

METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře
červen/jún

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov
2005, ročník 5, číslo 2



Člověk je zrozen
ke vzájemné pomoci

Letní slunovrat

Ve dnech kolem jednadvacátého a dvaadvacátého června dosahuje Slunce při svém relativním pohybu vůči Zemi své nejsevernější polohy – severní konec zemské osy je nejvíce přikloněn ke Slunci. **Nadchází letní slunovrat; začíná léto.** Sluneční paprsky v tento den dopadají v poledne kolmo na obratník Raka. Na severní polokouli je nejdelší den a nekratší noc. Slunce vstupuje do trojice tzv. letních znamení – Raka, Lva a Panny. České slovo **slunovrat** vzniklo podle ročního pohybu vycházejícího Slunce nad obzorem. Poté, co Slunce dospělo k nejsevernějšímu bodu východů a západů, se nyní bude přesouvat – vracet – po obzoru na jih. Na nejjihnější bod své pouti dospěje za zimního slunovratu.



Zvyky a obyčeje

V létě bylo jen málo slavnostních dní spjatých s výročními obyčeji. Bylo to jistě dáno i tím, že v onu dobu bylo nejvíce práce na polích a lid neměl čas na oslavy. Samotný začátek léta však své oslavy měl. Nástup nového ročního období byl provázen řadou lidových obyčejů. Svědčily o velkém významu, který byl slunovratu odedávna přisuzován. Letní slunovrat splynul v mnoha krajích s oslavou narození sv. Jana Křtitele. V předvečer sv. Jana (24. červen) se pálily svatojánské ohně. Po roce 1900 bylo pálení ohňů téměř všude přeloženo na 21. června. Tímto dnem končilo jaro a začínalo astronomické léto. Smyslem ohňů bylo pročistit vzduch a zaplašit zlé duchy.

Před sv. Janem kluci s vozíkem objížděli ves (hlavně v neděli)

a sbírali po domech stará košťata. Ta se máčela do dehtu a užívala jako pochodně. Také sbírali zásobu dřeva na oheň. Místo dehtu se rovněž používala smola, kterou si kluci opatřili v pivovaru. Palivo pak odvezli na místo ohniště, jež bylo vždy na vyvýšeném místě za vsí. Navečer se tam sešla všechna vesnická mládež. Oheň byl zapálen po setmění. Kluci si od něj zapálili košťata, točili jimi v kruhu a vyhazovali je do výšky. S hořícími košťaty také chodili za sebou v kruhu. Hoši a dívky s oblibou v párech přeskakovali dohasínající oheň. Věřili, že tím získají sílu ohně. Po vyhasnutí ohně táhla celá společnost se zpěvem domů – všeobecně se věřilo v čarovnou sílu ohně a všech věcí, které s ním přišly do styku.

O svatojánské noci ženy a dívky trhaly léčivé byliny, neboť v ten čas nasbírané prý měly největší účinek. **Zdroj: Internet**

Pojď si s námi hrát!



*Prázdniny, prázdniny, to je dětský ráj.
Slunce, řeka, maliny, borůvky a háj.
Já jsem našel hříbek v lese, pak tři bedly na pasece,
já jsem viděl hříbátka a já pásl kůzlátka.*

*Prázdniny, prázdniny - kudla, tříška, drát,
z písku za půl hodiny postavíme hrad.
Já jsem pouštěl loďky z kůry, já chytala noční můry,
já jsem v létě na táboře krmil srnku v oboře.*

*Prázdniny, prázdniny, ty má každý rád,
pusť se sukně máminy, pojď si s námi hrát!*

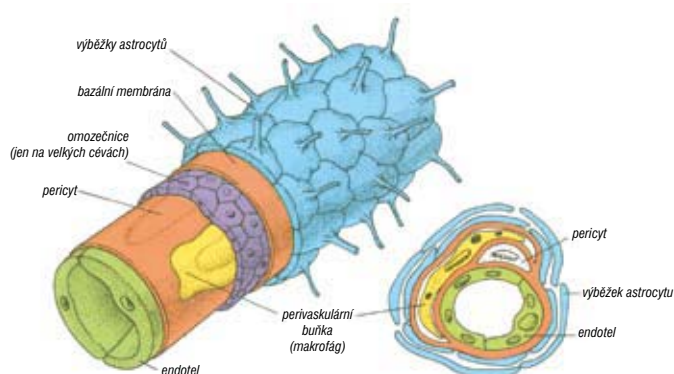
POZNALI JSME HISTORII, VĚNUJME SE SOUČASNOSTI

Prečo pri nedodržíaní diéty pri fenylketonúrii dochádza k postihnutiu nervového systému

Človek prijíma z vonkajšieho prostredia potravu a kyslík a v procese látkovej premeny ich pretvára na energiu a látky telu vlastné. Ak látková premena funguje správne, človek vo svojom prostredí dokáže prežiť, rásť, dospieť, rozvinúť svoje duševné schopnosti a byť zdravý. Človek s PKU potrebuje určitú pomoc a podporu, aby vo vonkajších podmienkach dokázal prežiť. Pomoc a podpora, ktorú potrebuje, spočíva v tom, čo môže a nesmie jesť. Pri PKU by prijímanie normálnej stravy viedlo k ťažkému poškodeniu vývoja mozgu.

Ak človek s PKU prijíma normálnu stravu, dostáva s ňou pravidelne aj fenylalanín, aminokyselinu, ktorú jeho organizmus nedokáže spracovať. Pri PKU má človek výrazne zníženú schopnosť premieňať prijatý fenylalanín na tyrozín. Príčina problému je v pečeni, v dôsledku nesprávne fungujúceho enzýmu, ktorý je potrebný k tejto premene. Nadbytok fenylalanínu pôsobí toxicky a narušuje vlastnú látkovú premenu buniek a ich fungovanie. Najzávažnejšie škody spôsobuje v mozgu. Čím je dieťa mladšie, tým viac je jeho mozog ohrozený. Možnosť ako dieťaťu s PKU pomôcť a zaistiť jeho zdravý vývoj, je v súčasnosti v tom, že porucha je včas odhalená, aby nemohlo dôjsť k poškodeniu mozgových buniek, a že je správne liečená.

Ak dosiahne hladina fenylalanínu vysoké hodnoty, dochádza k spracovaniu fenylalanínu náhradnou cestou na abnormálne metabolické produkty, kyselinu fenylpyrohroznovú, fenylmliečnu a fenylactovú, ktoré ak sú zvýšené nad normálne hodnoty, prestupujú vo zvýšenej miere **spolu s fenylalanínom hematoencephalickou bariérou** (je to bariéra medzi krvou a mozgovým tkanivom, prostredníctvom ktorej je zabezpečovaná výživa nervových buniek) a poškodzujú nervové bunky. Hematoencephalickú bariéru tvorí endotel mozgových kapilár, bazálna membrána a okolitý extracelulárny priestor glie. **Nie u každého človeka je rovnako priepustná hematoencephalická bariéra pre molekuly fenylalanínu.** Niektorí môžu mať relatívne vysokú hladinu fenylalanínu v krvi a napriek tomu primeranú hladinu v mozgomiešnom moku a naopak. To vysvetľuje aj fakt, že nie u všetkých pacientov nedodržiavajúcich diétu dochádza k postihnutiu nervového systému v rovnakej miere. Molekuly fenylalanínu pri prestupe hematoencephalickou bariérou vytesňujú molekuly iných biologicky



aktívnych látok, a preto pri jeho vysokej koncentrácii v krvi sú aj vyššie hladiny v mozgomiešnom moku. Vysoké hladiny fenylalanínu menia metabolickú rovnováhu narušením funkcie neurotransmiterov (prenášačov nervových vzruchov) a tým zasahujú do funkcie nervových buniek. Neurotoxita pri fenylketonúrii sa pripisuje aj fenylethylamínu a tiež zníženej tvorbe serotonínu (5-hydroxytryptamínu). Pokles koncentrácie serotonínu v krvi aj v mozgu je dôsledkom jednak zníženej tvorby serotonínu z tryptofánu a jednak nedostatočnou resorpciou tryptofánu. Na neurotoxite sa podieľa aj inhibičný účinok fenylalanínu a jeho zásah do syntézy mozgových sulfatidov, v dôsledku čoho viazne myelinizácia. **Myelinizácia** je pri vývoji CNS veľmi dôležitá, lebo myelín tvorí obal nervových vlákien. Pri nedostatočnej alebo porušenej myelinizácii dochádza k poruchám vedenia nervového vzruchu nervovým vláknom.

Zmeny na mozgovom tkanive pri nedodržiavaní diéty sú dokumentovateľné aj MRI vyšetrením mozgu (nukleárna magnetická rezonancia), ktorá odhalí štruktúrne odchýlky mozgového tkaniva. MRI vyšetrenie je založené na interakcii jadier niektorých atómov s magnetickým poľom. Podstatou MRI je sledovanie zmien magnetických momentov spontánneho pohybu atómových jadier prvkov s nepárnym atómovým číslom, najčastejšie protónov H1, ktoré sú väčšinou zastúpené v tkanivách. Jedným z prínosov MRI je možnosť zobrazenia orgánov vo viacerých rovinách (axiálnej, sagitálnej a koronárnej).

Liečba diétou by mala začať čo najskôr, byť čo najprísnejšia a trvať čo najdlhšie. Mala by začať pred 21. dňom života. Najdôležitejšie je dodržiavať diétu v prvých mesiacoch a rokoch života. V tejto dobe sa mozog búrlivo vyvíja, vznikajú množstvo vzájomných prepojení mozgových buniek zodpovedné za budúce intelektové schopnosti dieťaťa. Ak je tento proces narušený, nie je možné ho už napraviť a vzniknuté poškodenie je nezvratné. Keď koncom obdobia detstva končí vyzrievanie mozgu, možnosť priameho poškodenia mozgových buniek sa končí. V porovnaní s detstvom sú v dospelosti nároky na prísnosť diéty miernejšie. U dospelých sa môžu neurologické príznaky objaviť aj niekoľko rokov po ukončení diéty.

Deti postihnuté fenylketonúriou vyzerajú v prvých týždňoch po narodení normálne, ale ak sa nezačne liečba diétou, ku koncu



prvého roku života sa objavuje postihnutie nervového systému a niekedy aj epileptické záchvaty. Deti zaostávajú vo vývoji a pretože im chýba tyrozín, tvorí sa u nich málo melanínu, majú svetlú pleť, svetlé vlasy a bledé oči.

Medzi hlavné neurologické príznaky, ktoré sa objavujú pri nedodržiavaní diéty patrí:

- mikrocephalia – spomalenie rastu hlavičky a tým aj mozgu dieťaťa
- tras končatín – čo je mimovoľná, oscilujúca pohybová aktivita svalov
- spasticita – zvýšenie svalového napätia, ktorá sa objavuje pri poškodení mozgového kmeňa a pyramídovej dráhy
- abnormálne držanie rúk
- abnormálne pohyby končatín a trupu
- epileptické záchvaty, niekedy ťažko reagujúce na liečbu, u kojencov sa môžu prejavovať vo forme bleskových kŕčov, u starších detí vo forme záchvatov typu GM
- hyperaktivita
- poruchy správania, učenia a poruchy nálad – súvisí to s narušenou myelinizáciou CNS
- mentálne postihnutie dieťaťa

Významnou neinvazívnou vyšetrovacou metódou poskytujúcou informácie o elektrickej aktivite mozgu je EEG (elektroencefalografia). Elektrická aktivita mozgu je jedným z jeho životných prejavov. Pri EEG vyšetrení sa merajú a zaznamenávajú zmeny kolísania potenciálových rozdielov vždy medzi dvoma bodmi

na povrchu lebky (alebo medzi jedným bodom na povrchu lebky a druhým bodom niekde inde na tele – brada, ušný lalôčik). Znázorňujú sa formou krivky, ktorá predstavuje priebeh zmien potenciálových rozdielov v čase.

Elektroencefalogram je krivka, znázorňujúca kolísanie potenciálových rozdielov v čase na povrchu lebky, čo sa označuje ako aktivita. EEG aktivita je jedným zo životných prejavov mozgu a je prítomná, kým mozog žije. Ovplyvňuje ju rad fyziologických, patologických a vonkajších faktorov. V zložitej krivke EEG možno rozlišovať základné prvky. Základným grafoelementom je vlna. Je to grafický záznam jedného elektrického kmitu. Charakterizujú ju dva základné parametre, **perióda** – trvanie v milisekundách a **amplitúda** v mikrovoltoch. Frekvencia je významnejší parameter ako amplitúda. Celý frekvenčný rozsah EEG sa delí na štyri frekvenčné pásma: alfa 8-13 Hz, beta 14-30 Hz, théta 4-7,5 Hz, delta 0,5-3,5 Hz.

U detí s nedostatočnou diétou sa často vyskytujú zmeny na EEG, jednak v zmysle špecifických epileptických grafoelementov, jednak nešpecifické zmeny v zmysle difúzne abnormálnej aktivity k veku.

Fenylketonúria sa zatiaľ vyliečiť nedá, ale je možné tmiť jej prejavy. Hlavná úloha spočíva v dodržiavaní a systematickej kontrole dodržiavania špeciálnej diéty. Najdôležitejšia je však včasná diagnóza a trvalý odborný dohľad, pretože hladina fenylalanínu nesmie byť ani príliš vysoká, pretože by poškodzovala mozog, ale ani príliš nízka, pretože jej malé množstvo je nepostrádateľné pre život.

MUDr. Miroslav Sviatko

Detské neurologické oddelenie, DFN SNP č. 1 Košice

OKÉNKO PSYCHOLOGA

Dotazník ke zjišťování compliance diety

V léčbě nejen metabolických onemocnění je důležitá ochota nemocného spolupracovat s lékařem, přijímat jeho pokyny a řídit se jimi. Cílem psychoterapie je pak snaha **zlepšit complianci** pacientů s metabolickým onemocněním a tak **zvýšit účinnost léčby**.

Pro pacienty s metabolickým onemocněním byl vypracován dotazník, který měří compliance v jednotlivých životních údobích. Dotazník mapuje compliance v životě pacienta od předškolního období, přes mladší školní věk, pubertu, dospívání až po dospělost. Všimáme si tedy celého života pacientů s metabolickým onemocněním – výchozí rodiny, vstupu do kolektivního zařízení, aspektů souvisejících s výchovou a výukou, experimentování s dietou v období puberty, získání vlastního pohledu na léčbu v období dospívání či mladé dospělosti, vstupu do zaměstnání, vytváření partnerských vztahů a zakládání vlastních rodin.

Dotazník byl zpracován tak, aby zachytil období, která jsou z hlediska compliance riziková. Předpokládáme, že pochopení těchto období a preventivní psychoterapie v nich povedou k lepší compliance léčby u pacientů s metabolickým onemocněním. Dotazujeme se v něm respondentů na jednotlivá údobí života (od předškoláka až po léta šedesátá).



Předškolní období (3-6 let) je obdobím, kdy se kladou základy socializace, tj. začlenění člověka do společnosti. Dítě si se zdravou zvědavostí v tomto období vytváří obraz o světě, svůj první

světový názor, počínaje otázkami o vzniku a smyslu světa a konče sférou vlastního těla: je to věk tisícínásobného „proč?“.



Mladší školní věk (6-11 let) znamená životní změnu. Začíná školní docházka a svět školy udává ráz dalších let více než cokoli jiného. Škola otvírá dítěti obzory, o kterých nemělo ani tušení, učí ho myslet novým způsobem. Do života, jehož hlavní náplní byla dosud hra, vstupuje nyní školní práce a s ní povinnosti. To znamená vyšší nároky na kázeň, schopnost odložit uspokojení okamžitých potřeb, úsilí o výkon i ve chvíli, kdy by dítě raději dělalo něco úplně jiného. Zároveň školák dostává možnost uplatnit se v mnohem větší skupině než dosud a někdy musí napnout všechny síly, aby se této nové situaci přizpůsobil a zvládl ji.

Období puberty (11-15 let) je snad z celého života nejdramatičtější a vývojově nejzajímavější. Tělesná proměna, jejíž nejdůležitější součástí je pohlavní dospívání, vychyluje psychickou rovnováhu a vynucuje si novou integraci osobnosti, novou syntézu. Současně dospívající dělá pod vlivem školy velké pokroky v rozumovém vývoji, které mění jeho způsob nazírání na svět i na vlastní život. Nově, mnohem hlouběji, chápe svou individualitu a hledá svůj osobitý rukopis. Zároveň mění své vztahy k vrstevníkům, k rodičům a dalším autoritám. Žádá se na něm zvládnutí

základů poznání přírody, techniky a společnosti, včetně její historie. Dospívající se musí rozhodnout na složité křižovatce volby povolání nebo studijního oboru.

Dospívání (15-20 let) je období těžké a plné rozporů. Dospívající se má vyznat sám v sobě a najít své místo ve světě, ověřit si, co dokáže a co vydrží, sám sebe najít v nějakém přesvědčení a životním programu. Má dokončit přípravu ke společenskému uplatnění v práci nebo udělat důležitá rozhodnutí v tomto směru (například vstoupit na vysokou školu). Ve vztahu k druhému pohlaví má prožít něco víc než pouhé okouzlení, něco, co bude přinejmenším vážným hledáním, pokusem poznat a dát se poznat. Jsou to velké úkoly a nelze se divit, že v sobě dospívající mívají mnoho zmatku a nejasnosti. Teprve koncem tohoto období převládá pocit vnitřní síly, mládí a krásy, dochází k citovému a rozumovému prohloubení a uklidnění.

Dvacátá léta (20-30 let) jsou obdobím velkých nadějí, optimistického budování a energického až nadšeného životního rozběhu. Člověk věří ve své schopnosti a ve své štěstí, je přesvědčen, že se na všechny problémy najde racionální recept, rozumné řešení – záleží jen na vůli a snaze. Dvacátník již nemyslí nezkušeně, neposuzuje svět kolem sebe černobíle, má více smyslu pro odstíny, „vše nebo nic“ však ještě doznívá: člověk bývá rozhodný a svá rozhodnutí dovede prosazovat tvrději než v pozdějším věku. Je zaměřen extrovertně realisticky, je pragmaticky střídavý. Má před sebou perspektivu vzestupu.



Třicátá léta (30-40 let) jsou obdobím stability na vrcholu tělesných a duševních sil, obdobím vysoké výkonnosti a dobrého zdraví. Třicátník je již v životě pevně usazen, miluje a pracuje naplno. Je už zcela dospělý – a ještě nestárne, alespoň ne příliš rychle a znatelně. Stoupá osobní moc a vliv člověka v pracovní sféře, v různých organizacích, v širším příbuzenstvu a v okruhu přátel. Třicátník je velmi perspektivní. Nastupuje na místa těch, kteří odcházejí do důchodu. Třicátníkova výkonnost a tvořivost se opírá nejen o talent, ale i o rutinu. Jako vědec, spisovatel, organizátor i jako řemeslník třicátník už „umí“, takže se může plně soustředit na to, co je v jeho práci skutečně obtížné, složité, vynímačné a nové. Tomu odpovídá i jeho citový život. Nevzplane snadno, jeho city jsou díky zkušenosti jemně diferencované a stálé.

Čtyřicátá léta (40-50 let) dříve či později znamenají krizi. Běžec na dlouhé trati je unaven, špatně se mu dýchá, má pocit, že už nemůže dál, že se musí vzdát – na nic nemá větší chuť než vybočit

z trati a sednout si do trávy. Pak náhle jakoby z něj únava spadla, pocítí příliv nové síly a svěžesti, radostné nálady. Tělo poslouchá jako stroj, nohy se pohybují lehce a pravidelně. Říká se tomu druhý dech. Vydařená čtyřicátá léta se podobají čerstvému druhému dechu. Čtyřicátník ví, co chce a co může, má před sebou jasný cíl, nerozptyluje se, jde kupředu klidně, pevně a věrně. V tomto období lidé začínají brát vážněji životosprávu, zkusí přestat kouřit, zkusí dělat něco proti obezitě.



Padesátá léta (50-60 let) jsou obdobím, v němž ubývá tělesných i duševních sil, ale zatímco jedni klesají pod tíhu svých pracovních úkolů a nedočkavě vyhlížejí den „D“ – důchod, druzí si dělají odvážné plány v práci i v soukromém životě. Je to období menopauzy, jež pro některé ženy znamená úlevu a pro jiné psychické trauma. Někteří se starostlivě soustředí na vlastní osobu, jiní nacházejí nový smysl pro přírodu, hudbu a výtvarné umění, objevují nové city, například babičkovské či dědečkovské. Někdo se snaží dohonit či napravit, co se mu v minulém desetiletí nebo i dříve nepovedlo.

V každém z uvedených období se dotazujeme na compliance na pětibodové škále. Současně k této škále mohou respondenti připojit své vyjádření.

Ohodnoťte na stupnici 1-5 (jako ve škole), jak jste v tomto období přijímal(a) léčbu:

- 1) zcela bez potíží
- 2) s mírnými potížemi
- 3) se střídavými potížemi
- 4) s potížemi
- 5) se značnými potížemi

Chcete k přijímání léčby ještě něco sdělit?.....

Dotazník zjišťující compliance v jednotlivých životních údobích byl již vyplněn prvními respondenty. V současnosti probíhá vyhodnocení prvních výsledků získaných touto metodou a připravuje se jejich aplikace v praxi. **Jste ochotni se i vy zapojit?** Budeme rádi, zapojí-li se do tohoto projektu co nejvíce účastníků. Pokud jste ochotni spolupracovat, kontaktujte, prosím, **Mgr. Renatu Hermánkovou, Ph.D. na tel. čísle +420 224 967 714** a vyžádejte si dotazník, který můžete vyplnit zcela anonymně.

Mgr. Renata Hermánková, Ph.D., ÚDMP Praha 2

ZÁSADY SPRÁVNÉ VÝŽIVY PŘI DMP

Dietní léčba u adrenoleukodystrofie

Peroxisomy jsou buněčné organely, ve kterých se přeměňují velmi dlouhé mastné kyseliny. Mezi nejčastější peroxisomální onemocnění, která vedou k hromadění velmi dlouhých mastných kyselin (VLCFA) v organismu, patří X-vázaná adrenoleukodystrofie.

Klinické projevy onemocnění začínají u postižených chlapců

nejčastěji mezi 5. – 8. rokem života rychle progredující neurologickou symptomatologií, která obvykle předchází klinickým projevům nadledvinkové nedostatečnosti. Mezi první příznaky onemocnění u dosud klinicky zdravých chlapců patří změna chování, obtíže při učení a poruchy sluchu a zraku. Během několika měsíců se rozvíjejí příznaky demence, dochází k úplné ztrátě

sluchu a zraku a objevuje se epilepsie. Prognóza cerebrální formy X-ALD je krajně nepříznivá, většina postižených chlapců umírá do 3 – 5 let od nástupu prvních neurologických příznaků onemocnění. Pokud se onemocnění projeví až v období dospívání nebo dokonce až v dospělosti, je klinický průběh onemocnění mnohem mírnější a nejčastěji se projeví jako adrenomyelopatie (X-AMN) s postižením míchy a projevy Addisonovy nemoci. Postižení muži nemají poruchu centrální nervové soustavy.

Diagnózu lze potvrdit na enzymatické i molekulární úrovni. Prenatální diagnostika je dostupná.

Prognóza onemocnění, pokud se projeví již u malých chlapců, je nepříznivá. Pokud je u dosud zdravého chlapce diagnóza X-ALD stanovena na molekulární nebo biochemické úrovni ještě v presymptomatickém stádiu, je nutno v pravidelných intervalech opakovat psychologické vyšetření a vyšetření MR mozku. Objeví-li se první klinické nebo morfologické projevy onemocnění, je nutno uvažovat o indikaci léčby transplantací kostní dřeně, která může zastavit progresi onemocnění. Při projevech Addisonovy nemoci je nutná suplementace glukokortikoidy a mineralokortikoidy.

Léčba. Zvýšené koncentrace velmi dlouhých mastných kyselin

lze snížit dietní léčbou s Lorenzo a GTO oleji. Při léčbě je nutné monitorovat hladiny velmi dlouhých mastných kyselin v krvi, mezi nežádoucí účinky léčby patří trombocytopenie. Význam biochemické úpravy hladin velmi dlouhých mastných kyselin na prognózu onemocnění je stále předmětem výzkumu.

Na našem pracovišti sledujeme 7 pacientů s X-ALD a 3 pacienty s X-AMN.

Dietní léčba je založená na omezení příjmu potravin s vysokým obsahem VLCFA a na pravidelném přísunu nenasycených mastných kyselin v podobě Lorenzo oleje. V léčbě doporučujeme zvyšovat příjem Lorenzo oleje a snižovat příjem tuků postupně, až dosáhneme terapeutického rozmezí doporučených hladin sledovaných velmi dlouhých mastných kyselin.

Významná je i motivace pacienta, kontrola jeho tělesné váhy, u dětí i kontrola růstu. Nedílnou součástí léčby je pravidelné monitorování koncentrace VLCFA v krvi. Při podávání Lorenzo oleje je nutné sledovat i krevní obraz pro riziko rozvoje trombocytopenie.

Při sestavování jídelníčku se řídíme tabulkami a přihlížíme jak k celkovému obsahu tuku v potravinách, tak k obsahu VLCFA.

PŘEHLED DOPORUČENÝCH A NEDOPORUČENÝCH POTRAVIN V DIETĚ U X-ALD

SKUPINA POTRAVIN	DOPORUČENO	NEDOPORUČENO
Mléko a mléčné výrobky	odtučněné mléko, nízkotučný tvaroh, nízkotučný jogurt přírodní nebo s ovocem či džemem	všechny druhy mléčných výrobků a mléko s obsahem tuku přes 0,5%
Vejece	bílek, jinak max. 2 vejce za týden	žloutek, vaječný prášek, vaječná majonéza
Maso s obsahem tuku pod 5%, uzeniny s obsahem tuku pod 7%	libové hovězí nebo vepřové (panenka, rameno, kýta, kotlety) kuřecí a krůtí prsa, kuřecí šunka, šunka z lososa, drůbeží huspenina	všechny druhy masa s obsahem tuku přes 5%, nářez s obsahem přes 7%
Ryby a rybí výrobky	pstruh, losos, makrela, mořský úhoř, rybí prsty	všechny druhy s obsahem tuku přes 4%
Poživatiny, chléb, pečivo	pšeničná mouka, rýže, bezvaječné těstoviny, všechny druhy škrobu, bílý chléb a pečivo, popcorn, rýžové vafle, kynuté a piškotové těsto doma připravované a připravované těsto z tvarohu a oleje	všechno pečivo, které obsahuje žloutky, vaječné těstoviny, hotové koláče, kuchyňské směsi s mléčným práškem, vejci a tukem, všechny celozrnné produkty
Brambory a výrobky z nich, zelenina	vařené brambory, pečené, zapékané se zeleninou, bramborové lupínky s GTO olejem, čerstvá zelenina, mražená zelenina, čerstvé bylinky	hotová bramborová jídla, chipsy, avokádo, obilná zrna, sezamová a sluneč. semínka, olivy
Ovoce	čerstvé, mražené i kompotované a ovocné produkty	ořechy, mandle, kokos, piniová jádra, pistácie
Cukr a cukrovinky	marmeláda, džem, želé, med, sirup, cukr, hroznový cukr, maltodextrin, bonbony, ovocné zmrzliny	kakaový prášek, nutela, čokoláda, marcipán, kokosové výrobky, krémy, smetanové zmrzliny
Tuky a oleje	GTO olej dle potřeby	všechny tuky a oleje, margaríny, máslo, smetana, sádlo, rybí tuk, mléčný tuk, slanina
Nápoje	minerální vody, limonády, ovocné a zeleninové šťávy, pivo, víno, káva, čaj	mléko a nápoje z něj, smetanové a vaječné likéry, šlehačka
Ostatní	koření, zeleninový vývar	masový vývar, hotové omáčky, sojová omáčka

Příklad vzorového jídelníčku:

(obsahuje cca 2 470 kcal; 56 g B; 14,6 g T; 310 g S)

Snídaně: chléb s medem, jablko, čaj

Přesnídávka: jogurt bílý s džemem

Oběd: dušená makrela, brambor, zeleninový salát, minerální voda

Svačina: houska se šunkou, jablečný džus

Večeře: drůbeží rizoto, okurka, limonáda

II. večeře: ovocný salát

Nízkotuková dieta nesmí být příliš přísná, jinak by mohlo dojít k nedostatečnému příjmu esenciálních mastných kyselin, stopových prvků a vitamínů rozpustných v tucích.

SPRÁVNOST DIETY:

- výběr doporučených potravin
- výpočet obsahu tuků ve stravě
- orientační výpočet C26 ve stravě
- terapeutické rozmezí sledovaných VLCFA v séru
- motivace pacienta

PRINCIPY DIETY:

- dieta s modifikovanými tuky
- výměna tuků na vaření za GTO oleje
- redukce příjmu tuků, hlavně určité mastné kyseliny s dlouhým řetězcem C26 (běžná strava obsahuje okolo 20 – 40 mg C26, dieta chudá na tuky by měla obsahovat 5 – 8 mg C26 i méně)

- pravidelné užívání Lorenzo oleje (denní dávku určí lékař; řídí se stářím, tělesnou váhou a klinickým stavem pacienta)
- vyrovnávání živin, kterých nemusí být při stravě chudě na tuky vždy dostatek (esenciální MK, vitamíny rozpustné v tucích, minerální látky a stopové prvky)

Neexistuje žádná spolehlivá tabulka s obsahem C26 v potravinách, proto se v dietě orientujeme hlavně obsahem tuku.

Redukci příjmu tuků doporučujeme postupnou, až dosáhneme vyrovnaných laboratorních hodnot. Není však nutné, aby hodnoty VLCFA v séru okamžitě dosáhly normy. Důležité je, aby nedošlo k poklesu tělesné váhy pacienta a aby motivace a spolupráce s pacientem byla trvalá. Ne výběr potravin, ale příjem Lorenzo oleje dělá zpočátku velké problémy. Proto by si mělo dítě nejdříve zvyknout na podávání Lorenzo oleje a teprve potom může následovat další omezení potravin s vyšším obsahem tuku.

Terezie Paterová, ambulance ÚDMP, Ke Karlovu 2, Praha 2

CO NÁS PÁLÍ

Klubový zpravodaj

Úhrady dietních reparátů

od 1.7.2005 by měla vejít v platnost vyhláška o úhradách, podle které by se měly zvýšit úhrady pojišťoven za dietní přípravky o cca 15%. Toto zvýšení by plně pokrylo úhradu přípravků pro kojence (XP Analog LCP, MILUPA PKU 1 MIX). V návrhu je dále prodloužení doby používání těchto přípravků, a to do 1,5 roku věku dítěte. Tato úprava vyhlášky však nevyřeší situaci s „přípravky nové generace“ (koktejly, tablety, tyčinky), které nadále zůstanou s vysokými doplatky pacientů.

NB potraviny

Navázali jsme spolupráci se Sdružením celiaků v rámci dosažení úhrad nízkobílkovinných a bezlepkových potravin z veřejných zdravotních prostředků. Rádi bychom dosáhli toho, aby tyto potraviny byly alespoň z části hrazeny zdravotními pojišťovnami a byly distribuovány prostřednictvím lékáren. Podle informací, které máme, není naše snaha na MZ ČR úplně beznadějná.

Mediální kampaň

Příprava mediální kampaně stále pokračuje. Konkrétní výsledky by se měly objevit v médiích během léta a na podzim.

Projekt

Získali jsme finanční prostředky od nestátní organizace DLA na vytvoření ucelených tabulek aminokyselin v běžných potravinách.

Tyto tabulky budou sestaveny ze všech možných zdrojů, které máme k dispozici, tj. z námi používaných tabulek (NB kuchařka, kopírované listy atd.) a z německých tabulek vydaných firmou SHS. Doufáme, že maximum informací pohromadě vám usnadní správné vedení diety. Předpokládáme, že budou k dispozici začátkem roku 2006.

Analýzy potravin

Podařilo se nám získat další finanční prostředky na analýzy aminokyselin v běžných potravinách. Zasílejte, prosím, obratem (nejpozději však do 30.6.2005) své návrhy na to, co by mohlo být dáno k analýze, na adresu:

Markéta Samková
Kolínská 6
130 00 Praha 3

nebo

Klára Foglarová
Pernerova 403/36
186 00 Praha 8

Sponzorské dary

Budeme vděční za zprostředkování jakéhokoliv sponzorského daru. Chtěla bych vás všechny požádat o spolupráci při zajišťování finančních prostředků pro aktivity našeho Klubu. Zkuste zapřemýšlet, jestli nemáte možnost získat nějaký sponzorský dar pro náš Klub. Pro bližší informace mne můžete kontaktovat (viz adresa výše) nebo na tel. 608 233 142, příp. 222 311 218.

Klára Foglarová, předsedkyně Klubu PKU a jiných DPM

STALO SE

2. setkání dospělých s PKU - Jihlava 2005

Ve dnech 29. 4. až 1. 5. 2005 se starobylé město Jihlava stalo místem druhého ročníku setkání dospělých s PKU a jejich partnerů, které uspořádal Klub PKU a jiných DPM ve spolupráci s centry dědičně metabolických poruch v ČR, za hlavního sponzorského a organizačního příspěvní zástupců firem Milupa a SHS, ing. J. Smitky a Mgr. J. Munka.

Organizátoři této víkendové akce se opírali o zkušenosti z loňského vůbec prvního setkání dospělých s PKU ve Vlašimi,

o které byl mezi dospělými fenylketonuriky značný zájem a které zaznamenalo řadu pozitivních ohlasů týkajících se jak vlastního odborného programu, tak i dalších doprovodných akcí. Zatímco setkání ve Vlašimi se neslo v duchu co možná nejkomplexnějšího pohledu na problematiku PKU diety v dospělosti, o čemž svědčila i širší diskutovaných témat (např. zdravotní rizika a důležitost PKU diety v dospělosti, skladba dietní stravy, dědičnost a PKU, genetické poradenství, prekoncepční péče a těhotenství u žen

s PKU, problémy s paternální PKU atd.), letošní ročník se již orientoval na konkrétnější vybrané otázky, zejména pak na praktické řešení PKU diety v každodenním životě.

Odborný program, jenž připadl na sobotní odpoledne, se skládal z několika tematických bloků:

- výživa v dospělosti – rizika spojená s PKU – praktické řešení diety
- dieta v těhotenství žen
- děti matek s PKU
- psychologické aspekty a motivace pro dodržování PKU diety
- politika Všeobecné zdravotní pojišťovny (VZP) vzhledem k pacientům s PKU

Poté, co byly shrnuty stěžejní body setkání z Vlašimi, v němž dominovalo téma celoživotní diety s kontrolovanou výživou, nastínil prof. MUDr. J. Hyánek některé nové poznatky z výzkumu léčby PKU. MUDr. S. Šťastná a MUDr. L. Hejmanová se vyjádřily k vlivu loňského setkání na pacienty a jejich přání vrátit se k PKU dietě.

Následovaly první dva odborné příspěvky, které přednesly dietní sestry **Tereza Paterová** a **Jana Komárková** z pražských center metabolických poruch při Všeobecné fakultní nemocnici na Karlově a při Fakultní nemocnici Královské Vinohrady. Ve svých přednáškách se zabývaly **skladbou diety nejen z hlediska správného dodržování omezeného příjmu fenylalaninu (Phe), ale také otázkou vyváženosti poměrů tří základních složek stravy: množství bílkovin, množství Phe a příjmu energie**. Jako velmi užitečné se ukázaly jednotlivé příklady jídelníčků pro pacienty s různou tolerancí na fenylalanin. Obě dietní sestry upozornily na nejčastější chyby ve stravování, kterými jsou: nadměrná konzumace nedietního pečiva, časté zařazování smažených jídel, nepravidelnost ve stravování přes den, přičemž jako nejhorší variantu zmínily celodenní hladovění, po kterém následuje velká porce večerního jídla (hladina Phe se velmi zvyšuje).

Jana Komárková v závěru svého vystoupení uvedla hodnoty Phe na vybraných jídeltech, která jsou v restauracích běžně zařazována mezi vegetariánská (bezmasá) a tudíž zdánlivě přijatelná pro PKU dietu. Podnítilo to velmi živou diskusi o možnostech veřejného stravování při dodržování diety během pracovního dne a o možnostech konzultace individuálních jídelníčků s dietními sestrami. Na ní navázal s krátkým příspěvkem prof. MUDr. J. Zeman, který na schématu rozkladu bílkovin v organismu doložil nutnost vyrovnaného a pravidelného příjmu potravy.

Další část programu byla věnována **maternální PKU** a dietě nastávajících maminek s PKU. Touto problematikou se zabývaly **MUDr. L. Hejmanová** a **MUDr. S. Šťastná**, které shodně

uvedly, že rodičovství pacientek s PKU musí být plánované a že by početí – s ohledem na riziko poškození plodu při vysokých hladinách Phe v krvi matky – měla předcházet minimálně tříměsíční velmi přísná dieta. Přednášky doplnil několika poznámkami **prof. MUDr. J. Hyánek**, který objasnil to, že obsah aminokyselin (tedy i fenylalaninu) je u plodu díky zvláštnímu účinku placenty téměř dvojnásobný, než jaký má sama matka v krvi. Třebaže tolerance na fenylalanin je vždy individuální, výzkumy ukázaly, že právě z tohoto důvodu je třeba, aby hladina v krvi budoucí matky byla dostatečně nízká tak, aby plod nebyl ohrožen.

Následovalo vystoupení **MUDr. Dvořákové**

ze Všeobecné zdravotní pojišťovny, která účastníky jihlavského setkání seznámila s **celkovou politikou VZP ve financování a hrazení dietetických preparátů – aminokyselinových směsí**. Upozornila přitom na finanční náročnost těchto preparátů, zároveň však nevyloučila možnosti dalších jednání i v souvislosti s hrazením některých nových produktů v budoucnosti, nyní zařazených mezi tzv. nadstandardní dietetické přípravky, pro které však v současnosti VZP nemá prostředky.

Závěrečný blok programu byl vyhrazen přednášce **dr. R. Hermánkové** a diskusi týkající se **psychologických faktorů ovlivňujících rozhodnutí pro dodržování PKU diety i v dospělosti**. Paní psycholožka představila svůj výzkumný projekt týkající se vlivu PKU na psychiku a dovednosti pacienta v jednotlivých životních etapách. Dotazník, který dostal a měl individuálně vyplnit každý pacient – účastník setkání, se stal jedním z hlavních podkladů tohoto výzkumu. Od dubna letošního roku vede dr. Hermánková skupinovou psychoterapii dospělých pacientů s metabolickým onemocněním a některé své zkušenosti uplatnila i při setkání v Jihlavě, kdy jednotlivé účastníky prostřednictvím rozvahy nad přínosy a ztrátami při dodržování PKU diety podnítila k hlubší sebereflexi vlastního postoje k PKU dietě.

V této krátké zprávě o setkání v Jihlavě lze jen stěží zachytit celkovou atmosféru, živá jednání a diskuse, bezprostřední reakce jednotlivých lékařů a dietních sester, kterým patří velký dík za to, že svůj volný čas věnovali této víkendové akci. Stejně díky pak patří i hlavním organizátorům ing. J. Smítkovi (Milupa) a Mgr. J. Munkovi (SHS), jejichž kvalitní příprava materiálů o PKU dietě v dospělosti i organizace se staly již dobrou tradicí.

Setkání v Jihlavě však nelze omezit pouze na odborný program sobotního odpoledne. Dostatek volného času a společenský večer dal příležitost nejedné prohlídce města i osobnímu rozhovoru nebo výměně zkušeností. Lze si jen přát, aby se podobná akce uskutečnila i napřesrok. Vždyť, jak ukázala hojná účast pacientů (zejména z Moravy), problematika PKU diety v dospělosti je velmi široká a velmi aktuální.

Ondřej Sládek



Výsledky ankety v Jihlavě

V rámci 2. setkání dospělých s PKU, které se konalo tento rok v Jihlavě, byl proveden dotazníkový průzkum mezi přítomnými účastníky. Cílem tohoto dotazníku bylo získat více informací o potřebách a názorech dospívajících a dospělých s PKU. Tyto informace jsou užitečné nejen pro lékaře a dietní sestry, ale také pro Klub PKU, výrobce dietních přípravků a v neposlední řadě i pro nás, kteří pro vás připravujeme Metabolik.

Dotazník byl rozdělen na 2 části; první byla zaměřena na dospělé, kteří jsou stále na dietě, druhá pak na ty, kteří již dietu opustili.

Zde vám přinášíme vyhodnocení tohoto dotazníku.

Celkem bylo osloveno **22 lidí**. Z toho **17 bylo** na dietě a **5 již dietu opustilo**.

Ze 17 dospělých na dietě jich **16 používalo dietní přípravek**.

Hlavními motivy, které drží dospělé na dietě, jsou **duševní pohoda a studium** (9 dotázaných), pro něž je duševní pohoda jistě nezbytným předpokladem.

Zajímavá byla otázka „**co nejvíce vám vadí na dietě?**“. Nejčastěji se vyskytovali odpovědi týkající se nedostatečného výběru vhodných jídel v restauracích a jídelnách (4 dotázaní) a dále vysoká finanční náročnost diety (4 dotázaní). Následovala časová náročnost (3 dotázaní) a nedostatek obchodů s nízkobílkovinnými potravinami.

Za ideální dietní přípravek považovalo 5 respondentů tablety, 4 respondenti přípravek bez chuti a zápachu a 3 by uvítali koktejl ve formě „šejku“. Pouze 2 dotázaným vyhovuje současný stav.

Ze skupiny dospělých bez diety dva opustili dietu v 15 letech, dva v 18 letech a jeden později.

Hlavním důvodem přerušení diety byla jednak nemožnost se stravovat doma a dále kojení po porodu.

Zajímavé bylo, že pouze jeden dospělý bez diety uvažoval

o návratu na dietu, a to i přesto, že se prakticky všichni, kdo v průběhu odpoledne hovořili, **shodli na tom, že pokračování diety v dospělosti je důležité**.

Další otázka zněla: **co by vás přesvědčilo k návratu na dietu**.

Zde již dva dotázaní bez diety odpověděli, že by to bylo zhoršení zdravotního stavu. Je zřejmé, že si tuto hrozbu uvědomují i ti, kdo o návratu na dietu nyní neuvažují. Jako další motiv k návratu na dietu bylo uváděno právě toto setkání dospělých s PKU. Z věcí, které by napomohly k návratu na dietu jednoznačně dominovala širší nabídka dietních přípravků (tablety, koktejl apod.) a dostupnost nízkobílkovinných potravin.

Závěrem lze říci, že dospělí s PKU si uvědomují rizika spojená s životem bez diety a chtějí se cítit dobře. Zároveň si také uvědomují náročnost dodržování diety a chtějí se zapojit normálně do společnosti, pohodlně se stravovat, chodit do školy, do zaměstnání. Důležitou roli v dietě hraje forma dietního přípravku. Nové formy jako koktejl, tablety či tyčinky by rozhodně napomohly v dodržování diety. Stejně jako rodiny s dětmi s PKU, tak i dospělí považují cenu a výběr nízkobílkovinných potravin jako jednu z překážek při PKU dietě.



... co provedu se svým životem dál?

Druhé setkání dospělých s PKU (mé vlastně první) mne velmi mile překvapilo. Nejdříve jsem se rozhodovala, jestli vůbec pojedu, protože mám dvě malé děti a nechtěla jsem je nechat bez rodičů. Ale teď' ničeho nelituji! Poznala jsem své vrstevníky, kteří mají stejné problémy jako já – i když já jsem přece jen o kousek dál. Mnozí z nich se na roli rodičů teprve připravují a já se teď musím zamýšlet nad tím, co provedu se svým životem dál, proto-

že na dietě zatím nejsem. Toto setkání dospělých s PKU mi odpovědělo na mnoho mých nezodpovězených otázek, obohatilo o řadu nových informací a pomohlo k získání nových přátel.

Katka z Opavy



Prodloužený víkend na Sečské přehradě

V neděli 15.5.2005 skončila největší akce v dějinách Klubu PKU a jiných DPM.

Do hotelu Jezerka přijelo 26 rodin s dětmi, které mají fenylketonurii či jinou vzácnou dědičnou metabolickou poruchu. S hosty, dietními sestrami a pedagogickým dozorem jsme vytvořili bezmála stočlennou skupinu. Kromě sobotního odpoledne, kdy probíhal program společných přednášek, si každý mohl svůj volný čas vyplnit vlastními aktivitami. Ti, kteří nepodlehli přírodním a historickým krásám okolí, plně využívali komfort hotelu včetně jeho sportovního zázemí, a tak zcela naplnili kapacitu bowlingových drah, bazénu s vířivou vanou i všechny ostatní hotelové atrakce. Děti si zase nemohly vynachválit dětský koutek a program, který jim připravili manželé Martincovi se psem Klopíkem.

Celé setkání mělo úžasnou atmosféru plnou přátelství a po-

rozumění a všem bylo trošičku smutno, když jsme se v neděli rozjížděli do svých domovů.

Ještě jednou bych chtěla využít příležitosti a všem poděkovat. Firmám Milupa a SHS za finanční podporu, která nám umožnila zorganizovat toto setkání na tak vysoké úrovni. Lékařům za pouťavé a poučné přednášky. Slečnám Terezii Paterové a Janě Rýgrové za perfektní práci dietních sester. Manželům Martincovým a psu Klopíkovi za úžasné vyžití pro naše děti a dále pak všem, kteří se podíleli na náročném organizaci celé akce – především paní Samkové, panu Nenadálovi, paní Hrdličkové, panu Denkovi a mnoha dalším. Děkuji a doufám, že se za rok zase setkáme.

Klára Foglarová

Podrobnější reportáž z tohoto setkání (včetně fotografií) otiskneme pro naše čtenáře v příštím čísle časopisu Metabolik. (red.)

ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

Můj život s PKU



Narodila jsem se dva roky po bratrovi v roce 1978 a mám klasickou PKU (momentálně nejsem na dietě). Bratr je zdravý, není ani nosičem pro PKU. Ambulantně se léčím v Brně u dr. Procházkové, kde jsme spolu zvládly nejdůležitější období mého života – přípravu na těhotenství a poté i těhotenství. Nyní mám dvě nádherné děti Honzika a Barunku, kterým jsou čtyři a jeden a půl roku. Proto se teď mohu ohlédnout z pohledu matky za tím, jak to měla moje maminka se mnou těžké a lépe ji pochopit!

Když jsem se narodila a lékaři zjistili, že mám fenylketonurii (cca v 6 týdnech), odvezli mne rodiče do Brna, kde jsem v nemocnici pobyla 2 měsíce. Když pro mne konečně maminka přijela, tak plakala. Ani mne nepoznala, protože tam přivezla malé miminko a odvážela si domů dítě, které nic neumělo, neboť v době pobytu v nemocnici nebyl čas a možnost se mu věnovat. Pak teprve začal mamince a babičkám boj. V té době nebyla dieta tak přísná, jak by správně měla být. Neexistovalo „sestavování jídelníčků“ a jejich propočít, s tím jsem se setkala vlastně až při plánování rodiny. Také nám v té době doktoři říkali, že dietu budeme držet jen do období puberty. Pak v době mé puberty se tato „hranice“ posunula až na dobu po porodu a nyní už se ví, že je to dieta na celý život! Léčba PKU a poznatky o této nemoci byly tehdy na samém počátku – tak jako já!

Nebyla jsem (co se týká hladin Phe) zrovna vzorné dítě, ale také ne to nejhorší. Děťství a období puberty jsme zvládli za pomoci babiček poměrně dobře. Možná nám pomohlo i to, že od 10 let jsem jezdila na koni, takže na „blbosti“ jsem neměla čas. Dokonce v období puberty jsem měla hladiny velmi dobré, takže jsem se dostala na SOU zemědělské, které jsem absolvovala jako jedna z nejlepších se samými jedničkami a poté jsem si dodělala i maturitu.

V 16 letech jsem také poznala svého nynějšího manžela, v 18 letech jsme absolvovali zátěžové testy v Brně (nechci ani pomyslet, co bychom dělali, kdyby testy nevyšly dobře). Když nám bylo 20, tak jsme se vzali a v 21 letech jsme se začali připravovat na roli rodičů a já na těhotenství. Obě těhotenství patřila mezi nejkrásnější období mého života. Vše bylo bez problémů, hladiny perfektní a já jsem se připravovala v klidu na roli matky. Dieta byla sice velmi přísná, ale zvládnout se to dalo! Po porodu jsem byla převedena na „normální“ stravu kvůli kojení. Po roce a čtvrt jsem přešla znovu na dietu, protože jsme k Honzíkovi chtěli ještě další miminko. A tady mohu srovnávat život s dietou a bez ní. Bez diety jsem měla zdravotní problémy – zácpu, problémy s pleť, malou odolnost vůči nemocem, ale na druhou stranu jsem také zjistila, jak je to pohodlné, když nemusíte zvlášť péct a vařit, vše vážit a počítat... Když máte hlad, zajdete prostě do obchodu si něco koupit, nemusíte čekat, jestli se vám povede zrovna upéct chleba... Za

zamyšlení stojí samozřejmě i finanční stránka při dietě. Po narození Barunky, které je dnes rok a půl, na dietě nejsem a nyní se rozhoduji, jak dál. Hodně mi pomohlo setkání dospělých s PKU v Jihlavě a já vše opravdu důkladně zvažuji.

Chtěla bych vzkázat všem budoucím maminám, aby nepodceňovaly přípravu na těhotenství a důkladně se na toto období připravily. Zní to sice všechno strašidelně, ale dá se to zvládnout a zdravé děti jsou, myslím, dostatečným důkazem toho, že to opravdu stojí za to! A hlavně to jde!!!

Také bych chtěla poděkovat celé mé rodině – mým rodičům a babičkám za to, že to se mnou vše zvládli a doufám, že zdravá vnoučata jim dělají jenom radost. V neposlední řadě patří můj dík i mému manželovi Zdeňkovi, který se se mnou na tuto dráhu vydal a doufám, že mne bude i nadále podporovat a mít rád jako dosud. Mám vás všechny moc ráda!

Katka z Opavy

Vážení čtenáři,

předem mého povídání vás chci pozdravit a trochu se představit. Mé jméno je Zdeněk, je mi 27 let a bydlím v Opavě. Na 2. setkání dospělých s PKU, kterého jsem se zúčastnil s mojí ženou Katkou, jsem slíbil, že napíšu „pohled zdravého člověka na nemocné s PKU“.

O této nemoci jsem se dověděl ve svých 16 letech a to jen díky tomu, že jsem se seznámil s dívkou (nyní mojí ženou), která tuto nemoc má. Nevím, jestli to bylo mou nevědomostí v oboru medicíny nebo špatnou propagací a informovaností o této nemoci obecně. Jedno je jisté: od této chvíle o ní vím a budu s ní žít až do smrti.

PKU není nemoc, která by lidem bránila ve vztahu či manželství, ale překážkou jsou lidé, kteří o ní nic neví! Vždyť já sám jsem ještě netušil, jak přísná dieta pro lidi trpící PKU je! Nevěděl jsem, že si musí vše vážit a propočítávat; nevěděl jsem, co mohou jíst, aby jim to neškodilo a naopak čeho se musí vyvarovat. Časem jsem se do těchto problémů ponořil a už mi to nepřišlo ani jako nemoc, pouze jako určité omezení.

Po třech letech bezstarostné radosti z našeho vztahu nadešel „den D“ a my jeli do Brna na zátěžové testy. Naštěstí testy dopadly dobře a my mohli pomýšlet na rodinu. Po dvou letech se nám splnil sen a narodil se nám syn Jan, který je „pouze přenašeč“ PKU. Po porodu moje žena přestala držet dietu. Mé poznatky z tohoto období jsou jednoznačné: na dietě jí bylo určitě lépe!

Před dalším otěhotněním musela nejméně tři měsíce znovu začít držet přísnou dietu a za necelé tři roky po narození syna se nám narodila dcera Barbora, která je také „pouze přenašeč“. Máme štěstí, docílili jsme toho, o co moje žena a všechny ženy s PKU bojují už od narození – plnohodnotný život a zdravé děti! Všichni s PKU (zejména dívky a ženy) mají můj velikánský obdiv a úctu.

Moje poznatky o PKU za období, kdy s ní „žiji“

Tato nemoc vyžaduje velké úsilí, a to jak po duševní a fyzické, tak i po finanční stránce. Nemyslím tím jenom nakupování vlastních potravin, ale i cestování do metabolických center, kterých je málo a jsou tak pro mnohé velmi vzdálená. Vyšetření někdy netrvá ani 15 minut (nevím, jak kde...), ale vy strávíte několik hodin na cestě, nikdo vám na cestovné nepřispěje a je to dost peněz „kvůli 15 minutám“ vyšet-

ření či odběru krve. To si myslím, že by se v budoucnu mohlo zařídit jinak. Určitě bych zlepšil informovanost o této nemoci, a to nejen na veřejnosti (restaurace, školy, pracoviště apod.), někdy vás dovedou překvapit i na pracovištích, kde předpokládáte, že by o problematice měli něco vědět (lékárny, nemocnice, zdravotnická zařízení apod.).

Dalším problémem jsou dietní preparáty, které stojí hodně peněz a které si zatím našťestí pacienti nemusí sami hradit. O cenách za jídlo (speciální potraviny), které navíc musíte s předstihem objednat, ani

nemluvíme! Určitě by se hodil i nějaký počítačový program, který by sestavoval a propočítával „jidelničky pro pohodu“. Bylo by toho určitě víc, co by se dalo ještě vylepšit, ale co já vlastně o PKU vím...

Všichni máte můj obdiv za to, co musíte denně podstupovat. Já z mého dnešního pohledu si myslím, že bych to nedokázal, ale když je člověk „postaven před problém“, musí se s ním vyrovnat a naučit se s ním plnohodnotně žít!

Hodně štěstí v boji s PKU vám všem přeje

Zdeněk

LISTÁRNA

I. celopolská konference PKU Klubů - Lodž, 16 - 17. dubna 2005

Rád bych se se všemi našimi čtenáři podělil o své zážitky z I. celopolské konference PKU Klubů, která se konala ve dnech 16. - 17. dubna 2005 v Lodži a které jsem se po dohodě s jejími organizátory osobně zúčastnil. Tato konference se konala v rekreačním areálu „Przaśniczka“ na okraji druhého největšího polského města – Lodže, byla organizována Klubem PKU a metabolickou klinikou v Lodži a zúčastnilo se jí celkem asi 260 účastníků z řad rodičů, dietních sester a lékařů a 80 fenylketonuriků a pacientů s dalšími vzácnými metabolickými poruchami. Jejím hlavním cílem bylo především vzájemné poznání se jednotlivých pacientů s PKU a jinými DMP z celého Polska, seznámení se jednotlivých PKU Klubů v Polsku a jejich vzájemná výměna kontaktů a seznámení se s historií léčby a s aktuálními novinkami ve vývoji léčby PKU. Dále se zde též prezentovali polští výrobci nízkobílkovinných potravin se svými novinkami.

Program konference byl rozdělen do dvou dnů. První den (sobota 16.4.2005) bylo dopoledne věnováno příjezdu účastníků a jejich ubytování. Zajímavostí přitom bylo, že i když ubytovací areál byl umístěn na okraji Lodže v lesoparku, přesto byl organizátory zajištěn bezplatný transfer účastníků z vlakového i autobusového nádraží. Zahájení konference proběhlo při slavnostním obědě. Po něm následovalo zhruba 20-ti minutové vystoupení dětského bigbandu, složeného výhradně z mentálně postižených dětí, které bylo odměněno bouřlivým potleskem. Po tomto vystoupení došlo na blok prezentací jednotlivých PKU Klubů v Polsku, ze kterého mě zaujala zejména prezentace PKU Klubu v Gdaňsku a Lodži. Potom následovala dvě velmi zajímavá vyprávění rodin, ve kterých se PKU vyskytuje ve dvou generacích. Vrcholem dne byla velmi srozumitelná přednáška Mgr. Renaty Strzyżewské o psychologických aspektech života s PKU, ve které byl velmi poutavě a jasně vysvětlen vliv PKU na psychologický vývoj pacienta s PKU z jeho pohledu a z pohledu jeho rodiny. Dále zde byly srozumitelně vysvětleny psychologické aspekty různých přístupů k PKU dietě (od velmi přísného až úzkostlivého přístupu k vedení diety až po velmi laxní přístup k vedení diety) a nastíněny způsoby řešení psychologických problémů, souvisejících s PKU dietou.

Po této přednášce následovalo seznámení s polskými výrobci nízkobílkovinných potravin. Tyto potraviny vyrábějí v Polsku 3 firmy, a to firma „Bezgluten“ Krakov, firma „Glutenex“ Sady kolo Poznania a „Fundacja Przekreślony Klos“ ve Varšavě. Veškeré jimí nabízené výrobky včetně cen je možno najít na internetových adresách www.bezgluten.pl, www.glutenex.com.pl a [**ten.pologne.pl**. Na tomto setkání se osobně prezentovali zástupci firm Bezgluten a Glutenex, kteří mi potvrdili, že není problém se zasíláním jejich výrobků do ČR, že jejich výrobky je možno koupit bez problémů ve více městech v Polsku a že na vyžádání rádi zašlou adresy svých prodejců na území Polska.](http://www.bezglu-</p></div><div data-bbox=)

Druhý den, v neděli 17.4.2005, jsme po snídani vyslechli blok 4 přednášek s lékařskou tematikou. Z něho mě nejvíce zaujala přednáška MUDr. Marie Giżewské, která se věnovala problematice historie screeningu PKU v Polsku (pro zajímavost uvádím, že povinný celostátní PKU screening byl v Polsku zaveden až v roce 1986) a problematice vyhledávání lidí s neléčenou PKU, kteří se narodili před zavedením povinného screeningu. Celá tato přednáška byla zakončena dosti drastickým a syrovým dokumentem, ve kterém byli představeni někteří takto postižení lidé.

Po tomto bloku následoval proslav hlavními organizátorů této konference (MUDr. Starostecké za metabolickou kliniku Lodž a p. Sterczewské za PKU Klub Lodž), ve kterém jsem se dozvěděl podrobnosti o problematice a organizaci života pacientů s PKU v Polsku. Dozvěděl jsem se, že lékařská péče o pacienty s PKU je v Polsku organizována podle krajů (vojevodství), kde v každém kraji existuje specializované lékařské pracoviště pro léčbu PKU (metabolická klinika s poradenstvím dietních sester) a při každé klinice existuje samostatné Sdružení rodičů dětí a pacientů s PKU (Stowarzyszenie, analogie PKU Klubu v ČR), které si samo organizuje různé akce, výlety a přednášky.

Protože akce jednotlivých PKU Klubů probíhaly do této konference nezávisle a bez koordinace a jejich členové se navzájem neznali, dala si tato konference za cíl vytvořit databázi jednotlivých PKU Klubů v Polsku spolu s kontaktními osobami a aktivními členy. Dalšími cíly této konference ve spolupráci s metabolickými centry se stalo odstranění pasivity některých PKU Klubů a jejich členů, vyhledávání rodin s neléčenými a pozdě léčenými pacienty s PKU, podpora organizování celopolských setkání pacientů s PKU dle věku, snaha o vydávání celopolských časopisů a publikací věnovaných PKU (zde byl velmi oceněn náš *Metabolik*, jehož jeden výtisk jsem přivezl do Polska na ukázkou) a medializace problematiky PKU s cílem seznámit širší veřejnost a orgány státní správy s problémy pacientů s PKU.

Na závěr následovalo rozloučení se všemi účastníky konference a poděkování všem organizátorům a sponzorům.

Radek Puda, Olomouc

Toto číslo vychází v červnu r. 2005. Časopis je registrován pod č. MK ČR E 13356. ISSN:1214-3057 Vychází 4x ročně. Vydává: Klub PKU a jiných DPM a NZ PKU. Grafická úprava: Karel Čejka - Kolací. Vedoucí redaktor: Mirka Plecítá. Členové redakční rady: A. Gabaríková, A. Plecítá, H. Sládková, M. Strouhalová, H. Vostrejžová
Kontaktní adresy: Posílání příspěvků a komentářů v ČR: metabolik@centrum.cz **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 **v SR: Posílání příspěvků a komentářů, nové předplatné a urgence 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

RECEPTÁŘ

DALAMÁNKY

těsto zadělávané v domácí pekárně
(cca 10 kusů)

Suroviny:

250 g PKU mouky (Damin)
½ lžičky xanthanu
50 g strouhaných vařených brambor
40 ml šlehačky
150-200 ml vody
10 g droždí + trochu krystal. cukru
½ lžičky soli
sůl + kmín na posypání

Postup: Na dno pekárný dáme nejprve šlehačku s vodou, rozdrobíme droždí, posypeme trochou krystal. cukru, přidáme mouku smíchanou s vařeným strouhaným bramborem a xanthanem a nakonec posypeme solí. Nastavíme program „Těsto“ a počkáme, až se těsto začne zpracovávat. Podle potřeby přidáváme vodu – těsto nesmí být příliš tuhé. Necháme vykynout.

Z vykynutého těsta vykrajujeme lžící namočenou v oleji větší kousky, které zakulatíme a skládáme na pomaštěný plech. Přikryjeme potravinovou fólií a necháme znovu vykynout. Potom dalamánky podélně na horní straně nařizujeme, potřeme vodou,



posypeme solí a kmínem. Dáme péci do rozpálené trouby při teplotě cca 180° Celsia a pečeme cca 15 – 20 minut do zhnědnutí. Po vychladnutí můžeme dát zamrazit.

Recept obsahuje: 112,7 mg Phe; 2,4 g bílkovin; 13,6 g tuků; 226,7 g sacharidů; 4 359 kJ/1 038 kcal

Recept připravila: Markéta Samková, propočítala : Alena Ryšavá



OVOCNÝ KOLÁČ S DROBENKOU

menší plech (cca 16 ks)

Suroviny:

170 g zakysané smetany
3 lžíce vaječné náhražky + 100 ml vody
120 g cukru krystal
200 g PKU mouky (Damin, Finax)
¼ bal. prášku do pečiva
1 vanilkový cukr
300 g ovoce (maliny, borůvky, švestky atd.)

Drobenka:

40 g Hera
80 g PKU mouky
80 g cukru krystal

Hera + PKU krupice na vymazání plechu

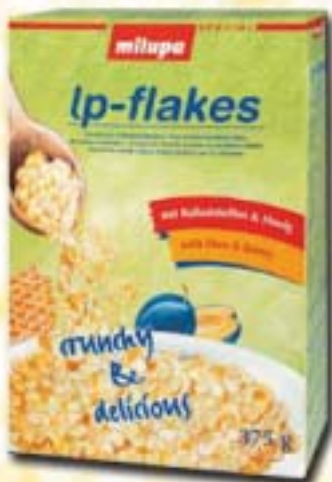
Postup: Rozšleháme si vaječnou náhražku s vodou, přidáme cukr krystal s vanilkovým cukrem a dále šleháme. Přidáme zakysanou smetanu a PKU mouku smíchanou s kypřícím práškem do pečiva a dále šleháme. Dle potřeby můžeme přidat vodu, těsto má být mírně tekoucí. Těsto rozetřeme na Herou vymaštěný a PKU krupicí vysypaný plech. Poklademe ovocem, které máme k dispozici.

Posypeme drobenkou (připravíme promnutím výše uvedených přísad) a ve středně vyhřáté troubě zvolna pečeme asi 20 minut.

Recept obsahuje: 323,1 mg Phe; 5,4 g bílkovin; 63,2 g tuků; 550,6 g sacharidů; 11 510 kJ/2 741 kcal

Recept připravila: Markéta Samková, 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:

- ✗ přípravu koktejlů, pudingů a jogurtů
- ✗ přípravu polévek a omáček
- ✗ 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

