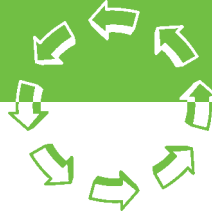


# METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře  
prosinec/december

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov  
2004, ročník 4, číslo 4



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

## VÁNOČNÍ ČAS - VÁNOCE ZAČÍNÁJÍ ŠTĚDRÝM DNEM...

*24. prosinec, kdy začíná vánoční doba, byl vždy jedním z nejvýznamnějších dnů v roce. Připisovala se mu zvláštní moc...*

Hlavním bodem dne byla večeře, která obvykle začínala s východem první hvězdy. Večeře byla vážným aktem nejen skladbou jídel, ale vyjadřovala i pocity rodinné soudržnosti, ochrany a štědrosti. Ke stolu byl zván každý, kdo byl v domě a během hostiny se neodcházelo od stolu. Na místě toho, kdo ten rok zemřel, většinou stála polévka. Po jídle pak hospodář část večeře odnesl ke stromům, drůbeži a dobytku. Večer končil cestou na půlnoční mši. Štědrý den byl nejvhodnějším dnem roku pro předpovídání budoucnosti. Ráno se lidé chodili mýt ke studni či potoku, aby byli celý rok zdraví. Po večeři rozkrajovali jablka a podle tvaru jaderníku odhadovali osud. Když se podobal kříži, měla přijít nemoc či dokonce smrt, hvězdička přinášela štěstí a majetek. Červivé nebo zkažené jádro rozlousknutého ořechu také předvíдалo nepříznivou budoucnost. Do vody se lilo ze lžice rozžhavené olovo, jehož ztuhlý tvar napověděl, co se stane. Po vodě děvčata pouštěla skořápky ořechů s malými svíčkami: jedna představovala dívku, druhá milého. Pokud se přibližovaly, bylo to dobré znamení. Ke dveřím se přes rameno házel střevíc - pokud dopadl špičkou směrem z domu, měla být do roka svatba.

Nad vánočním stolem visívala holubička. Měla přinášet rodině štěstí. Byla zhotovena z vyfouknutého vajíčka a skládaného papíru, s hlavičkou vytvarovanou z chlebové střídky a očima z řepného semínka. Součástí štědrovečerního stolu byla na Horácku ošatka. Klasy všeho setého obilí zdobily slaměné ošatky tak zvané „do slunce“. Na dně ošatky bylo



několik bramborů, představujících základ obživy. Symboliku svěžesti a plodnosti představovala červená panenská jablčeka; zdraví pak cibule, česnek, mrkev a petržel.

Tříkrálovou obchůzkou vánoční čas končil. „My tři králové jdeme k vám, štěstí, zdraví, vinšujem vám...“ Teprve po 6. lednu tak reálně začal nový rok.

*Použitá literatura: Langhammerová, J.: České vánoce; Vondruška, V.: Církevní rok a lidové obyčeje; Vlasáková, O.: Vánoční lidová zdobnost*

### !!! VÝZVA PRO VŠECHNY!!!

Milí čtenáři, rádi bychom, aby vám náš časopis byl nadále dobrým rádcem a pomocníkem. Proto vás redakční rada vyzývá k aktivní spolupráci – nutně potřebujeme další spolupracovníky, aby mohl nadále 4x do roka Metabolík doputovat do schránek našich čtenářů! Jistě se mezi čtenáři najde pár lidí, kteří budou ochotni něco pro náš společný časopis udělat – např. shánění příspěvků, kompletace před tiskem, komunikace s odborníky i rodiči apod. Stačí k tomu telefon, mail a ochota pracovat. Tak neváhejte a ozvěte se na mailovou adresu [metabolik@centrum.cz](mailto:metabolik@centrum.cz) nebo na telefon 777 294 183. Těšíme se na nové spolupracovníky.

*Za redakční radu Mirka Plecítá*



## ROZPRÁVKA

### Povedz, čo potrebuješ...

Za jedným vážnym a bohatým mudrcom chodieval denne jeden sedliak. Varil mu, upratoval, nosil vodu. Takto to trvalo niekoľko rokov, až sa ho raz mudrc opýtal:

„Už sa poznáme nejaký ten rok. Povedz mi, má tvoja rodina všetko, čo potrebuje? Celé dni tráviš u mňa, určite nemáš čas pracovať na svojom poli.“

Muž so sklonenou hlavou zahabene odpovedal: „Veľmi rád za vami chodím. Sme takí chudobní, že nemáme žiadne pole. Času mám preto, koľko chcem.“

„Je mi to ľúto,“ odpovedal mudrc. „Môžem ti nejak pomôcť? Nehanbi sa a povedz mi, čo by vyhnalo biedu z tvojej rodiny.“

„Keby sme mali na každý deň desať rupií, určite by sme nehladovali,“ povedal bedár.

Na druhý deň s plačom ďakoval mudrcovi aj za svoju ženu a deti, pretože ráno našli v chatrči desať rupií.

Prešiel rok, a mudrc sa ho opýtal: „Vystačíte s tými desiatimi rupiami denne?“

„Nuž, moja rodina sa rozrástla.“

„Povedz len smelo, koľko potrebuješ?“

„Päťdesiat rupií na deň, to by nám pomohlo.“

Po mesiaci sa ho mudrc znova opýtal: „Si nejaký zamyslený, máš problémy? Stačí vám tých päťdesiat rupií?“

„Málo to nie je, ale ani veľa. Keby sme tak mali 100 rupií...“

Prešiel iba týždeň a mudrc sa ho znovu vľúdne opýtal, či jeho rodina už má všetko, čo potrebuje.

„Vieš pane, nijako s tými peniazmi nevystačíme.“ A na otázku koľko potrebuje, odpovedal bedár, že tisíc rupií.

Po dvoch mesiacoch sa mudrc zase opýtal: „Si celý utrápený, čo máš na srdci?“

„Desaťtisíc,“ odpovedal bedár so sklopým zrakom.



V sedliakovom dome sa od toho dňa každé ráno na stole objavilo desaťtisíc rupií. Majetok sa rozrástol a pribudli starosti. Odrazu mal toľko práce, že mu už nezostal čas chodiť za mudrcom. Až po siedmych rokoch si na neho spomenul. Kúpil darček, aj kvety a navštívil ho.

„Vitaj, ako sa máš? Potrebuješ niečo?“ zaujímal sa mudrc.

„Nuž, dlho som za tebou neprišiel,“ hovoril boháč previnilo. „Ale mám veľa práce a času tak málo, strašne málo. Čas je to, čo potrebujem najviac.“

Keď sa potom od mudrca vrátil domov, nestačil sa čudovať. Namiesto paláca stála pred ním chatrč. Zmizli stajne s koňmi a dobytkom, zmizli polia aj s úrodou, zmizlo všetko zlato a peniaze. A stratili sa nielen všetci sluhovia, ale aj všetci priatelia. Zostalo mu iba veľa, veľa času.

*Indická rozprávka*

## POZNALI JSME HISTORIÍ, VĚNUJME SE SOUČASNOSTI

### Fenylalanin v těhotenství fenylketonurických

Aminokyseliny jsou velmi důležité a významné látky v životě každého z nás, jak to jistě víte z vlastní zkušenosti s „naším dobře známým fenylalaninem“. A ještě více naší pozornosti vyžaduje fenylalanin v těhotenství. Ženy-matky, které jsou nositelky života, se o nás prostřednictvím placenty starají od samého začátku života. Placenta je důležitý životudržující orgán ve tvaru talíře, který se vyvíjí v děloze brzy po oplození vajíčka a stará se o správnou výživu a vývoj plodu po celou dobu těhotenství. Favorizuje plod a vůbec se neohlíží na matku (obr. 1). Placenta obstarává zvláštními buňkami styk krve matky s krví plodu (mateřský a plodový krevní oběh jsou navzájem oddělené). Do plodového oběhu nasává placenta mateřské

živiny, abychom měli všeho (tedy i aminokyselin) dostatek nebo lépe řečeno nadbytek a všechny orgány se mohly dobře vyvíjet. Nejpečlivěji se placenta stará o bezchybný vývoj mozku. Bylo to prokázáno na plodech savců, pokud byly vystaveny experimentálnímu nedostatku či dlouhodobé nouzi. Děložní sliznice velmi citlivě reaguje na usazení oplozeného vajíčka v děloze, začne tvořit placentu a tato nová metabolická rovnováha, která se musí o všechno postarat, se projevuje krátkodobým zvýšením hladiny fenylalaninu v krvi těhotné matky velmi brzy po oplození.

Zvyšuje-li placenta svým nasávacím účinkem obsah aminokyselin, zvyšuje i pro nás „nebezpečný fenylalanin“ téměř na dvojnásob-



nou hodnotu toho, kolik má matka sama v krvi. Je to v závislosti na tzv. fetoplacentárním kvocientu (= poměr mezi hladinou fenylalaninu v krvi plodu a v krvi matky). Ten jsme u našich pacientek naměřili 2, 2. Na obr. 2 vidíte, jak jsou jednotlivé kvocienty různých aminokyselin různě veliké a nemusí být proto u všech maminek stejné. Nejvyšší jsou koncem prvního trimestru těhotenství, na konci těhotenství se trochu snižují. Pro výživu těhotné fenylketonuričky to prakticky znamená, že už před otěhotněním a po celou první polovinu těhotenství musí mít hladinu v krvi dostatečně nízkou (100-200 umol/l), aby se hladina fenylalaninu nemohla zvýšit v krvi plodu nad kritickou hladinu 400 umol/l. Vysoká hladina fenylalaninu během těhotenství poškozuje plod, vyvíjí se menší mozek, dochází k poruchám orgánů (srdce, kosti, játra), plod je menší, nevyzrálý, malformovaný; v nejtěžších případech dojde k potratu plodu.

V průběhu správně vedené nízkofenylalaninové dietní léčby už od 5. - 6. měsíce těhotenství hladinu fenylalaninu v krvi matky pomáhá snižovat i plod sám svými narůstajícími játry, která mají po zdravém otci dostatečnou kapacitu fenylalanin-hydroxylázy - tedy kritického



Obr. 1. Plod v placentárním vaku plodových obalů

enzymu, který umí fenylalanin přeměnit na tyrosin. Některá maminka si potom může dokonce pohodlně nízkofenylalaninovou dietu uvolnit. Zase záleží na každé matce zvláště, protože každý máme jinak vyvinutou „toleranci na fenylalanin“.

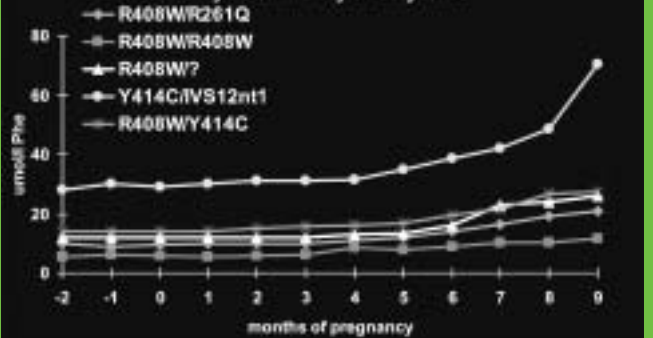
Tolerance je velice důležitý marker úspěšné dietní léčby těhotných fenylketonuriček. Udává se v množství fenylalaninu z přirozené stravy, které může těhotná maminka sníst, aniž by zvýšila hladinu svého fenylalaninu v krvi nad povolenou hranici. Příklady na obr. 3 ukazují různé tolerance fenylalaninu - podle toho jakým typem mutovaného genu pro fenylalanin hydroxylázu jednotlivá fenylketonurická matka trpí.

### Fetoplacentální kvocienty aminokyselin:

Ala	1,4	Ile	2,8
Arg	2,5	Leu	1,9
Asn	1,9	Lys	3,0
Asp	2,0	Met	2,0
Cys	2,8	Phe	2,2
Glu	1,8	Pro	2,1
Gly	4,0	Tau	2,5
His	3,0	Tyr	2,0
		Val	2,0

Obr. 2. Fetoplacentární kvocienty jednotlivých aminokyselin

### Tolerance fenylalaninu během dobře léčené těhotenské hyperfenylalaninémie a její závislost na genové mutaci pro fenylalanin-hydroxylázu



Obr. 3. Tolerance fenylalaninu v těhotenství u fenylketonurických matek s různou genovou mutací pro fenylalanin-hydroxylázu

Nízkofenylalaninové léčbě před otěhotněním a po celou dobu těhotenství nutno věnovat velkou péči, pravidelně kontrolovat hladiny fenylalaninu v krvi a váhový přírůstek. Pokud se žena-fenylketonurická rozhodne pro těhotenství, je to velká oběť, ale zatím jediný úspěšný způsob, jak se vytouženého a prakticky zdravého dítěte může vlastní zásluhou dočkat. Je to tak veliký úkol pro jednoho, že nastávající otec musí být nejenom praktickým pomocníkem v přípravě diety, ale i psychologem a filozofem, který pomáhá kritické okamžiky náročné léčby v dlouhém těhotenství překonat.

Dalším životodárným orgánem je mateřská mléčná žláza, ale o té si povíme zase příště.

Prof. MUDr. Josef Hyánek, DrSc.

## ZÁSADY SPRÁVNÉ VÝŽIVY PŘI DMP

### Deficit OTC

Dědičné poruchy cyklu močoviny, které tvoří samostatnou skupinu dědičných poruch metabolismu, představují skupinu závažných onemocnění, při kterých v organismu dochází k hromadění amoniaku. Amoniak ve vyšší koncentraci poškozuje funkci jater, ledvin i centrální nervové soustavy.

Mezi nejčastější poruchy cyklu močoviny patří Hyperamoniémie z poruchy funkce ornitinkarbamoyltransferázy (deficit OTC).

Na našem pracovišti je v současné době sledováno 16 dětí a mladistvých s tímto metabolickým onemocněním.





## Deficit OTC

Klinické příznaky tohoto onemocnění se mohou projevit kdykoliv od novorozeneckého věku až do dospělosti. Protože se jedná o onemocnění s dědičností vázanou na pohlavní chromozom X, jsou obvykle postiženi pouze chlapci, zatímco dívky jsou jen přenašečky. Někdy se však mohou příznaky této choroby objevit i u dívek.

Začátek onemocnění je obvykle závažný a nejčastěji se objevuje mezi 2. – 4. dnem života, kdy postižený novorozenec přestává pít, má svalovou hypotonii (snížené napětí svalů), objevuje se apatie (snížení reakce na zevní podněty), hepatomegalie (zvětšení jater), tachypnoe (zrychlené dýchání), často se objevuje i krvácení z plic. Rychle se rozvíjí porucha vědomí, křeče a otok mozku. Méně často začíná onemocnění v batolecím věku nebo i později atakami Reye-like syndromu (těžké onemocnění jater doprovázené jaterním selháním) v průběhu akutních infekčních onemocnění nebo po zvýšeném přívodu bílkovin ve stravě.

Diagnostika onemocnění je dostupná jen ve specializovaných metabolických centrech. Pro stanovení diagnózy je nutný průkaz nejen vysoké hladiny amoniaku v krvi, ale i nález zvýšeného vylučování kyseliny orotové v moči a snížené hladiny aminokyselin argininu a citrulinu v krvi. Pravidelné laboratorní kontroly jsou nutné i pro správné monitorování léčby.

## Léčba

Léčbu akutně nemocných pacientů s poruchou OTC může zajistit pouze jednotka intenzivní péče. Dlouhodobá léčba pak spočívá v celoživotním dodržování nízkobílkovinné (NB) diety, která je suplementovaná (doplňená) směsí esenciálních aminokyselin, podobně jako je tomu u dětí i dospělých s PKU. K úpravě hladin aminokyselin se navíc podává L-arginin a L-citrulin a ke zlepšení dusíkové bilance se používá Natrium benzoát. Součástí léčby je vždy i snaha zabránit rozvoji katabolismu (rozklad důležitých látek). Strava musí být frekventní a dostatečně kalorická, v době nechutenství, průjmu či zvracení je pak nutná intravenózní léčba. Prognóza poruch cyklu močovinny závisí na typu enzymatické poruchy, včasné diagnostice a správné léčbě.

## Souhrn léčby:

- nízkobílkovinná dieta
- směs esenciálních aminokyselin
- suplementace L-argininem a L-citrulinem
- ke zlepšení dusíkové bilance Natrium benzoát
- monitorování hladin AMK v séru (glutamin, kyselina glutamová, alanin, citrulin a arginin)

- monitorování hladin kyseliny orotové v moči
- monitorování hladin amoniaku v krevní plasmě

## Dietní léčba

Dietní léčba u pacientů s deficitem OTC spočívá v nízkobílkovinné (NB) dietě, která je doplněná směsí esenciálních aminokyselin. Pravidelně, při každé ambulantní kontrole, je sledováno domácí vedení jídelníčků. Přísnost dietního omezení se řídí závažností onemocnění, klinickým stavem pacienta a závisí i na individuální toleranci organismu k bílkovině, tedy povolenému množství bílkovin v přirozené stravě, které je organismus schopen bez problémů tolerovat.

## Principy NB diety:

- správný výběr potravin s nízkým obsahem bílkovin
- zařazování NB potravin a surovin do jídelníčků
- omezení nebo vyloučení potravin s vysokým obsahem bílkovin
- dostatečné množství základních živin ve stravě
- motivace pacienta i jeho rodiny k dodržování diety

## Příklad jednodenního jídelníčku na povolených 14g B/den v přirozené stravě pro 10ti letou dívku

	Potravina	Váha/g	Bílkoviny/g
Snídaně:	rohlík	30	2,4
	máslo	10	0,05
	med	20	0,04
	směs AMK	dávku určí lékař	
Přesnídávka:	dietní koláč s ovocem	200	0,8
Oběd:	pečené brambory	200	4
	dušená mrkev	80	0,6
	máslo	10	0,05
	dietní perník	120	0,3
	směs AMK	dávku určí lékař	
Svačina:	jablko	100	0,3
Večeře:	nízkobílkovinný chléb	80	0,3
	sýrová pomazánka	35	3,9
	rajčatový salát	100	1,1
	směs AMK	dávku určí lékař	
<b>Celkem :</b>			<b>13,84</b>

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

## Celoživotní dieta při PKU - zamyšlení

PKU a potřeba diety v dospělosti patří k „horkým“ tématům. Svědčí pro to i sdělení na stránkách Metaboliku. Vracíme se k nim ještě malou úvahou nad tím, co motivuje mladé dospělé s PKU k tomu, že svobodně zvolí celoživotní dietu a jak je možné je v tomto rozhodnutí podpořit.

Dospělí s PKU očekávají od specialistů doporučení, která jim zabezpečí dobré zdraví, pracovní výkonnost a současně i určité pohodlí a větší volnost při stravování. To vše je základem životní spokojenosti a rozhodování o dietě všechna tato očekávání zahrnuje.

Jaká by měla být dieta vyhovující dospělým? Bylo již mnohokrát řečeno i napsáno, že při PKU je třeba dodržovat dietu celoživotně. Je tím většinou míněn již poněkud volnější dietní režim, směřující k cíli, jímž je hladina fenylalaninu nepřesahující 1000 umol/l (16,5 mg%). Tato situace je považována

za výhodnou pro činnost buněk centrálního nervového systému. Obava z poškození mozku dlouhodobými vysokými hladinami fenylalaninu je hlavním důvodem, proč je při PKU doporučována celoživotní dieta.

Udržit doporučenou hladinu fenylalaninu je možné pouze dietou. V ní je základní příjem fenylalaninu, tedy příjem přirozených bílkovin. Významný je ale i příjem dalších živin, energie a dostatečná pestrost stravy. To vše je předmětem nutričního poradenství, které klientovi zabezpečují specialisté metabolických center. Na našem pracovišti používáme ve výživovém poradenství 5-7 denní podrobný záznam klientova reálného jídelníčku. Záznam analyzuje dietní sestru a na základě získaných informací sestavuje co nejpestřejší jídelníček se správným příjmem fenylalaninu, respektující chuťové preference a zabezpečující dostatek energie. Analýza dovoluje také určit co nepřesněji potřebný příjem dietních léčebných přípravků,



případně doplňky vitaminů a minerálů. Klienti se učí s jídelníčky pracovat zaměřovacím způsobem.

Mezi těmi, kdo navštěvují naši PKU ambulanci, jsou jak ti, kteří se rozhodli dietu v dospělosti ukončit, tak ti, kteří ji dále dodržují. Na čem zakládali své rozhodnutí ti, kdo se rozhodli pokračovat v léčbě dietou?

- na znalosti podstaty poruchy, jejím vlivu na fungování organismu a na přesvědčení o tom, že dieta příznivě ovlivňuje jejich zdraví; s tím souvisí pozitivní přístup k dietě, která není vnímána jako nepřijemná a omezující
- na subjektivním pocitu dobrého zdraví (tělesného a duševního zdraví a sociální pohody) v situaci, že dieta je dodržena
- na příznivých podmínkách a podpoře v rodině a v zaměstnání
- na snadné dostupnosti potřebného zdravotnického zabezpečení

U dospělých závisí možnost dlouhodobého **dodržování přísného jídelníčku** (například s 800 mg fenylalaninu denně) především na podmínkách v zaměstnání. Závisí na možnosti pravidelného příjmu dietní stravy a pravidelného příjmu dietních léčebných přípravků a dostupnosti nízkobílkovinných chodů stravy v průběhu dne. Omezení spojená s takovým jídelníčkem zasahují do zaměstnání i aktivit ve volném čase. Je třeba počítat i s vyšší finanční nákladností takové diety a její časovou náročností, kdy pečivo a další stravu z nízkobílkovinných surovin je třeba připravovat většinou doma. To jsou hlavní důvody proč většina mladých dospělých s PKU, kteří se rozhodli pro dietu, dodržuje **volnější jídelníček** s příjmem 1500 (až 1800) mg fenylalaninu. V něm je 40-50% doporučeného denního příjmu bílkovin v přirozené stravě, ostatní ve formě dietních léčebných přípravků.

Příklad takového jídelníčku nalezne čtenář v publikaci Vaříme zdravě a chutně pro fenylketonuriky II, byl publikován i v Metaboliku. Slouží jako základní východisko pro sestavování jídelníčku pro dospělé. Většina dospělých při něm dokáže udržet hladiny fenylalaninu v doporučeném rozmezí. Tam, kde hladina stoupá, je pochopitelně třeba příjem individuálně snížit. Pravidelné kontroly hladin fenylalaninu umožňují nastavit jídelníček každému podle jeho individuální tolerance. Hlavní výhodou těchto volnějších diet je možnost zajistit si stravování v průběhu dne, takové diety jsou příjemnější, pestřejší, mají vyšší podíl živin v přirozené formě a v zachovaných biologických vazbách. Ke schopnosti samostatně obměňovat volnější dietní jídelníček (při zachovaném příjmu fenylalaninu) obvykle stačí jednorázové zaškolení. Svobodnější přístup k širšímu spektru potravin dává člověku pocit osobního pohodlí a je základem pro spokojený život s dietou.

Rozhodování o celoživotním dodržování diety se zakládá již na přelomu dětství a dospívání. Toto období je velmi výhodné k tomu, aby se rozšířily znalosti dětí o PKU, aby se děti naučily samostatně si sestavit jídelníček, propočítat ho a některé chody také samostatně připravit. Víme ze zkušenosti, že školní děti, zvyklé pracovat s informacemi, přijímají předávané poznatky se zájmem a kvalitně je zpracovávají. Utvrdili jsme se v tom po zkušenostech z edukačních kurzů, v nichž pracujeme s dětmi kolem 15. roku života. Edukace většinou probouzí aktivní zájem dětí o jejich individuální situaci a zvyšuje jejich samostatnost. Pro rozhodování o dietě v dospělosti to považujeme za důležité.

*Jana Komárková, MUDr. L. Hejmanová*

## CO NÁS PÁLÍ

### *Pomozte nám i sami sobě*

*Vážení čtenáři,*

v minulém čísle Metabolika jsem vás informovala o **neutěšené situaci s úhradami dietních přípravků**. Dnes bych vám chtěla stručně sdělit **aktuální situaci** s jejich úhradou. Minulý týden byla ministryní zdravotnictví Doc. Emmerovou podepsána vyhláška o úhradách léčiv a potravin pro zvláštní lékařské účely, která nabyde účinnost od 1. 1. 2005. Vyhláška stanoví maximální výši úhrady zdravotní pojišťovnou u jednotlivých kategorií dietních přípravků, které v současnosti používáme. **Obsah vyhlášky pro nás a naše děti není bohužel příliš příznivý. Prakticky u všech kategorií přípravků došlo ke snížení úhrad. Zejména se to dotkne přípravků pro kojence a batolata (PKU 1 MIX, Analog LCP), kde došlo ke snížení úhrady oproti současnosti o cca 30% a dále u přípravku PKU 2 MIX, kde došlo ke snížení úhrady cca o 50%.** Všechny tyto přípravky by se tímto staly pro většinu z nás nedostupnými, jelikož bychom za ně museli **měsíčně doplácet cca 5 – 7 tisíc Kč**. Kromě toho by vznikly **doplátky i na nové přípravky ve formě sáček, tyčinek nebo tablet**.

Je nutné zdůraznit, že všechny výše uvedené přípravky byly a jsou **dosud plně hrazeny zdravotními pojišťovnami**, takže to jednoznačně vnímáme jako zhoršení kvality péče o pacienty s PKU ze strany státu.

Jak jsem vás již informovala v minulém Metaboliku, během posledních měsíců jsem se snažila jménem vás všech tuto situaci zvrátit a proto jsem napsala celou řadu dopisů na Ministerstvo zdravotnictví, VZP, Senát apod., kde jsem důrazně upozorňovala na tento problém. Více než 3 měsíce se snažím dohodnout schůzku

s ministryní zdravotnictví, která si na nás zatím stále nenašla čas. Jednou z posledních šancí jak tuto situaci zvrátit je, že VZP bude i nadále hradit všechny dietní přípravky v rámci centrálního nákupu jako doposud. To se budu snažit dohodnout na schůzce s ředitelkou VZP paní Musílkovou dne 20. 12. t.r.

Pokud bychom se dozvěděli, že nebude VZP hradit výše zmíněné přípravky jako doposud, jsme rozhodnutí celou situaci medializovat. Připravujeme **mediální kampaň** na příští rok, jejímž **cílem by bylo jednak zvrátit nepříznivou situaci s úhradami dietních přípravků a jednak zvýšit obecné povědomí o vrozených metabolických onemocněních a zejména fenylketonurii**.

K tomu, aby tato kampaň mohla být úspěšná, však **potřebujeme vaši spolupráci**. Hledáme mezi vámi ty, kteří by byli ochotni v případě potřeby poskytnout rozhovory novinářům a redaktorům a dovolili jim nahlédnout do svého soukromí. Tato kampaň by měla upozornit na naše problémy a zaktivizovat státní a zdravotnické instituce v řešení našich požadavků.

**Prosíme všechny, aby zatím nepodnikali žádné dílčí kroky směrem k ministerstvu, VZP či poslancům ve věci úhrad dietních přípravků. Musíme postupovat koncepčně a jednotně a to prostřednictvím Klubu PKU. Bud'te ale, prosím, připraveni na to, že budeme muset opět „vyrazit“ za poslanci a naléhavě s nimi řešit naše problémy. Další informace vám přineseme co nejdříve.**

Prosíme všechny, kteří nám budou ochotni jakkoli pomoci, aby se přihlásili předsedkyni Klubu PKU Kláře Foglarové, tel. +420 222 311 218, e-mail: klubpku.foglarova@quick.cz



## STALO SA

### *Stretnutie dospelých a dospievajúcich s PKU v Žiline*

V sobotu 13. 11. 2004 sa konalo stretnutie dospelých a dospievajúcich s PKU v Žiline. Ako rodič 12-ročného syna s PKU som sa tohto stretnutia zúčastnila. Touto cestou sa chcem poďakovať ing. Gabaríkovej za toto príjemné popoludnie. Jej pozvanie prijali lekári z našich centier pre diagnostiku a liečbu PKU ako aj odborníci z Čiech, nechýbali ani diétne sestry. Stretnutia sa tu dospievajúca mládež, dospelí s PKU, ale vďaka sa dozvedeli aj rodičia.

**Je dôležité vedieť čo najviac o tejto dieťe, o jej dodržiavaní v dospelosti a o príprave dievčat na materstvo.**

Zástupcovia firiem SHS a MILUPA nás oboznámili s novými preparátmi. Dozvedeli sme sa aj o novom spôsobe objednávaní diétnych potravín na Slovensku.

Na záver by som sa rada ešte raz poďakovala všetkým zúčastneným.

*Rybárová*



### *Víkendový edukačný tábor pre dospelých a dospievajúcich*



Združenie rodičov a priateľov detí s fenylketonúriou v Košiciach spolu s metabolickou ambulanciou pri Detskej nemocnici v Košiciach zorganizovali v dňoch 10. 9. – 12. 9. 2004 víkendový edukačný tábor pre dospelých a dospievajúcich s fenylketonúriou. Tábor sa konal v krásnom prostredí uprostred lesa asi 15 km za Humenným. Cieľom tejto akcie bolo naučiť naše veľké deti samostatnosti pri zostavovaní jedálnička a prepočítavaní stravy. Zároveň si aj samostatne navarili a napiekli chlebiček.

V sobotu bola chutná opekačka a diskotéka pri kozube.

Aj vďaka odbornej pomoci našich diétnych sestričiek Mariky Vasílikovej a Márie Maníkovej sa víkendový pobyt vydaril nad očakávanie. Zúčastnili sa ho piati dospelí a traja teenageri. Aj napriek spartánskému vybaveniu kuchyne si všetci účastníci pobytu veľmi pochvalovali.



Naše poďakovanie patrí aj pani doktorke Šaligovej, ktorá sa s nami v piatok zúčastnila tábora a prekonzultovala niektoré problémy so svojimi pacientmi. Veľká vďaka patrí aj našim sponzorom, firme Milupa a SHS International, bez podpory ktorých by sme si uskutočňovanie takýchto akcií nevedeli predstaviť. Ďakujeme.

*Ing. Vladimír Pinkoš*

## PŘIPRAVUJE SE

### *Výroční členská schůze Klubu PKU a ostatních DMP*

29. 1. 2005 se bude konat výroční členská schůze Klubu PKU a ostatních DMP. Přesný čas a místo konání bude uvedeno v pozvánce, kterou každý člen Klubu obdrží poštou.

Vzhledem k tomu, že v únoru 2005 vyprší mandát současného předsednictva našeho Klubu, proběhne na této schůzi volba nového vedení. Každý z vás může nominovat své kandidáty na tyto funkce:

- předseda
- místopředseda
- pokladník
- člen kontrolního orgánu

Svoji účast a návrhy na jednotlivé kandidáty nahláste, prosím, paní Květě Hrdličkové, tel. +420 251 562 862.

*Klára Foglarová, předsedkyně Klubu*





# ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

## ...iba tvoje rozhodnutie

Ahojte, všetci!

Aj ja patřím medzi vás! Mnohí ma poznáte zo stretnutí ľudí s PKU. Som mladá 25 ročná baba, žijem na Slovensku, vo Zvolene.

Od mala malička som na diéte, už som si zvykla, hoci to hlavne v začiatkoch nebolo ľahké. A to najmä pre rodičov! No skúste povedať svojmu dieťaťu: „toto nejedz...“, „toto nemôžeš...“ Skúste presvedčiť malé všetečné dieťa, keď k vám natáhuje ruky a prosíka. A potom, keď ako tak začne poslúchať a chápe celý princíp, začne jeho pubertálne rebelovanie a myslí si, že jeho prevratné názory sú najlepšie a že diéta je iba nejaký výmysel a prečo by práve on mal byť obmedzovaný takýmto spôsobom! Ale našťastie všetko jedného dňa pomínie a aj tí najtvrdohlavjší dostanú rozum. A rodičia jasajú, že ich snaha nebola zbytočná a že ich ratolesti sa skutočne stotožnili so životným štýlom, ktorý PKU diéta prináša!

Aj ja som týmto všetkým prešla, určite som nebola vždy anjelik. Raz mi mama povedala: „... ty budeš taká ako všetky ostatné baby, ničím nebudeš iná .... kým budeš dodržiavať diétu....“. Tieto slová si pamätám dodnes a podľa toho žijem! Nezabúdajte poďakovať svojim rodičom za to, čo pre vás robia! Mnohí z vás si to teraz ani neuvedomujú, ale to nič, vy na to skôr či neskôr prídete ☺.

Snažte sa ísť za tým, čo chcete v živote robiť, dajte si cieľ a choďte za ním. A neskrývajte sa za „diétu“, nedávajte sami príčinu druhým, aby vás považovali za „iných“ a vykašlite sa na tých „kamarátov“, ktorí nechcú a nevedia pochopiť vaše obmedzenie. Iste nájdete tolerantnejších.

Možno máte pocit, že príliš moralizujem, ale to sú moje skúsenosti. Vždy som sa snažila aspoň niečo malé dokázať, a tak normálne žiť

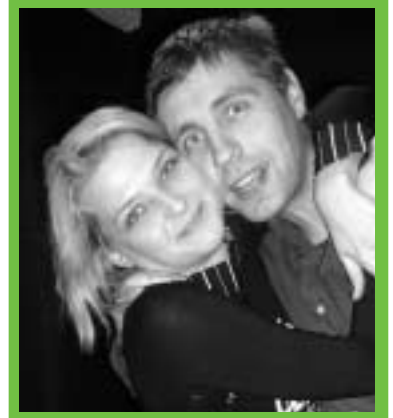
ako každý iný. Chcela som ísť na gympeľ, išla som. Chcela som ísť na VŠ, išla som. Chcela som sa baviť na diskotékach, vozit' sa na motorkách, alebo chodiť po chatách s partiou, tak ako všetci ostatní. A verte mi, že aj cesta na výmenný pobyt do Francúzska sa dá zvládnuť! Ale to musíte byť pripravení na všetko! Čiže ak vám tam domáci nebudú vedieť pripraviť stravu, pekne krásne sa musíte sami postaviť k sporáku a všetko si zabezpečiť. A to platí aj pre vás, chlapi! Čiže všetci teenageri sa musia naučiť pripravovať diétnu stravu sami! Musíte sa rozhodnúť: buď sloboda a možnosť robiť to, čo naozaj chcete, alebo zvíťazí vaša lenivosť. A tak potom môžete iba sedieť doma na zadku a bedákať, že nemôžete nikam ísť! Uvedomte si jednu jednoduchú vec – vedieť sa o seba „postarať“ = sloboda!

Takže to je asi všetko, čo som vám chcela povedať. Ak chceš vezmi si niečo z toho, alebo len nad tým mávni rukou, **je to iba tvoje rozhodnutie!**

Majte sa pekne

*Martina Lišková*

*Kremnická 2547/1, 960 01 Zvolen, Slovensko  
e-mail: liskova@lumen.sk, +421 907 437 431*



## Příběh Michelle

*Překlad článku z webových stránek National PKU News 2004 (www.pkunews.org)*

*Toto je příběh jedné mladé ženy, která v období dospívání přestala i přes protesty svých rodičů dodržovat dietu. Za dobu, kdy dietu nedodržovala, se u ní vyvinula řada potíží a její život byl navždy poznamenán střetem se zákonem. Později se k dietě vrátila a stal se z ní „nový člověk“ s odhodláním něčeho dosáhnout. (Pro zachování důvěrnosti je v tomto článku použito jiné jméno.)*

Naše dcera Michelle se narodila v roce 1971, ve věku deseti dnů u ní byla diagnostikována PKU. Onemocnění u ní bylo při dodržování diety dobře kontrolováno a hladiny Phe se většinou pohybovaly v rozmezí 6–8 mg/dl (360–480 μmol/l). Ve škole měla velmi dobrý prospěch, přibližně až do sedmé třídy. Poté, když se jí zrovna nezamlouval učitel či učitelka, se příliš nesnažila. Její přístup ovšem nenarušoval její práci ve škole nijak závažně až do deváté třídy. Pak se situace zhoršila a jejím jediným cílem se stalo zapadnout mezi ostatní žáky. Hladiny Phe se u ní prozatím stále ještě vracely do normálu, zvykla si ale dietu dodržovat asi jen týden předtím, než se měl provést test. Vlastně jsme věděli, že podvádí, i když to popírala. Během dospívání se hodně bouřila a bylo obtížné s ní vyjít. Když se nyní ohlédnu zpět, myslím, že její chování alespoň částečně souviselo s vysokými hladinami Phe.

V té době jsem ale neměla tušení o tom, že by chování a hladiny fenylalaninu mohly spolu souviset. Bylo nám řečeno, abychom dietu nepřerušovali z důvodu maternální PKU; jinak jsme se doslechli, že

přerušení diety po dosažení věku 15 let neznamená žádný problém. Naše dcera nebyla sledována na žádné klinice specializující se na PKU; žijeme ve venkovské oblasti a nikdy nám nikdo neřekl, že v našem státě taková klinika existuje! Takže vše, co jsme se o PKU doslechli, nám zprostředkoval hlavně dietetik.

Když jsme odmítli naši dceři povolit, aby dietu přerušila, rázem jsme se stali v jejích očích „těmi špatnými“. O problematice maternální PKU jsme s ní mluvili, ona o tom ale nechtěla ani slyšet. Myslela jsem, že by měla dietu dodržovat co nejdéle, alespoň do té doby, než bude dostatečně dospělá na to, aby sama mohla učinit kvalifikované rozhodnutí o přerušení diety. Michelle ale brala další dodržování diety jako trest a dál se proti dietě i proti nám bouřila.

I přes své problémy dokončila Michelle střední školu ve třídě se specializací. Měla ráda softbal a předměty o žurnalistice (za to také obdržela cenu). Nepodávala ale výkony, které odpovídaly jejím možnostem. Aby vůbec mohla absolvovat, musela navštěvovat ještě letní školu a nahradit si tak několik předmětů, ze kterých propadla.

Po dokončení střední školy neměla Michelle žádné konkrétní představy o dalším životě. Jeden a půl semestru navštěvovala vysokou školu, potom z ní odešla. V této době u ní hladiny Phe již zdaleka nebyly pod kontrolou. Sice pořád ještě užívala příslušný přípravek a doma dietu okatě dodržovala, když ale byla mimo domov, dieta byla ta tam. Z domova odešla v únoru roku 1991. Od toho okamžiku



dietu zavrhl zcela. Odešla bydlet k jedné kamarádce a pak začala žít se svým přítelem (to jsme se ale dozvěděli až později). Začala pracovat v lékárně v jedné nemocnici. Během tohoto období jsme o ní slyšeli velmi málo. Po celý ten čas, kdy dietu nedodržovala, což bylo zhruba tři a půl až čtyři roky, zřídkakdy volala a nikdy nás nenavštívila na více než 15 nebo 20 minut. My jsme ale věděli, že se jí nedaří nijak růžově. Když nám volala, cítili jsme, že by si s námi ráda promluvila o tom, co ji trápí, nikdy ale nepřiznala, že by měla nějaký problém.

V září roku 1994 jsme se dozvěděli šokující pravdu. Dá se říci, že se naplnily naše nejhorší obavy. Naše dcera byla ve věku 22 let obviněna z těžkého zločinu a hrozilo jí dlouhé vězení za to, že kradla z nemocnice léky a dávala je svému příteli, který je prodával. Byli jsme naprosto zničení a zlomení. Co se to jen s naší dcerou stalo? I když byla hodně vzpurná, nikdy neměla nic se zákonem.

Když jsme zaplatili kauci, byl návrat Michelle domů dojemný a zároveň napjatý. Velmi nás šokovalo její chování, které se u ní za ta léta, kdy byla pryč z domova, vyvinulo. Působila v podstatě jako psychiatrický případ. Rozplakaly ji maličkosti, vypadalo to, že si naprosto nic nedělá ze závažných obvinění, která proti ní byla vznesena. Obvinění ze zločinu, za který by mohla jít do vězení, brala naprosto věcně a na nás byla velmi rozzlobená. Její chování se jevilo jako nepřiměřené a její vnímání reality jako zkreslené. Dokonce i prokurátor nemohl uvěřit jejímu nezájmu o vznesená obvinění, která vedla k jejímu zatčení. Ani neplakala, ani nepůsobila rozpačitě a nejevila snahu své chování jakkoliv omlouvat. Místo toho se chovala, jako kdyby snad policii udělala nějakou službu!

Když přišla domů (v polovině listopadu roku 1994), stěžovala si také na řadu tělesných obtíží. Říkala, že jí je špatně, že jí bolí hlava a má pocit, že má málo energie. Pořád chtěla jen spát. Mysleli jsme, že potřebuje psychiatra. Nejdříve jsme ji vzali na kliniku genetiky. Na náš dotaz nám sdělili, že jim není známo nic o možné souvislosti mezi vysokými hladinami Phe a změnami osobnosti nebo chování. Nakonec nám nutriční specialista spadající pod ministerstvo zdravotnictví řekl, že v našem státě existuje klinika specializující se na PKU. V době mezi Vánoce a začátkem nového roku jsme se na této klinice dozvěděli, že skutečně existuje souvislost mezi Phe a změnami osobnosti! Bylo nám řečeno, že se Michelle potřebuje vrátit k dietě.

Naše dcera se myšlenkou návratu k dietě vehementně bránila. Prostě neměla pocit, že by s ní bylo něco v nepořádku. Když jsme ji na zmíněnou kliniku konečně dostali, celou dobu byla naštvaná. Náš příběh jsem tam převyprávěla lékařům a zeptala se ho, jestli tu nemůže být spojení s PKU. Odpověď byla jednoznačně kladná. Právě tomuto lékaři se nakonec podařilo přemluvit Michelle, aby se k dietě vrátila.

Nyní naše dcera dietu dodržuje již déle než rok a daří se jí výtečně. Je z ní úplně jiný člověk! Její chování lze oproti minulosti označit za velmi klidné. Dříve jsme se kvůli každé maličkovosti hádali. Nyní u nás dochází k hádkám velice zřídka, a když už nějaká nastane, jde pouze o důležité věci. Velmi jsme se sblížili a pro obě strany je to něco naprosto úžasného. Silné bolesti hlavy, kterými Michelle trpěla, jsou pryč, stejně tak všechny její ostatní fyzické obtíže. Dokonce i její advokát si povšiml dramatické změny v jejím chování poté, co se vrátila k dietě.

Největší odměnou je pro nás to, že si ona sama uvědomuje, co to znamená, když se od diety odchýlí. Znamená to pro ni fyzické a emoční změny, například výrazné výkyvy nálady a návrat bolestí hlavy. K dietě se vrací sama a nenásilně. Nyní také chodí více ven a je sebejistější. Má nového přítele, který vystudoval vysokou školu, je vyspělý a záleží mu na ní (což je obrovský rozdíl proti mladým mužům, kteří ji přitahovali do té doby). Její sebeúcta rovněž dramaticky vzrostla. Má stálou práci a velice se snaží „něčeho v životě dosáhnout“.



Ilustrační foto

Mirek Pásek

Smutnou a nesmazatelnou vzpomínkou na „šilenství“ v době, kdy nebyla na dietě, je samozřejmě to, že svůj život svým chováním nenapravitelně změnila. Byla obviněna dokonce ve dvou státech a hrozilo jí dlouhé vězení. K naší obrovské úlevě bylo ale obvinění v jednom státě staženo (domníváme se, že se tak stalo hlavně díky dopisům, které odeslala zmiňovaná klinika specializující se na PKU a Virginia Schuett a ve kterých bylo objasněno spojení mezi PKU a chováním). I tak je ale v podmínce na dvacet let, což znamená omezený výběr zaměstnání, a tudíž její budoucnosti. Také musí splácet velkou finanční částku. A navíc musí nadále čelit obviněním ještě v jednom státě. (Poznámka: Po zveřejnění tohoto příběhu v jednom bulletinu byla veškerá obvinění proti Michelle nakonec stažena.)

Doufáme, že náš smutný příběh pomůže přesvědčit i další rodiny a mladé lidi, aby dietu nepřerušovali bez rozmyslu; věříme, že pro naši dceru znamenal návrat k dietě naprosto zásadní změnu celého jejího života.

### Události očima Michelle:

Někteří lidé se v průběhu svého života jakoby znovu narodí a již nikdy se nevrátí k nepravostem, v nichž dříve žili. Přesně tak se cítím já po svém návratu k dietě kvůli PKU.

Takové znovuzrození mě potkalo v dubnu před dvěma lety, kdy jsem se vrátila k dietě, ve věku 22 let. Za tuto krátkou dobu jsme si já i moje rodina povšimli některých dramatických změn. Cítím trvalý příliv energie a mám pozitivní myšlenky. Vlastně mi lidé dokonce začali říkat „tygřice“ díky energii, kterou cítím. Moje osobnost se změnila značně k lepšímu a jsem plná optimismu.

Když si promítnu začátek svého školního věku, musím uznat, že mi dieta nijak nevadila. Ve školce a na základní škole jsem byla s obědem vždycky spokojená. Od ostatních jsem se sice odlišovala, nijak mi to ale nevadilo. Střední škola byla ovšem o něčem jiném. Chtěla jsem být stejná jako ostatní. Bylo pro mě velmi důležité, abych zapadla, asi jako pro všechny dospívající. Můj problém byl, že jsem dopustila, aby se tyto myšlenky začaly dotýkat diety. Období dospívání je pro všechny mladé a jejich rodiče těžké, ovšem pro mladé se zvýšenou hladinou Phe, jež má vliv na jejich temperament, je dvakrát tak obtížné! To přináší problémy každému a problémy se nevyhnuly ani mně. Dietu jsem přerušila ve věku 18 let a platím za to dosud. A budu za to platit i v letech následujících.

Když dopustíte, abyste přerušili dietu, nebo když začnete dietu dodržovat jen naoko a přitom máte vysoké hladiny Phe, může to způsobit problémy, které se s vámi potáhnou až do konce života. Tyto řádky píšu na základě vlastní tvrdé zkušenosti. Není to tak





dávno, čo mi hrozilo dlhú dobu väzenia vo veľmi chladnej väzenskej cele za obchodovanie s liekmi na predpis. Dovedete si to predstaviť? Žila som s hrubým priateľom a zapletla som sa do sveta ľahko a nečestne vydávaných peňazí. Nevím, kam sa tenkrát podiel môj zdravý úsudok a rozum. Diету som nedodržiavala niekoľko rokov a teraz viem, že si vysoké hladiny Phe prosté vybrali svoju daň. V tej dobe som ale prosté len popírala, že by som mala nejaký problém. Nakoniec zakročil zákon. Mala som šťastie a nemusela íť do väzenia, pretože som spolupracovala s policiami. Také mi pomohli príklady ľudí, ktorí vedeli, čo vysoké hladiny Phe znamenajú a aké môžu mať vplyv na chemiu mozgu a myslenie.

Musela som tvrdé dopadnúť na nos, aby som si uvedomila, aký špatný život som vedla. Ďakujem dopisu od Virginie Schuett, v ktorom je vysvetleno, čo sa môže stať s človekom trpiacim PKU, ktorý preruší diету, a ďakujem klinike špecializujúcej sa na PKU som si nakoniec uvedomila, aká je pravda. Moja matka si u mňa síce povšimla zmeny osobnosti

poté, čo som diету prerušila, ale poďakovať sa realite zpráma do očí som dokázala až po svojom zatčení.

Fyzická stránka účinku nedodržiavania diety bola rovnako jasne patrná. Priberala som na váhu, vypadala nezdravé a cítila som nedostatok energie a takmer každodennú silnú bolesť hlavy. Také som v noci trpela svalovými křečmi a málo spala. Dokonca som mala oteklá kolena. To samozrejme vôbec neprispievalo k dobrej náladě. Od tej doby, keď som sa k diete vrátila, všetky tieto problémy zmizeli.

Touto zповедí by som rada vyjadrila to, že každý, kto trpí PKU, musí pracovať na tom, aby mal silnú osobnosť. Keď máte PKU, ste to len a iba vy, kto môže váš život usmerňovať a kto jej môže také usnadniť a zlepšiť. Buďte vdčení za to, že máte možnosť byť na dieťať a viesť normálny život. Opravdu môžete uspieť v čemkoľvek, pre čo sa rozhodnete, dokud zostanete na dieťať! Doufám, že vám moje vlastné hrôzné chyby pomôžu k tomu, aby ste si zachovali zdravý spôsob života a nesešli na špatnú cestu.

## PŘIPOMÍNÁME SI VÝROČÍ

### Johann Gregor Mendel (1822 - 1884) - zakladateľ modernej genetiky

Tohto roku uplynulo 120 rokov od smrti Johanna Gregora Mendela (obr.1), objaviteľa základných zákonov dedičnosti. Stal sa zakladateľom modernej, vedecky založenej genetiky. Mendelove objavy ďaleko predstihli svoju dobu. Počas jeho života ich nikto nepochopil a nedocenil ich mimoriadny význam a tak Mendel zomrel ako neznámy vedec. O to viac si zaslúži našu krátku spomienku.

Narodil sa v moravskej obci Hynčice v chudobnej roľníckej rodine, ktorá nemala prostriedky na zabezpečenie vzdelania pre svojho syna. Bol nadaný ako hovoria historici, no samo nariadenie často vychádza nazmar bez priaznivých podmienok. Prvým šťastím bolo, že miestny farár Schreiber si všimol jeho výnimočnosť a presvedčil chudobných rodičov, aby mu umožnili ďalšie vzdelávanie. Tak mohol mladý Johann študovať na gymnáziu v Opave a neskôr na olomouckom filozofickom učilišti. Ako 21 ročný nakoniec vstúpil do kláštora, čím sa, ako sám tvrdil, oslobodil od tvrdého boja o existenciu. Stal sa kňazom a prijal meno Gregor. A tu sa pred ním otvorilo mnoho možností ďalšieho vzdelávania, pretože brnenské opátstvo bolo vychýreným centrom duchovného života. Bol obľúbeným učiteľom, najskôr v Znojme, neskôr v Brne. Nakoniec však paradoxne prepadol zo skúšok z biológie. Možno aj táto skutočnosť bola priaznivá pre jeho ďalší vývoj, pretože ho potom poslali študovať matematiku a fyziku do Viedne k známemu profesorovi Christianovi Dopplerovi, objaviteľovi známeho Dopplerovho efektu. Bola to výborná príprava pre jeho životné dielo. Ako 31 ročný sa opäť vrátil do Brna, ale učiteľské skúšky sa mu nikdy nepodarilo úspešne absolvovať. Historici doposiaľ nevedia, čo dalo Mendelovi popud k pokusom, ktoré mu zaistili nesmrteľnú slávu. Na jednej strane to bola úloha od predstaveného opáta hľadať vedecké základy šľachtiteľstva, motívom mu mohol byť i neúspech pri skúškach z jeho obľúbenej biológie. Ďalším popudom bola zrejme láska k pestovateľstvu, ktorú získal od svojich rodičov. Mendel mal šťastie aj v tom, že jeho predstavený opát sa k nemu choval veľkoryso a nebránil mu v jeho vedeckej práci. Naopak Mendela podporoval v jeho štúdiu i vo výskumoch, ktoré robil v kláštornej záhrade (obr.2). Vzdialený od každodenného zhonu sa mohol

plne venovať svojej tvorivej práci. Najprv strávil niekoľko rokov tým, že zisťoval šľachtiteľský pôvod hrachu. Inými slovami pripravoval si čisté línie. Krížením týchto línií začal svoju prácu, ktorá trvala 8 rokov. Matematickým zhodnotením Mendel určil všeobecne platné zákonitosti prenosu dedičných vlastností z rodičov na potomstvo pri krížení čistých foriem. Správu o svojich výskumoch zaslal časopisu Verhandlungen a kópie poslal niekoľkým významným biológom. Vedecký svet na jeho prácu nereagoval a tak ostala pochovaná 35 rokov, kedy ju znova objavili botanici Hugo de Vries, Karl Correns a Erich von Tschermak a ocenili jej význam. Bola to zrejme daň za genialitu, ktorou ďaleko predstihol myslenie vtedajšej doby.

Výnimočnosť Gregora Mendela spočívala aj v tom, že pri svojich výpočtoch začal používať teóriu pravdepodobnosti, ktorá bola pre väčšinu biológov úplne neznámou metódou. Stal sa prvým vedcom, ktorý použil získané vedomosti z matematiky a štatistiky v biológii. Mendelov záujem o prírodné vedy bol neobyčajne široký. Okrem botaniky sa zaoberal aj meteorológiou, pričom robil pozorovania pre meteorologický ústav vo Viedni a bol aj nadšeným včelárom.

Na záver tejto krátkej spomienky treba zdôrazniť, že Mendel nebol podivínsky mních, ako sa to o ňom často traduje. Bol to skromný a zdržanlivý človek s ušľachtilým duchom. Keď sa stal opátom, rozdelil svoj posledný učiteľský plat medzi troch najchudobnejších chlapcov v triede. Naplnil svoj život nielen tvrdou a tvorivou prácou, ale i mimoriadnou láskou k ľuďom. Právom sa stal nesmrteľným.

Vladimír Bzdúch  
I. detská klinika DFN a LFUK, Bratislava





# LISTÁRNA

## Ohlédnutí za letošním létem

*Otiskujeme příspěvek, který došel na adresu časopisu na konci září – tedy již po uzávěrce 3. čísla. Nicméně téma je stále aktuální, přestože léto je už skutečně nenávratně pryč a nastává čas vánoční... -rr-*

Tak a je po prázdninách. Léto se pomalu chýlí ke konci a já se jen tak otáčím a bilancuju, jaké vlastně bylo. To letošní pro nás bylo hodně krušné a upřímně říkám, jsem ráda, že už je vše za námi a stírám studený pot z čela.

Naše rodinka je na dnešní poměry trochu rozsáhlejší - čítá přesně 3 děti (Káťa 8,5 roku, Ondra 7,5 roku a Klárka necelé 3 roky, z toho PKU má pouze právě nejmladší Klárka), 1 minipsa (toy pudlíčka) a v září našlo u nás útočiště i odhozené kotě - kočička. Proč však říkám, že „léto bylo krušné“? Protože se nám „splnila“ nejčernější noční můra snad všech rodičů. 12. 5. nám Ondru srazilo auto. Nepřeju nikomu zažít tu hrůzu, když si Vaše dítě hraje jen pár metrů od domu na hřišti, vy v poklidu nic netušíce připravujete oběd a náhle vás vyruší zvonek a příslušník policie vám oznámí, že vaše dítě odvezla rychlá záchranná služba. Do nemocnice jsem vystřelila s Klárkou na ruce jak namydlený blesk. Pořád jsem se utěšovala, že to snad nebude nic vážného, že možná nějaký ten šrám, rozbité koleno atp., ale když nás sestřička odváděla na JIPku na dětském oddělení, všechny iluze a tajné naděje šly stranou. Ondra tam byl napojený na fúru hadiček, v té velké posteli nebyl skoro ani vidět a čekalo se na operaci. Otevřená zlomenina bérce a v oblasti nártu „zmasakrovaná“ noha (později se to řešilo překrytím umělou kůží a nakonec autotransplantací vlastní kůží ze stehna). 23 dnů v nemocnici, z toho týden na JIPce a po propuštění obden převazy (rány se nehojily, mokvaly, hnisaly a v místě odběru kůže se místo nové kůže tvořila nová tkáň). Pak další operace - vyndání drátů z nohy a rehabilitace. Teprve po druhé půlce srpna jsme si mohli zhluboka vydechnout, že je konečně konec běhání po nemocnicích. Ondra bude mít trvalé následky v podobě keloidních jizev, ale žije, chodí (i když ještě stále pokulhává), ale do školy coby prvňáček šel již po svých a hrdinně si nesl na zádech svoji první aktovku!! Proč to píšu? Protože mě napadlo, jak málo stačí a člověk si uvědomí, jak jsou naše děti křehoučké a zranitelné.

O koho se teď bát víc? Aby toho nebylo málo, starosti nám přidělala i Klárka. S příchodem slunečných dnů a tropických teplot začala tvrdohlavě odmítat stravu, obzvláště hutná a výživná jídla. Dobrovolně baštila jen ovoce, zeleninu (meloun, broskve, jablčka, mrkev...), asi nemusím nikomu z vás vysvětlovat, co nedostatek potřebné energie způsobí. Ano - hladina fenylalaninu v krvi začala skákat jako jojo, náhle jsme se dostali do hodnot



pro nás strašidelných, nejdřív 7 a poté dokonce 10 (!), ale jak tak malému dítěti vysvětlit, že ačkoliv nemá hlad, jíst musí, neboť se tím ohrožuje? Nyní se situace pomalíčku vylepšuje, venkovní teploty klesly a Klárce se opět začíná vracet chuť k jídlu, čeká nás kontrolní náběr krve a snad výsledky budou znatelně lepší než ty hrůzostrašné hodnoty před 14-ti dny! Já vím, že asi jásám předčasně, přijde podzim - zima, období zvýšené nemocnosti a ten jojo efekt přijde zas (ostatně již nyní ji 14 dní trápí úporný kašel, kterého se nemůžeme zbavit). My rodiče se můžeme snažit sebevíc, vyvažovat, vážit a pečlivě propočítávat každíčké sousto, ale jsou prostě situace, kdy naše veškerá snaha narazí na klasické přírodní zákonitosti. A pak jsme zoufalí, vyčítáme si, hledáme, kde jsme udělali chybu, možnosti nápravy, ale ono to prostě nejde. Budiž nám útechou, že tyhle stavy většinou nemají dlouhé trvání a apetit i hladiny Phe v krvi se poměrně brzy upraví zpátky do původních hodnot.

Co dodat na závěr? Jsou situace, které ovlivnit můžeme a které nikoliv. Jejich důsledky si pak většinou vyčítáme hodně dlouho. Zdraví vašich dětí je jak porcelánový hrníček, stačí málo a vy jej budete sbírat po střípkách. Chraňte, opatrujte a hýčkejte svoje děti. Jsou tím nejcennějším, co vám život mohl přinést.

**Hana Koňářková**

Toto číslo vychází v prosinci 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 Plecíťá. Členové redakční rady: A. Gabaríková, A. Plecíťá, H. Sládková, M. Strouhalová **Kontaktní adresy: Posílání příspěvků a komentářů v ČR:** [metabolik@centrum.cz](mailto:metabolik@centrum.cz) **Nové předplatné a urgencye nedodaných čísel časopisu v ČR:** Hana Sládková, Bukureštská 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) **v SR: 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

## Dýňová polévka

**Suroviny:** 100 g dýně, 10 g másla, 20 g cibule, 2 dcl vody, 1/2 kostky zeleninového bujónu, 20 g (2 lžíce) Lp drinku nebo Zajice, sůl, pepř, nasekané čerstvé bylinky na ozdobu

**Postup:** Dýni oloupeme a nakrájíme na kousky. V hrnci rozeřjeme máslo, přidáme cibuli a opatrně ji opékáme do měkka. Přidáme dýni, vodu a bujón a vaříme přikryté 20 minut, než dýně změkne. Měkkou dýni s vývarem rozmixujeme. Přidáme Lp drink, osolíme a opepříme. Před podáváním posypeme čerstvými bylinkami.

**Recept obsahuje:** 59,6 mg Phe; 2,4 g bílkoviny; 206,7 Kcal/868,2 kJ

*Recept připravila: Marcela Strouhalová, propočítala: Alena Ryšavá*



**Recept obsahuje:** 156,4 mg Phe; 2,7 g bílkoviny; 638,8 Kcal/2 682,9 kJ

## Bramborové knedlíky s ovocnou omáčkou

**Suroviny:** 100 g uvařených brambor, 50 g Vitaprotamu (Apromixu), 20 g (2 lžíce) oleje, voda, sůl  
na přípravu ovocné omáčky: 150 ml vody, 20 g (2 lžíce) vanilkového nebo ovocného pudinku, 2 g (2 lžíce) Lp drinku nebo Zajice, 1 lžička cukru, 100 g kompotovaného nebo čerstvého ovoce (nejlépe meruňky nebo jahody)

**Postup:** Brambory uvaříme do měkka, vychladlé prolisujeme nebo do hladka rozmačkáme vidličkou, přidáme sůl, olej, 3-4 lžíce vody a Vitaprotam. Z této směsi vypracujeme tužší těsto a z něj tvarujeme kuličky o průměru cca 3 cm, vložíme do vařící vody a vaříme 10 - 15 min.

**Příprava ovocné omáčky:** Z naředěného mléka, cukru a pudinkového prášku uvaříme pudink, do kterého zamixujeme ovoce. Knedlíky touto omáčkou zalijeme.

*Recept připravila: Ilona Foktová, propočítala: Alena Ryšavá*

## Salát z letní zeleniny

**Suroviny:** 150 g rajčat, 50 g čerstvé zelené papriky, 20 g cibule, uvařená náhražka za tatarskou omáčku, 10 g (1 vrch. lžička) tatarské omáčky

**Postup** je velice jednoduchý. Všechnu uvedenou zeleninu nadrobno nakrájet a smíchat s uvařenou i normální tatarvou.

**Příprava náhražky za tatarskou omáčku:** z 1 dcl vody, 1 lžičky maizeny, trošky cukru, octa a vegety uvaříme kaši. Po vychladnutí přidáme do této směsi 1 lžičku tatarvy a promícháme.

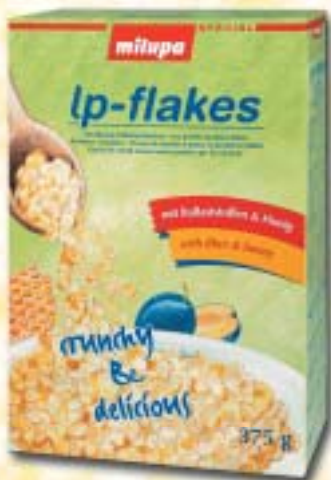
**Recept obsahuje:** 123,7 mg Phe; 2,9 g bílkoviny; 119,3 Kcal/501,1 kJ

*Recept připravila: Ilona Foktová, propočítala: Alena Ryšavá*





# 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

**milupa**