

METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře
září/september

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov
2004, ročník 4, číslo 3



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

„Stala jsem se kočičí mámou“

Stala jsem se kočičí mámou. Já, která nikdy nechápala všechny chovatele jakéhokoliv domácího zvířectva. Jak se to tedy mohlo stát? Jako matka fenylketonurika jsem se i já snažila navštívit poslance v mém bydlišti v době, kdy se měl schvalovat zákon o zdravotním pojištění. V kanceláři mne mimo pana poslance uvítal fantastický kocour. Zbláznila jsem se. Dnes mám druhý den doma jeho malého „synka“. Už před příchodem do našeho domova jsem se snažila zjistit, co bude jíst, kde bude spát, jak přežije mou nepřítomnost. Pro mne i pro našeho nově-

ho člena rodiny jsou to zatím všechno velké neznámé. Budu to vůbec všechno umět? Jak se změní můj život? Podobné otázky má mnoho z nás několikrát za život. Ať s příchodem miminka, prvním školním dnem prvňáčka či jakoukoliv novou životní situací. Vždy se s ní člověk musí nějak vypořádat, nasměrovat novou etapu svého života. Každá životní zkušenost obohacuje naši existenci. Naučme se tedy přijímat vše, co nám život přináší. Hezký den vám přeje

Hana Sládková a kocour Max

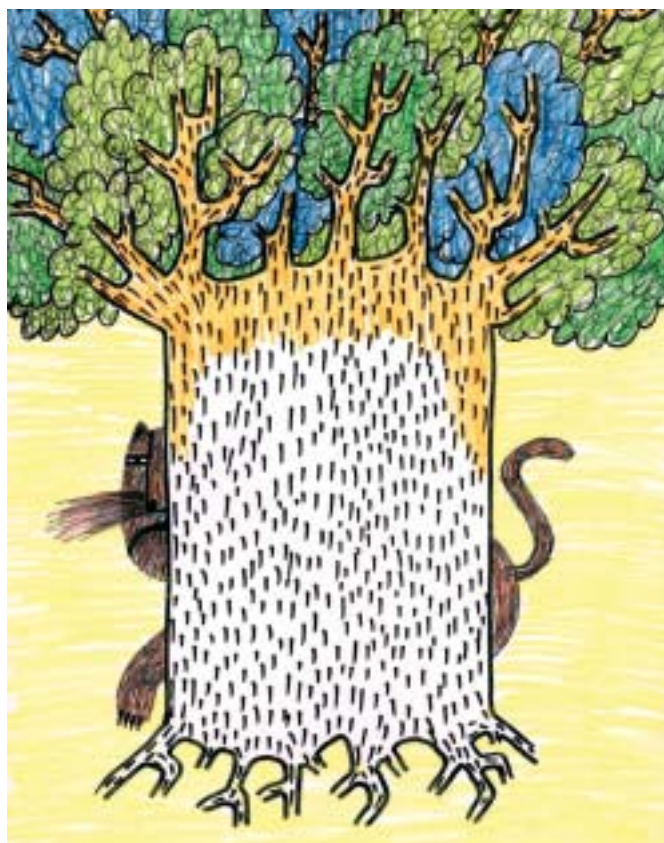
ROZPRÁVKA

Strom splněných želaní

Stalo sa to v čase, keď slnko páliło tak silno a dlho, že na vysušených poliach nezostala žiadna úroda. Hladní ľudia odchádzali zo svojich domovov a putovali za jedlom a vodou. Mnohí nedošli. Veľa ich spadlo a už nevstalo. S jednou skupinou putoval tak aj mladík a po niekoľkých dňoch zistil, že zostal sám uprostred púšte. Putoval ďalej a chvíľami sa mu zdalo, že vidí korunu nejakého stromu. Strom v púšti? To bude iste fatamorgána, povedal si mladík. Lenže strom sa nevzdával, naopak, bol stále bližšie a bližšie. A pod stromom bol tieň. Unavený mládenec si ľahol do tieňa a túžobne vzdychol. Keby som tak mal plný krčah studenej vody. Zjavil sa krčah a v ňom studená voda. Napil sa a hneď mu bolo veselšie. Ako by bolo dobre byť v krásnom paláci, zaželel si. A hneď sa ocitol v rozprávkovom paláci. Som strašne hladný, chcem jesť, pomyslel si. A keby mi to jedlo doniesla pôvabná dievčina. Zjavilo sa utešené dievča s plnou misou dobrého jedla. Chlapec sa najedol, oddýchol si a zrazu dostal strach. To predsa nemôže byť len tak, že sa mi splní, na čo si spomeniem. Určite sú to zlé čary a nakoniec sa objaví tiger a zožerie ma. Len čo to domyslel, zreal mu za chrbtom tiger a ... Chlapec sa už nikdy nedozvedel, že sedel pod stromom splnených želaní.

A pod týmto stromom sedíme všetci, len o tom nevieme. Každý z nás má v sebe úžasnú silu myšlienok. Tie nás robia šťastnými alebo nešťastnými, silnými alebo slabými, úspešnými alebo smoliarimi. Preto ich treba neustále kontrolovať a usmerňovať k vytúženému cieľu. Ani na okamih nesmieme pripustiť, aby sa nás zmocnil strach a obavy. Tie sú ako dravý tiger.

indická rozprávka





POZNALI JSME HISTORII, VĚNUJME SE SOUČASNOSTI

Specifické vývojové poruchy učení

Anetce je devět let. Učitelka řekla jejím rodičům, že Anetka ve čtení zaostává za jinými dětmi. Psycholog zjistil inteligenci v pásmu vyššího průměru. Úroveň čtení je však podprůměrná. U Anetky diagnostikoval dyslexii.

Děti mívají ve škole problémy. Je běžné, že zápasí se čtením, psaním, pravopisem nebo aritmetikou. Pokud ale toto trápení trvá ještě po ukončení druhé třídy, může se jednat o specifickou poruchu učení.

Svou roli při vzniku specifických poruch učení hrají genetické faktory. Mnoho studií ukázalo, že tyto děti mají blízké příbuzné se stejnými potížemi. Specifické poruchy učení bývají i u dětí, které trpí ADHD, což je porucha aktivity a pozornosti. Existuje také teorie vadného zpracování informací, kdy informace přicházející do mozku ze smyslových orgánů jsou analyzovány a poté uchovány v paměti pro pozdější obnovení nesprávně.

Dyslexie je jedna z nejčastějších poruch. Při dyslexii dítě při čtení není schopno poznávat jednotlivá písmena, rozlišovat jedno od druhého a zapamatovat si je. Také není schopno z nich skládat jednotlivá slova a ze slov věty.

Dysgrafie je jiný typ poruchy, při které dítě nedovede napodobit tvary písmen. Nepamatuje si je a navzájem je zaměňuje. Píše velmi toporně. Jeho písmo má zvláštní ráz, protože si s tvary jednotlivých písmen neví rady.

Při **dysortografii** dítě zdlouhavě hledá v paměti správné gramatické tvary. V časové tísní pak píše zkomoleniny, zkratky slov a vynechává háčky a čárky.

Dyskalkulie se projevuje tím, že dítě nemůže pochopit symbolickou povahu čísla. Proto nerozumí základním matematickým operacím.

Děti mívají i jiné problémy. Mohou být neohrabané, nesoustředěné. Neúspěch ve škole je vede k tomu, že nechtějí vypracovávat školní úkoly. Jsou buď plně vzdoru nebo se naopak stáhnou do ústraní.

Co vy, jako rodiče, můžete udělat? Velmi doporučuji si nejprve promluvit s učitelem. Nechte si vysvětlit, jak učitel vaše dítě vidí, jednak jako individualitu a jednak ve srovnání s jinými dětmi. Vždy je dobré požádat o psychologické vyšetření.

Připravte se na to, že psycholog se vás bude ptát na všechno možné. Je dobré, aby na vyšetření přišli oba rodiče a každý sdělil svůj názor na dítě tak, jak ho vidí ze svého pohledu. Psychologa bude zajímat nejen vývoj dítěte; to, jak se chová, ale také jak se o dítě staráte, jak se s ním učíte. Budou ho zajímat i problémy dalších členů rodiny a mnoho dalších věcí.

Když psycholog získá informace od vás, bude se věnovat vašemu dítěti. Společně s ním projde standardní psychologické testy. Jako první se používá inteligenční test, který hodnotí všeobecnou inteligenci dítěte. Po něm přicházejí na řadu testy školních znalostí, tedy testy čtení, psaní, pravopisu a aritmetiky. Vždy, jakmile psycholog ukončí vyšetření, měl by sdělit nálezy rodičům. Protože si rodiče nemohou uchovat v paměti vše, co psycholog v danou chvíli říká, měli by se na konci rozhovoru psychologa zeptat. V případě, že vás nějaké otázky napadnou po příchodu domů nebo později, je vždy možné si do ordinace zatelefonovat a doplnit chybějící údaje.

Jsou děti, které jakmile zjistí, že mají diagnostikovanu nějakou „exotickou“ poruchu, okamžitě se začnou vymlouvat. Je proto na



vás rodičích, abyste určili hranici mezi obtížemi způsobenými poruchou a snahou dítěte ulevit si od učení.

Dříve než se začnete s dítětem učit, měli byste se v každém případě setkat s jeho učitelem. Ten vám poradí, co a jak máte dítě učit. Vždy jsou lepší kratší a pravidelné lekce nežli jednorázový „záběr“. Pro učení je nutné zajistit dítěti klidné prostředí. Není vhodné při učení s dítětem vykonávat jinou práci, dívat se na televizi, poslouchat rádio a starat se o další dítě. Jestliže pracujete s dítětem s **dyslexií**, tak si povídejte o tom, co budete číst. Nechte dítě, aby si v knize ukazovalo prstem. Při čtení se můžete s dítětem střídát. To vnímá každé dítě jako pozitivní. Při chybě, která neovlivní smysl čteného slova, chybu opomíňte. Pokud chyba smysl čteného ovlivní, pak na to dítě upozorněte. Na závěr je velmi vhodné si s dítětem povídat o přečteném textu.

Při **dysgrafii** je vhodné nechat dítě psát velká písmena na celý list. Později začněte písmo s dítětem zmenšovat. K tomu použijte linkovaný sešit. Jednotlivá písmena, která mají podobný tvar, uče po skupinách. Nechte dítě nejprve písmena obtahovat, následně pak opisovat a nakonec můžete zkusit dítěti text diktovat. Je jedinečné vidět, jakou má dítě radost, když poprvé samo napíše dopis kamarádovi.

U **dysortografie** je nejlepším postupem rozdělit slova na jednotlivé části a nechat je dítětem přečíst. Poté dítě požádat, aby přečtené slovo napsalo. Jestliže dítě slovo napíše správně, pochvalte ho, pokud s ním má potíže, nadiktujte mu slovo znovu část po část.

U **dyskalkulie** je často nutné vrátit se k základům sčítání, odčítání, násobení a dělení. Nechte dítě ať používá prsty. Pojmy jako například obvod nebo obsah uče dítě prakticky.

A slovo na závěr? Nebuďte nikdy k dítěti kritičtí. Vynechte slova: „Podívej se, co zase děláš“ nebo „Už si to přece jednou četl (psal)“. Místo toho říkejte: „Vidíš, jak ti to krásně jde“, „Stále se lepšíš“, „Je vidět, že na sobě pracuješ“. Vždycky oceňte úsilí dítěte, nikoli výsledky. **Mgr. Renata Hermánková, Ph.D.**



PŘEDSTAVUJEME METABOLICKÁ CENTRA V ČR a SR

Banská Bystrica

Tu sa končí cesta po metabolických centrách v Českej a Slovenskej republike, ktoré časopis Metabolik predstavil svojim čitateľom v minulom a tomto roku. Končíme tam, odkiaľ prichádza oznámenie, na ktoré žiadny z nás nikdy nezabudne. Je to spomienka, ktorá neprebolí, ale zároveň je plná vďačnosti. Včasnosť a presnosť v práci ľudí skríningového centra posúva jazyčiek na miske váh medzi životom a živorením, a to v prospech života. Života našich detí.

Do banskobystrickej ambulancie som v januári 1997 priniesla svoju dcérku. V tejto nemocnici sa začal náš zápas s fenyloketonúriou a pokračuje dodnes. Je to miesto, ktoré dôverne poznám, sú to ľudia, ktorí poznajú, čím sme za uplynulé roky prešli, pretože to prežívali s nami. A postupne sme začali používať privlastňovacie spôsob – dnes už hovoríme o našej lekárke, našej ambulancii, našej nemocnici.

Ing. Anna Gabaríková

Ambulancia pre diabetes mellitus a poruchy metabolizmu detí a dorastu, Klinika pre deti a dorast, Fakultná nemocnica s poliklinikou F. D. Roosevelta, Banská Bystrica

Ambulancia pre diabetes mellitus a poruchy metabolizmu v Banskej Bystrici začala svoju činnosť v r. 1983. Jej odčlenenie od endokrinologickej ambulancie si vyžiadala narastajúci počet pacientov s metabolickými poruchami v širšom poňatí - diabetes mellitus (cukrovka), ktorý je poruchou metabolizmu cukrov, ale druhotne aj tukov, poruchy tukového metabolizmu - prevažne hyperlipidémie, minerálov a iné, ale aj detí s metabolickými poruchami v užšom zmysle - dedičnými metabolickými poruchami, kde tvoria najväčšiu skupinu pacienti s fenyloketonúriou (FKÚ). V tom čase sa robil skríning FKÚ v Trenčíne a všetci pacienti boli centralizovane liečení a sledovaní na Detskej klinike ILF v Bratislave. Naša ambulancia umožnila pacientom z užšej spádovej oblasti častejšie kontroly hladín fenyloalanínu (Phe) v sére. Významný pokrok v monitorovaní liečby znamenal rok 1987- zavedenie metódy vyšetrenia hladiny Phe zo „suchej kvapky krvi“ (SK), t.j. kvapky krvi odobranej doma na filtračný papierik, na čom má najväčšiu zásluhu Ing. Vladimír Kohút z oddelenia klinickej biochémie (OKB) našej nemocnice. Tento spôsob vyšetrenia umožnil vyšetřovať hladiny Phe tak často, ako je to potrebné, bez cestovania mnohých kilometrov do ambulancie a oveľa pružnejšie upravovať diétu podľa nameraných hodnôt. Dnes už je toto vyšetřenie samozrejmosťou a nevieme si predstaviť, že to niekedy bolo inak.

Od r. 1995, kedy sa začal robiť skríning FKÚ v Skríningovom centre novorodencov v Banskej Bystrici, je možnosť aj následného monitorovania hladín Phe na tomto pracovisku. Na OKB začali neskôr z „SK“ vyšetřovať aj hladiny tyrozínu, čo je často veľmi užitočné pri posudzovaní príčin neuspokojivej kompenzácie ochorenia. V tom istom roku boli ustanovené 3 centrá pre diagnostiku a liečbu FKÚ na Slovensku - okrem Bratislavy aj v Košiciach a Banskej Bystrici. Prebrali sme kompletnú starostlivosť o pacientov s FKÚ a ďalšími metabolickými poruchami zo stredoslovenského kraja. Pri diagnostike ochorenia úzko spolupracujeme s OKB - MUDr. Elenou Gregovou a Ing. Kohútom, vďaka ktorým sa nám podarilo diagnostikovať viacero raritných metabolických porúch, a samozrejme so Skríningovým centrom. Od zistenia pozitívneho výsledku skríningového vyšetřenia po zahájenie liečby prejde čas, ktorý môžeme často rátať len na hodiny, dieťaťatko má vtedy zvyčajne 10 – 14 dní. Pochopiteľne vystresovaná mamička sa zväčša uspokojí po niekoľkých rozhovoroch, zodpovedaní všetkých otázok a hlavne ubezpečení, že jej dieťať



bude také, ako všetky ostatné deti, ak bude dodržiavať všetky potrebné opatrenia. Pri ďalšom ambulantnom sledovaní sme vo veľmi častom telefonickom kontakte, keď sa rodičia informujú o hladinách Phe a konzultujeme prípadné potrebné úpravy diéty.

Počas prvých mesiacov sa mamičky postupne pripravujú na obdobie zložitejšej diéty, ako je len podávanie určeného množstva mlieka „s fenyloalanínom“ a „bez fenyloalanínu“. Vďaka „kuchárskym knihám“ MUDr. Hejčmanovej a kolektívu nemajú mamičky pri zostavovaní diéty väčšie problémy, samozrejme po dôkladnej edukácii lekárom a diétnou sestrou.

Súčasťou pravidelného komplexného vyšetřenia dieťaťa sú aj neurologické a psychologické vyšetřenia, v problémových situáciách aj následné častejšie psychologické konzultácie. Od najútlejšieho veku vedíme pacientov k dodržiavaniu liečby aj v dospelosti a asi aj preto sa naši pacienti nie bránia, ale naopak dožadujú možnosti pokračovať v liečbe aj po 18. roku života. Tu je jediný problém - úhrada prípravkov bez Phe aj dospelým pacientom. Už sa nám ale v úzkej spolupráci všetkých 3 centier podarilo presvedčiť o tejto potrebe poisťovne aj MZD, už chýba



dotiahnuť len niekoľko detailov, aby možnosť predpisovania prípravkov bola nespochybniteľná.

Snažíme sa robiť pre našich pacientov aj niečo veselšie, ako len pravidelné ambulantné vyšetrenia. Na organizácii týchto podujatí má obrovskú zásluhu p. Ing. Gabaríková, ktorá sa okrem starostlivosti o svoju Sašku stará aj o všetky ostatné deti - organizuje Mikulášske stretnutia, letné tábory a neúnavne s nami lekármi spolupracuje v „boji“ s poisťovňami a ministerstvom.

Stretnutia s našimi deťmi na takýchto podujatiach sú veľmi

cenné, deti sú úplne iné ako v ambulancii, sú uvoľnené, nie sú zviazané bielym plášťom a nemocničným prostredím. Tento rok som prišla pozrieť deti a porozprávať sa s rodičmi do Kalinčiakova. Na spontánne nadšené privítanie zo strany detí, ktoré boli nablízku, nikdy nezabudnem, za pár minút som sa dozvedela všetko, čo prežívali celý týždeň. Všetky boli veselé, rozšantené, milé, šikovné - jednoducho krásne zdravé deti. A to je presne to, čo sa snažíme zo všetkých svojich síl pri liečbe FKÚ ale aj ostatných metabolických ochorení dosiahnuť. **MUDr. Katarína Hálová**

K celoslovenskému skriningovému centru sa v Metaboliku vrátime článkom prof. Dluholuckého.

DMP - DĚDIČNÉ METABOLICKÉ PORUCHY A VÝŽIVA

Věnujme se nejen PKU



DMP (dědičné metabolické poruchy) - jde o molekulární choroby vznikající změnou (mutací) genetické informace, jejímž důsledkem je porucha enzymových reakcí. Porucha metabolismu nastává v situaci, kdy snížená aktivita některého enzymu nebo jeho chybění, které je tedy geneticky podmíněno, způsobí natolik závažnou nerovnováhu v biochemických pochodech, že v tkáňích organismu vzniká aktuální nedostatek důležitých metabolitů nebo naopak dochází k nadbytku a stádní některých pro organismus škodlivých látek.

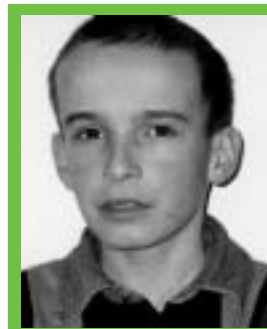
Dědičné metabolické poruchy (DMP) představují skupinu více než 450 onemocnění, která se významně podílejí na nemocnosti a úmrtnosti dětí i dospělých.

Dědičné - poruchy zakódované v genomu jedince předávající se z generace na generaci, podle platných zákonů dědičnosti; mohou být jak dědičné, tak vzniklé v průběhu embryogeneze, nebo vlivem vnějšího prostředí (nově vzniklá mutace)

Homocystinurie

Jde o autosomálně recesivně dědičné metabolické onemocnění (stejný typ dědičnosti jako je u PKU) s poruchou v oblasti transulfurace (přenos sirmé skupiny) methioninu, způsobenou deficitem enzymu cystathionin- β -syntázy. U pacientů s homocystinurií tedy dochází ke hromadění homocysteinu (aminokyselina) ve tkáňích a biologických tekutinách.

Neléčená homocystinurie může způsobovat celou řadu klinických symptomů, které se začínají objevovat ve věku několika měsíců až let. Nejčastějšími symptomy jsou: opožděný vývoj a obtíže s učením, mohou se vyskytovat změny na EEG (záznam mozkové aktivity), jež mohou v některých případech způsobovat epileptické záchvaty, dislokace oční čočky a glaukom (zvýšený nitrooční tlak) - tento symptom často vede i k diagnóze. Dále to může být osteo-



Metabolické - znamená, že jde o poruchy metabolismu bílkovin (aminokyselin), tuků (lipoproteinů, mastných kyselin...), sacharidů (fruktózy, galaktózy, sacharózy...); nejčastěji však jde o poruchy metabolismu bílkovin, konkrétně jednotlivých aminokyselin

Poruchy - vznikají v důsledku chybění enzymu nebo v důsledku jeho snížené aktivity

Léčba u dědičných metabolických poruch

U většiny dědičných metabolických poruch léčba spočívá v dietním omezení. Pacienti jsou převedeni na dietu, nejčastěji s omezením bílkovin, která zajistí dobrý klinický stav pacienta i jeho prognózu. Pro zajištění správného růstu a vývoje dítěte, jelikož samotná strava je mnohdy nedostatečná, je dieta u našich pacientů doplňována preparátem - směsí esenciálních aminokyselin (AMK) bez té AMK, jejíž metabolismus je poškozen.

Prísnosť dietního omezení se řídí mírou deficitu potřebného enzymu, stavem pacienta při záchytu onemocnění a typem choroby. **Dieta je vždy individuální, sestavovaná pro konkrétního pacienta.**

V několika dalších číslech se zaměříme a něco si povíme o onemocněních, která jsou nejčastější a děti s těmito onemocněními jsou i členy Klubu PKU a jiných DMP.

Terezie Paterová,
ambulance Ústavu DMP, Ke Karlovu 2, Praha 2

poróza (křehké kosti), skolióza (vybočení páteře do strany), větší délka dlouhých kostí (v oblasti paží, nohou) - lidé s neléčenou homocystinurií jsou často vyšší, než je obvyklé. A v neposlední řadě se u homocystinurie vyskytuje zvýšená tendence srážlivosti krve, která bývá příčinou trombózy a mozkových mrtvic.

Léčba této choroby spočívá v nízkobílkovinné dietě s limitovaným množstvím methioninu v přirozené stravě, doplněná preparátem - směsí esenciálních aminokyselin bez methioninu (HOM, M-AM). Navíc tyto pacienti dostávají megadávky Pyridoxinu a Betainu pro zvýšení efektivity remethylace (obměna methylové skupiny) homocysteinu. Důležité jsou ambulantní kontroly, pravidelná metabolická vyšetření - kontroly hladin homocysteinu, aminokyselin, B₁₂ a folátů, hematologická vyšetření.



Dietní léčba

Základem dietní léčby u pacientů s homocystinurií je nízkobílkovinná dieta (je nutný denní propočítání příjmu methioninu v přirozené stravě), suplementovaná preparátem. Přísnost dietoterapie závisí na individuální toleranci pacienta k methioninu, tedy povolenému množství methioninu ve stravě.

Principy dietní léčby u homocystinurie:

- správný výběr potravin s nízkým obsahem methioninu
- používání nízkobílkovinných potravin
- omezení potravin s vysokým obsahem methioninu

Předpokladem dobré prognózy pro pacienty s homocystinurií je dobrá dietní kompenzace. Vedle dostatečného příjmu přirozených bílkovin i esenciálních aminokyselin je nutno dbát i o pestrost jídelníčků, tedy o dostatečné množství všech živin ve stravě.

Zakázané potraviny:

- ✓ všechny druhy masa (kuřecí, drůbeží, vepřové, hovězí, zvěřina, ryby...), vnitřnosti, uzeniny, salámy (zvláště šunka), tlačenky, jitrnice, masové konzervy a jakékoliv jiné masné a rybí výrobky
- ✓ tvrdé sýry, tavené sýry, nízkotučný tvaroh i jiné nízkotučné mléčné výrobky
- ✓ vejce jako samostatný pokrm
- ✓ všechny druhy luštěnin (fazole, čočka, hrách, sója...)
- ✓ ořechy, mandle

Dovolené potraviny s částečným omezením:

- ✓ malé množství tučných mléčných výrobků (smetanové jogurty, polotučný nebo plnotučný tvaroh a pomazánky z něj, polotučné mléko, máslo, smetana, termixy, pudinky, smetanové zmrzliny...)
- ✓ vejce, jako součást pokrmů (do těsta na knedlíky, na moučníky, zapečené těstoviny apod.)
- ✓ bílé pečivo OMEZENĚ (např. 1 ks 2x za týden)
- ✓ mouka – jakýkoliv druh, krupice, vločky, rýže, těstoviny, strouhanka ... (používat omezeně)
- ✓ brambory

Povolené potraviny „bez omezení“:

- ✓ nízkobílkovinná mouka (Finax, Apromix, Vitaprotam)
- ✓ nízkobílkovinná strouhanka, krupice, kukuřičné lupínky

- ✓ nízkobílkovinné pečivo
- ✓ nízkobílkovinné těstoviny
- ✓ nízkobílkovinné mléko (LP drink)
- ✓ ovoce, zelenina, ovocné přesnídávky, ovocné zmrzliny
- ✓ cukr, olej, margaríny
- ✓ džemy, marmelády, med

VÝBĚR POTRAVIN S UVEDENÍM MNOŽSTVÍ METHIONINU			
potravina / 100 mg	methionin / mg	potravina / 100 mg	methionin / mg
šunka	638	hrušky	2
kuře	530	kiwi	2
treska, file	478	nektarinky	3
hovězí (průměr)	520	švestky	3
vepřové libové (kotlety)	432	grapefruit	3
		jahody	3
eidam. cihla	692	jablko	4
hermelín	400	pomeranč	4
tavený sýr 45%	366		
lučina	305	dalamánek	91
jogurt – bílý	125	vánočka	92
mléko kravské	70	chléb celozrnný	97
smetana ke šlehání	53	chléb bílý	104
šlehačka Hole	32	rohlík obyčejný	108
		vejce celá čerstvá	403
okurka salátová	6	těstoviny vaječné	135
rajčata	7	rýže přírodní	145
mrkev	10		
paprika	16		
brambory rané	24	čokoláda hořká	13
brambory X. – XII.	34	čokoláda mléčná	33
brambory I. – III.	40		
brambory k jaru	47		
květák	48		

*Terezie Paterová,
ambulance Ústavu DMP, Ke Karlovu 2, Praha 2*

Reakce na příspěvek PKU dieta v dospělosti v minulém čísle

Článek MUDr. L. Hejmanové vzbudil u řady pacientů z našeho pracoviště spoustu otázek, a proto jsem byla vyzvána, abych na tento článek v krátkosti, spolu s prim. MUDr. Šťastnou, zareagovala.

Musím podotknout, že základní pohled na léčbu PKU v dospělosti mají obě dvě pracoviště stejný, **jde o dietu celoživotní**. Na našem pracovišti však máme pro vedení diety PKU v dospělosti přísnější kritéria. Dodržování této diety je náročnější, ale jejím výsledkem je dosažení vyšší úrovně vzdělání a lepšího sociálního zařazení pacientů s PKU (dobré zaměstnání, vyšší plat).

Nejde o dietu přísnou jako v prvních letech života, ale nelze

hovořit ani o dietě uvolněné. Cílem je, aby měl každý dospělý pacient hodnoty fenylalaninu v terapeutickém rozmezí (600 – 1000 μmol/l). Dietní omezení u konkrétního pacienta závisí na toleranci organismu k fenylalaninu i na typu mutace v genu pro fenylalaninhydroxylázu (PAH) a na její zbytkové aktivitě. U nás je doporučované rozmezí příjmu fenylalaninu na den u dospělých pacientů **od 800 mg do 1200 mg**, doplněné potřebným množstvím preparátu (směs esenciálních aminokyselin bez fenylalaninu/P-AM, PKU) v takové dávce, aby byl příjem bílkovin dostatečný. **Určenou dávku preparátu doporučujeme rozdělit a konzumovat ve třech denních dávkách.**

*T. Paterová,
dietní sestra ambulance Ústavu DMP, Ke Karlovu 2, Praha 2*



ČO NÁS PÁLI

S MUDr. Szalayovou o liečebných prípravkoch a diétnych potravinách

V súvislosti s kategorizáciou potravín pre špeciálne liečebné účely, kam teraz patria aj liečebné prípravky pre fenylketonurikov, poprosila som o krátky rozhovor pani MUDr. Angeliku Szalayovú na Min. zdravotníctva SR.

Otázka: Kategorizácia k 1.7.2004 priniesla pre diagnózu PKU viaceré nové liečebné prípravky, ale zároveň aj prekvapujúce doplatky na niektoré lieky. Ide hlavne o PKU2 MIX a PAM Maternal.

Odpoveď: Po zvážení pripomienok (z NZ PKU, od lekárov, dovozcov) a po osobnej konzultácii s doc. MUDr. Strnovou, najbližšie zasadnutie kategorizačnej komisie sa bude zaoberať okrem iného aj správnym zaradením PKU2 Mix, ale aj ďalších podobných prípravkov, t.j. do podskupiny prípravkov na obdobie prechodu od novorodeneckých náhrad mlieka (ako napr. Analogu) k čistým zmesiam aminokyselín. V tej súvislosti by sa mala aj znížiť terajšia výška doplatku pacienta. Riešiť sa bude aj PAM Maternal a niektoré časti indikačných obmedzení.

Otázka: Ako to vidíte z časového hľadiska?

Odpoveď: Každá kategorizácia, ktorou sa menia výšky úhrad, dopĺňujú sa nové lieky, zákonite vyvolá reakciu jednak v pripomienkovom konaní, jednak po nadobudnutí platnosti. Pri tak veľkom rozsahu nie je možné vylúčiť určité percento nutných opráv. Ministerstvo sa snaží na oprávnené požiadavky reagovať čo najrýchlejšie, ale zasa nie je možné meniť kategorizáciu pri zohľadnení každej oprávnenej pripomienky. Obvykle sa ponecháva obdobie 3 mesiace na zozbieranie pripomienok. Vždy je možné v nevyhnutných prípadoch podať žiadosť o plnú úhradu na príslušnú zdravotnú poisťovňu. Takže prvý návrh odhadujem na november a ďalšie už bude závislé od pripomienkového konania a schvaľovania.

Otázka: Ak tomu dobre rozumiem, tak zozbieranými pripomienkami a novými návrhmi sa zaoberá komisia, ktorá vypracuje nový návrh – resp. návrh zmien. Tieto prejdú pripomienkovým konaním a znovu sa nimi zaoberá komisia.

Odpoveď: Áno. Pre nadobudnutie platnosti je potom rozhodujúci podpis ministra zdravotníctva.

Otázka: Na www stránke MZ SR je už niekoľko mesiacov výzva, aby výrobcovia a dovozcovia prihlásili diétnické potraviny – spracovali návrhy na ich zaradenie medzi potraviny pre špeciálne liečebné účely s tým, že budú čiastočne hradené zo strany zdravotných poisťovní. V tejto súvislosti NZ PKU urobilo prieskum medzi svojimi členmi. Mali napísať 10 potravín, ktoré najviac potrebujú, aby boli hradené. Môže ministerstvo - kategorizačná komisia vziať do úvahy pri zaraďovaní potravín výsledky tohto prieskumu?

Odpoveď: Môže, ale problém vidím skôr v tom, aby výrobcovia a dovozcovia tieto potraviny včas prihlásili. Návrhov je zatiaľ tak málo, že my sami hľadáme a oslovujeme výrobcov aj dovozcov so žiadosťou, aby prihlásili svoje výrobky.

Otázka: Myslíte, že ide o nezáujem?

Odpoveď: Možno nezáujem, možno nie sú o tomto informovaní a možno aj iné dôvody.

Otázka: Nemôže byť jedným z dôvodov aj momentálna platobná situácia lekární? Doteraz sa tieto potraviny posielali na dobierku a takýto systém nevyžaduje veľa viazaných finančných prostriedkov. Pri distribúcii cez lekárne môžu niektorí menší dovozcovia doslova skrachovať – kvôli začarovanému kruhu



platobnej neschopnosti. Alebo, na očakávanú viazanosť financií si budú musieť požičať od banky, pričom úroky sa samozrejme premietnu do ceny – jej zvýšením.

Odpoveď: Samozrejme, sú možné aj takéto dôvody. Ale podľa toho, že svoje výrobky neprihlásili ani veľké firmy, ktoré majú v SR svoje zastúpenia, predpokladám, že sú aj iné dôvody.

Otázka: Lekárne sú vlastne ďalším článkom distribučného reťazca. Doteraz prevažne išli potraviny od výrobcov a dovozcov do obchodov a v prevažnej časti priamo na dobierku zákazníkom. Toto taktiež bude znamenať zdraženie výrobkov. Náklady na dopravu do lekární nebudú nižšie ako náklady na dopravu priamo k zákazníkovi. Okrem toho musíme počítať aj s obchodnou maržou lekární.

Odpoveď: Toto sa dá len ťažko odhadnúť, pretože na druhej strane sa predpokladá, že dovozca bude dodávať do jednej lekárne výrobky pre viacerých pacientov, čím by sa mali náklady na dopravu znížiť.

Otázka: S tým súhlasím, ale rozhodne bude ťažké zosúladiť dátumy objednávania – ak uvažujeme, že priemerne by na jednu lekárňu pripadali 2 – 3 pacienti a recepty sa budú vystavovať na dvojmesačné obdobie.

Odpoveď: Dá sa ale predpokladať, že lekáreň si časom dohodne s pacientmi jednotný termín.

Otázka: Ak predpokladáme čiastočnú úhradu základných potravín: múka, cestoviny, náhrada vajička, náhrada mlieka, náhrada syra... bude asi dosť problém zobrať naraz v lekární množstvo na dva mesiace – môže to byť aj 20 a viac kg.

Odpoveď: Myslím, že to je skôr organizačná otázka – dohoda s lekárom, lekárnou. Ani pošta to každému nevozila domov a museli si to nejako vyriešiť.

Otázka: Myslela som aj na množstvo receptov, ktoré bude musieť lekár vypísať a lekáreň zúčtovať... Podľa množstva potravín, ktoré budú dotované, môže to byť aj 20 receptov na dva mesiace.



Odpověď: Áno, může.

Otázka: *Asi sa nedá predpokladať, že by boli čiastočne hraďené všetky dostupné potraviny. V praxi to potom bude znamenať, že časť bude distribuovaná cez lekárne a časť si budú pacienti naďalej objednávať na dobierku.*

Odpověď: Áno, je to možné. Ale rovnako je možné, že si výrobcovia a dovozcovia dohodnú distribúciu aj týchto potravín cez lekárne. Ak sa môže predávať kozmetika, potom by nemal byť problém s niekoľkými diétnymi potravinami.

Otázka: *Je to ale predsa len rozdiel – výrobok ako kozmetika, ktorý je určený širokému spektru zákazníkov, a diétna potravina, určená 2 – 3 a možno iba jednému dieťaťu v spádovej oblasti tej ktorej lekárne.*

Odpověď: Áno, ale ak predpokladáme, že lekáreň bude objednávať až na základe receptu, nemal by byť problém objednať aj potraviny, ktoré nie sú na predpis.

Otázka: *Predsa len tu však odlišnosti sú. Napríklad v tom, že asi nebude možné použiť tento systém na čerstvé pekárenské výrobky. V praxi to momentálne funguje tak, že popri týchto výrobkoch sa objednávajú aj iné potraviny – každý sa snaží efektívne využiť cenu poštovného v rámci novej celkovej hmotnosti balíka pri rovnakej cene.*

Otázka ale smeruje k tomu, že pacienti, ktorí pekárenské výrobky viac objednávajú, než pečú doma, budú naďalej nakupovať na dobierku za cenu, ktorá je diametrálne odlišná od ceny bežných (nie diétnych) výrobkov.

V konečnom dôsledku bude pre nich možno výhodnejšie používať naďalej objednávanie aj niektorých ďalších potravín na dobierku t.j. za plnú cenu.

Moja otázka je: bude stanovený nejaký postup, podľa ktorého lekár bude zvažovať koľko potravín pre akú vekovú kategóriu predpísať? Napríklad nejaké maximálne limity?

Odpověď: Celý tento nový systém je v štádiu prípravy. Pri každej rozsiahlej zmene je treba zohľadňovať celý rad faktorov. Cieľom je vytvoriť optimálny systém fungovania. Je prakticky nemožné vytvoriť taký, ktorý by bol optimálny pre všetkých.

Návrhmi sa bude zaoberať kategorizačná komisia, potom bude nasledovať pripomienkové konanie, a to je priestor na riešenie takýchto otázok. Dôležitý je v tomto prípade cieľ, ktorý ministerstvo sleduje, a tým je sprístupnenie potravín, ktoré sú životne dôležité. Distribúcia cez lekárne je len prostriedkom na jeho dosiahnutie, v rámci existujúceho systému zdravotnej starostlivosti.

Ing. Anna Gabaríková

Informace Klubu PKU a jiných DPM

✓ Během letních měsíců jsme se snažili vyřešit problém úhrad aminokyselinových preparátů z veřejného zdravotního pojištění. Oslovili jsme všechny možné úřady a instituce, VZP počínaje a Sdružením na ochranu pacientů konče. Díky velké podpoře a pomoci pana Ing. Smitky se naše stanovisko k této problematice dostalo přímo do kategorizační komise, tedy k orgánu, který zpracovává vyhlášku MZ ČR upravující výši úhrad z veřejného zdravotního pojištění. K našemu velkému zklamání zatím naše snažení nepřineslo žádné konkrétní výsledky. Jedno se však podařilo: 14. září proběhne jednání mezi zástupci našeho Klubu a ministryní zdravotnictví MUDr. Miladou Emmerovou. Vzhledem k tomu, že se tato schůzka

uskuteční až týden po zasedání redakční rady Metabolika, podrobné informace o ní naleznete na volném listě, který bude v ČR do Metabolika vložen, nebo na internetových stránkách www.klubpku.wz.cz.

- ✓ Máte-li zájem, můžete zasílat obaly od potravin. Pokud naleznete finanční prostředky, necháme zanalyzovat další potraviny na Phe, Tyr atd.
- ✓ Předpokládáme, že opět zajistíme Mikulášskou besídku. Bližší informace naleznete včas na nástěnkách jednotlivých ambulancí a na internetových stránkách Klubu PKU a jiných DMP (www.klubpku.wz.cz)

Klára Foglarová

STALO SE

Postřehy z tábora

Mým největším postřehem bylo to, že těch 14 dní uběhlo strašně rychle! Jako každý rok jsme hráli spoustu her, třeba BIATLON - běhali jsme po louce na lyžích a stříleli do terčů; hráli jsme divadlo, ale samozřejmě i spoustu dalších her a na závěr tábora jsme měli i tradiční pouť. Jako celotáborová hra byla hra na televizi a televizní štáby, vyráběli jsme kamery, mikrofony a natáčeli rozhovory se zajímavými postavami. Při každém nástupu jsme měli denní přehled zpráv od našeho zpravodaje a po nástupu vždy vedoucí připravili pro nejmenší (ale i ostatní) večerníček, zpívánky nebo teletubbies.

Byla jsem na tomto táboře již po šesté a vždy se mi velmi líbil. Tak přemluvte rodiče a sami sebe a příště jed'te taky! A jestli chcete vědět a vidět víc, tak se koukněte na www.tabory.cz, kde je spousta fotek z celého našeho pobytu v Růžené. Tak ahoj a snad se uvidíme v červenci.

Lucka Strouhalová





O lete po lete...

Tohto roku bolo detí v tábore málo. Bola ich navštíviť pani MUDr. Šaligová. A tak sme chvíľku diskutovali na tému: prečo deti do tábora nechodia a či vôbec má význam organizovať tábor.

Odpoveď na prvú otázku je zložitá. Ale keby bolo deťom v tábore zle, nechodili by tam stále znova tie isté deti. Problémom bude teda asi pre niektorých finančná stránka a niektorí rodičia majú zrejme obavy poslať deti do tábora. Pre tých, ktorí majú pochybnosti: prosím, skúste zvážiť – ak by tábor nebol dobre pripravený, posielala by som tam vlastné dieťa?

A na druhú otázku sme našli takúto odpoveď: Kým čo i len jedno dieťa bude chcieť ísť do tábora, bude mať zmysel organizovať ho. A aj keď leto len teraz skončilo, onedlho začneme pripravovať program na budúce leto. Preto by nám veľmi pomohlo, ak máte nejaké pripomienky, otázky, požiadavky, dôvody prečo práve vaše dieťa odmieta tábor – keby ste nám o tom napísali.

Kalinčiakovo

Napriek tomu, že toto leto, čo sa mohlo skomplikovať sa aj skomplikovalo, účastníci boli s pobytom spokojní. MUDr. Hálovú „spovedali“ do neskorej noci.... Veľmi pekne jej týmto ďakujeme za prednášku aj odpovede v diskusii. Rovnako zaujímavé boli aj informácie o nových výrobkoch od Milupy a SHS, a to tak o nových liečebných prípravkoch ako aj o potravinách – ich dovoze na Slovensko a do ČR a možnosti objednávania priamo z Nemecka. Vďaka patrí Ing. Smitkovi a Mgr. Munkovi. Potešila nás aj účasť rodín z Českej republiky – vlni boli dve, tohto roku štyri.



Za sponzorskú pomoc na letných akciách ďakujeme firme Milupa a firme SHS.

Rovnako patrí poďakovanie aj Ministerstvu práce, soc. vecí a rodiny SR, ktoré uhradilo časť nákladov pre účastníkov s PKU zo SR. A ešte chcem poďakovať „veľkým deťom“ z východného Slovenska, hlavne Milošovi a Števkovi, ktorí obetavo vstávali už pred šiestou ráno, aby mi pomohli pri pečení chleba, rožkov či knedlíkov a koláča. Nevieť si predstaviť, ako by som to bez nich bola zvládla.

Ing. Anna Gabaríková

Ohľadnutí za 1. setkání dospělých s PKU ve Vlašimi

Na setkání ve Vlašimi jsem si s některými účastníky „popovídala“ o jejich životních zkušenostech s dietou při PKU. Přináším některé z rozhovorů, jak je zachytil můj diktafon.

Bety

MOTTO: „Nikdo neví, kdy tu dietu bude potřebovat!“

Jarka

MAGDA

Bety: Ahoj, můžu se tě na něco zeptat? Já dělám reportáž pro Metabolik. Mám připravené nějaké otázky pro dospělé s dietou při PKU i bez ní. Ty tuto dietu držíš! Tak bych se tě chtěla zeptat, jak se s tím vyrovnal tvůj přítel?

Magda: Vyrovnal se s tím úplně normálně, nedělal s tím žádné problémy. Akorát často zapomíná, co smím a co ne. Ale jinak v pohodě.

Bety: A třeba ve škole? Měla jsi s tím nějaké problémy?

Magda: Tak trochu, spíš že děti jezdí na tábor, jedí všechno a tak a mě to trochu mrzelo – když jsem byla malá.

Bety: A teď je ti to jedno?

Magda: Jo!

Bety: A existovala třeba nějaká šance? Já jsem jezdila na tábor s mamkou, která mi tam vařila a tím to bylo vyřešené. Neřešili jste to třeba taky tak nějak? Nebo na školní výlety?

Magda: To jsem jezdila, ale jen na ty jednodenní. To mi dala máma s sebou nějaké jídlo a bylo to vyřešené – to bylo dobré.

Bety: A na takové ty povinné „lyžáky“?

Magda: Ne. My jsme na ZŠ moc nejezdili!

Bety: A zkoušeli jste se na to třeba ptát ve škole? Jestli by to bylo možné, že by mamka jela s tebou...?

Magda: Já jsem ani neměla lyže, takže to bylo vyřešené a navíc – mamka se o mě tak trochu bála.

Bety: My jsme se ptali, ale řekli nám, že ne, že je tam společné stravování, takže to nejde. Zdálo se mi, že nejsou vůbec ochotní.

Magda: Máma byla ve škole. Učila na stejné škole, kam jsem chodila a tak jsem s nimi byla dvakrát na škole v přírodě. A to mi opravdu vyšli vstříc, že mi dělali tu mojí speciální stravu. Takové ty brambory a hranolky s něčím... Prostě jako jediná jsem měla jiné jídlo, ale vyšli mi vstříc.

Bety: Já si to nosila už ve školce „zatavený“ v pytlíčcích a jenom mi to ohřáli, takže to mi taky takhle vyšli vstříc.

Magda: Já si nosila svačinu. Máma dělala bábovku.

Bety: Tak díky za rozhovor.

Magda: Není zač.



BOHOUŠ (A TEREZA)

Bety: Terezo, já se Tě zeptám: Bohouš má dietu, jak ses s tím vyrovnala, že mu budeš muset vařit něco jiného, než vaříš sobě? Když ti to poprvé řekl, co ti proběhlo hlavou?

Tereza: No asi něco jako výčitky, že on to nesmí a tím pádem jsem si řekla, že to nebudu jíst (to co on nesmí) taky.

Bety: Hmm, takže ses přizpůsobila. Ale jinak obědy vaříš pro sebe „normální“ a pro Bohouše dietu?

(Obracím se k Bohoušovi): Ty už máš asi větší toleranci, asi už máš volnější dietu, co?

Bohouš: No, spíš jím takové ty omáčky.

Bety (k Tereze): Takže jíš spíše bezmasá jídla?

Tereza: No, když mám na maso chuť, tak si ho dám a když ne, tak si ho nedám.

Bety: Jo, a nedělá ti to třeba problémy – vzdát se masa?

Tereza: Ne!

Bety: Tak děkuji!

ZDENĚK

Bety: Ty ses setkal vždycky s pochopením?

Zdeněk: Keď som bol malý, tak nie.

Bety: Mohl bys mi říci, jak se vypořádáváš s dietou?

Zdeněk: Hmm, ako je to myslené?

Bety: No, jak ses vypořádal s dietou, když sis uvědomil, že nesmíš to, co ostatní; že jíš něco jiného. Neřikal sis někdy, proč to jsem zrovna já? Proč to není ten druhý, který musí mít dietu?

Zdeněk: Ja som si hovoril „prečo práve ja“, ale kvôli nejakým iným veciam vtedy som zobral, že ju mám.

Bety: A nebo třeba - když jsi byl ještě mladší. Tak v těch patnácti letech, když jsi šel s klukama někam pařit nebo tak.

Zdeněk: No tak tam som nejedol, tak to mi bolo jedno.

Bety: No, to je pravda! A co třeba školní výlety? Nevím, jestli na Slovensku máte taky takové ty povinné lyžáky...?

Zdeněk: Povinné nie!

Bety: My jsme měli v 7. třídě a v prváku nebo v druháku na střední. A když jsem se ptala, zda by mamka mohla jet kvůli vaření diety se mnou, tak moc ochotní nebyli.

Zdeněk: Na základnej ešte hej, to bola so mnou mama, neviem v ktorom ročníku.

Bety: Takže vám to umožnili?

Zdeněk: Vtedy hej, áno. Ale na tom lyžiarskom už nie.

Bety: Nám řekli, že je tam kuchyň, ale že tam nikoho cizího nepustí...

Zdeněk: Tam sa dalo dohodnúť s tými kuchárkami.

Bety: Tak u nás to tak nefungovalo. S těmi se dohodnout nedalo!

PRIPRAVUJE SA

Celoštátné stretnutie dospelých s PKU na Slovensku

NZ PKU vo spolupráci s metabolickými ambulanciami v Bratislave, Banskej Bystrici a Košiciach organizuje víkendovú akciu pre dospelé osoby s PKU a ich partnerov ako aj dospievajúcich a ich rodičov. Je to prvá akcia tohoto druhu, ktorá sa koná na Slovensku. Názory a zásady v oblasti liečby fenyloketonúrie sa menia a vyvíjajú tak, ako sa získavajú nové poznatky v medicíne. Určite aj vy sami vnímate, že na celú radu otázok a pripomienok nie je počas návštevy v ambulancii priestor. Víkendové stretnutie vám umožní nielen oboznámiť sa s najnovšími poznatkami v liečbe a získať odpovede odborníkov na Vaše otázky, ale zároveň aj výmenu skúseností s rovesníkmi. V neposlednej rade nás ovplyvnili aj ohlasy na podobnú akciu, ktorá bola na jar t. r. v Čechách.

Ciele stretnutia:

- ✓ osvieženie a prehĺbenie znalostí o PKU a jej liečbe
- ✓ výmena teoretických i praktických skúseností medzi pacientmi, lekármi a diétnymi sestrami
- ✓ získanie informácií o možnostiach podpory, úhrade liečby v dospelosti, atď.
- ✓ zlepšenie kvality života s PKU v dospelosti

Termín: 12. 11. - 14. 11. 2004

Miesto: Hotel Garni - Dom Techniky ZSVTS, Vysokoškolská 4, 010 08 Žilina, tel. +421 417 246 153, +421 903 222 014, fax:+421 415 655 122 www.domtechza.sk

Ubytovanie: dvojlôžkové izby s príslušenstvom (WC, sprcha)

Stravovanie: plná penzia, PKU strava zabezpečená pod dohľadom diétnej sestry

Doprava: vlastná, dostupnosť autobusom i vlakom, hotel je vzdialený len cca 5 minút chôdze od oboch nádraží

Orient. cena: cca 650,- Sk dospelá osoba a deň (cena zahŕňa ubytovanie a plnú penziu), celková suma za pobyt cca 1300,- Sk na osobu

V prípade záujmu prihláste sa písomne na adresu:

Národné združenie pre PKU, Ing. Anna Gabaríková, Aleja Slobovej 1901/17 026 01 Dolný Kubín alebo fax: +421 435 885 913 popr. na e-mailovú adresu: a.gabarikova@thais.sk

Prihlášky pošlite písomne obratom. Na základe prihlášky vám bude zaslaná zloženka na úhradu celkovej čiastky za pobyt, ktorú je **nutné uhradiť do 31. 10. 2004.**

Predbežný program plánovaného stretnutia:

piatok 12.11. 2004 - príjazd, ubytovanie + večera,

sobota 13.11. 2004 - raňajky + voľný program, obed 13,00 h – 17,00 h - odborný program + diskusia

19,00 h - večera

20,00 h - spoločenský program, popr. voľný program

nedeľa 14.11. 2004 - raňajky, voľný program, popr. pečenie chleba, rožkov..., obed a odchod

Odborný program - sobota 13.11. 2004 (13 - 17 hod.):

1. PKU diéta v dospelosti - dôležitosť, zdravotné riziká, skúsenosti (všetci lekári z PKU ambulancií)
2. Diétna strava v dospelosti (teória a prax) - spoločná konzultácia medzi pacientmi, rodičmi, diétnymi sestrami a lekármi o dosiahnuteľnosti diéty v praxi.
3. Prekonceptná starostlivosť a tehotenstvo žien s PKU
4. Úhrada liečby v dospelosti a pod.
5. Novinky v oblasti diétnych prípravkov a potravín pre dospelých - Ing. J. Smitka (MILUPA) a Mgr. J. Munk (SHS)
6. Diskusia

Akcia sa koná za podpory firiem MILUPA a SHS.



Stretnutie s Mikulášom

NZ PKU pripravuje víkendové stretnutie s Mikulášom. S najväčšou pravdepodobnosťou sa bude konať znova v Dolnom Kubíne, ale možno aj niekde inde (Rajecké alebo Turčianske Teplice). Termín je 26.-28.11.2004. Podrobnejšie informácie budú známe asi v priebehu októbra. Vzhľadom na to, že časopis už dovtedy nevyjde, pošleme pozvánky iba záujemcom, ktorí sa predbežne prihlásia (alebo sa už aj prihlásili), že by mali o akciu záujem. Do uzávierky časopisu sa nám nepodarilo vybaviť všetky náležitosti do takej miery, aby sme mohli napísať presné miesto

konania, program a cenu. Podľa skúseností z predchádzajúcich rokov sa nám pri zaslaní cca 200 pozvánok prihlásilo cca 10 – 15 rodín. Odhladiac od plynutia papierom a prácou s ich posielaním, je to aj pekná suma za poštovné. Preto prosím tých, ktorí tak ešte neurobili, aby **písomne nahlásili svoj záujem** – listom na adresu Združenia, faxom na číslo +421 435 885 913 alebo e-mailom: a.gabarikova@thais.sk. Prosím, nie telefonicky! Víťani sú aj účastníci z Českej republiky.

Ing. Anna Gabaríková

... a na budúce leto

... sa pokúsime zorganizovať rekreáciu pri mori. Už sme našli aj objekt, v ktorom okrem apartmánového ubytovania sú pripravení variť nám diétne jedlo. Čakáme ešte na cenovú ponuku. Pri jednaní o cene by nám veľmi pomohlo, ak by sme vedeli aspoň približný počet záujemcov. Prosím, ozvite sa, ak máte o tento druh letnej rekreácie záujem. Čím viac nás bude, tým lepšiu cenu by sme mohli dostať. Nejedná sa o prihlášky, len zistenie možného počtu záujemcov.

Základné informácie:

✓ Miesto: Ruskamen (cca 25 km od Splitu smerom na Makarskú), pláž s drobným štrkom + sprchy a menší bazén. Do

Omišu, kde je piesková pláž s veľmi miernym vstupom do vody, je to 7 km.

- ✓ Doprava individuálne: autom alebo vlakom či autobusom do Splitu. Zo Splitu je pravidelná autobusová doprava v smere Makarská. Zastávka len pár metrov od penziónu. (Ak by bolo viac záujemcov o dopravu autobusom, bolo by možné dohodnúť odvoz zo Splitu do Ruskamenu tým istým autobusom.)
- ✓ Ubytovanie: apartmány s malou kuchynkou a chladničkou, alebo dvojposteľové izby bez kuchynky, ale s chladničkou.
- ✓ Stravovanie: polpenzia (alebo plná penzia), diétna strava 3x denne.

LISTÁRNA

Rekreace v Kalinčiakove a internet

Vážení přátelé, v srpnu jsem se s dětmi zúčastnila rekreace dětí s PKU na Slovensku, a protože se mi tam velmi líbilo a získala jsem tam spoustu nových informací, chtěla bych se o něco podělit se čtenáři Metabolika.

Rekreace a internet

Myslíte, že to nesouvisí? Postud'te sami.

Od 7. do 15. srpna jsem se dvěma syny, z nichž mladší Petr má PKU, pobývala v Kalinčiakove. Kromě Turecka před 9 lety jsem nikde s ostatními rodiči a dětmi s PKU nebyla, tak jsem byla přímo nadšená. Nemusela jsem vařit, bazény s průzračnou minerální vodou co by kamenem dohodil a k tomu milí lidé s problémy stejnými jako mám já. I když jsem se postupně dozvíдалa o jistých technických problémech, jako že dietní sestra měla úraz a tak nemohla přijet a personál i zázemí v kuchyni penzionu nebylo právě OK, paní ing. Gabaríková dělala, co mohla a ještě velice ochotně odpovídala na naše dotazy ohledně různých receptů. Co se týká jídla, starala se o děti i dospělě s PKU jako o vlastní. Právě u ní jsem viděla péci chleba v domácí pekárně a byl nádherný i chuťově výborný. Už dříve jsem uvažovala o její koupí, ale nejdříve jsem chtěla vidět, že v ní „náš“ chleba jde. A pak jsem doma začala obcházet obchody s kuchyňskými spotřebiči a hledat informace

na internetu, např. na stránkách ETY. Také jsem se podívala na stránky celiaků a v jejich diskusním fóru jsem získala plno užitečných informací ohledně různých značek pečáren, kde je sehnat, za kolik i jak péci. To se nás možná zase tolik netýká, ale určitě mají stránky, kde i my najdeme plno užitečných informací, např. o příspěvku na dietní stravování pro sociálně slabé, přímo jsem se dostala na stránku Hammer-Mühle ap. Protože máme s celiaky přece jen něco společného, myslím si, že by bylo užitečné, aby na jejich stránkách byl odkaz na stránky naše a obráceně. Stejně diskusní fórum bych uvítala i na našich webových stránkách, které by posloužilo hlavně mladým maminkám malých dětí i dospělým s PKU, kteří mají k internetu blízko. Takže díky Kalinčiakovu si podle internetu vyberu pekárnou.

Na závěr bych chtěla moc poděkovat všem, kteří připravili pobyt a starali se o nás na Slovensku a také díky všem, kteří se na internetu neváhají podělit o své zkušenosti a problémy, které pak pomohou i ostatním.

Štěpánka Matějů

Toto číslo vychází v září r. 2004. Časopis je registrován pod č. MK ČR E 13356. ISSN: 1214-3057 Vychází 4x ročně. Vydává: Klub PKU a jiných DMP a NZ PKU. Vedoucí redaktor: Mirka Plecíť. Členové redakční rady: A. Gabaríková, A. Plecíť, L. Růčka, H. Sládková, M. Strouhalová. **Kontaktní adresy:** posílání příspěvků a komentářů v ČR: nejraději e-mailem: metabolik@centrum.cz nebo na adresu: Mirka Plecíť, Ruská 87, 100 00 Praha 10. Nové předplatné a urgence 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 Posílání příspěvků a komentářů, nové předplatné a urgence nedodaných čísel časopisu v SR: NZ PKU, ing. Anna Gabaríková, Alej Slobody 1901/17, 026 01 Dolný Kubín, tel./fax: +421 435 865 388, e-mail: a.gabarikova@thais.sk

RECEPTÁŘ

Chlieb v automatickej pekárni

Prísady: 350 g múky Harifen; 50 g nízkob.krupice Hammer Muhle; 50 g Trockensauerteig (Hammer Muhle); 20 g čerstvého droždia; 100 g zemiak (surový – nie uvarený); 50 ml oleja (Heliol); 500 ml vody (studenéj); 1 kávová lyžička soli; 1 kávová lyžička Xanthan gum (nemusí byť); rasca alebo chlebové korenie podľa chuti

Najskôr skontrolujte, či pekáreň má program na upečenie chleba hmotnosti 1,1 kg. Ak nie, prispôbte množstvo surovín: napr. použite polovičné množstvá pre chlieb hmotnosti 550g.

Dôležité upozornenia:

- Ramienko hnetacia obvykle zostáva „zapečené“ v chlebe. Podľa možnosti ho vyberte hneď po vyklopení chleba, aby sa potom pri krájaní nepoškodil.
- Ak sa ešte len rozhodujete pre nákup pekárne, orientujte sa parametrami:
 - aby upiekla čo najväčší bochník chleba (každá väčšia pekáreň má polovičný, alebo dvojtretinový program, takže menší chlieb v nej upečiete, ale opačne – upiecť v malej pekárni väčší, to sa nepodari)
 - aby pri krátkom výpadku elektriny „držala“ program. Často sa stáva, že pri pečení dôjde k preťaženiu siete a výpadku energie. Ak je pekáreň vybavená pamäťou napr. na 3 minúty, obvykle to stačí na obnovenie dodávky elektriny a pekáreň normálne pokračuje v programe. Ak pekáreň takúto pamäť nemá, objaví sa na programátore „0“ a potom musíte dokončiť pečenie chleba klasickým spôsobom – v rúre.
- časovač – to je veľká výhoda – pekáreň sa zapne v určenom čase a pripraví čerstvý chlieb na raňajky. Pri nastavovaní časovača postupujte podľa návodu, ktorý ste dostali k pekárni a nezabudnite: najskôr tekuté prísady, potom suché a droždie umiestniť na suché prísady tak, aby nedošlo ku styku s tekutými prísadami! Ak by k tomu došlo, droždie by sa znehodnotilo ešte pred pečením.
- Program „cesto“ je tiež veľmi užitočný – vymiesi za vás aj iné druhy kysnutého cesta a zabezpečí kysnutie pri správnej teplote.



Postup:

- ✓ Vyberte nádobu na pečenie z pekárne, skontrolujte správnosť polohy miesiča v nádobe.
 - ✓ Odmerajte olej a vlejte do nádoby. Odmerajte vodu (studenú) a 450 ml vlejte do nádoby. Zostatok odmeranej vody si odložte. Do vody s olejom rozmrvte droždie.
 - ✓ Nádobu vložte späť do pekárne.
 - ✓ Zmiešajte v miske všetky suché prísady: múku, krupicu, trockensauerteig, soľ, Xanthan a niekoľkokrát spolu preosejte cez sitko.
 - ✓ Skontrolujte správnosť nastavenia hmotnosti chleba a program pekárne nastavte na rýchle pečenie s tmavou kôrkou.
 - ✓ Stlačte tlačítko štart. Keď sa plôška miesiča začne otáčať, začnite postupne pridávať zmes suchých prísad. Keď ste minuli už všetky suché prísady, nechajte pekáreň miesiť.
 - ✓ Zemiak očistite, umyte a na jemno postrúhajte (ako na halušky). Pridajte k zmesi do pekárne.
 - ✓ Lopatkou z umelej hmoty (aby ste nepoškodili nádobu) skontrolujte hustotu zmesi, ak je príliš hustá, prilejte trošku vody, ktorú ste si odložili. Z okrajov nádoby zotrite zvyšky múky, pridajte rasca alebo chlebové korenie.
 - ✓ Pekáreň zavrite a podľa možnosti už neotváraťe.
 - ✓ Hneď po upečení vyberte nádobu, chlebič vyklopte na čistú utierku, zabalte a nechajte pomaly vychladnúť.
- Celý chlieb: 1100g = 376 mg Phe (34 mg Phe/100 g chleba)*

Rýchly koláč

Prísady: 250 g Hery; 2 hrnčeky práškového cukru; 2 lyžice kakaa (cca 10 g); 1 hrnček vody, náhrada 5 vajec (50 g EiErsatz + 200 ml vody); 1¼ hrnček múky Harifen; ¼ hrnček nízkob. krupice Hammer Muhle; 1 prášok do pečiva; papier na pečenie

Postup:

- ✓ Rúru na pečenie zapneme a nastavíme na 200 st. C.
- ✓ Heru roztopíme.
- ✓ Pripravíme si náhradu vajec podľa návodu.
- ✓ Plech vystelieme papierom na pečenie.
- ✓ Do roztopenej Hery pridáme preosiaty cukor a kakao, premiešame vodu.
- ✓ Odoberieme jeden hrnček tejto zmesi a odložíme.
- ✓ Múku s krupicou a práškom do pečiva spolu premiešame a preosejeme cez sitko.
- ✓ Do kakaovej zmesi postupne pridávame náhradu vajca a zmiešané suché prísady.
- ✓ Vylejeme na pripravený plech a upečieme.
- ✓ Hneď po upečení natrieme na múčnik hrnček kakaovej zmesi, ktorý sme si odložili. Môžeme tiež podľa chuti a tolerancie posypať potom múčnik napr. kokosom.



Celý múčnik: 160 mg Phe, po upečení cca 1050 g = 15 mg/100 g koláča.
Pri rozdelení na cca 30 kúskov = 5 mg/kúsok koláča

Nízkobílkovinné potraviny MILUPA



lp-flakes

křupavé lupínky s nízkým obsahem bílkovin

ZDRAVÁ SNÍDANĚ

- ✓ nízký obsah bílkovin
- ✓ nízký obsah fenylalaninu (pouze 4 mg/porce)
- ✓ obohaceno vlákninou, 12 vitaminy a minerálními látkami
- ✓ nízký obsah sodíku

✓ Ideální v kombinaci s nízkobílkovinným mlékem, šlehačkou, popřípadě s džusem



lp-ringlets

křupavé čokoládové kroužky s nízkým obsahem bílkovin

KŘUPAVÁ A LAHODNÁ SNÍDANĚ NEBO SVAČINA

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

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



lp-drink

nápoj se sníženým obsahem bílkovin

NÁHRADA MLÉKA PRO:

- X přípravu koktejlů, pudingů a jogurtů
- X přípravu polévek a omáček
- X přípravu zmrzlin
- ✓ nízký obsah bílkovin a fenylalaninu
- ✓ obohacený o vitaminy, minerální látky a stopové prvky

✓ Ideální v kombinaci s nízkobílkovinnými lupínky (lp-flakes) pro přípravu chutné snídane

Nyní k dostání i na Slovensku

