

# METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře  
březen/marec

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov  
2004, ročník 4, číslo 1



*Mýlí se ti, kteří doufají,  
že si stačí sami!*

## Chlieb náš každodenný...

*Chlieb. Aké jednoduché slovo označuje zázrak, bez ktorého si nevieme predstaviť ani jediný deň svojho života. Ako neuveriteľne pravdivá je modlitba, ktorú všetci poznáme. Život bez chleba by pre nás znamenal hlad. Ani koláče, ani žiadne iné jedlo nám ho nedokáže nahradiť. Pritom ako málo vedia o chlebe tí, ktorí po ňom siahnu v regále obchodu. Ale my všetci, čitatelia aj tvorcovia Metabolika, poznáme dôverne vôňu čerstvo upečeného chleba a vieme o všetkom, čo jej predchádza.*

*Hovori sa, že zdravý človek má nekonečné množstvo želaní a chorý iba jedno. Nikdy nezabudnem na úvodník v jednom ženskom časopise. Jeho autorka si čakanie pri poštovej prepážke krátila tým, že v duchu sumarizovala, čo všetko si zasa nebude kúpiť, keď zaplatí všetky účty. Že aj staré topánky, aj starý, k nim sa nehodiaci plášť, budú musieť ešte minimálne túto jar vydržať... A spomínala na to, ako ešte pred časom pracovala až do úplného vyčerpania, aby si práve tieto veci mohla dopriať. Skončila v nemocnici, len na pár dní, ale po celý ten čas si želala a snívala už iba o jednom jedinom: ísť domov a upiecť jablkový koláč pre svoje deti. A pravdivosť želania, iba toho jedného jediného, potvrdzujeme my všetci, ktorí sa každý deň ponáhľame domov, aby sme upiekli voňavý chlieb pre svoje deti.*

*A práve toto pranie vždy zvíťazí nad všetkými ostatnými, akokoľvek lákavé a dôležité by sa nám zdali. Pritom sa neubránime tomu, že niekedy nám pripadá ako bremeno, ktoré musíme niesť. Ale tento pocit sa okamžite vytráti vo chvíli, keď sa dom naplní vôňou čerstvého chleba. Osud nám dal zvláštny dar. Naučili sme sa piecť chlieb, vkladat' do neho toľko lásky, koľko sme schopní dať. A naše domovy voňajú najkrajšie zo všetkých: voňajú chlebom.*

*A aj keď všetci žijeme v nádeji, že niekto nájde liek, aby aj naše deti mohli jesť chlieb z obchodu, mali by sme si priať ešte aj to, aby vôňa chleba nikdy nezmizla z našich domovov.*

**Ing. Anna Gabaríková**

## Saze

Červík Franta s konvalinkou  
měli perný den.  
Šli si hrátí za maminkou  
a propadli komínem.

Červík Franta, neposeda,  
lomil ruce: běda, běda.  
Konvalinka smutně cinká:  
teď jsem černá konvalinka,  
špinavá jsem od sazí,  
jéje, to je nesnází!

Večer má být na bále  
a tam tančit pro krále.  
Teď slzičku uronila:  
proč jsem se tak ušpinila?

Smutně kráčí po paloučku,  
potichoučku, polehoučku...

Dešťíku jí bylo líto,  
dal se také do pláče,  
plakalo i polní žito  
i pluh pana oráče.

Zvedne hlavu konvalinka  
a vesele zase cinká:

Děkuji ti, dešti milý,  
žeš nade mnou zaplakal,  
už mám šaty zase bílý  
- bude se smát i pan král!

Tak vše dobře dopadlo!  
A červíček, zlobidlo,  
šel si hrátí s komínem.  
Moc se mu tam zalíbilo,  
ačkoli tam černo bylo.

**-kab-**



Líbila se vám básnička? Očekávali jste na tomto místě pohádkový příběh? Pokud ano, jsme rádi a zároveň doufáme, že právě zde naleznete prostor pro své příspěvky. Napište nám pěkný krátký příběh (vždy jen do jednoho čísla časopisu), příp. hezkou básničku. Doplňte obrázkem a pošlete na adresu: Alžběta Plecítá, 267 25 Osov 64, ČR. Rádi otiskneme! Čekáme na vaše nápady a vaši ochotu přispět také svou „troškou do mlýna“.

**-rr-**

## Poděkování

Klub PKU a ostatních DPM děkuje jménem všech pacientů s fenylketonurií a ostatními vzácnými metabolickými poruchami všem našim poslancům a senátorům, kteří se zasadili o změnu (dnes již schváleného) zákona, na jehož základě budou i nadále dietní preparáty hrazeny z veřejného zdravotního pojištění. Pro

nás všechny je to skutečně životně důležité, neboť finanční zatížení rodin, kde žije nemocný s některou z výše uvedených diet, je velmi vysoké.

*Za Klub PKU a ostatních DPM  
Jaroslav Nenadál*

## Nabízíme starší čísla METABOLIKA

Milí čtenáři, vstupujeme již do 4. roku vydávání našeho časopisu o PKU a případně ostatních vzácných dědičných poruchách metabolismu. Ne všichni náš časopis odebírají od jeho založení. 1. ročník METABOLIKA začal vycházet v roce 2001, kdy mnozí z vás ještě netušili, že budou informace o fenylketonurii (dále jen PKU) někdy potřebovat; ba ani to, co vlastně PKU je.

V našem archívu jsou ještě některá starší čísla (rok 2001 a 2002), o která by mohl někdo z vás mít zájem. Rádi vám je zpětně zdarma poskytneme (nebojte se - nelze již vybírat předplatné, neboť se jedná o 2-3 roky stará čísla), protože si myslíme, že zde můžete nalézt některé pro vás zajímavé informace o onemocnění PKU, o dietě, tipy na recepty, řešení různých problémů, ale např. i informace o historii objevení a léčby této nemoci.

Máte-li tedy zájem o některá starší čísla (bohužel nemůžeme zajistit komplet celých ročníků), kontaktujte, prosím, šéfredaktorku METABOLIKA e-mailem na adrese: [metabolik@centrum.cz](mailto:metabolik@centrum.cz) (upřednostňujeme tuto formu komunikace), příp. na tel. čísle +420 777 294 183 a domluvte si podrobnosti. Naše nabídka platí samozřejmě pouze do vyčerpání zásob.

*redakční rada*



## POZNALI JSME HISTORII, VĚNUJME SE SOUČASNOSTI

### ADHD a PKU

**Sdělení Dr. Kevina Antshela, Children's Hospital - Boston and Harvard Medical School (Dětská nemocnice - Bostonská a Harvardská lékařská fakulta). Z vydání National PKU News na podzim roku 2001**

Podle dosavadních informací, které jsem měl k dispozici, nebyly doposud uskutečněny žádné odborné studie, které by potvrdily zvýšené riziko výskytu hyperaktivní poruchy s nedostatkem pozornosti (Attention Deficit Hyperactivity Disorder; ADHD) u dětí s PKU. V odborné lékařské literatuře lze nalézt celou řadu spekulací a velice stručných zpráv o tom, že ADHD se může vyskytovat ve vyšší míře (oproti běžné populaci) právě v spojení s PKU. Z celkového množství publikovaných studií bych vyzdvihl tři studie, které se zabývají právě fenylketonurií. Ve všech třech studiích jsem se setkal se skutečností, že u některých dětí a dospívajících s PKU lze vyzorovat některé neuropsychologické příznaky odpovídající ADHD. Jedná se o poruchu nedostatku trvalé pozornosti. Takové nedostatky samozřejmě nejsou dostačující pro jednoznačné potvrzení diagnózy ADHD, často ovšem tvoří součást komplexnějšího klinického obrazu pacienta, který může rovněž zahrnovat problémy typu poruch výkonnosti (např. při řešení problémů).

U dětí s PKU má vliv na tyto obtíže vyšší hladina Phe v krvi. Dá se předpokládat, že nedostatečná nebo nepravdělná metabolická kontrola může vést u některých dětí k výskytu příznaků ADHD. Vždy však musíme pamatovat na to, že PKU a ADHD, přestože obě onemocnění mohou mít některé společné rysy (zejména v případech nedostatečné metabolické kontroly při PKU), neustí ve stejný klinický stav.

Máme k dispozici odborné studie, které u populace dětí s PKU neukazují na shodný neuropsychologický stav jako u dětí s ADHD. Je zřejmé, že potíže typu nedostatečné pozornosti nepředstavují nevyhnutelný důsledek PKU.

Porucha ADHD je formálně diagnostikována přibližně u jednoho dítěte v průměrné školní třídě v USA (a je mnohem běžnější

u chlapců než u dívek). To znamená, že se vyskytuje u 3 až 5% všech dětí ve školním věku. ADHD představuje nejběžnější vývojovou poruchu, která nastupuje v dětském věku, ovšem její příčina zatím stále není známá.

### Diagnostika ADHD

ADHD lze charakterizovat přetrvávající nepozorností anebo hyperaktivitou - impulzivností, která se projevuje častěji a závažnějším způsobem, než je tomu u běžných dětí v daném věku a stupni vývoje. Abychom mohli hovořit o podezření na ADHD syndrom, musí se příznaky hyperaktivity - impulzivnosti nebo nepozornosti objevit před dosažením věku 7 let a musí přetrvávat nejméně ve dvou prostředích (např. doma a ve škole). Příznaky musí přetrvávat nejméně po dobu šesti měsíců. Pro stanovení diagnózy ADHD musí děti nebo dospívající rovněž vykazovat nejméně šest příznaků, buď nepozornosti (ADHD - nepozorný podtyp) nebo hyperaktivity / impulzivnosti (ADHD - hyperaktivní / impulzivní podtyp). V případě, že dítě splňuje kritéria obou podtypů, jedná se o ADHD - kombinovaný typ. Tento posledně zmíněný typ představuje 50 - 60% všech diagnóz ADHD. Aktuální diagnostická kritéria jsou vypsána v tabulce na straně 3. Určení diagnózy ADHD je složitá cesta, která může být komplikována řadou faktorů.

### Hodnocení a léčba

Je nutné podotknout, že nejprve je velmi důležité získat souhrnné diagnostické hodnocení a teprve poté lze uvažovat o různých možnostech léčby. Součástí hodnocení je následující:

- ✓ detailní rodinná anamnéza (údaje o zdrav. stavu pacienta, rodičů, sourozenců od narození) a dosavadní vývoj

- ✓ detailní lékařská anamnéza a lékařské hodnocení za účelem vyloučení ostatních příčin daných příznaků
- ✓ lékařské zprávy o rodičích
- ✓ pozorování dítěte ve třídě včetně jeho charakteristiky ze strany vyučujícího
- ✓ souhrnné neuropsychologické hodnocení

Stručně řečeno, není k dispozici žádný jednoznačný test, který by vedl k diagnóze ADHD, proto je komplexní hodnocení velmi důležité pro vyslovení přesné diagnózy, jakož i pro zajištění účinné léčby.

Porovnání různých metod léčby ADHD je složité z důvodu značné rozmanitosti dětí i dospívajících, kteří touto poruchou trpí, dále z důvodu různých účinků léčby a konečně z důvodu různého charakteru prostředí, ve kterém dítě žije - doma, ve škole a v kolektivu. Přesto se nezdá, že neúčinnější léčba ADHD je kombinace lékařských a „psychosociálních“ léčebných přístupů.

Značná pozornost veřejnosti je stále věnována léčbě ADHD pomocí léků, převážně v důsledku zvýšeného využití různých druhů léků typu Ritalinu. Rozporuplnost v léčbě léky souvisí spíše s otázkami týkajícími se diagnózy, nikoliv účinnosti léčby. Psychostimulační látky typu Ritalinu jsou při léčbě symptomů ADHD obecně považovány za bezpečné a účinné. Běžná obava rodičů spočívá v tom, že pokud začne jejich dítě užívat psychostimulační léky, zvýší se pravděpodobnost, že se u něj po určité době vyvine závislost. Někteří výzkumní a kliničtí pracovníci argumentují tím, že dospívající trpící ADHD, kteří nebyli nikdy léčení pomocí psychostimulačních látek, mohou vykazovat větší pravděpodobnost problémů se závislostmi. Léčené děti a dospívající s větší pravděpodobností nepřerušují školu a nepřipojují se ke spolužákům, kteří se časem přiklání k nejrůznějším pochybným skupinám.

Kromě léčby pomocí léků (psychofarmak) je rovněž důležité zahrnout psychosociální zákroky. U dětí a dospívajících je rovněž rozhodující zahrnutí rodinné terapie, výcviku chování (např. bodových systémů nebo výcviku typu „time-out“ – „vypršení času“ a výcviku v sociálních dovednostech. Studie neprokázaly účinnost minerálních nebo aminokyselinových doplňků, multivitaminů, alergické léčby, biologické zpětné vazby (tzv. „bio-

## Diagnostická kritéria pro ADHD

### nepozornost, hyperaktivita/impulsivnost

- často nedokáže soustředit pozornost, zejména na detaily
- často má problém udržovat trvalou pozornost na zadaný úkol
- rovnou hovoří a nevypadá, že poslouchá
- často ihned neuposlechne zadané instrukce
- má problém si zorganizovat úkoly a aktivity
- vyhýbá se úkolům vyžadujícím soustavnou duševní námahu
- často nepochytí (nepochopí) informace potřebné pro splnění úkolu nebo jednotlivé aktivity
- často se nechá snadno rozrušit vnějšími (vedlejšími) podněty
- je často zapomnětlivý(á) v každodenních aktivitách
- pohrává si s rukama, nohama (ošívá se) nebo se kroutí při sezení
- opouští místo při sezení, když se očekává, že bude sedět
- má pocit neklidu (nesoustředěnosti), když musí sedět tiše
- má problém hrát si tiše
- často je v pohybu (v chodu)
- často příliš hovoří
- nevhodně vyhrkne odpověď na otázku

feedback“), senzomotorické integrace či motorického výcviku vnímavosti.

### Závěry

Výskyt ADHD má za sebou dlouhou a rozsáhlou historii a zasahuje do řady profesních disciplín. I přes rozsáhlý výzkum v oblasti diagnostiky i léčby jsou názory na tuto poruchu nadále rozporuplné, což je dáno mimo jiné i nedostatkem diagnostických kritérií a nespecifickým charakterem způsobů léčby. Jedná se rozhodně o oblast, která vyžaduje další odborné studie, jež umožní určit, zda míra výskytu ADHD při PKU přesahuje míru výskytu zjištěnou u běžné populace. Výsledky takových studií by mohly poskytnout důležité informace o PKU i o ADHD.

## Rozhovor o problematice fenylketonurie a ADHD



*Byla jsem oslovena tvůrci časopisu METABOLÍK, abych se vyjádřila k problematice ADHD a fenylketonurie (dále PKU). Problém ADHD mi z předchozích psy-*

*chologických pracovišť není cizí, ale protože v ÚDMP jsem pouze krátce, požádala jsme o rozhovor k problematice ADHD v souvislosti s PKU psychologku Dr. Lídu Vaňurovou, která je nyní v pracovní neschopnosti. Společně jsme si řekly, že pro maminky, tatínky a ostatní lidi, kteří mají v péči děti s fenylketonurií, bude forma dialogu příjemná a pochopitelná.*

- R: Od nástupu na toto oddělení jsem si povšimla, že děti s fenylketonurií mají problémy nejen s dietou, se stálým hlídáním fenylalaninu v krvi, ale taky samy se sebou.
- L: Tyto děti se téměř všechny v raném dětství a přes školní léta projevují jako pacienti s lehkou mozkovou dysfunkcí (LMD).

• R: Vy říkáte LMD a autor článku říká ADHD. Možná bychom měli čtenářům vysvětlit vývoj pojmu LMD/ADHD.

• L: Bude dobré, když to vysvětlíte Vy, přece jen máte blíže ke škole.

• R: Málakterá diagnóza prodělala tolik změn názvu v čase. Poprvé byla tato porucha popsána ve čtyřicátých letech, kdy byl důraz kladen na organické postižení a diagnóza zněla: syndrom duševních poruch mozku (brain disorders). V padesátých letech u nás Kučera popisuje lehkou dětskou encefalopatii (LDE), v cizině je tato diagnóza označována „brain damage syndrom“ (Strauss a Lehtinen). V roce 1949 Amatruda a Gesell popisují „minimal brain damage“. V sedesátých letech Denhoff a Laufer diagnostikují „cerebral disfunctions“, u nás Třesohlavá lehkou mozkovou dysfunkci (LMD), jiní minimální mozkovou dysfunkci (MMD). V sedmdesátých a osmdesátých letech byl kladen důraz na nejrušivější symptom (tedy neklid) a diagnóza zněla „hyperkinetický syndrom“. V osmdesátých letech byla před tento symptom předsunuta porucha pozornosti s označením ADD (Attention deficit disorder) a spojení s hyperaktivitou bylo označováno jako ADHD (Attention deficit/hyperactivity disorder). U nás



se používá označení hyperkinetické poruchy, pod níž je zařazena porucha aktivity a pozornosti a hyperkinetická porucha chování.

• L: Já bych ještě připomenula naše odborníky, kteří si povšimli, že existují děti, které potřebují zvýšenou trpělivost a ochranu. Z lékařů to byli MUDr. Kučera a MUDr. Macek. Z psychologů pak prof. PhDr. Matějček a prof. PhDr. Langmeier. Z mladších ročníků se o tyto děti zasazoval v novinových článcích PhDr. Sturma. Tito pánové přímými intervencemi u dětí a rodičů dokázali zlepšit situaci dětí s ADHD ve škole i doma. A když jsme u té teorie, měly bychom ještě uvést nějakou definici.

• R: Často je citován psycholog Clements z roku 1966: „ADHD se vztahuje na děti téměř průměrné, průměrné nebo nadprůměrné obecné inteligence s určitými poruchami učení či chování, v rozsahu od mírných po těžké, které jsou spojeny s odchylkami funkce centrálního nervového systému. Tyto odchylky se mohou projevovat různými kombinacemi oslabení ve vnímání, tvoření pojmů, řeči, paměti a v kontrole popudů nebo motoriky. Tyto odchylky mohou vznikat z genetických variací, biochemických nepravidelností, prenatalních poškození mozku či jiných onemocnění nebo poškození prodělaných v průběhu let, jež jsou kritická pro rozvoj a zrání centrálního nervového systému a nebo „z příčin neznámých“.

• L: A já bych k této definici ráda uvedla vlastní zkušenost: děti se chovají nepřiměřeně, někdy jakoby neslyšely, co od nich okolí požaduje, jsou zbrklé, dají se nesnadno usměrnit, často jakoby zahleděné do sebe, ztrácí pojem času. O péči o jednoho našeho malého pacienta vypráví jedna z maminek následující: „Mám z pocitů kolem Péti někdy až depresi. Ví, že ho musím chápat, ale někdy bych ho nejraději „roztrhla“. Třeba dnes ráno: vstává celkem slušně, ví, že jedeme do Prahy. Na vše však zapomíná sotva zavřu dveře. Po patnácti minutách stále sedí s jednou ponožkou v ruce a pozoruje větev za oknem. Je to k zbláznění. Abychom stihli vlak, musím ho dostrkat do koupelny a pomáhat mu jako malému dítěti. Nedivte se, že na něj někdy řvu. Pak si to vyčítám a říkám si, že nejsem dobrá matka“. Jediná rada, ke které s matkou dospějeme, je: stát nad chlapcem a chovat se k němu jako k pětiletému dítěti, přestože je mu už deset. Péťa je jinak velmi šikovný a chytrý chlapec. Dle třídní učitelky mu jde velmi dobře matematika a je zcela nemožný v tělocviku a tam, kde je třeba dobrá vizuomotorická koordinace (psaní a kreslení). Toto je jeden z mnoha příkladů.

• R: Tyto děti také velmi často trpí vývojovými poruchami učení.

• L: Ano, ale to by bylo téma na další článek.

• R: Pojdme se tedy vrátit k našim pacientům. Nyní již přece máme pacienty z doby, kdy již byl zaveden novorozenecký screening, takže od té doby již ubylo retardovaných dětí.

• L: Ano, ubylo. Jak víme, lidský mozek je jedna z nejzranitelnějších částí lidského těla. Při včasném záchytu nedojde k těžkému poškození mozku, jakým trpí fenylketonurici, kteří byli pozdě diagnostikováni. Přesto i ta malá prodleva mezi kojením mateřským mlékem a nasazením náhradní stravy (u dětí, které mohou mateřské mléko, se přidává PKU 1 Mix, u dětí které nejsou kojeny Nutrilon premium a PKU 1 Mix) stačí k drobnému poškození mozku.

• R: Říká se, že v běžné populaci je pět až deset procent dětí s ADHD. Někteří psychologové však tvrdí, že těchto je dvakrát více. Kolik je jich tedy v řadách našich pacientů?

• L: Odhaduji osmdesát až devadesát procent. Je to však hypotéza, která by stála za podrobnější výzkum.

• R: Ale s dětmi nejsou pouze rodiče, ale i ostatní členové rodiny, učitelé a podobně. Co jim poradit? Vždyť projevy dětí s ADHD jsou často hodnoceny jako naschvály, zlobení a šaškování. Tyto děti bývají často obětí šikany, ale někdy si samy vymýšlí šikanu na slabší děti.

• L: Tyto děti jsou zkrátka „jiné“. Označení „dětí z ještěřčích ocásků“ je velmi výstižné a patří prof. Matějčkovi. Je třeba, aby dítě cítilo, že se svými problémy není samo, že se může na okolí spolehnout, že jeho úspěch či neúspěch není jen jeho záležitostí, ale společnou věcí, kde se ke spolupráci spojuje s dítětem otec, matka, učitel, ale i spolužáci a sourozenci.

• R: Dětem by se mělo dostat pomoci od psychologa ÚDMP či v kterékoli pedagogicko-psychologické poradně v rámci obvodu. Z časné psychologické diagnostiky vyplývá hyperaktivita, neposednost, nepozornost, špatná vizuomotorická koordinace. Na základě zjištěné diagnózy mají tyto děti podle metodického pokynu MŠMT č.j. 13711/2001-24 ze zákona nárok na toleranci a povzbudivý přístup.

• L: Ano, dítě může být do školy vybaveno dopisem se žádostí o toleranci.

• R: Rodiče by měli zůstat klidní, zachovat si dobré nervy a věřit, že všechny projevy ADHD se časem vyvinou k lepšímu.

• L: Rozhovor bych zakončila heslem prof. Matějčka: „Každý den si najdeme příležitost k tomu, abychom dítě pochválili!“.

S PhDr. Ludmilou Vaňurovou rozmlouvala  
Mgr. Renata Hermánková, Ph.D.

## ZÁSADY SPRÁVNÉ VÝŽIVY PŘI DPM

### Část IV - Výživa dítěte s PKU dietou od 7 do 15 let

Výživa dětí ve školním a dospívajícím věku má své zákonitosti a potřeby v příjmu energie, základních živin a dalších látek pro správný a zdravý růst a vývoj. Každé dítě má své stravovací nároky, které se vytvářejí v závislosti na stravovacích zvyklostech rodiny, vlivu prostředí a vlastních postojů k sobě samému.

Děti s fenylketonurií se, stejně jako jejich zdraví vrstevníci, stravují v tomto období i mimo domov. Proto je důležité je postupně vést k samostatnému rozhodování při zařazování vhodných jídel. Rodiče jsou pro své děti velkou oporou a měli by je postupně seznamovat se základními informacemi o dietě, vést je k praktickému odzkoušení některých dietních pokrmů a pečeni nízkobílkovinného pečiva. Získávat nové, rozsáhlejší informace a prohloubit tak teoretické i praktické dovednosti je možné v edukačních kurzech, které probíhají na Dětské klinice FNKV v Praze. Dosavadní zkušenosti z kurzů ukázaly, že děti v průměru od 13 let jsou

schopné samostatně si sestavit a propočítat jídelníček na požadované množství fenylalaninu. Praktická část (vaření jednotlivých chodů jídel a pečeni nízkobílkovinného chleba) jim také nečiní potíže.

U dětí s PKU dietou v období dospívání je důležité zabezpečit pestrou a vyváženou stravu s dostatečným přívodem energie. V období rychlého růstu v pubertě jsou požadavky na výživu obzvlášť vysoké. Strava by měla být podávána v pěti až šesti denních dávkách. Jednotlivé chody jídel by neměly být od sebe vzdáleny více než tři hodiny.

V jídelníčku i nadále zůstává základem rozložení léčebného přípravku minimálně ve třech denních dávkách, sacharidová strava s převahou škrobových potravin (nízkobílkovinné těstoviny, pečivo apod.). Tuky je vhodné zařazovat jako doplněk k pečivu a na přípravu pokrmů. Brambory a některé druhy ovoce a zeleniny (např. banány, pomeranče, brokolice, kapusta, špenát) jsou zdrojem vyššího obsahu fenylalaninu, a proto je

potřeba tyto druhy limitovat. V jídelníčku by měla být zařazena porce brambor pouze 1x denně (k obědu nebo večeři).

Některé děti vynechávají kvůli spěchu do školy snídani, což se může projevit nedostatečným soustředěním při školní výuce. Kromě toho dlouhodobé hladové pauzy při fenylketonurii nejsou vhodné (vysvětleno již v předcházejících číslech časopisu). Zařazovat snídani do jídelníčku nejen děti s PKU, ale i zdravých dětí, je základ správné výživy. K dopolední a odpolední svačině u hladovějších dětí je dobré zařadit k ovoci nízkobílkovinné pečivo. K obědu by měla být podávána polévka a hlavní chod jídla. Pokud je podáváno v poledne teplé jídlo, je možno zařadit k večeři studené jídlo (např. zeleninové pomazánky s nízkobílkovinným pečivem, těstovinové saláty apod.). V současné době je doporučována II. večeře, která by měla být prevencí nočního hladovění.

Dostatečný pitný režim by měl být samozřejmostí. Je vhodné upřednostňovat např. mírně slazený čaj, perlivé i neperlivé vody. Slazené nápoje (Fanta, Sprite, Cola) je doporučeno podávat omezeně. Tyto nápoje sice neobsahují fenylalanin, ale jsou bohatým zdrojem sacharidů a energie, což může vést k rozvoji obezity.

Zajistit jídelníček při PKU dietě v každém věkovém období vyžaduje mnoho péle, pečlivosti a vytrvalosti. S postupným rozvojem nových



nízkobílkovinných výrobků se zabezpečení stravy zjednodušuje a děti více motivuje k dodržování diety. Děti s fenylketonurií a jejich rodiče vždy velmi ocení každý nový nízkobílkovinný výrobek. Pokud bude možno těmto dětem nabídnout nová a zajímavá jídla, nemělo by docházet k porušování diety. I při fenylketonurii je možné vést dobře a šťastně plnohodnotný život.

**Jana Komárková**

### Příklad jídelníčku na jeden den pro děti ve věku od 7 do 15 let

Věk: 13 let

Hmotnost: 47kg

Předepsaná denní dávka fenylalaninu: 600 mg Phe

Doporučený denní příjem energie: 8400-10080 kJ / 2100-2400 kcal

Léčebný přípravek: 60 g PKU 3 = 6 odměrek (odměrkou na 10 g prášku)

SNÍDANĚ	Dávka	Phe	kJ/kcal	
<i>Slazený čaj</i>				
Voda	250 ml	-	-	
Cukr	10 g	-	168/40	
Čaj porcovaný	2 g	-	-	
Chléb nízkobíl.	100 g	20,0	958/228	
Sádlo vepřové	20 g	-	796/190	
Pažitka	5 g	6,3	8,2/1,4	
1. dávka léč. přípravku				
<b>PKU 3</b>	20 g	-	236/56	
Voda	200 ml	-	-	
Celkem		26,3	1930/515	
PŘESNÍDÁVKA	Dávka	Phe	kJ/kcal	
Banán	100 g	65,0	386/92	
Keksy nízkobíl.	30 g	6,3	658/157	
Celkem		71,3	1044/249	
OBĚD	Dávka	Phe	kJ/kcal	
<i>Česneková polévka</i>				
Voda	300 ml	-	-	
Česnek	5 g	10,7	29/7	
Brambory syrové	30 g	30,0	88/21	
Chléb nízkobíl.	30 g	6,0	287/68	
Sádlo vepřové	10 g	-	398/95	
<i>Houbová omáčka</i>				
Olej	10 g	-	389/93	
Žampiony čerstvé	40 g	44,0	62/15	
Gustin	10 g	1,8	145/35	
Šlehačka 30 % tuku	20 ml	18,8	266/63	
<i>Dušená rýže</i>				
Rýže loupaná	60 g	209,4	864/206	
Olej	5 g	-	194/46	
Voda, sůl, cibule	150-200 ml	-	-	
<i>Hlávkový salát</i>				
Salát hlávkový	50 g	27,0	25/6	
Cukr	5 g	-	84/20	
Šťáva citr.	5 g	0,7	6/1	
Voda	100-150 ml	-	-	
2. dávka léč. přípravku				
<b>PKU 3</b>	20 g	-	236/56	
Voda	200-300 ml	-	-	
Celkem		348,4	3073/732	
SVAČINA	Dávka	Phe	kJ/kcal	
Waffelbrot	30 g	3,0	479/114	
Máslo	5 g	1,8	163/39	
Mrkev	50 g	20,0	95/23	
Celkem		24,8	737/176	
VEČEŘE	Dávka	Phe	kJ/kcal	
<i>Těstovinový salát</i>				
Těstoviny PKU	70 g	14,0	1114/265	
Mrkev	20 g	8,0	38/9	
Paprika syrová	40 g	21,6	34/8	
Rajské jablko	40 g	18,8	42/10	
Hrách zel. steril.	5 g	9,5	16/4	
Kukuřice steril.	10 g	15,7	45/11	
Majolka-průměr	15 g	7,7	340/81	
Celkem		95,3	1629/388	
II. VEČEŘE	Dávka	Phe	kJ/kcal	
Perník nízkobíl.	100 g	13,0	962/229	
Jablko	100 g	22,0	256/61	
3. dávka léč. přípravku				
<b>PKU 3</b>	20 g	-	236/56	
Voda				
Celkem		35,0	1454/346	
CELKEM/DEN		<b>601,1</b>	<b>9867/2406</b>	

## PRO DĚTI OD 10 DO 15 LET

	<b>Snídaně</b>	<b>Přesnídávka</b>	<b>Oběd</b>	<b>Odpolední svačina</b>	<b>Večeře</b>	<b>II. večeře</b>
Pondělí	čaj, nízkobílkovinný chléb, máslo, kvěťáková pomazánka <b>1. dávka PKU 3</b>	jablko, nízkobíl. medovničky nízkobíl. knedlík,	zeleninová polévka s nudlemi PKU, svičková omáčka, <b>2. dávka PKU 3</b>	Krajanka, nízkobíl. houska, máslo	nudlový nákyp s pudinkem a ovocem, kompot <b>3. dávka PKU 3</b>	broskev, nízkobíl. perník
Úterý	nízkobíl. bílá káva, nízkobíl. ovocný koláč s drobenkou <b>1. dávka PKU 3</b>	kiwi, nízkobíl. chléb, máslo	kapustová polévka, dušená mrkev s hráškem, vařené brambory <b>2. dávka PKU 3</b>	nízkobíl. pudink s ovocem	nízkobíl. pizza se zeleninou a žampióny <b>3. dávka PKU 3</b>	hroznové víno, nízkobíl. piškoty
Středa	čaj, nízkobíl. chléb, sádlo, pažitka <b>1. dávka PKU 3</b>	banán, nízkobíl. keksy	česneková polévka, houbová omáčka, dušená rýže, hlávkový salát <b>2. dávka PKU 3</b>	Waffelbrot, máslo, mrkev	nízkobíl. těstovinový salát se zeleninou, nízkobíl. chléb <b>3. dávka PKU 3</b>	jablko, nízkobíl. perník
Čtvrtek	čaj, nízkobílkovinné muffiny s cuketou <b>1. dávka PKU 3</b>	pomeranč, linecké pečivo	bramborová polévka, dukátové buchtíčky s krémem <b>2. dávka PKU 3</b>	chléb Protam, máslo, rajče	dušené kedlubny, brambory <b>3. dávka PKU 3</b>	kiwi, nízkobíl. medovničky
Pátek	nízkobíl. bílá káva, nízkobíl. jablečkový závin <b>1. dávka PKU 3</b>	nízkobíl. chléb, máslo, rajče	rajská polévka s nudlemi PKU, dušené hlávkové zelí, nízkobíl. brambor. knedlík <b>2. dávka PKU 3</b>	ovocný koktejl, Waffelbrot, máslo	zapeč. těstoviny se zeleninou, kys. okurka <b>3. dávka PKU 3</b>	broskev, nízkobíl. keksy
Sobota	nízkobíl. mléko nízkobíl. chléb, medová pomazánka <b>1. dávka PKU 3</b>	ovocná přesnídávka, Waffelbrot	cibulová polévka, smažený květák, brambor. salát <b>2. dávka PKU 3</b>	nízkobíl. perník, ovocný džus	brokolicová pomazánka, nízkobíl. chléb, zelenin. obloha <b>3. dávka PKU 3</b>	nízkobíl. mléko lp-flakes
Neděle	čaj, nízkobíl. topinky s kečupem, zelenina obloha <b>1. dávka PKU 3</b>	jablko, nízkobíl. perníčky	zeleninová polévka s rýží, zeleninová čína, bramborové hranolky, <b>2. dávka PKU 3</b>	čaj, ovocný řez, banán	omáčka na paprice, nízkobíl. těstoviny Pova <b>3. dávka PKU 3</b>	ovoc. salát, Waffelbrot, máslo

## PŘEDSTAVUJEME METABOLICKÁ CENTRA V ČR a SR

### Centrum pre dlhodobé sledovanie pacientov s fenylketonúriou v Košiciach

Starostlivosť o pacientov s fenylketonúriou z bývalého východoslovenského regiónu sa presunula do Košíc v roku 1995. Spočiatku navštevovali spoločne s deťmi s poruchami metabolizmu lipidov a inými poruchami metabolickú ambulanciu v Detskej nemocnici na Moyzesovej ulici. K výraznej zmene došlo v roku 1998, keď sa podarilo nájsť pre samostatné fungovanie PKU centra priestory na detašovanom pracovisku nemocnice v Detskom centre. Osamostatnenie prinieslo viacero výhod. Detské centrum nemá charakter nemocničného zariadenia, jeho priestory sú estetické a výborne prispôsobené pre našu prácu. K dispozícii je seminárna miestnosť a kuchynka, čo veľmi často využívame.

O pacientov sa stará zohraný tím zložený z dvoch metabolicky orientovaných pediatričiek - MUDr. Šaligovej a MUDr. Potočňákovej, ďalej zdravotnej a diétnej sestry, psychológa, neurológa a podľa potreby spolupracujeme aj s ďalšími odborníkmi. Všetci sme zjednotení v úsilí poskytnúť našim pacientom ojaz komplexnú starostlivosť.

Ako veľmi pozitívnu vidíme prítomnosť diétnej sestry. Do septembra minulého roka sa pacientom veľmi odborne a ochotne venovala Mgr. Mária Vasilíková. Pri zmenách, ktoré zasiahli našu nemocnicu, došlo aj k zmene v jej funkcii. Touto cestou sa jej chceme poďakovať za nezmazateľný a významný prínos pri budovaní nášho centra a pri konkrétnej starostlivosti o našich pacientov a ich rodiny. V jej tradícii pokračuje pani Maníková, ktorú deti poznajú z hospitalizácií a letných podujatí.



### Pokúsime sa výstižne zhrnúť filozofiu nášho tímu a ciele nášho úsilia:

- ❖ čo najprístupnejšie pacientom a ich rodičom sprostredkovať informácie o PKU, o všetkom, čo súvisí s diétou a liečbou, aj o zvládání špecifik v jednotlivých etapách života
- ❖ dať im jasné pravidlá našej spolupráce a komunikácie – napr. o nutnosti pravidelných ambulantných kontrol a vyšetrení fenylalanínu, o jeho optimálnych hodnotách, účastiach na edukácii a podobne



- ❖ dať im z našej strany čo najväčšiu podporu pri zvládaní úskalí ich metabolickej odchýlky a súčasne viesť rodiny k vzájomnej solidarite a pomoci

Uvedomujeme si, že na nich kladieme vysoké nároky. Zároveň cítime, že náš prístup chápú, pretože vidia, že nám na ich dieťati záleží. Chceme im poďakovať za ich pozitívnu spätnú väzbu a spoluprácu, čím sú nám veľkou oporou v našom úsilí. Pociťujeme to aj v ústretovom prístupe PKU združenia.

### Čo pre to robíme?

Od začiatku fungovania nášho centra patrili a patria k štýlu našej práce spoločné stretnutia s pacientmi a ich rodinami v rôznej forme. Prevažne edukačný charakter majú dietetické konzultácie a kurzy so zameraním na rôzne vekové aj sociálne skupiny – pre rodiny s malými alebo dospievajúcimi deťmi, pre dospievajúcich alebo dospelých pacientov, pre rómske rodiny. Náplň kurzov sa týka teórie a praktickej prípravy diéty, sprostredkuje najnovšie poznatky o PKU, vysvetľuje genetiku metabolickej odchýlky, pokrýva psychologickú a sociálnu problematiku. Kurzy sú príležitosťou na informovanie o nových prípravkoch aj ich odskúšanie, rozdelenie sa s novými receptami či s výchovnými skúsenosťami, ktoré si rodičia navzájom odovzdávajú. Bývajú tiež príležitosťou na informácie zo strany PKU združenia.

Iného charakteru sú stretnutia mikulášske, víkendové či letné dovolenky. Tie skôr podporujú naše vzájomné poznanie a vzťahy. V roku 1996 sme zorganizovali prvý PKU tábor. Pre väčšinu detí to bola v tom čase prvá spoločná dovolenka s rovesníkmi. Po



MUDr. Ludmila Potočňáková

MUDr. Jana Šaligová

niekoľkých ročníkoch sme uprednostnili formu zapojenia detí do bežných prázdninových táborov. Naše akcie si nevieme predstaviť bez príspevnia sponzorov.

Krokom, ktorý rodičom zjednodušil možnosť monitorovania hladín fenylalanínu a následnú pružnú úpravu diéty, bolo zavedenie jeho vyšetrenia zo suchej kvapky krvi s následnou informáciou aj prípadnou konzultáciou telefonicky. Pre rodiny hlavne z odľahlejších miest a dedín je tento kontakt podstatne výhodnejší.

Košické centrum má svoje špecifikum vo vysokom zastúpení rómskej populácie, ktorá tvorí asi tretinu našich pacientov. Často vyžadujú značnú originalitu a trpezlivosť v edukácii a celkovom prístupe. Niektoré rodiny však naozaj môžeme dávať za vzor ostatným.

Záverom chceme dodať, že dosiahnutá úroveň komplexnej starostlivosti o pacientov s PKU je výsledkom aj úzkej spolupráce s ostatnými slovenskými centrami. Spoločnými silami sa ju snažíme udržiavať aj v súčasnej neľahkej dobe.

**MUDr. Ludmila Potočňáková, MUDr. Jana Šaligová**

## CO NÁS PÁLÍ

### *Vážená redakce, rodiče a všichni s PKU,*

jelikož se nacházím v situaci pro mne bezvýhodné a cítím velkou bezradě, rozhodla jsem se o své starosti podělit s vámi a možná čekám, že mi někdo pomůže, poradí nebo jen vyslechne.

Jsmo čtyřlenná rodina, jsem v domácnosti a pobírám příspěvek při péči o osobu blízkou, manžel je OSVČ a máme dva chlapce. Staršímu je 12 let a druhému budou brzy 4 měsíce. Oba se narodili s dědičnou metabolickou poruchou trávení bílkovin – klasickou fenylketonurií (PKU). Všichni z nás vědí, že k 1. 10. 2003 zanikl nárok na státní dotaci potravin! V této době jsem se zrovna připravovala na porod našeho druhého syna ve fakultní nemocnici v Brně. Po návratu z porodnice jsem na radu paní ing. Harantové zkusila zažádat na MÚ v místě bydliště o tzv. příspěvek sociální potřeby z důvodu nákladné diety. Moc jsem si od toho neslibovala, zkusit jsem to musela.

Po vyřízení všech formulářů (majetkové přiznání, daňové přiznání, doklady o zaplacení elektřiny, plynu, inkasa, vodného a stočného, svozu domovního odpadu, domovní daně a potvrzení od lékaře o jakou dietu se jedná), jsem o příspěvek zažádala na začátku prosince 2003. Má žádost byla k mé velké radosti vyřízena kladně a ještě téhož měsíce mi byla vyplacena částka 1 532 Kč. K 1. 1. 2004 mi byla ta samá částka odebrána s odůvodněním, že je manžel OSVČ a minimální mzda k 1. 1. 2004 činí 7 800 Kč a tudíž nesplňujeme podmínky sociální potřeby. Chtěla jsem podat odvolání, ale na MÚ mi sdělili, že se nelze odvolat, jelikož se jedná o nařízení Ministerstva práce a sociálních věcí. Je to zoufalá situace! Nikdo z politiků a úředníků, kteří rozhodují o našich dětech, jejich skutečné potřeby vůbec nezná! Sumy, které vynakládáme na jejich stravu tady nemusím rozepisovat. Sami však víme, že nikdo z politiků si nemusí kupovat mouku za 98–110 Kč/1kg nebo oplatky

za 103 Kč, 138 Kč nebo 190 Kč (za 100 g balení)! Ale my musíme! Snahou nás rodičů je, aby se naše děti dobře vyvíjely a posléze učily a studovaly, ale bez přísného dodržení dietního rozpisu to nelze! Náklady na nákup dietních potravin by se měly hradit ze zákonného zdravotního pojištění, protože v tomto případě platí, že dieta = léčba!!!

Pořád přemýšlím, co se za těch uplynulých 12 let, kdy se nám narodil náš první syn, změnilo k dobrému! Ale ať přemýšlím sebevíc, na nic pozitivního jsem nepřišla! To, že se narodil s touto „dietní potřebou“, mi nepřišlo nikterak strašné. Dietní potraviny jsem nakupovala v obchodním domě Kotva v Praze za dotační ceny – piškoty za 6 Kč (nyní 103 Kč), ovocné wafle za 6 Kč (nyní 103 Kč), vanilkové a čokoládové oplatky za 15 Kč (nyní 138 Kč) a spoustu jiných potravin - a to jsem od 1. roku věku dítěte pobírala příspěvek na dietu ve výši 600 Kč (měsíčně!). Od ostatních dětí se nijak zvlášť neodlišoval - až na to, že jsem veškeré pečivo pekla a jídelníček se skládal pouze z ovoce a zeleniny, přesně navážené na dekagramy. A co nyní? Výběr potravin je možná větší, ale spousta z nich má velký obsah fenylalaninu a tudíž pro naše děti nejsou vhodné. Zřejmě platí pravidlo: čím nižší obsah bílkovin, tím vyšší cena potravin. Oplatky, piškoty, wafle nebo čokoládu jsem synovi nekoupila už 6 let! Čokoládu dostávají naše děti dvakrát ročně na vánoce a velikonoce od svých odborných pediatrů jako dárek. A důvod, proč nejsou tyto pochutiny na našem běžném jídelníčku, je prostý - protože na ně nemám peníze! To, co je pro ostatní děti běžná věc, je pro naše děti vysoký nadstandard. A nyní, když se nám narodil i druhý syn s PKU, chci, aby nepociťoval nedostatek těchto potravin. Jak to udělám, to ještě nevím, ale mám možnost promluvit s hejtmanem a poslancem za náš kraj, kterého možná budou problémy naší rodiny zajímat. A tak hodlám začít právě tam! Možná, že to bude

připomínat boj s větrnými mlýny, ale sedět doma s rukama v klíně a nadávat na sociální podmínky, které vytvářejí naši politici, už nebudu! Jsem odhodlána napsat i ministru práce a sociálních věcí panu Zdeňku Škromachovi.

Všichni nás spojují s bezlepkovou dietou, ale to je velký omyl! Propočítávala jsem denní náklady na jídelníček mého syna a částka se pohybovala od 175 Kč do 220 Kč, podle použitých druhů potravin. Měsíčně je to teda 5 250 Kč – 6 000 Kč, a ročně 63 000 Kč – 79 200 Kč. A to jsou mému 2. synovi teprve 3 měsíce; od čtvrtého měsíce budu přidávat zeleninu a ovoce, později nízkobílkovinnou krupici (500g za 253 Kč) nebo náhradu mléka Lp Drink (500 g za 531 Kč). Proč o našich dětech rozhodují lidé, kteří nemají vůbec představu, z jakých potravin se jídelníček dětí připravuje, že bez

kalkulačky nejsem schopna denní dávku jídla připravit, že jediná možná léčba neschopnosti organismu trávit bílkoviny je dieta a bez přísného dodržování této diety by byli mentálně postiženi!

Více už nemám co říci a nechci se stále opakovat, ale doufám, že mluvím ze srdce i ostatních rodičů, kteří to cítí stejně jako naše rodina! Program ČSSD nám sliboval sociální jistoty a pomoc zdravotně postiženým občanům - ale zůstalo jen u slibů! O své sociální potřeby musíme prosit a škemrat! Stydím se přiznat, že se bojím o další osud našich dětí. Dietu se snažíme dodržovat a daří se nám to dobře, ale pokud nás státní politika zažene do kouta a my budeme muset uvažovat, co je přednější (jestli jídlo pro naše děti nebo dům, ve kterém bydlíme), pak bude už opravdu zle.

V Bašce, 3. 2. 2004

Věra Czudková, Baška 37, 739 01

## STALO SE

### *Pidivadlo navštívil i Mikuláš*

Mikulášská. Stačí toto jedno slovíčko a hned u dětí vyvolá úsměv na tváři. Naše Mikulášská se konala přesně v den svátku sv. Mikuláše 6. 12. 2003. Sešli jsme se v Pidivadle v Holešovicích. Hrál se pohádka Zdeňka Svěráka „Tatínku, ta se ti povedla“ - o tatínkovi, který neuměl vyprávět pohádky, ale nakonec překonal sám sebe. (Pohádky vyprávěla dětem vždycky maminka - skutečně vyprávěla z hlavy, nikoli četla. Ale jednou padla tato povinnost i na tatínka. Aby je ani on nemusel číst a mohl si je také vymýšlet, musel si pro inspiraci dojet až do Českého ráje.) Byla to hezká podívaná – veselá, vtipná; ani ne krátká, ale ani ne moc dlouhá. Prostě tak akorát.

Po představení bylo pro děti přichystané překvapení. Nastala chvilka napětí a očekávání a přišel mezi nás Mikuláš, čert a anděl. Děti byly nadšené! Mikuláš si je postupně volal k sobě, odháněl čerta, který si chtěl děti odnést pro své potěšení do pekla, a dětem rozdával dárečky. Byla to taška plná pamlsků a dobrot. Děti měly velkou radost a jistě dlouho na tyto krásné chvíle vzpomínaly!

*Bety*



### *A predsa sa konalo...*

Veľmi naráchlo organizované celoslovenské Mikulášske stretnutie sa predsa len konalo. A všetkých potešilo, že prišli aj naši priatelia z Moravy (ktorých mnohí poznajú už z rekreácie v Kalinčiakove) a tiež to, že prišli aj rodičia s celkom malými deťmi, ktorých sme medzi sebou privítali po prvý raz.

Nebolo nás veľa, ale ani málo. V každom prípade zažili sme zasa raz príjemné spoločné chvíle. Obdivovali sme naše ratolesti, ktoré Mikulášovi spievali, tancovali, recitovali... Ako vyrástli za ten rok čo sme sa nevideli. Ako sa zmenili. Akí rozkošní sú tí najmenší. Hlavne pre tých najmenších to bol nezabudnuteľný zážitok. Nás dospelých hrialo to zvláštne svetlo očarených detských očí, kvôli ktorému určite budeme takéto akcie organizovať zas a znova.

Kto sa ešte na podobnom stretnutí nezúčastnil, ťažko si dokáže predstaviť takú úžasnú vec, že naše deti, ktoré sa väčšinou navzájom poznajú, sa vítajú srdečnejšie ako príbuzní. A ako veľmi sa na stretnutia

tešia. Ako dlho a vytrvalo sa dokážu spolu hrať bez ohľadu na vek. Ako im chutí jedlo, keď sedia pri spoločnom stole. A tentoraz sa naši kuchári z hotela U Zelenej lipy skutočne vyznamenali. Patrik zjedol štyri tanieri polievky... A deti, ktoré už nevládali dojesť svoje porcie vyprázaného karfiolu so zemiakmi, si ich všetky bez výnimky želali zabaliť a zbytok zobrat' domov. Dost' bolo aj sladkostí, ktoré mamičky napiekli a priniesli. Každému sa ušlo niečo do balíčka na cestu.

Stihli sme aj Oravský zámok. A aj keď niektorí tam boli aj vlni, vôbec sme sa nenudili.

Rada by som sa poďakovala všetkým, ktorí prišli na stretnutie. Osobitne Rybárovcom, pretože bez nich by nebol Mikuláš a ani by sa to nebolo organizačne zvládlo. Majiteľovi hotela U Zelenej lipy, pretože bez zľavy, ktorú nám poskytol, by si len málo z nás mohlo dovoliť pobyt v takomto zariadení. A samozrejme kuchárom a obsluhu.

*Ing. Anna Gabaríková*

## *Výročná členská schůze Klubu PKU a jiných DPM*

*Výročná členská schůze Klubu PKU a jiných DMP proběhla dne 21. 2. 2004*

Informace z tohoto setkání naleznou čtenáři v ČR v příloženém letáku. S případnými dotazy se můžete obrátit na předsedkyni Klubu PKU Kláru Foglarovou na telefonním čísle +420 608 233 142.



## CO SE PRO VÁS PŘIPRAVUJE

### Pojed'te s námi na letní tábor!

Centrum PKU Vinohrady ve spolupráci s cestovní kanceláří Ing. Miroslava Topinky připravuje letní tábor pro děti s fenylketonurií a jejich sourozence a kamarády – pojed'te také s námi!

**Cena:** 3 498,- Kč

**Věk:** 7-17 let

**Termín konání:** 27.7.2004 – 9.8.2004

**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 dostatečný prostor pro hry v přírodě, koupání a sportovní vyžití.

**Ubytování:** chatičky po 4 – 6 dětech, pro starší je možnost bydlet ve stanech s podsadou, k dispozici jsou sprchy, teplá voda, splachovací WC

**Program:** celotáborová hra, fotbal, volejbal, koupání, tanec,

společenské hry, výlety do okolí, disko, táboráky

**Odjezd:** bude upřesněno na přihlášce

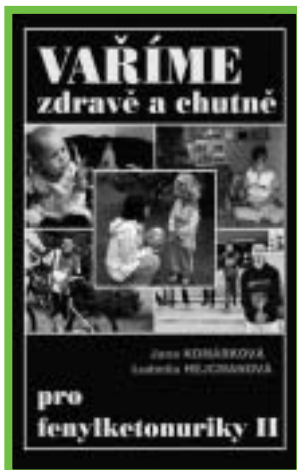
Ceny zahrnují: stravu 5x denně, pitný režim, cestovné z Prahy a zpět, ubytování, lůžkoviny, výchovný a zdravotní personál, pojištění záruky proti úpadku CK u Generali Pojišťovny, a.s., DPH

**Bližší informace poskytnete a přihlášky přijímá:** Renata Topinková: Po – Pá 8,00 – 10,00 hod., telefon: +420 602 403 470, tel./fax: +420 233 358 310, e-mail: tabory@tabory.cz

**Jana Komárková, MUDr. Ludmila Hejmanová**



### Kuchařka "Vaříme zdravě a chutně pro fenylketonuriky II" vyjde v roce 2004



Publikace, jejíž rukopis autorky nyní dokončují, bude navazovat na první knihu Vaříme zdravě a chutně pro fenylketonuriky, vydanou autorským kolektivem Kliniky dětí a dorostu Fakultní nemocnice Královské Vinohrady. Kniha vyšla v roce 1996 a dobře splnila zamýšlený účel - být pomocníkem při každodenním dietním vaření a pečení. Díky informacím obsaženým v tabulkové části se osvědčila i jako vhodná učební pomůcka v kurzech, v nichž se budoucí matky a dospívající dívky učily samostatně sestavovat a připravovat jídelníček

s předepsaným množstvím fenylalaninu a energie. Pro vydání druhého dílu knihy zvolily autorky stejnou strukturu informací. Bude zde více než 150 receptů na různé chody, recepty budou doplněny bohatou fotodokumentací a budou zařazeny i některé postupové recepty. Dále bude kniha obsahovat tabulkovou část rozšířenou o výsledky analýz získané od vydání prvního dílu. Nově bude zařazena teoretická část o podstatě fenylketonurie a její léčby, o jejím dědičném přenosu, o výživě při PKU v některých zvláštních situacích, jako je například výživa aktivního sportovce s PKU, výživa v nemoci a další. Teoretická část byla do knihy začleněna s cílem poskytnout čtenářům informace, které mohou prohloubit jejich znalosti o PKU a přispět k větší samostatnosti a sebejistotě při práci s dietou.

Podrobné informace (kdy kuchařka vyjde, kde ji můžete sehnat apod.) uvedeme příště.

Ukázky z připravované kuchařky si můžete prohlédnout na [www.espku.cz](http://www.espku.cz)

**MUDr. Ludmila Hejmanová**

### Vikendová akce pro dospělé s PKU a jejich partnery

Blíží se čas, kdy se má poprvé uskutečnit vikendová akce pro dospělé osoby s PKU a jejich partnery, o níž jste se mohli dočíst již v minulém čísle Metabolika. Těm, kdo váhali a nyní se rozhodli se této akce zúčastnit, připomínáme kontakt, kde se mohou ještě přihlásit, příp. zjistit bližší informace:

**Termín:** 23. 4. 2004 – 25. 4. 2004

**Místo:** Sporthotel Vlašim, Sportovní 1570, 258 01 Vlašim

**Kontakt:** Markéta Samková, tel. +420 606 212 024

Předběžný program byl uveřejněn v prosincovém čísle Metabolika, také jej naleznete na stránkách [www.espku.cz](http://www.espku.cz)

### Leto na Slovensku

Na leto, ako sa už stalo zvykom, pripravujeme letný tábor pre deti. Po skúsenostiach z predchádzajúcich rokov bude to tentoraz iba jeden tábor, ktorý je plánovaný na prvú polovicu mesiaca júla. Presné miesto konania a termín ešte do času redakčnej uzávierky nemáme. Cestovné kancelárie v tomto čase ešte len zverejňujú svoje ponuky na letné tábory.

V auguste (ako už je tomu tradične) sa bude organizovať rodinná rekreácia. Mala by však byť v trošku inom poňatí, než sme zvyknutí. Chceme na dovolenku pozvať dospelých s PKU diétou, či už s rodinami alebo bez. Aby sa navzájom spoznali, alebo po rokoch stretli a porozprávali. Skrátka, aby čo najviac ľudí využilo

možnosť mať voľný týždeň, kedy netreba variť, pretože diétu i nediétu stravu nám pripraví niekto iný.

Tieto informácie by mali čitateľom zatiaľ poslúžiť na časové plánovanie vlastnej dovolenky. Zároveň prosím všetkých, ktorí majú záujem o zaslanie konkrétnych informácií, keď budú známe, aby sa ozvali - prosím len písomne (listom, e-mailom, faxom) na adresu Združenia. Ide o to, že kapacitu miest v tábore ako aj na letnú rekreáciu musíme vopred naplánovať. Samozrejme, ide len o predbežný záujem, záväzné prihlášky budeme posielat neskôr.

**Ing. Anna Gabariková, NZ PKU**

## ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

### O našem školákovi

Náš příběh začíná v roce 1996 narozením našeho druhého dítěte - syna Pavlíka. Po návratu z porodnice jsme byli rádi, že už to máme za sebou a že je syn v pořádku. Ale druhý den ráno zazvonil telefon. Volali nám z Hagiboru, že máme nastoupit do nemocnice, protože prý není zdravý. Byli jsme vyděšení, nevěděli jsme, co mu je. Zjistili u něho diagnózu fenylketonurie. Byl to pro nás velký šok, neměli jsme představu, jak zvládneme přísnou dietu. Protože Pavlík dobře jedl a přibíral na váze, pustili nás po týdnu stráveném v nemocnici domů. Časem jsme se s tím smířili, když jsme viděli, jak roste a má se k světu. Je to velice usměvavé dítě a je vidět, že má radost ze života. Pavlíček roste jako z vody a také dodržování diety mu prospívá.

Uteklo to jako voda, ani jsme se nenadáli a Pavlík začal chodit do 1. třídy. Do školy se hodně těšil a chodí tam rád. Výsledky má velice dobré. Nejvíce ho zajímá matematika, český jazyk a výtvarná výchova. Začal navštěvovat výtvarný kroužek; je tam spokojený a moc pěkně kreslí.

Nedávno jsme zjistili, že naše dcera Lucka, která oslavila osmnácté narozeniny, má také dispozice k fenylketonurii, ale

my už víme, že se to dá zvládnout.

Vánoce jsme oslavili tradičně, Pavlík měl k večeři bramborový salát a celerové řízečky. Také rád mlsal cukroví. Nejvíce ze všeho se zajímal o stromček a dárečky pod ním. Největší radost měl z tabule na kreslení a magnetofonu.

Na blížícím se pololetním vysvědčení očekáváme velkou jedničku!

**Pavel a Květa Šimovi,  
Praha 5**



### Čtvrtý rozcestník znamená rovnováhu

Jsou příběhy plné problémů, ale jsou příběhy zdánlivě bezproblémové. Je skvělé si přečíst, jak je možné zvládnout nelehkou životní situaci s elegancí a jak dospět do stadia rovnováhy a reorganizace. Ale o čem to, proboha, ta psycholožka vlastně mluví?

Každá rodina, která se setká s nějakým problémem u svého člena, se musí nějak s touto situací „poprát“. Víme, že i banální chřipka, angína či zápal plic vykolejí normální chod rodinného života. Natož pak chronická nemoc, která vyžaduje celoživotní disciplínu! To je pak situace typu „babo, rad!“: Každý člověk (tím spíše celá rodina) pak projde cestou, na které jako významné rozcestníky stojí její jednotlivé fáze.

Hned první je šok. Velký šok, jak to správně nazvali Šimovi. V tom momentu má člověk pocit, jakoby mu spadl na hlavu snad přímo balkon a zcela ochromil schopnost myslet, cítit, jednat.

Ve druhé fázi se dostaví ochranný útlum - popírání. To proto, abychom se nezhroutili a mohli dále existovat. Na tomto rozcestí

začneme tvrdit, že není nikdo nemocen, nic se neděje, doktoři se spletli apod. U třetího rozcestníku nás čeká deprese a zlost na okolí a celý svět: „proč zrovna já/my?!“, zlobíme se a jsme sobě i okolí nepřijemní.

Čtvrtý rozcestník znamená rovnováhu. To už jsme skoro „za vodou“. Už víme, co máme za problém a jak na něj. Snažíme se dovědět se o něm více a spolupracujeme s lékaři a sestřičkami. A rádi!

Na posledním rozcestí se dáme směrem reorganizace. To je nutné, abychom se o péči mohli rozdělit, aby vše nenesl na sobě jen jeden člen rodiny. A rodině Šimových se podařilo šťastně minout všechny ty rozcestníky a zakotvit v tom posledním. To je skutečně obdivuhodné a možná, že ti, kteří si právě zoufají z diagnózy svého dítěte či jiného člena rodiny, by si mohli říci: „Nejsme v tom sami. Když to dokázali Šimovi, tak my přece taky“.

**PhDr. Jana Severová, CSc.,  
FN Brno, I. dětská interní klinika**

## LISTÁRNA

### Vážení přátelé,

srdečně vás všechny zdravím. Po delší odmlce jsem se rozhodla opět napsat. Chci se s vámi podělit o své myšlenky, které mě napadly během pročítání dosud vyšlých čísel časopisu METABOLÍK.

Na základě odborných studií, různých životních příběhů a svých osobních zkušeností bych dospělým s PKU doporučovala, aby uvažovali o návratu k dietě a tím zkvalitnili svůj život. Nikdy není pozdě! Celé poslední číslo časopisu bylo zaměřeno na

dospělé s PKU a to je aktuální téma, které mě nejvíce zajímá a bude zajímat jistě i další, kteří jsou dneska dětmi a také se ocitnou za branou dospělosti, kde to už není hra. Nemusíte ani absolvovat vysokou školu proto, abyste měli co dělat s obyčejným životem, který má podstatný význam.

Dále děkuji paní Foglarové, která obětavě bojuje za dotaci PKU dietních výrobků a věřím, že vyhraje zdravý rozum!

Všem přeji pevnou vůli!

**Jaroslava Kubínová**

Todo číslo vychází v březnu r. 2004. 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: A. Gabaríková, A. Plecítá, L. Růčka, H. Sládková, M. Strouhalová. Kontaktní adresy: posílání příspěvků a komentářů v ČR: nejraději e-mailem: [metabolik@centrum.cz](mailto:metabolik@centrum.cz) nebo na adresu: Mirka Plecítá, Ruská 87, 100 00 Praha 10. Nové předplatné a urgencye nedodaných čísel časopisu v ČR: Hana Sládková, Bukurešťská 2792, 390 01 Tábor, tel.: +420 381 262 295 nebo +420 606 637 177, e-mail: [hana.sladkova@quick.cz](mailto:hana.sladkova@quick.cz) Posílání příspěvků a komentářů, nové předplatné a urgencye nedodaných čísel časopisu v SR: NZ PKU, ing. Anna Gabaríková, Alej Slobody1901/17, 026 01 Dolný Kubín, tel./fax: +421 43 5865 388, e-mail: [a.gabarikova@thais.sk](mailto:a.gabarikova@thais.sk)



# RECEPTÁŘ - Velikonoční tradiční pečení

## Mazanec

**Suroviny:** 500 g Apromixu nebo Vitaprotamu, sůl, strouh. citr. kůra, 100 g mouč. cukru, 10 g (2 káv. lžičky) vanil. cukru, 100 g rozpuštěné vlašné Hery, 20 g (2 pol. lžiče) rozinek, 200-250 ml nízkobíl. mléka Zajíc (2 odměrky suš. prášku - 20g + 200 ml vody), 10 g Hery na vymazání plechu, 10 g rozpuštěného tuku (Hera, máslo) na potřetí těsta

**Kvásek:** 30 g droždí + 10 g (2 káv. lžičky) krystal. cukru + 50 ml vlašné vody

1. Do mísy nasypeme Apromix, přidáme sůl, strouhanou citr. kůru, moučkový cukr, vanil. cukr, rozehrátou vlašnou Heru, rozinky a vařečkou směs dobře promícháme.
2. Připravíme kvásek: do hrníčku rozdrobíme droždí, přidáme cukr, vlašnou vodu a rozmícháme do hladka. Kvásek necháme na teplém místě vykynout (asi 10 – 15 minut).
3. Vykynutý kvásek přidáme k připravené směsi z Apromixu, postupně přiléváme nízkobílkovinné mléko Zajíc a vypracujeme tužší těsto.
4. Takto vypracované těsto přikryjeme utěrkou a necháme na teplém místě vykynout (asi 20 – 30 minut).
5. Vykynuté těsto dobře prohněteme a vytvarujeme z něho bochánek, který přendáme na vymazaný plech.
6. Bochánek potřeme rozpuštěným tukem a pečeme ve středně vyhřáté troubě (asi 30 – 40 minut).
7. Upečený horký mazanec potřeme studenou vodou a necháme vychladnout.



Hotový moučník váží: 1000 g

100 g (asi 2 plátky) obsahuje: 27,8 mg fenylalaninu; 0,6 g bílkovin; 10,5 g tuků; 59,6 g sacharidů; 1415 kJ/337 kcal



## Velikonoční beránek (zajíček)

**Suroviny:** 100 g mouč. cukru, 12 g (½ bal.) vanil. cukru, citr. kůra + šťáva, 300 g Apromixu nebo Vitaprotamu, ½ bal. prášku do pečiva, ½ káv. lžičky jedlé sody, 100 ml oleje, 20 g (2 pol. lžiče) rozinek, 15 g (2 pol. lžiče) strouhaného kokosu, 250 ml nízkobíl. šlehačky (100 ml šlehačky Hole + 150 ml vody)

**Forma:** 10 g tuku (sádlo, Hera) + 10 g nízkobíl. strouhanky

1. Moučkový cukr smícháme s vanil. cukrem, citr. kůrou, Apromixem, peč. práškem a jedlou sodou.
2. K promíchané směsi přidáme olej, rozinky, kokos, postupně přiléváme nízkobíl. šlehačku Hole a vypracujeme mírně tekoucí těsto.
3. Těsto nalijeme do vymazané a vysypané formy (beránek, zajíček) a pečeme ve středně vyhřáté troubě asi 30 – 40 minut.
4. Upečeného horkého beránka potřeme studenou vodou a necháme ho mírně vychladnout ve formě. Můžeme ozdobit citrónovou nebo čokoládovou polevou.

Hotový moučník váží: 720 g

2 plátky (asi 100 g) obsahuje: 24,3 mg fenylalaninu; 0,5 g bílkovin; 20,4 g tuků; 57,0 g sacharidů; 1762 kJ/419 kcal

## Velikonoční nádivka pro 3 porce

**Suroviny:** 400 g nízkobíl. chleba, sůl, špetka pepře, Podravka, 150 ml nízkobíl. mléka Zajíc (1,5 odměrky suš. prášku - 15 g + 150 ml vlašné vody), 10 g tuku + 20 g nízkobíl. strouhanky na vymazání a vysypání formy, 20 g másla na potřetí nádivky

**Náplň:** 30 g (3 pol. lžiče) oleje, 30 g cibule, 200 g mraž. špenátu, sůl, voda, 20 g (2 pol. lžiče) Gustinu + 30 ml vody, 10 g (2 menší stroužky) česneku, Podravka

1. Plátky chleba nakrájíme na čtvrtiny a naskládáme je do tukem vymazané skleněné mísy.
2. Takto připravený chléb zvlhčíme nízkobíl. mlékem, mírně připepříme a posypeme Podravkou.
3. Připravíme náplň: na tuku zpěníme nejemno krájenou cibulku, přidáme mražený špenát, osolíme, podlijeme vodou a krátce podusíme (asi 10 minut).
4. Vařící špenát zahustíme Gustinem, rozmíchaným v malém množství vody, dochutíme česnekem, případně Podravkou a necháme prochládnout.
5. Na připravený chléb rozetřeme dušený špenát, pokryjeme druhou vrstvou nízkobíl. nakrájeného chleba, zvlhčíme nízkobíl. mlékem, rozetřeme zbylou vrstvou dušeného špenátu, narovnáme třetí vrstvu nakrájeného nízkobíl. chleba a pokapeme rozehrátým máslem.
6. Nádivku pečeme ve středně vyhřáté troubě asi 20 – 30 minut.
7. Upečenou nádivku necháme vychladnout a poté ji rozkrájíme. Nádivku můžeme také podávat teplou.



Hotová nádivka váží: 800 g

1 porce (270 g) obsahuje: 113,2 mg fenylalaninu; 2,8 g bílkovin; 22,7 g tuků; 85,9 g sacharidů; 2402 kJ/571 kcal

Recepty připravila a propočítala Jana Komárková



**POZOR, na trh přichází**

**novinka**

**od MILUPY**

## lp-ringlets

*křupavé čokoládové kroužky s nízkým obsahem bílkovin*



**...pro rychlou přípravu lahodné snídaně s nízkým obsahem bílkovin,  
ideální v kombinaci s Milupa lp-drink**



### **Křupavá a lahodná snídaně nebo svačina**

- ✓ vynikající čokoládová chuť
- ✓ nízký obsah bílkovin
- ✓ nízký obsah fenylalaninu
- ✓ s vlákninou, vitamíny a minerálními látkami

**milupa**