicházel zvenčí a zněl jako nějaké podivné skřehotání, skřípání a drhnul jako porouchané pendlovky. „Co je za tohle?“ podivil se Lesomír a užuž vstával ze židle, aby se podíval, kdo je to ruší při důležité poradě. „To-to jenom...“ začal Cápek a Drápek dokončil za něj: „padá sníh ze střechy! Sníh je zmrzlý, střecha plechová a takhle to zní dohromady!“ „To jsou mi věci!“ pomyslel si Lesomír, ale pustil to z hlavy a položil vlkům zásadní otázku: „Dokážete uvařit dostatečné množství lektvaru na uspaní všech žrgglů?“ „S tím nebudou žádné potíže,“ uklidnili ho vlci. „toho čaje vaříme spousty pro obyvatele ze všech koutů Čarovného lesa. To byste nevěřili, kolik jich dneska trpí nespavostí!“ To Lesomíra potěšilo, a protože se během porady stačili všichni zároveň i nasnídat, vyzval vlky, aby se dali pokud možno ihned do práce. Ti souhlasili a odešli do sklepa, kde svůj čaj obvykle připravovali. Lesomír v kuchyni osaměl. Přemýšlel ještě o svém plánu, hlavně o tom, jestli nemá nějaké zásadní chyby, ale zdál se mu být v pořádku. V tom zvenčí opět uslyšel ten divný skřípavý zvuk. Vyskočil bleskurychle ze židle, rozhrnul závěsy a koukal, kde je ten špión, který je určitě celou dobu poslouchal. Ale vlci měli podle všeho pravdu. Na paloučku před domem panoval naprostý klid, nikde ani živáčka. Jenom hejno červených křívek právě usedalo do zasněžených korun vysokých smrků.

Uvařit uspávací lektvar a smíchat ho s jahůdkovou šťávičkou netrvalo dlouho. Brzy byl připraven celý sud této směsi a Lesomír na něj s pomocí vlků připevnil svoje lyže a takto vzniklé saně ještě opatřil třemi dlouhými provazy, do kterých se zapřáhli vlci. Souhlasili, že pro dobrou věc výjimečně poběží po čtyřech. Lesomír se posadil na soudek. „Nuže, kupředu, pánové! Ještě dnes bude kouzelný pramen osvobozen!“ A vyrazili. Vlci letěli jako vítr. Krajina se směrem k jihu svažovala, a tak jim cesta ubíhala velice rychle. Byl přibližně čas oběda, když zastavili před Lesomírovou chaloupkou. Lesomírovi chvíli trvalo, než našel žabáka Skřehotu, který se ve strachu z vlků schoval pod postel, a než ho přesvědčil, že Zoubka, Cáпка a Dráпка se opravdu nemusí bát. Pak vzali z kůlny provazy na spoutání žrgglů, nasedli na sud a vlci se dali znovu do běhu. Netrvalo dlouho a naše podivuhodné trojspřeží zastavilo poblíž zázračné studánky. Vlci

se schovali za sud a odpovídali a Lesomír se Skřehotou se opatrně plížili směrem ke studánce. Všude kolem se povalovaly spousty odpadků a z podzemí sem zazníval z l o m y s l n ý

smích a sprosté nadávky. Nebylo pochyb o tom, že žrgglové svým podlým činem získali od obyvatel lesa spousty jahůdkové šťávičky, kterou teď nestřídmě popíjeli. „Hej, vy šejdiři! Vylezte ven! Chci s vámi uzavřít obchod!“ zakřičel Lesomír. Vřava dole trochu utichla a za chvíli se z podzemí vyhrabal jeden špinavý skřítek. Na hlavě měl havířskou přilbu otočenou kšiltlem dozadu, přes permonickou kutnu s kapucí si natáhl podivný barevný kus oblečení s krátkými rukávy. Přihloupě se usmíval. „Co chcete?“ „Okolnosti nás přinutily přistoupit na vaše vyděračské podmínky. Tady je sud jahůdkové šťávičky. Chceme za něj stejné množství zázračné vody!“ řekl Lesomír. Žrggla se usklíbl: „Svalte to dolů a počkejte si. Možná vám něco dáme.“ A zmizel v podzemí. Skřehota s Lesomírem se opřeli do sudu, který se svezl do jámy po studánce. Tam se ho chopily nedočkavé pracky několika dalších žrgglů. „V jednom měl ten bídák pravdu,“ povídá Lesomír, „teď už nám zbývá jen čekat!“ Zanedlouho řev pod povrchem utichl. „Jdu na obhlídku!“ prohlásil Lesomír. „Hlavně opatrně,“ varoval ho Skřehota, „víte, jaká je to pakáž!“ Ale to už byl Lesomír napůl pod zemí. Plížil se úzkou štolou tam, kde tušil hlavní podzemní prostor. „Snad už spí,“ pomyslel si. Najednou ucítil, jak mu čísi ruka sevřela hrdlo a zvedla ho do výšky. Takže nespí! Ten Žrggla vypadal nějak divně. Vytréštěné oči měl podlité krví a kupodivu se netvářil vztekle. Přiblížil hlavu těsně k Lesomírovi obličejí a pomalu řekl: „Nevíme co ste nám to do tý šťávičky dali a je nám to jedno! Ale chcem to znova a chcem toho víc. Jinak už nikdy nebude žádná kouzelná voda!“

*Jirka Bolina*



## Výsledky mezinárodní studie zabývající se problematikou maternální PKU

**Volný překlad článku z National PKU News 2002 (Vol. 14, číslo 2)**

Na jaře v roce 2002 proběhlo v Bethesdě (Maryland, USA) setkání více než 150 lidí z celého světa, kteří se sešli, aby prodiskutovali výsledky mezinárodní studie zabývající se problematikou maternální PKU. Studie, která byla zahájena v roce 1984, přinesla značné množství údajů a významně se podílela na tom, že jsme začali lépe rozumět tomuto syndromu, který byl poprvé popsán před 45 lety.

### *Stručná historie maternální PKU*

Prvním člověkem, který popsal „maternální PKU“, byl v roce 1957 londýnský lékař, který se zabýval biochemickým vyšetřením aminokyselin z moče. Popsal mentálně retardovanou ženu s PKU, která měla 3 těžce retardované děti bez PKU a vyslovil domněnku, že příčinou poškození mozku vyvíjejícího se plodu by mohla být vysoká hladina fenylalaninu v krvi matky. O několik let později Dr. Charlton Mabry a jeho kolegové z Kentucky popsali dalších 14 mentálně retardovaných dětí žen trpících PKU. V následujících letech byly podrobněji charakterizovány typické projevy maternální PKU, mezi něž patří opoždění růstu plodu, malý obvod hlavy a vrozené vady (nejčastěji vrozené srdeční vady). V roce 1980 Dr. Harvey Levy a Dr. Roger Lenke z Bostonu oznámili výsledky mezinárodní studie věnované

případům maternální PKU. Tato klíčová studie zabývající se více než 500 těhotenstvími upoutala pozornost celosvětové lékařské veřejnosti.

Krátce poté se stal vedoucím výzkumným pracovníkem mezinárodní kolaborativní studie o maternální PKU Dr. Richard Koch z Dětské kliniky v Los Angeles. Studii financoval National Institute of Child Health and Human Development (NICHD). Studie měla umožnit důkladné prozkoumání činitelů významných pro maternální PKU a umožnit zavedení vhodných preventivních opatření problémů popisovaných u dětí matek s PKU.

### *Organizace studie*

Tato rozsáhlá studie zahrnovala účastníky z celých Spojených států a také z několika dalších zemí. Její realizaci lze vskutku označit za pozoruhodný výkon.

Zpočátku byla pro studii založena čtyři koordináční centra v Bostonu, Chicagu, Texasu a Los Angeles. V roce 1985 se do studie připojila Kanada a v dalších letech pak i Německo, Rakousko a Švýcarsko. Rozšířil se tak počet sledovaných těhotných žen, u nichž mohla léčba začít ještě před otěhotněním (od roku 1988 bylo jisté,

že přibližně 80 % žen zařazených do studie nebylo v době početí na dietě. Tyto země byly vybrány proto, že poskytovaly nízkobílkovinnou dietu pro všechny dospělé. Cílem bylo zařadit do studie a sledovat během realizace studie všechny těhotné ženy s PKU a hyperfenylnalaninemií (HPA) v těchto zemích. Do studie byly zařazené ženy ve fertilním věku, u nichž byla zjištěna hladina Phe v krvi vyšší než 4 mg/dl (240 umol/l), a měly takovou rozumovou kapacitu, že byly schopné dodržovat léčebná doporučení.

Nábor účastníků studie začal v roce 1984 a skončil v roce 1995. Studie zahrnovala 574 těhotenství u žen s PKU a HPA a dále kontrolní skupinu 100 žen bez PKU. Do studie bylo zahrnuto 416 živě narozených dětí. Rozsáhlé sledování dětí začalo po narození a pokračovalo každý rok. Zahrnovalo lékařské vyšetření, psychologické vyšetření, zhodnocení inteligence a chování.

### Léčebný plán

Léčba dietou s nízkým obsahem fenylalaninu byla nastavena tak, aby zajišťovala adekvátní výživu, byla obohacena o tyrozin a stopové prvky. Dieta byla nabídnuta ženám s hladinou Phe v krvi nad 10 mg/dl (600 umol/l). Cílem bylo dosáhnout hodnoty Phe 2-10 mg/dl (120 - 600 umol/l) v krvi matky. Jak studie pokračovala, získané materiály ukazovaly, že poškození dětí závisí na výšce hladiny Phe v krvi matky a cílová hladina Phe v krvi byla snížena na 2 - 6 mg/dl (120-360 umol/l). Ukázalo se, že těhotenství musí být plánované a žena musí nízkobílkovinnou dietu dodržovat již před početím. Pouze 21% žen zařazených do studie pokračovalo s dietou dále v dospělosti.

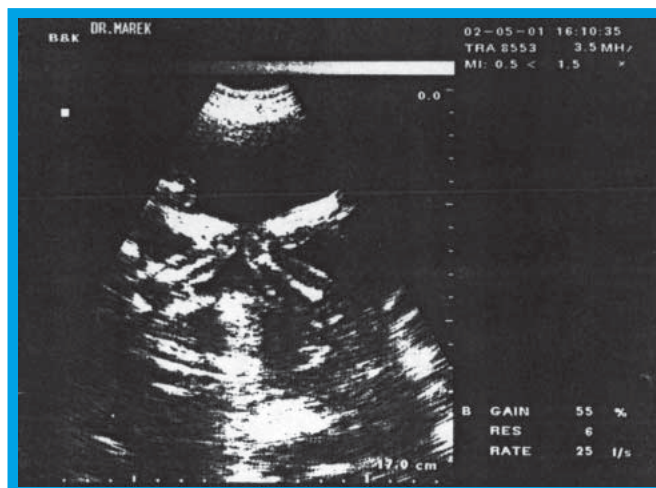
### Výsledky studie - souhrnné výsledky

Studie jasně ukázala, že hlavním faktorem, který ovlivnil výsledek gravidity, je hladina Phe v průběhu těhotenství. Nejednalo se o žádné překvapení, spíše o další potvrzení původního předpokladu, že vysoké hladiny Phe v krvi u neléčených matek poškozuji jejich děti. Pouze 148 žen z celkového počtu 574 bylo před otěhotněním léčeno a to: 206 žen před 8. týdnem těhotenství, 109 mezi 9. a 26. týdnem a 4 mezi 27. a 40. týdnem. Ve skupině žen s mírnou formou PKU jich 57 léčeno nebylo vzhledem k nízkým hladinám Phe, které byly v přijatelném rozmezí; 9 z těchto žen bylo po určitou dobu v průběhu těhotenství na dietě s omezeným příjmem Phe.

Ve srovnání se závěry studie Lenkeho a Levyho z roku 1980 věnované neléčeným těhotenstvím bylo zjištěno, že léčba dietou v průběhu těhotenství, i když je zahájena později, vyústí ve výrazně lepší výsledky u dětí. Například u žen s klasickou formou PKU mělo 23 % dětí malý obvod hlavy, ve srovnání 73 % dětí ve studii Lenkeho a Levyho. Podíl spontánních potratů (13 %) byl shodný s normálními těhotenstvími. 7% dětí mělo vrozenou srdeční vadu, ve srovnání s 12 % dětí ve studii z roku 1980 (podíl vrozených srdečních vad se snížil pouze tehdy, pokud byla u matek zahájena nízkobílkovinná dieta před 10. týdnem těhotenství). Počet dětí s mentálním postižením se snížil na 28 % oproti 92 % ve studii z roku 1980.

### Léčba od začátku těhotenství

Dobrou zprávou bylo, že děti žen, které byly na nízkobílkovinné dietě před 10. týdnem, se v psychologických testech prováděných ve věku 4 a 7 let nelišily od normálních dětí. Cílová hladina Phe v krvi byla tedy maximálně 6 mg/dl (360 umol/l) po 10. týdnu těhotenství a průměrná hladina Phe v průběhu těhotenství pak 6 mg/dl (360 umol/l) nebo nižší. Děti těchto žen pak v IQ testech dosahovaly ve věku 4 a 7 let hodnot 70-124. Tyto výsledky byly srovnatelné s dětmi žen trpících mírnou formou HPA, u nichž se hladiny Phe v průběhu těhotenství pohybovaly ve stejném rozmezí, bez předchozí léčby. Pouze jedno dítě ženy, která byla na dietní léčbě před otěhotněním, mělo srdeční vadu (0,7 %), což je srovnatelné



s průměrným výskytem 1-2 % srdečních vad u dětí z normálních těhotenství. U těch žen, kde byla dieta zahájena ještě před otěhotněním, bylo dosaženo požadované hladiny Phe dříve a podařilo se u nich udržet cílovou hladinu Phe i v průběhu těhotenství. Porodní hmotnost a délka těchto dětí byla srovnatelná s normálními dětmi a tyto děti dosahovaly lepších výsledků v psychologických testech. Pokud měly matky hladinu Phe v intervalu 2-6 mg/dl (120-360 umol/l), výsledky u narozených dětí byly lepší než v případě matek s hladinami v rozmezí 6-10 mg/dl (360-600 umol/l).

### Léčba po 10. týdnu těhotenství

Překvapujícím zjištěním bylo, že průměrné IQ dětí narozených matkám, které nebyly na dietě mezi 10. a 20. týdnem gravidity, bylo 92 (v rozmezí 45-124). Relativně vyšší IQ může být spojeno s faktem, že některé z žen byly na dietě před 10. týdnem těhotenství a potom dietu porušovaly.

Výsledek těhotenství u žen léčených později je zatím nepředvídatelný a odráží se v širokém rozpětí IQ jejich dětí, od mentálně postižených až po normální jedince. Průměrné hodnoty IQ naměřené u dětí se snižovaly progresivně s rostoucím zpožděním zahájení diety u matek. Kromě mentálního postižení byl u velkého počtu těchto dětí také zjištěn malý obvod hlavy, opožděný růst a různé vrozené vývojové vady.

### Vliv genové mutace na výsledky

V rámci studie bylo zjištěno, že pokud měly ženy 2 vážné formy genových mutací (které znamenaly nulovou aktivitu enzymu fenylalaninhydroxylázy) a ukončily dietu, měly průměrné IQ pouze 83. Ženy bez diety, s jednou vážnou formou genové mutace a jednou mírnou formou, dosahovaly průměrné hodnoty IQ 84 a ženy s jednou vážnou formou genové mutace a jednou lehkou formou dosahovaly průměrné hodnoty IQ 96. Čím déle byly ženy léčeny v období dospělosti a dospívání, tím vyšší měly hodnoty IQ. Rozdíly v hodnotách IQ vlivem účinku genových mutací a život bez diety nepřímo ovlivnily výsledky u dětí, ale jen tehdy, pokud nebyla zavedena dobrá dietní léčba v průběhu těhotenství.

### Celkový rozvoj kognitivních (poznávacích) funkcí a chování

Mezinárodní kolaborativní studie zabývající se problematikou maternální PKU prokázala, že vliv maternální PKU na dítě roste s každým týdnem, o který se zpozdí metabolická kompenzace matky. Pouze 16 % matek bylo před otěhotněním metabolicky kompenzováno.

Děti s nižšími hodnotami IQ měly poruchy paměti, řeči a chování (s vyšší tendencí k projevu hyperaktivity a poruch soustředění). Dále u nich byla zjištěna nižší úspěšnost ve všech abstraktních předmětech a v oblasti vizuálních a pohybových dovedností ve věku 4, 7 a 10 let.

Podle výsledků studie lze usuzovat, že problémy spojené s maternální PKU jsou skutečné a dlouhodobé. Obrovský kus práce odvedla také psychologka Dr. Susan Waisbren, která třídila získané informace a která ovlivnila ochotu účastníků studie k podstoupení psychologických testů (80%), což velmi upřesnilo výsledky studie.

### Shrnutí

Nejdůležitějším výsledkem této studie bylo zjištění, že dosažení

dobré dietní kompenzace (hladina Phe 2-6 mg/dl, 120-360 umol/l) před početím nebo v ranné fázi těhotenství je kriticky důležité. Dítě tak získává tu nejlepší šanci přijít na svět bez vrozených vývojových vad a zdravě se vyvíjet.

**Virginia Schuett, RD,**  
*redaktorka a vydavatelka časopisu National PKU News*  
*Z National PKU News 2002 (Vol. 14, číslo 2)*  
*volně přeložila MUDr. Dagmar Procházková*

# ZÁSADY SPRÁVNÉ VÝŽIVY PŘI DPM

## Část II - Výživa dítěte s PKU dietou od 1 do 3 roků

Při zabezpečení dietní stravy PKU od 1 roku věku dítěte je potřeba uplatňovat následující základní zásady, které jsou z psychologického hlediska velmi důležité a významné. Pokud se nám podaří je zvládnout již v tomto věkovém období, je možno se vyvarovat problémů, které by se mohly projevit v pozdějším věku.

### 1. Při sestavení dietního jídelníčku připravujeme pestrá jídla.

Pokud si dítě navykne na různé nové pokrmy, stanou se pro něho zajímavými. Tím se zabrání velké vybíravosti v jídle, obzvlášť pak ve starším věku. **Jednotvárnost jídel může vést k nevyváženému poměru v příjmu některých živin.**

### 2. Při servírování jídla je důležitý jeho vzhled.

Vkusně a dobře naservírované jídlo zaujme dítě již na první pohled.

### 3. Dítě zásadně nikdy nenutíme do jídla.

Násilnou formou bychom u něho mohli vytvořit pocit nechutenství. Jeho stravovací a chuťové zvyklosti se mění v každém věkovém období bez ohledu na to, zda má či nemá určenou dietu. Ve většině případů si dítě postupem času zvykne na jídla, která mu dříve nechutnala.

### 4. Velmi důležité a účelné je, aby rodina jedla společně u jednoho stolu.

Podávaná jídla u ostatních členů rodiny, která jsou u dítěte s PKU nevhodná, **zásadně nikdy neskrýváme.** Velkou chybou je, když rodiče začnou dítě s fenylketonurií litovat, a proto jedí svá jídla potají. Dítě s PKU dietou se musí naučit přijmout svou odlišnou stravu. Nemělo by ho překvapit a lákat stravování rodiny či jeho vrstevníků při účasti na letních táborech, zimních pobytech, školách v přírodě, sportovních soustředěních apod. *Odlíšné stravování u dětí s PKU je samozřejmostí.*

### 5. Ke správným návykům životosprávy patří také kultura stolování a příjemná rodinná atmosféra u stolu.

Do jídelníčku u dítěte s PKU staršího 1 roku si mohou rodiče vybírat recepty z kuchařky *Vaříme zdravě a chutně pro fenylketonuriky* nebo si mohou dle vlastní tvořivosti a nápaditosti zvolit svůj vlastní recept. Strava je podávána minimálně v pěti denních porcích, může být však také zařazena i II. večeře.

**Základem stravy je léčebný přípravek.** Druh a množství léčebného přípravku je vždy stanoveno a doporučeno lékařem individuálně s ohledem k potřebám dítěte. Ten by měl být podáván vždy po jídle



ve třech až pěti denních dávkách a měl by být konzumován v příslušné koncentraci ředění. *Velmi nevhodné ze zdravotního hlediska je, když jsou tyto přípravky užívány s malým množstvím tekutiny.*

Do jídelníčku postupně zařazujeme a dítě navykáme na nízkobílkovinné pečivo a těstoviny PKU, které by se měly stát nedílnou součástí jeho stravy pro zajištění dostatečného příjmu energie (vyšvětleno v minulém čísle *Metabolíku* v I. části).

Pitný režim je rovněž důležitý, a proto je potřeba zařazovat vhodné druhy nápojů. Osvědčilo se podávat ovocný mírně slazený čaj, ředěnou ovocnou šťávu, čistou neperlivou vodu. Nevýhodné jsou přeslazené nápoje (Fanta, Sprite, Cola apod.) Po jejich konzumaci může dítě špatně přijímat stravu a může inklinovat k rozvoji obezity. Nápojům označeným light se vyhýbáme z důvodu neuvedeného množství obsahu aspartamu, který je zdrojem aminokyseliny fenylalaninu.

Pamatujme také na přiměřené zařazování cukrovinek do jídelníčku. Jejich vyšší konzumace může přispívat, jak je výše uvedeno, k nechutenství hlavních jídel, dále k rozvoji obezity a vyšší kazivosti zubů.

Při podávání oběda není důležité, aby dítě snědlo polévku a hlavní jídlo. V tomto věkovém období stačí, pokud si dítě vybere jeden druh jídla. Polévka může být doplněna nízkobílkovinným pečivem a může tak dítěti zajistit plnohodnotnou stravu.

### Příklad jídelníčku na jeden den pro děti ve věku od 1 do 3 roků

**Věk:** 2 roky

**Hmotnost:** 12,5 kg

**Předepsaná denní dávka fenylalaninu:** 270 mg Phe

**Doporučený denní příjem energie:** 105 kcal/kg = 1312 kcal/5510 kJ

**Léčebný přípravek:** 65 g PKU 2 mix (=13 odměrek po 5 g), 5 g PKU 2 (=1 odměrka na 5 g)

SNÍDANĚ	Dávka	Phe	kJ/kcal				
Nízkobíl. kakao				2. dávka léč. přípravku			
Lp-drink	20,0 g	20,0	418/99	<b>PKU 2 mix</b>	20 g	-	377/90
Voda	200 ml	-	-	<b>PKU</b>	22,5 g	-	32/8
Granko (prášek)	5 g	10,5	79/19	Voda	150 - 180 ml	-	-
Cukr (dle potřeby)				<b>Celkem</b>		<b>77,6</b>	<b>1546/368</b>
Perník nízkobíl.	50 g	6,5	481/115	SVAČINA			
				Nektarinka	90 g	18,9	189/45
1. dávka léč. přípravku				<b>Celkem</b>		<b>18,9</b>	<b>189/45</b>
<b>PKU 2 mix</b>	20 g	-	376/90	VEČEŘE			
<b>PKU</b>	22,5 g	-	32/8	<i>Bramborové šišky se skořicí</i>			
Voda	150 - 180 ml	-	-	Brambory vařené	50 g	60,5	168/40
<b>Celkem</b>		<b>37,0</b>	<b>1386/331</b>	Cuketa	30 g	16,8	23/5
PŘESNÍDÁVKA				Apromix	20 g	3,2	305/72
Nízkobíl. chléb	50 g	10,0	540/129	Cukr	10 g	-	168/40
Máslo	10 g	3,6	325/77	Skořice	2 g	2,7	30/7
Rajče	50 g	23,5	53/13	Máslo	10 g	3,6	325/77
<b>Celkem</b>		<b>37,1</b>	<b>918/219</b>	Ananasový kompot	50 g	3,0	200/48
OBĚD				3. dávka léč. přípravku			
<i>Rajská omáčka</i>				<b>PKU 2 mix</b>	25 g	-	470/112
Voda	200 - 230 ml	-	-	Voda	160 - 180 ml	-	-
Rajský protlak	20 g	67,2	90/21	<b>Celkem</b>		<b>89,8</b>	<b>1689/401</b>
Apromix	5 g	0,8	76/18	II. VEČEŘE			
Cukr	10 g	-	168/40	Mrkev	30 g	12,0	57/14
Máslo	10 g	3,6	325/77	Wafelbrot	30 g	3,0	479/114
Těstoviny PKU	30 g	6,0	478/114	<b>Celkem</b>		<b>15,0</b>	<b>536/128</b>
<b>CELKEM/DEN</b>						<b>275,4</b>	<b>6264/1492</b>

## PRO DĚTI OD 1 ROKU DO 3 LET

	Snídaně	Přesnídávka	Oběd	Odpolední svačina	Večeře	II. Večeře
Pondělí	nízkobíl. mléko, nízkobíl. chléb, máslo, džem <b>1. dávka PKU 2 mix + PKU 2</b>	strouh. jablko, nízkobíl. piškoty	dušená mrkev s květákem, brambory <b>2. dávka PKU 2 mix + PKU 2</b>	ovocný pudink	dětská rýžová kaše z nízkobíl. mléka <b>3. dávka PKU 2 mix</b>	banán
Úterý	čaj, nízkobíl. chléb, brambor. pomazánka <b>1. dávka PKU 2 mix + PKU 2</b>	broskev	bramborová polévka, nízkobíl. chléb <b>2. dávka PKU 2 mix + PKU 2</b>	nízkobíl. koktejl s ovocem	zeleninové rizoto <b>3. dávka PKU 2 mix</b>	chléb Protam, máslo
Středa	nízkobíl. kakao, nízkobíl. perník <b>1. dávka PKU 2 mix + PKU 2</b>	nízkobíl. chléb, máslo, rajče	rajská omáčka, nízkobíl. těstoviny PKU <b>2. dávka PKU 2 mix + PKU 2</b>	nektarinka	brambor. šišky se skořicí, kompot <b>3. dávka PKU 2 mix</b>	mrkev, Wafelbrot
Čtvrtek	nízkobíl. bílá káva, nízkobíl. chléb, medové máslo <b>1. dávka PKU 2 mix + PKU 2</b>	jablko	vařená brokolice s máslem, brambor. kaše <b>2. dávka PKU 2 mix + PKU 2</b>	nízkobíl. mléko, lp-flakes	zeleninová polévka, nízkobíl. chléb <b>3. dávka PKU 2 mix</b>	ovocná přesnídávka
Pátek	čaj, chléb Protam, zelenin. pomazánka <b>1. dávka PKU 2 mix + PKU 2</b>	banán	koprová omáčka, brambory <b>2. dávka PKU 2 mix + PKU 2</b>	nízkobíl. mléko, mrkvový piškot	těstoviny PKU se špenátem <b>3. dávka PKU 2 mix</b>	banán
Sobota	nízkobíl. kakao, nízkobíl. chléb, medová pomaz. s banánem <b>1. dávka PKU 2 mix + PKU 2</b>	pomeranč, nízkobíl. piškoty	květáková polévka, nízkobíl. chléb <b>2. dávka PKU 2 mix + PKU 2</b>	ovocná šťáva, Vafelbrot, máslo	nízkobíl. krupičná kaše, kompot <b>3. dávka PKU 2 mix</b>	mrkev
Neděle	nízkobíl. mléko, nízkobíl. ovocný koláč <b>1. dávka PKU 2 mix + PKU 2</b>	jablko	zeleninová omáčka, dušená rýže <b>2. dávka PKU 2 mix + PKU 2</b>	nízkobíl. pudink s ovocem	těstoviny PKU s brokolicí <b>3. dávka PKU 2 mix</b>	Wafelbrot, máslo

## PREDSTAVUJEME METABOLICKÉ CENTRÁ V ČR a SR

### Liečebné a diagnostické centrum pre PKU v Bratislave

Liečebné a diagnostické centrum pre PKU v Bratislave píše svoju históriu od roku 1972. Ale prví úspešne liečení fenylylketonurici majú na Slovensku dlhšiu históriu. Už v roku 1967 p. prof. Homolka a p. prof. Hyánek predložili vtedajšiemu Ministerstvu zdravotníctva ČSSR žiadosť o zavedenie celoplošného povinného screeningu na PKU. Po vzniku federácie pracovali lekári v ČR a SSR na tejto úlohe ďalej oddelene a úspešne. Spolu s uzákonením screeningu vznikli aj prvé centrá pre liečbu PKU. O dlhšej histórii liečenia PKU píšeme preto, lebo v Prahe už v roku 1965 vznikla „Ordinace pro vrozené poruchy metabolismu“ na oddelení klinickej biochemie na Karláku. O tomto centre sa písalo v predchádzajúcom čísle.

Prví pacienti zo Slovenska sa preto liečili tam. Vďaka prof. Hyánkovi dostali sa mi do rúk články z obdobia začiatkov a histórie. Z jedného z nich (Kvety 1968, autorka Eva Podlesná) vyberám:

„Když za časů mé babičky přišlo na svět slabomyslné dítě, byl jeho osud připisován zlým sudičkám. Nebo prstu božímu. Nikdo si nedovedl vysvětlit, proč se zdravým rodičům narodilo vadné dítě. A slabomyslný tvor, pokud přežil dětská léta, potácel se životem jako přítěž rodiny a terč obecního posměchu.“

Viděla jsem holčičku jménem Ivanka. Narodila se 7.11.1965. Zlé sudičky jí také daly do vínku onemocnění, které jí předurčovalo

k životu slabomyslného tvora: fenylylketonurii. Její bratr trpěl stejnou chorobou a svá dětská léta nepřežil. Zemřel v pěti letech. Od malička měl časté záchvaty podobné psotníku. Nereagoval na své okolí. Netečně ležel, nenaučil se ani pást koníčky, nenaučil se sedět. Z výrazu jeho tváře bylo znát, že se jeho duševní vývoj zastavil. Prvních šest měsíců svého života se Ivanka projevovala stejně jako její bratr. Zděšení rodiče hledali pomoc. Po mnoha krušných a marných cestách od lékaře k lékaři se nakonec řízením jakési dobré sudičky dostali do nenápadného oddělení klinické biochemie ve II. patře polikliniky v Praze na Karlově náměstí. Dnes třiletá Ivanka běhá a směje se, rozumí otázce a začíná mluvit. Strašný údel jejího života změnil zásah lékaře-specialisty. Nenápadný nápis „Ordinace pro vrozené poruchy metabolismu“ je důkazem, že za našich časů už medicína není proti zlým sudičkám bezmocná. Ale jak už to bývá, ten boj stál hodně potu, bezesných nocí, výsměchu, nepochopení. A není ještě dobojován.“

Takto krásne to napísala v týždeníku Kvety pani Eva Podlesná už v roku 1968! A tento boj nie je dobojovaný ani dnes.

V registri pacientov Bratislavského centra by sme našli aj ročník narodenia 1965. Začiatky fungovania sú nerozlučne spojené s menom Doc. MUDr. Jaroslavy Strnovej, CSc., ktorá pre Metabolik napísala:

### Diagnostika a liečba hyperfenylylalaninémie na Slovensku včera a dnes



Zvýšená hladina fenylylalanínu v krvi (hyperfenylylalaninémia) predstavuje skupinu dedičných metabolických porúch (patrí sem aj klasická fenylylketonúria) s najvyššou incidenciou na Slovensku (HPA 1:5 200, PKU 1:10 000), s najlepšie prepracovanými diagnostickými možnosťami. Pri včasnej liečbe je táto úspešná u väčšiny pacientov a je známa aj genetická podstata ochorenia.

Iba včasná diagnóza a optimálna liečba zaručuje postihnutým jedincom plnohodnotný život v kruhu svojej rodiny a spoločnosti.

Povinný celoplošný novorodenecký skrining bol započatý na Slovensku v roku 1972. Ministerstvom zdravotníctva bolo zriadené jedno skriningové centrum na OKB v Trenčíne (neskôr prešlo do Nitry) a jedno diagnostické a liečebné centrum na Detskej klinike NsP akademika Déreera v Bratislave na Kramároch.

Ako skriningová metóda sa používalo semikvantitatívne stanovenie fenylylalanínu Guthrieho metódou. Takto organizovaný skrining mal veľkú výhodu v tom, že všetci pacienti boli diagnostikovaní a liečení na jednom pracovisku, avšak nevýhodou bolo - aj pri nie veľkej rozlohe Slovenska, že rodičia museli so svojimi deťmi dochádzať do Bratislavy, čo znamenalo, že tí z najvzdialenejších oblastí boli s malými deťmi často aj dva dni na ceste. Pri používaní Guthrieho testu ako skriningovej metódy bolo pomerne veľké množstvo recallových (opakovaných) vyšetrení, takže priemerný vek pacientov pri stanovení diagnózy bol 6,3 týždňa. Aj pri dobre fungujúcom skriningu a starostlivosti o pacientov je vždy ešte čo vylepšovať a tak v roku 1995 došlo k zásadnej zmene organizácie včasného vyhľadávania hyperfenylylalaninémie a starostlivosti o pacientov s touto dedičnou metabolickou poruchou. V tomto roku došlo k zjednoteniu skriningu hyperfenylylalaninémie a kongenitálnej hypotyreózy. Metodickým pokynom Min. zdravotníctva SR zriadilo jedno skriningové centrum na ONM v Banskej Bystrici

a tri diagnostické a liečebné centrá:

1. Detská klinika FNŠP akademika Déreera v Bratislave pre Bratislavu a západoslovenský región
2. Detská klinika Roosweltovej nemocnice v Banskej Bystrici pre stredoslovenský región
3. Detská nemocnica v Košiciach pre východoslovenský región

Po delimitácii Detskej kliniky z FNŠP ak. Déreera do NsP sv. Cyrila a Metoda v Bratislave prešlo bratislavské centrum do týchto priestorov. Zmenila sa aj skriningová metóda zo semikvantitatívneho stanovenia hladiny fenylylalanínu na kvantitatívne stanovenie.

#### Čo priniesla nová organizácia skriningu?

- významne sa skrátila doba postavenia diagnózy zo 6,3 týždňa na 2,3 týždňa
  - poklesol počet recallových vyšetrení, pretože pri tejto skriningovej metóde sa pozitívny skrining rovná diagnóze, čím mohli byť pacienti oveľa skôr liečení. Aj tu jednoznačne platí: „Kto zavčasu dáva - dvakrát dáva.“
  - zriadením troch diagnostických a liečebných centier sa návšteva lekára stala pre rodičov s deťmi oveľa pohodlnejšia a dostupnejšia (dnes iste nie je zanedbateľná aj finančná stránka)
- V roku 2002 sme „oslávili“ 30 rokov skriningu PKU na Slovensku, čo nás oprávňuje aj k zhodnoteniu našej práce. Môžeme konštatovať, že snaha mnohých zanietých priniesla svoje ovocie. Je pre nás všetkých veľkou radosťou vidieť našich pacientov ako sa zapájajú do normálneho, plnohodnotného života. Mnohí naši pacienti študujú na vysokej škole, ba niektorí už toto štúdium úspešne ukončili. Štúdium na odborných školách s maturitou považujeme u nich skoro za samozrejmosť.

Podľa Metodického pokynu Min. zdravotníctva SR sa v centrách staráme aj o dospelých pacientov a úzko spolupracujeme s gynekológmi a pôrodníkmi v príprave na tehotenstvo, priebeh gravidity u našich pacientiek, aby sa rodili deti, ktoré nie sú poškodené vysokou hladinou fenylylalanínu.

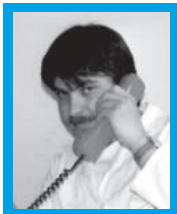
Z uvedeného vyplýva, že okrem vedenia správnej diétnej liečby sa v centrách venujeme aj výchove rodičov a starších pacientov, aby boli čo najlepšie informovaní o svojej chorobe a sami sa podieľali na úspešnej terapii.

Záverom mi dovoľte poďakovať všetkým, ktorí sa často aj v neľahkých podmienkach pričínili o to, že môžeme byť na svoju

prácu a dosiahnuté výsledky hrdí a našim pacientom zaželať veľa šťastných chvíľ aj napriek tomu, že trpia týmto ochorením.

**Doc. MUDr. Jaroslava Strnová, CSc.,**  
**vedúca centra pre diagnostiku a liečbu fenylketonúrie,**  
**Klinika pre deti a dorast A. Getlíka,**  
**FNsP sv. Cyrila a Metoda, Bratislava**

## Ako to u nás funguje?



V súčasnosti pracuje v petržalskej ambulancii 1 lekár a 1 sestra: MUDr. Oto Ťrge a sestra Mária Halandová, ktorá plní aj funkciu diétnej sestry. Evidujeme viac ako 250 diagnostikovaných fenylketonurikov z celého Slovenska. V našom centre v Bratislave je z toho evidovaných približne 120 pacientov. Na pravidelné kontroly z nich chodí asi 100. Vzhľadom na to, že celoživotná diéta je poznatkom len z posledných rokov, staršie ročníky pacientov v dospelosti prestávali v dospelosti s dodržiavaním diéty a tým aj pravidelnými kontrolami. Z dievčat sa niektoré ešte vrátili v období tehotenstva, u chlapcov je to zriedkavé. Pritom je veľmi dôležité, aby sa všetci dozvedeli o potrebe pokračovania v diétnej liečbe, aj keď konečné rozhodnutie je už

len na nich samých. Na pravidelné kontroly pacientov pozývame. Niektorí chodia sami, niektorí s rodičmi poprípade s partnermi - samozrejme v závislosti od veku. Kontroly sú plánované tak, aby u starších pacientov boli asi 3-4 krát ročne, u malých detí samozrejme častejšie. Vyšetrenia na koncentráciu fenylalanínu a aminokyselín v sére robíme v ambulancii zásadne z krvi (séra), čím minimalizujeme vedľajšie zdroje chýb. Popri starostlivosti o zdravie našich pacientov často musíme riešiť problémy spojené s úhradami liekov, ktoré vznikajú raz z novej kategorizácie liekov, inokedy zo strany zdravotných poisťovní.

A zostáva ešte množstvo ďalších otázok a problémov, ktoré je potrebné priebežne riešiť. Preto som v úvode písal o boji, ktorý ešte nie je dobojovaný.

*MUDr. Oto Ťrge*

## STALO SA

### Čo sme robili v lete...

Už 2. 7. začal detský letný tábor - **Tále**. Začiatok bol trochu rozpačitý, pretože po prvý raz namiesto diétnej sestry mala jedlo pre naše deti pripravovať jedna z mamičiek. Jednak sme na tento termín žiadnu diétnu sestru nemali a jednak - v niektorých českých táboroch to tiež takto robia. A osvedčilo sa! Ostatné deti tým „naším“ ich jedlo závideli. Spoločne s pani doktorkou Hálovou z B. Bystrice sme jeden z obedov aj ochutnali. Pani doktorka sa s deťmi aj chvíľku porozprávala a urobili sme spoločné foto.

Počasie nebolo práve najideálnejšie, ale napriek tomu si deti užili aj bazén, aj jazdenie na koni, aj výlet do Čierneho Balogu a vozenie na vláčku.

Najlepším vysvedčením pre každý tábor je, keď deti po jeho skončení oznámia, že o rok pôjdu do tábora znovu. A o tomto tábore to povedala väčšina účastníkov.

Dúfam, že tak ako slúbili, niektoré deti nám o tábore aj napíšu.

**Bojnice** patria už medzi naše „klasické“ letné tábory. Tohto roku sa však prihlásilo podstatne menej detí, ale zato všetky boli „nové“, t.j. boli v tábore po prvýkrát. To je neklamným znakom toho, že miesta táborov je potrebné meniť. Jedlo deťom pripravovala diétna sestra pani Maníková z Košíc.

V krásnom počasí bolo najlepšie pri vode. A tak aj pri návšteve tohto tábora sme museli čakať, kým sa vrátia z celodenného výletu na kúpalisko.

Sponzorov bolo tohto roku menej, ale vďaka ing. Smitkovi si deti mohli pochutnať na nízkobielkovinových výrobkoch firmy Milupa. Za všetky zúčastnené deti ďakujeme.

Uvítali by sme, keby nám deti alebo ich rodičia napísali, čo sa im najviac páčilo a naopak čo by bolo treba zmeniť, zlepšiť. Niektoré deti patria medzi „skalných“ a chodia do našich táborov každý rok, odkedy ich organizujeme. Pribudli nováčkovia, ktorí boli v tábore prvýkrát.

Zostáva dúfať, že prídu aj na budúci rok. Pre všetky deti s PKU je takýto pobyt veľmi dôležitý. Okrem jedla, kedy majú na tanieroch niečo iné, nie je žiadny rozdiel medzi deťmi bez diéty a našimi deťmi. Učia sa samostatnosti, ochutnajú inú ako maminu kuchyňu, nad-



viažu nové priateľstvá. Pre tých rodičov, ktorí sa obávajú poslať deti do tábora, alebo samotné deti nemajú dost odvahy, doporučujem, aby sa spolu zúčastnili niektorého rodinného pobytu. Tam sa medzi deťmi nadväzujú priateľstvá, a je to vidieť - potom spolu idú aj na letný tábor.

Mať v kuchyni na prípravu stravy namiesto diétnej sestry mamičku bolo v tomto roku niečo nové. Ale mamičky zúčastnených detí nenamietali, niektoré to dokonca uvítali.

A na Tálach p. Muľová, ak zvolávala našich k stolu, pýtala sa: „kde sú moje deti?“.

V Bojniciach takými istými slovami: „nevideli ste moje deti?“ , hľadala účastníkov pri našej návšteve p. Maníková.

Obom im ďakujeme za všetky deti a ich mamičky, a to nielen za prípravu jedla. Zachraňovali totiž situáciu v poslednej chvíli, keď v oboch prípadoch sa stalo, že pôvodne plánovaná sestra nemohla do tábora ísť.

*ing. Anna Gabaríková*

## Rodinná rekreácia v Kalinčiakove v rekreačnom stredisku Margita - Ilona

Aj tento rok sme si zopakovali pobyt rodín v chate spoločnosti NOVEX s. r. o. na termálnych kúpaliskách Margita a Ilona v Kalinčiakove pri Leviciach.

Začiatok rekreácie bol 1.8.2003 a trvala do 9.8.2003, celkom sa rekreovalo 12 rodín s deťmi a mladými ľuďmi s PKU. Medzi nami sme privítali aj 2 rodiny z Moravy, ktoré mali 2 deti s PKU. Od prvého dňa nám počasie prialo a tak sme väčšinu času cez deň trávil na kúpalisku. V areáli sme mohli hrať tenis, minigolf, volejbal, jazdiť na koni, hojdať sa, hrať sa v piesku (najmä naši najmenší). Medzi nami boli aj neplavci, ktorí sa počas pobytu naučili plávať a ich rodičia mali z toho veľkú radosť.

Stravu pripravovala pre naše deti a mládež diétna sestra Mgr. Vasilíková z Košíc. Pýtať sa našich „fenyľkov“ na stravu či je dobrá som sa ani nemusela, pretože deti mali vždy prázdne taniere. Večery sme trávili pri opekaní slaniny nad ohňom, ktorý pre deti pripravili ujovia Miloš a Richard. Deti sa výborne zabávali. Mamičky vďaka týmto dvom pánom mali relax a mohli sa venovať svojim obľúbeným receptom, ktoré sme neskôr v kuchyni aj realizovali za pomoci pani Gabaríkovej a diétnej sestry.

Medzi nás prišiel aj pán ing. Smitka, zástupca firmy Milupa, ktorý pre naše deti a mládež priniesol výrobky značky Milupa. Deťom dobroty veľmi chutili. Pri rozhovore s pánom Smitkom, ktorý strávil príjemný večer medzi nami, mali naši rodičia záujem o výrobky, ktoré niektoré deti ešte ani nechutnali, ako napríklad Milupa Lp - flakes alebo Lp - drink. Otázky sa sústreďovali najmä na dovoz týchto výrobkov na Slovensko.

Keď som sa pýtala účastníkov rekreácie, čo sa im na pobyte najviac páčilo, každý povedal niečo iné, ale všetci boli veľmi spokojní. Malá Jennifer povedala: „Potkala jsem mnoho nových ka-



marádů“. Názory detí boli rôzne. Malý Ondřej z Jihlavy bol v prvý deň veľmi smutný. Jeho problém spočíval v tom, že našim deťom nerozumel, ale o dva dni boli veľkí kamaráti. Jazyková bariéra padla. Každý deň strávený na dovolenke bol veľmi pekný, nielen vďaka počasiu, ktoré nám prialo, ale hlavne kvôli našim deťom. Majú nových priateľov a rodičia tiež. Rekreácia, ktorá je už za nami, nám dodala novej energie do ďalších dní a tešíme sa na budúci rok, kedy by sme sa znovu radi stretli.

Dakujem za všetkých účastníkov rekreácie sponzorom, najmä p. ing. Smitkovi zo spoločnosti Milupa, riaditeľovi spoločnosti Novex s.r.o. - p. ing. Vladimírovi Kuťkovi, p. Gabaríkovej, ktorá našim rodičom pripravila príjemnú dovolenku v peknom prostredí, a diétnej sestry Mgr. Márii Vasilíkovej za dobrú stravu pre deti a mládež.

*Mária Horňáčiková*

## Letní tábor v Růžené

Stejně jako čtyři předešlé roky jsme i letos zavítali do tábora v Růžené v jiných Čechách. V okolí jsou samé lesy a pole, v areálu střediska je také docela rozlehlý rybník, který zvláště v letošních vedrech přinesl velmi příjemné osvěžení.

Tento rok jsme hráli celotáborovou hru o mimozemských civilizacích. Ufoni obsadili naši planetu na pěti místech. Na Tibetských plošinách jsme poznávali spoustu druhů rostlin a skládali krátké říkanky. V Portoriku v Tichém oceánu jsme si ze dřeva vyrobili ponorky, které z našeho oddílu vydržely nejdéle naší skupince, ale přece jen jsme na konci cesty „škrtli“ o strom a plavidlo jsme do cíle dovlekli už značně vratké. V Amazonii jsme skládali zprávu z papírků, kterou jsme si měli zapatmatovat. V Antarktidě jsme si vyrobili ze dřeva a provazů saně, jenž tentokrát zase nevydržely nám. Těsně před cílem jsme vařili co neoriginálnější čaj z přírodních zdrojů (naštěstí jsme ho nemuseli pít!). A na Sahaře

jsme si naplnili kelímky vodou a vydali se na putování. Každý musel najít cestu z bluditě, které nebylo tak složité, jak se na první pohled zdálo. Poslední etapou bylo „hledání chemické laboratoře“ a večer dva vědci, kterým jsme předali výsledky naší tvrdé práce, rozprávili protilátky v podobě ohňostroje.

Co se týká stravování, bylo to jako každý rok. Někomu chutnalo a někomu ne. Našla se jídla, která mi nechutnala, ale jako každoročně nezklamaly buchtíčky s krémem. Nejvíce se asi povedly palačinky a bramboráky.

Na letošním táboře byla pro některé děti novinkou i nová příchuť našich preparátů od firmy Milupa a opět - názory se lišily. Celkově byl v oblíbě spíše preparát s jahodovou příchutí, ale jen pro zpestření, nikoli pro dlouhodobé užívání.

Už teď se mi po táboře stýská, hlavně po kamarádech, protože za těch 5 let se z nás udělala velká parta jak dětí, tak vedoucích.

*Romana*





## „Fenyláčci“

Jela jsem na dětský tábor do Růžené vařit pro fenylketonuriky. Vůbec jsem nevěděla, co mě čeká. Pojem fenylketonurie jsem znala jen z učebnic. Teprve tam jsem si uvědomila, jak moc může „obyčejné“ jídlo uškodit.

Byla jsem příjemně překvapená. Děti byly skvělé. Je dobře, že mají takovou možnost, jinak by musely celé prázdniny zůstat doma.

Nikdy mi nedocházelo, kolik potravin vlastně nesmí jíst. I přesto lze uvařit dobrá jídla. Děsí mě, když si uvědomím, jaká byla situace před několika desetiletími, kdy neexistovaly žádné přípravy a děti většinou končily v ústavech. Věřím, že v budoucnosti přibude na trhu PKU potravin a také doufám, že rodiče budou brát dietu svých dětí zodpovědně.

**Lenka Kylarová**

## PORTRÉT

Vážení čtenáři,

*doposud jste se mohli na tomto místě setkávat s životními příběhy. S příběhy lidí i celých rodin, kterým do života vstoupila fenylketonurie. Některé byly veselejší, jiné smutnější. Ale tak to psal sám život. Nyní jsme pro vás připravili novou rubriku s názvem „PORTRÉT“. Jak již sám název napovídá, dozvíte se mnoho o těch, kteří i přes veškeré problémy způsobené PKU dokázali ve svém životě dosáhnout stejných dobrých výsledků a „poprat“ se s životními úspěchy a strastmi, jako mnozí jiní, kteří dietou omezení nejsou.*

**Luděk Růčka**



Hned na úvod musím poznamenat, že som nikdy neuvažoval o tom, že sa raz pokúsím napísať príspevok do nejakého odborného časopisu o živote našej rodiny a hlavne našich dvoch detí.

V roku 1980 sa nám narodila dcéra Lenka, ktorej po určitom čase od narodenia stanovili lekári diagnózu fenylketonúrii. Bol to pre nás úplne neznámy pojem. Vedeli sme len, že ide o prísnu nízkobielkovinovú diétu no boli sme rozhodnutí s tým bojovať. Začiatky boli veľmi ťažké!

Jednak so správnym určovaním druhu a množstva potravín a taktiež so samotným zaobstarávaním potravín. V dôsledku čoho došlo aj k niektorým chybám v diétnom stravovaní. Po necelých štyroch rokoch sa nám narodil syn Peter, ktorému stanovili tú istú diagnózu. Ako sa hovorí: „Všetko zlé je aj na niečo dobré“. Na základe predchádzajúcich skúseností s Lenkou sme sa už vyvarovali viacerých chýb v stravovaní. Keďže sme získavali stále viac nových informácií o tejto chorobe, ale hlavne o stravovaní. A taktiež, že ďaleko skôr sme si uvedomili, že dodržiavanie diétného stravovania je vecou celoživotnou, ako len do určitého veku (15-18 rokov), ako sme o tom boli informovaní.

Hľadali sme cestu a spôsob, ako pre naše deti zabezpečiť čo možno najviac z dostupných diétnych potravín ako u nás, tak aj po roku 1989 v zahraničí. To bol jeden z dôvodov, prečo sme zmenili náš spôsob života, vlastne zmenili sme len zamestnanie. Vymenil som miesto projektanta vzduchotechniky doma, za miesto montéra vzduchotechniky v zahraničí, jednak z finančných dôvodov, ale tiež z dôvodu informovanosti a hlavne väčšej dostupnosti k týmto kvalitným diétnym potravinám. Manželka (detská sestra) zostala v domácnosti a venuje sa len deťom a domácnosti a získava pokiaľ možno stále nové informácie.

Nechcem, aby tieto riadky vyzneli ako naša „veľká obeta“, ale len ako fakty. Dnes žijeme ako hociktorá iná rodina. Lenka má 23

rokov. Ukončila SOU obchodné a pracuje ako predavačka. Zatiaľ je slobodná, ale má priateľa, s ktorým sa stretáva už 3 roky. Vo voľnom čase sa venuje hlavne pozeraniu filmov, počúvaniu hudby a počítaču.

Peter má 19 rokov a v máji maturoval na SOU stavebnom-špecializácia reprodukčný grafik. Peter toho voľného času veľa nemá, lebo od svojich siedmich rokov sa venuje aktívne ľadovému hokeju. V HK ŠK B. Bystrica prešiel všetkými žiackymi družstvami, ďalej dorasteneckým a juniorským družstvom (spolu 10 sezón) a poslednú sezónu v juniorskom veku úspešne absolvoval v zahraničí (v Rakúsku, v LINZI), kde dosiahol ako obranca bilanciu 8 gólov a 7 prihrávkov v 30-tich zápasoch.

Teraz ho čaká vstup do kategórie mužov. Či tento prechod zvládne, je otázkou nielen samotnej športovej stránky, ale hlavne zdravotného stavu, spôsobu stravovania, celkovej životosprávy, disciplíny, ale aj sebavedomia a viery vo vlastné schopnosti a vedomosti.

Tieto veci nepíšem znova preto, aby sme sa chválili, ale aby tieto informácie poslúžili ako povzbudenie a motivácia pre tých ľudí, ktorých sa to priamo týka a ktorí si myslia, že ich život v budúcnosti bude ochudobnený.

Viem, že to nie je všetko také jednoduché ako to z týchto riadkov vyplýva, no človek keď veľmi chce, tak prekoná aj neprekonateľné.

Keď si zväžeme koľko sústrezení, koľko výjazdov na zápasy a turnaje absolvoval Peter a všade bolo treba zabezpečiť diétnu stravu, nie vždy to bolo jednoduché - hlavne v žiackom veku. Dnes je to už predsa oveľa lepšie, pretože sa dokáže o seba postarať aj sám. Dokonca sa zúčastnil vo februári 2002 spolu s dorastencami ŠK B. B. hokejového turnaja v CANADE v MONCTONE, ktorý vyhrali.

Samozrejme, že to všetko sa dialo a deje pod stálym lekárskeym dozorom, za čo chceme poďakovať predovšetkým v prvých rokoch doc. Strnovej z nemocnice na Kramároch a následne p. primárovi MUDr. Dlhohuckému a hlavne MUDr. Halovej a sestričke Ružinskej z Roosveltovej nemocnice v B. Bystrici.

**Dotatok:** Veľmi by sme privítali, ak by nám vedel niekto z odborníkov poradiť, ako postupovať pri ďalšom rozvíjaní našich (teda Petrových) fyzických a športových schopností, okrem samotného tréningového procesu, ktorý má kvalitný.

**Rodina Murňáková z B. Bystrice**

## CO NÁS PÁLÍ

### Stále potrebujeme pomoc

Počas pracovnej návštevy v Žilinskom kraji si na naše Združenie našla chvíľku času podpredsedníčka Národnej rady SR, pani Zuzana Martináková. S mimoriadnym pochopením ženy a matky si vypočula informácie o PKU a o problémoch, ktoré nám v súvislosti s týmto ochorením komplikujú život.

Dostali sme možnosť podrobnejšie popísať, čo nás trápi a v čom potrebujeme pomoc. Veľmi povzbudivé pre nás je, že pani podpredsedníčka sa snaží pomáhať malým organizáciám, ako je aj naše Združenie. Tým, že nemajú vlastných platených zamestnancov, často nestíhajú sledovať všetky legislatívne zmeny, týkajúce sa ich členov, a majú obmedzené možnosti na presadenie možno drobností - ale našim deťom často aj malé zmeny dokážu výrazne ovplyvniť kvalitu života.

Z toho všetkého, čo nás trápi, sme poprosili hlavne o pomoc pri:

- vyčlenení časti dotácie na nákup niektorých druhov diétnych potravín pre PKU
- rozšírenie povinného screeningu na ďalšie metabolické poruchy, s čím súvisí aj nákup nových zariadení na analýzu, ktoré sú aj pre nás veľmi potrebné

- na možnosť právnickej pomoci pri riešení problémov, s ktorými si nevieme sami poradiť

Na poslednú otázku sme už aj dostali odpoveď a tak v tejto rubrike nabudúce nájdete kontaktné adresy na 16 právnických poradní Zuzany Martinákovovej, ktoré vám v prípade potreby môžu poskytnúť bezplatnú pomoc. Na riešenie dotácií a rozšírenia screeningu bude potrebné viac času, ale verím, že v ďalších číslach časopisu vás budem môcť informovať o postupe a výsledkoch.

Pani podpredsedníčka NR som odovzdala niekoľko čísiel Metabolika, z ktorých sa o PKU, diéte a živote s ňou dozvie určite viac ako z rozhovoru so mnou.

**Ing. Anna Gabaríková**

Na fotografii: Podpredsedníčka NR SR a podpredsedníčka SDKÚ pre tretí sektor a rodinu pani Zuzana Martináková a Saška Gabaríková



### Představujeme členy redakční rady



Jmenuji se Hana Sládková a zkušenosti s fenylketonurií mám již více než 25-ti leté díky mému synovi Ondrovi (viz Metabolik roč. I, č. 3). V redakční radě mám dva úkoly: oslovuji lékaře, kteří nám pomáhají a informují nás o problémech souvisejících s metabolickými poruchami. Hlavně ale zodpovídám za distribuci Metabolika k vám, našim čtenářům. Je srpen, čas prázdnin a dovolených. Právě mi přišla e-mailová pošta od naší šéfredaktorky. Máme novou předplatitelku - musím připravit letošní čísla Meta-

**Kontakt:** tel.: +420 381 262 295, e-mail: hana.sladkova@quick.cz,

bolika, složenu na předplatné a odnést vše na poštu. To ale není všechno. Přes urgenci nám někteří zatím nezaplátili letošní předplatné. Dáme jim ještě jednu možnost - to znamená nové upomínky a vypsát složenkou. Na nové podzimní číslo musím zakoupit obálky a vytisknout štítky s adresami. Po vytištění časopisu vše rozdělit, připravit a odeslat. Věřte, že tyto výtisky váží pěkných pár kilogramů.

Proč to dělám? Můj syn je již dospělý, ale opuštěním „rodného hnízda“ vše nekončí. Problémů bylo, je a bude stále dost. Pomůžeme-li Metabolik alespoň několika rodinám překonat těžkosti, se kterými jsem před lety musela zápasit sama, má tato moje činnost smysl a budu jí, pokud budu moci, dělat ráda.

adresa: Mgr. Hana Sládková, Bukureštská 2792, 390 05 Tábor



Vážení čtenáři, jmenuji se Marcela Strouhalová a v dnešním čísle Metabolika bych se vám ráda krátce představila. Již čtrnáct let získávám stále nové a nové zkušenosti s dietou PKU. Pronaši dceru se snažím co nejvíce zpříjemnit její jídelníček a velice mě baví zkoušet

**Kontakt:** tel.: +402 605 957 544, e-mail: marcela.strouhalova@seznam.cz, adresa: Marcela Strouhalová, Havlíčkova 12, 466 01 Jablonec nad Nisou

## LISTÁRNA

Vážená redakcia Metabolika!

Rozhodla som sa napísať k minulej rubrike „Stalo sa...“. Veľmi pekne ďakujem za článok o mladých ľuďoch. Ich myslenie, prístupe k diéte. Bolo to dojímavé. Veľa zaleží na ich samotných, na voli žiť a popasovať sa s problémami. Už pred rokom som napísala do redakcie, že by bolo dobré, aby títo „už mladý ľudia“ napísali svoje príbehy. Ako pracujú,

učia sa. Ako sa popasujú so životom a ako sa im darí v ich osobnom živote. Ja osobne pracujem v zdravotníctve ako upratovačka. Je tam mnoho problémov. Zdravotníctvo prechádza reorganizáciou. Chodím vypomáhať na oddelení. Počujem mnoho príbehov. Niektoré som dala na papier. Zaleží na prístupe človeka, na voli pomôcť.

Ďakujem!

**vaša Milka**

Toto číslo vychází v září r. 2003. Časopis je registrován pod č. MK ČR E 13356. ISSN:1214-3057 Vychází 4x ročně. Vydává: Klub PKU a jiných DPM a NZ PKU. 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:** 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, urgence nedodaných čísel časopisu: NZ PKU, ing. Anna Gabaríková, Alej Slobody1901/17, 026 01 Dolný Kubín, tel./fax: +421 435 865 388, e-mail: a.gabarikova@thais.sk

# RECEPTÁŘ

## Nízkobílkovinná čokoláda

250 g tuku (Omega)  
250 g mouč. cukru  
1 balení (15 g) vanil. cukru  
35 g kakaového prášku (holandské kakao)  
ochucená tresť (citrónová, vanilková, rumová, kokosová apod.)

1. Rozpustíme tuk (nejlépe v mikrovlnné troubě, tuk nesmí být rozpálený), přidáme mouč. i vanil. cukr, kakaový prášek, 4 kapky ochucené tresť a dobře promícháme.
2. Čokoládovou hmotu nalijeme do připravených studenou vodou vypláchnutých formiček nebo vylisovaných obalů od bonboniéry (lépe se vytlačují) a necháme v chladu ztuhnout.
3. Po ztuhnutí čokoládu z formiček vyklopíme, z vylisovaných obalů od bonboniéry prsty vytlačíme.



100 g hotové čokolády obsahuje: **45 mg fenylalaninu**; 1,3 g bílkovin; 51 g tuků; 70 g sacharidů; 3158 kJ/752 kcal. Hotová čokoláda váží asi 400 g.



## Nízkobílkovinná bílá čokoláda

250 g tuku (Omega)  
250 g mouč. cukru  
1 bal. (15 g) vanil. cukru  
50 g lp-drink (prášku)  
ochucená tresť (citrónová, vanilková, rumová, kokosová apod.)

1. Rozpustíme tuk (nejlépe v mikrovlnné troubě, tuk nesmí být rozpálený), přidáme mouč. i vanil. cukr, lp-drink (prášek), 4 kapky ochucené tresť a dobře promícháme.
2. Čokoládovou hmotu nalijeme do připravených studenou vodou vypláchnutých formiček nebo vylisovaných obalů od bonboniéry (lépe se vytlačují) a necháme v chladu ztuhnout.
3. Po ztuhnutí čokoládu z formiček vyklopíme, z vylisovaných obalů od bonboniéry prsty vytlačíme.

100 g hotové čokolády obsahuje: **10,4 mg fenylalaninu**; 0,5 g bílkovin; 53,5 g tuků; 61,5 g sacharidů; 2959 kJ/704 kcal. Hotová čokoláda váží asi 480 g.

## Nízkobílkovinná čokoláda Křupíno

250 g tuku (Omega)  
250 g mouč. cukru  
1 balení (15 g) vanil. cukru  
35 g kakaového prášku (holandské kakao)  
ochucená tresť (citrónová, vanilková, rumová, kokosová apod.)  
50 g lp-flakes.

1. Rozpustíme tuk (nejlépe v mikrovlnné troubě, tuk nesmí být rozpálený), přidáme mouč. i vanil. cukr, kakaový prášek, 4 kapky ochucené tresť, lp-flakes a dobře promícháme.
2. Čokoládovou hmotu nalijeme do připravených studenou vodou vypláchnutých formiček nebo obalů od bonboniéry (lépe se vytlačují) a necháme v chladu ztuhnout.
3. Po ztuhnutí čokoládu z formiček vyklopíme, z obalů od bonboniéry prsty vytlačíme.

100 g čokolády obsahuje: **40 mg fenylalaninu**; 1,2 g bílkovin; 44 g tuků; 70 g sacharidů; 2917 /694 kcal. Hotová čokoláda váží: 460 g.



Recepty připravila a propočítala dietní sestra Jana Komárková