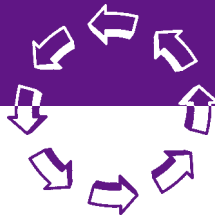


# METABOLÍK

časopis nejen pro dietáře  
září/september

Česko-slovenský

časopis nielen pre dietárov  
2006, ročník 6, číslo 3



Člověk je zrozen  
ke vzájemné pomoci

## Milí čtenáři,

léto opět uběhlo a většina z nás se po zasloužené dovolené vrátila ke svým povinnostem všedních dní. Doufám, že jste dovolenou či prázdniny strávili podle svých představ a že jste načerpali nové síly.

Stejně jako pro většinu lidí, i pro mne byly prázdninové dny obdobím relativního klidu, kdy je více času přemýšlet o věcech, na něž jindy mnoho času nezbývá.

A tak jsme se také my v redakční radě trochu zamysleli nad naším *Metabolikem*. Chceme, aby vám *Metabolik* přinášel stále nové a zajímavé věci, aby vám zkrátka nezevšedněl. Proto bychom v *budoucnu* chtěli časopis oživit a rozšířit o **některé nové rubriky**. Jako první vložku dnes přinášíme rubriku **KOUTEK CESTOVATELŮ**, kterou najdete na straně 7. Vždyť nejen dietou a problémy kolem PKU jsme nuceni se zabývat. Určitě stojí za to si přečíst i něco z jiných soudků...

Problematiku fenylketonurie a věci s tím souvisejících bychom chtěli v *budoucnu* oživit o další novou rubriku, která je zatím ve stadiu zrodu a se kterou se pravděpodobně setkáte v příštím roce.

**Mirka Plecítá**



## PŘELOŽENO ZE ZAHRANIČNÍCH ZDROJŮ

### Dávkování proteinových náhrad při PKU: kolik potřebují mladí pacienti?

Anita MacDonald, Anupam Chakrapani, Chris Hendriksz, Anne Daly, Paul Davies, Diane Asplin, Kate Hall, Ian W Booth  
Arch Dis Child zveřejněno online 17. března 2006; doi: 10.1136/adc.2005.084285  
<http://adc.bmjournals.com/cgi/content/abstract/adc.2005.084285v1>

#### Úvod

Základem dietní léčby PKU jsou bílkovinné náhrady neobsahující fenylalanin. Jsou tvořeny L-aminokyselinami doplněnými o tyrosin a mohou obsahovat přísady polysacharidů, tuků, vitamínů a minerálů. U pacientů s PKU tvoří 80 – 85 % požadavků na přísun bílkovin. Pracovní skupina MRC<sup>(1)</sup> doporučuje podávat bílkovinné náhrady všem dětem s léčenou PKU. Tato pracovní skupina uvádí, že dávkování může být důležité, neboť patrně ovlivňuje kontrolu koncentrace fenylalaninu v krvi. Stále se diskutuje otázka přesných požadavků na náhrady bílkovin při PKU. V současnosti dostupné údaje si protirečí a nestačí ke stanovení racionálních doporučení o vhodném dávkování.

V otázce dávkování bílkovinných náhrad existují dvě myšlenkové školy. Ve Velké Británii doporučují směrnice MRC<sup>(1)</sup> vysoké

množství aminokyselin. Uvádějí, že děti ve věku nad 2 roky je třeba udržovat na dávce 2 g bílkovin/kg/den. To přesahuje běžné požadavky na bílkoviny<sup>(2)</sup>. Vysoká dávka bílkovinných náhrad může vést ke zlepšení tolerance fenylalaninu<sup>(3,4)</sup>. Podání bílkovinného ekvivalentu ve formě L-aminokyselin může být špatně zpracováno<sup>(5,6)</sup> a vyšší přísun tudíž může kompenzovat neúčinné zpracování organizmem.

Další skupina autorů uvádí, že u dětí s PKU není důvod pro odlišné požadavky na přísun proteinů oproti dětem bez PKU<sup>(7)</sup>. Tento názor převládá na některých pracovištích v USA<sup>(8)</sup> a v dalších evropských zemích. U dětí ve věku 1 – 10 let jsou běžné požadavky na přísun bílkovin relativně nízké, v rozmezí 1,0 g – 1,2 g/kg/den<sup>(2,9,10)</sup>.

Pokud by se bílkovinný ekvivalent z bílkovinné náhrady podával pouze k pokrytí normálních požadavků a dosáhlo se tím přijatelné kontroly koncentrace fenylalaninu v krvi, mohli by britští pacienti významně snížit množství proteinových náhrad, které musí každý



den užívat. Proteinové náhrady nemají příjemnou chuť a jsou drahé. Můžeme proto předpokládat, že snížení dávky bílkovinných náhrad by mohlo zlepšit jejich ochotu k dietě a vést k lepšímu dodržování léčebného režimu.

Cílem této klinické studie bylo zjistit, zda nižší dávka bílkovinných náhrad povede ke stejnému nebo lepšímu stupni kontroly koncentrace fenylalaninu v krvi. Ve skupině dobře kompenzovaných dětí s PKU byly srovnávány dvě různé dávky bílkovinných náhrad.

### Soubor pacientů

Do studie bylo zařazeno 25 dětí ve věku 2 – 10 let s dobře kompenzovanou PKU, které byly sledovány v poradně Birmingham Children's Hospital. Všechny děti dodržovaly přísnou dietu s nízkým obsahem fenylalaninu obsahující:

- ✓ běžnou stravu v rámci povoleného denního množství fenylalaninu ve stravě
- ✓ bílkovinné náhrady bez obsahu fenylalaninu
- ✓ potraviny s nízkým obsahem fenylalaninu, např. většinu ovoce, řadu druhů zeleniny a speciální výrobky s nízkým obsahem bílkovin nebo tzv. neomezená jídla povolená v obvyklém množství

### Studie měla tři zařazovací kritéria:

- ✓ udržení hodnoty plazmatické koncentrace fenylalaninu u 70 % vzorků (odebíraných týdně nebo jednou za dva týdny podle věku) nejméně v mezích doporučených pracovní skupinou MRC<sup>(1)</sup> během 6 měsíců před vstupem do studie
- ✓ věk 2 – 10 let
- ✓ schopnost rodičů odebrat vzorky krve z prstu

\*U dětí ve věku 0 – 5 let se pohybovaly koncentrace fenylalaninu v krvi v rozpětí 120 – 360  $\mu\text{mol/l}$ , děti ve školním věku 120 – 480  $\mu\text{mol/l}$ .

Tato kritéria splnilo čtrnáct dívek a jedenáct chlapců.

Jako bílkovinné náhrady bylo použito 8 různých přípravků na bázi aminokyselin bez Phe. Střední hodnota dávky bílkovinné náhrady byla 2,2 g/kg/den (rozpětí 1,5 g/kg/den až 3,1 g/kg/den) na začátku studie.

### Metoda

V rámci 6-týdenní kontrolované studie byly podávány pacientům dva typy dávek bílkovinných náhražek a byla srovnávána koncentrace fenylalaninu v krvi. Každé dávkování bílkovinných náhražek užívali pacienti po dobu 14 dnů, mezi těmito fázemi byl vložen 14-ti denní tzv. volný interval. Bílkovinnou náhražku bral každý jednotlivý účastník 3x až 4x denně (podle obvyklých zvyklostí) ve standardní době.

**Fáze A:** Děti dostávaly denně 2 g bílkovin/kg tělesné hmotnosti z bílkovinné náhražky (vysoká dávka bílkovinné náhražky) po dobu 14 dnů.

**Tzv. volné období:** Pacienti užívali obvyklý typ a množství bílkovinné náhrady po dobu 14 dnů. Střední hodnota kontrolní dávky bílkovin z náhrady bylo 2,2 g/kg/denně (rozpětí 1,5 g/kg/den až 3,1 g/kg/den).

**Fáze B:** Dávkování bílkovinné náhražky bylo podáváno u dětí podle dietních referenčních hodnot UK<sup>(2)</sup>, tj. 1,2 g bílkovin/kg tělesné hmotnosti/den po dobu 14 dnů (nízká dávka bílkovinné náhražky).

### Závěry

Tato první randomizovaná a kontrolovaná klinická studie zjistila, že **nižší dávkování bílkovinných ekvivalentů** podávaných ve formě bílkovinných náhrad **je spojena se zvýšením koncentrace fenylalaninu v krvi**. Jiné studie zjistily, že nižší přísun bílkovinných náhrad nepříznivě ovlivňuje celkovou kontrolu koncentrace fenylalaninu v krvi a fenylalaninovou koncentraci, avšak jednalo se o menší nebo nekontrolované studie.

Podle výsledků naší studie má změna dávkování bílkovinných náhrad okamžitý vliv na koncentraci fenylalaninu v krvi. Přesný mechanismus vyšší koncentrace fenylalaninu v krvi při nižší dávce bílkovinné náhrady není jasný. Lze jej vysvětlit zvýšeným katabolismem spojeným s buď nižším příjmem aminokyselin nebo poklesem energetického přísunu z polysacharidů nebo tuku přidávaného k bílkovinným náhradám, přičemž vliv energie na zpracování bílkovin je dobře známý<sup>(17)</sup>.

Proměnný obsah energie v různých bílkovinných náhradách byl také podle všeho významným faktorem, který ovlivňoval výsledky. Tento rozměr jsme ve studii nezhlednili, neboť v tomto případě by byl nábor pacientů mnohem obtížnější, pokud by všichni pacienti měli standardně užívat jediný typ bílkovinné náhrady. Proto jsme použili rozličnou skupinu bílkovinných náhrad. **Ačkoliv u všech pacientů došlo při nižším dávkování bílkovinných náhrad ke zvýšení koncentrace fenylalaninu v krvi, pacienti užívajcí bílkovinné náhrady s přidáním polysacharidů (a ať s tukem nebo bez něj) měli na začátku větší pokles přísunu energie při nižším dávkování a vyšší odpovídající vzestup koncentrace fenylalaninu v krvi.**

Závěrem lze říci, že vyšší dávkování bílkovinných náhrad u pacientů s PKU by mohlo snižovat koncentraci fenylalaninu v krvi. **K dalšímu výzkumu účinku dávkování bílkovinných náhrad je zapotřebí provést další kontrolované studie, při kterých bude zajištěn konstantní přísun polysacharidů a tuků. Přesto však výsledky předkládané práce naznačují, že dávkování bílkovinných náhrad může mít důležitou roli při celkové kontrole metabolismu fenylalaninu.**

**Odborná recenze: MUDr. Dagmar Procházková PhD., ambulance DPM a pediatrie FN Brno**

### Literatura:

1. Medical Research Council Working Party on Phenylketonuria. Recommendations on the dietary management of phenylketonuria. Arch Dis Child 1993; 68: 426-427.
2. Department of Health. Dietary reference values for food, energy and nutrients for the United Kingdom. Report on Health and Social Subjects. 1991; No. 41. London HMSO.
3. Acosta PB, Yannicelli S: Protein intake affects phenylalanine requirements and growth of infants with phenylketonuria. Acta Paediatr 1994; 83: (Suppl 407) 66-67.
4. Kindt E, Motzfeldt K, Halvorsen S et al.: Is phenylalanine requirements in infants and children related to protein intake? Br J Nutr 1984; 51: 435-442.
5. Woolf LI: Nutrition in relation to phenylketonuria. Proceedings of the Nutrition Society 1962; 21: 21-28.
6. Jones BJM, Lees R, Andrews J et al.: Comparison of an elemental enteral and polymeric diet in patients with normal gastrointestinal function. 1983; Gut 24: 78-84.
7. Przyrembel H: Recommendations for protein and amino acid intake in phenylketonuria patients. Eur J Pediatr 1996; 155: S130-131.
8. Prince AP, McMurray MP, Buist NRM: Treatment products and approaches for phenylketonuria: improved palatability and flexibility demonstrate safety, efficacy and acceptance in US clinical trials. J Inher Metab Dis 1997; 20: 486-498.
9. EC Scientific Committee for Food Report (thirty first series). Nutrient and Energy Intakes for the European Community: Luxembourg: Office for Official Publications of the European Communities. 1993.
10. World Health Organization. Energy and protein requirements. Report of a Joint FAO/WHO/UNU Expert Consultation: WHO Technical Report Series. 1985; No 724. WHO, Geneva.
11. Macdonald A, Rylance G, Asplin D et al.: Does a single plasma phenylalanine predict quality of control in phenylketonuria? Arch Dis Child 1998; 78: 122-6.
12. Roe MA, Finglas PM, Church SM (Food Standards Agency and Institute of Food Research). McCance and Widdowson's "The Composition of Foods". Cambridge. 2002. Royal Society of Chemistry and Food Standards Agency.
13. Duran GP, Rohr FJ, Slonin A et al.: Necessity of complete intake of phenylalanine-free amino acid mixture for metabolic control of phenylketonuria. J Am Diet Assoc 1999; 99: 1559-63.
14. National Research Council, Food and Nutrition Board, Commission on Life Science. Recommended dietary allowances. Ninth th Edition. 1980. National Academy Press, Washington, DC.
15. World Health Organization. Energy and protein requirements. Report of a Joint FAO/WHO/UNU Expert Consultation: WHO Technical Report Series. 1973; No 522. WHO, Geneva.
16. Clemens PC, Hendrich-Ellerbrok M., Wachtel U et al.: Plasma amino acids in adolescents and adults with phenylketonuria on three different levels of protein intake. Acta Paediatr 1991; 80: 577-580.
17. Millward DJ, Revers JPW: The nutritional role of indispensable amino acids and the metabolic basis for their requirements. Eur J Clin Nutr 1988; 42: 367-393.



## OKÉNKO PSYCHOLOGA

### Desatero asertivních práv a jedno navíc

Jste příliš nejistí, poddáváte se snadno druhým, neumíte svá práva prosadit? Pak je na místě seznámit vás s asertivními právy. Je třeba zdůraznit, že **každý člověk má svá přirozená práva, která se musí naučit obhajovat a prosazovat**. Naplnění těchto práv vede k uspokojení z mezilidského styku.

Sebevýjádření souvisí se sebehodnocením a hodnocením druhými lidmi. Tak může dojít k rozporu mezi tím, jak se hodnotím sám a jak mě hodnotí jiní. Hodnocení druhých bývá přeceňováno. Máme právo nebýt perfektní podle toho, jak si přejí druhí.

Asertivní práva vznikla z tzv. manipulačních pověr. Pověry umožňují druhým s námi manipulovat. Lidé „hrají“ na naše předsudky, pocity viny, obavy ze ztráty přátelství a lásky.

#### 1. **Mám právo sám posuzovat své vlastní chování, myšlenky a emoce, být si za ně a jejich důsledky sám zodpovědný.**

Toto právo vychází z pověry: „Neměl bys bezohledně a nezávisle na jiných posuzovat sebe a své chování. Můžeš být zhodnocený pouze autoritou.“

Uvědomme si, že nelze manipulovat našimi emocemi a chováním, pokud to nepřipustíme. Jde o náš život a co se v něm stane, záleží na nás.

#### 2. **Mám právo nenabízet žádné výmluvy, vysvětlení ani omluvy svého chování.**

Pověra: „Za své chování se musíš zodpovídat druhým lidem. Všechno, co děláš, musíš zdůvodnit a omluvit.“

Základem tohoto práva je nepoužívat sebeponižující omluvy nebo nadbytečné výmluvy pro své chování a názory.

#### 3. **Mám právo posoudit, zda a na kolik jsem zodpovědný za řešení problémů druhých lidí.**

Pověra: „Máš větší závazky vůči druhým lidem nežli k sobě. Máš tedy obětovat své hodnoty a přizpůsobit se.“

Toto právo vychází z obav: co tomu řeknou lidé. Nemůžeme konat více, než jsme schopni. Nemůžeme řešit vše za druhé a neměli bychom cítit vinu, pokud se rozhodneme jinak.

#### 4. **Mám právo změnit svůj názor.**

Pověra: „Když už sis jednou přisvojil názor, neměl bys ho měnit. Musel by ses omluvit, tedy přiznat omyl. Jsi nezodpovědný a neschopný se sám rozhodovat.“

Je lidské říci: „Zmýlil jsem se, můžeme o tom hovořit?“

#### 5. **Mám právo dělat chyby a být za ně zodpovědný.**

Pověra: „Nesmíš dělat chyby. Když je děláš, musíš mít pocit viny. Jiní pak musí kontrolovat tebe a tvá rozhodnutí.“

Je důležité se zbytečně neomlouvat, zvládat vlastní chyby bez emocí. Je však důležitá i snaha chybu napravit. Než dlouhé vysvětlování je lepší krátce říci: „Máš pravdu, udělal jsem chybu.“

#### 6. **Mám právo říci: „Já nevím.“**

Pověra: „Měl bys umět odpovědět na každou otázku. Pokud to neumíš, jsi špatný.“



Jsou situace, kdy se vás nejbližší ptají: „Jak si to představuješ dál?“ Můžete odpovědět asertivně: „Já nevím.“

#### 7. **Mám právo být nezávislý na dobré vůli druhých lidí.**

Pověra: „Lidé v tvém okolí by k tobě měli mít kladný vztah. Druhé potřebuješ, je důležité, aby tě měli rádi.“

Zavděčit se všem nelze. I když se protějšek upřímně snaží, ale nám se jeho návrh nelíbí, měli bychom mu to asertivně sdělit.

#### 8. **Mám právo dělat nelogická rozhodnutí.**

Pověra: „Musíš se držet logiky a zdůvodnit vše, co děláš. Co je logické, je i rozumné.“

Ve skutečnosti se setkáváme s celou řadou problémů, které leží mimo limity logiky.

#### 9. **Mám právo říci: „Já ti nerozumím.“**

Pověra: „Musíš být vnímavý k potřebám druhých lidí, neděleš-li to, jsi necita a nikdo tě nemůže mít rád.“

Všichni jsme zažili situace, kdy se na nás někdo dívá dotčeně, uraženě či naštvane, aniž bychom chápali proč. Snažme se proto komunikovat jasně a srozumitelně.

#### 10. **Mám právo říci: „Vidím to jinak.“**

Pověra: „Měl by ses stále zdokonalovat. Pokud tak nečiníš, jsi líný a nezasloužíš si respekt.“

Člověk má právo nedbat na to, aby byl dokonalý a aby se tak jevil každému.

#### 11. **Mám právo se rozhodnout, zda budu jednat asertivně či ne.**

Pověra: „Ve všech situacích musíš jednat asertivně, když už tuto dovednost ovládáš.“

Jedná se o dovednost, kterou můžeme a nemusíme použít. Záleží na našem rozhodnutí, zda je asertivita pro danou situaci vhodná či nikoliv.

*Mgr. Renata Hermánková, Ph.D.*



# CO NÁS PÁLÍ

## Zpravodaj Národního sdružení PKU a jiných DMP

### Po prázdninové přestávce už máme zase napilno.

**Kontrola asociace D.L.A.** – asociace Diplomatic Ladies Association, která z velké části sponzoruje náš časopis, provede během září kontrolu využití jejich sponzorského daru.

**V.I.P. večer Zdravotní pojišťovny Ministerstva vnitra** – agentura Mediaflow s.r.o. ve spolupráci s naším Sdružením připravuje V.I.P. večer Zdravotní pojišťovny MV. Zdravotní pojišťovna bude volit mezi dvěma návrhy – naším na **téma PKU** a konkurenčním na **téma astma**. Tak držte palce, protože ve hře je nezanedbatelný sponzorský dar.

**Internetové stránky** – uvědomuji si, že trvalým problémem

Sdružení jsou webové stránky. Vynasnažíme se tento nedostatek napravit v co nejkratší době.

**Členská Schůze NS PKU a jiných DMP** – předpokládáme, že **koncem listopadu 2006** proběhne 1. členská schůze našeho Sdružení. Dáme vám včas vědět.

**Mikulášská besídka** – začátkem prosince tradičně uspořádáme Mikulášskou besídku.

**Sháníme sponzory** – zanedlouho nastane poslední čtvrtletí tohoto roku. Nejvyšší čas myslet na finanční rozpočet Sdružení na rok 2007. Uvítáme zprostředkování jakéhokoliv sponzorského daru.

*Klára Foglarová*

## Vyhláška o úhradách léků a potravin pro zvláštní lékařské účely - platná od 1. srpna 2006

Situace s aminokyselinovými přípravky se změnila v souvislosti s tolik diskutovanou vyhláškou o úhradách léků a potravin pro zvláštní lékařské účely platnou od 1. srpna 2006. NS PKU podalo na Ministerstvo zdravotnictví žádost o zvýšení úhrady přípravku PKU 2 MIX, který byl od 1. ledna 2006 nedostupný vzhledem k vysokému doplatku.

Dále jsme žádali o úhradu prvního tekutého preparátu Easiphen a vytvoření samostatné kategorie s vyšší úhradou oproti práškovým preparátům. To znamená, že **od 1. 8. 2006 je k dispozici PKU 2 MIX s plnou úhradou, tzn. bez doplatku**. Dále je mož-

no si nechat předepsat i **Easiphen bez doplatku v maximálním počtu 20 ks za měsíc pro děti od 8 let věku do 19 let věku**. Abyste měli jistotu, že dostanete přípravky bez doplatku, doporučujeme si je vyzvedávat ve vybraných lékárnách, které patří k vašim metabolickým centrům.

Kromě toho chystá firma Milupa novinku – Milupa PKU Activa – první slaný přípravek s příchutí rajčete. PKU Activa bude k dispozici od 1. října 2006 v neomezeném počtu balení a bez omezení věku pacienta. PKU Activa bude plně hrazena opět ve vybraných lékárnách u metabolických ambulancí.

### AKTUÁLNÍ STAV NOVINEK A ZMĚN V ÚHRADÁCH PKU PREPARÁTŮ

Preparát	doplatek	věkové určení	omezení pro úhradu	platnost od
PKU 1 MIX	0	od narození do 18 měsíců	od narození do 18 měsíců	1. 1. 2006
XP Analog LCP	0	od narození do 18 měsíců	od narození do 18 měsíců	1. 1. 2006
PKU 2 MIX	0	pro děti od 1 roku do 8 let věku	děti od 1 roku do 5 let věku *	1. 8. 2006
Phlexy 10 tyčinky	448 Kč/20 ks	pro děti od 5 let, dospívající a dospělí		1. 1. 2006
Easiphen	0	pro děti od 8 let, dospívající a dospělí	děti a mladiství od 8-19 let, max. 20 ks/měsíc **	1. 8. 2006
PKU Activa 2 rajčatová	0	pro děti od 9 do 14 let věku		1. 10. 2006
PKU Activa 3 rajčatová	0	pro děti nad 15 let věku, dospívající a dospělí		1. 10. 2006
Lophlex	0	pro děti od 8 let, dospívající, dospělé a těhotné ženy		1. 8. 2006
PKU 2 Shake (obě příchutě)	cca 55 Kč/ks	pro děti od 8 let, dospívající a dospělí		1. 1. 2006

Pozn: pokud je uvedený preparát plně hrazen, je tato plná úhrada dohodnuta pouze ve vybraných lékárnách, informujte se u lékaře ve vašem metabolickém centru.

\* nad 5 let věku nutno koupit za plnou cenu (cca 3100 Kč/1 plechovka à 400 g)

\*\* nad 19 let věku nutno koupit za plnou cenu (cca 330 Kč/1 krabička à 250 ml)



## A co bude dál ?

Již pět let uplynulo od doby, kdy mi lékař oznámil ta prostá slova: vaše dcera má fenylketonurii. Dodnes si pamatuji na ten úzkostný pocit, bolest, kterou jsem tehdy při těch slovech cítila a která se zabodávala hlouběji a hlouběji i na anabázi, která následovala. Ale také si pamatuji na hřejivá slova paní docentky Hejmaové, která dokázala slovem pohladit, zahnat chmury a dodat tolik potřebný optimismus pro budoucnost. Měla v mnohém pravdu, ale...

...Ale nemohla tušit, jaký bude další vývoj situace PKU pacientů, ani jaké jim budou kladeny nástrahy a klacky pod nohy.

Zatímco přáním i posláním paní docentky bylo léčit a pomáhat, stát má na celou situaci zcela jiný náhled.

Co vše se vlastně od té doby změnilo a co nás znatelně poznamenalo? Vše začalo v roce 2002, kdy nám vláda zrušila dotace na základní PKU potraviny. Najednou nebyl pytlíček těstovin za 13 Kč, ale za 43 Kč, mouka už nestála kolem 30 Kč, ale 115 Kč. Peněženka i rodinný rozpočet tu změnu pocítily velice ostře, ale dcera byla ještě malá, spotřeba jídla taktéž minimální. Vše se stále ještě dalo zvládnout – stále jsme hýřili optimismem.

Po prvním roce života jsem zažádala o příspěvek při péči o osobu blízkou, dcera byla shledána zdravotně postiženou s omezením minimálně z 50 %, tudíž POB mi byl bez problémů příznám do dceřiných sedmi let.

Dcerka rostla a s ní i ceny potravin a jídelníčku (o cenách energií, benzínu, zvyšujícím se DPH, poštovního atp. nemluvě). S těžkým srdcem jsme skousli první věty typu „já chci tohle, já chci tamto... a proč nemůžu masíčko, rohlíček, čokoládku, když bráška (sestřička) to taky papá?“

Pak přišly vládní škrty a s nimi i úspory na nepravých místech. Kdosi rozhodoval o něčem, o čem neměl nejmenší potuchy a náhle se naše tolik potřebné aminokyselinové směsi ocitly v kategorii léčiv s dopltkem – v kategorii potravinových doplňků. Než došlo k nápravě tohoto „nedopatření“, někteří z nás museli v lékárnách za aminokyselinové směsi uhradit doplatek řádově v tisících korunách. (Bohužel na přípravek PKU 2MIX rodiče do 1. 8. dopláceli 1500 Kč / 1 balení!)

Stále nám však zůstal příspěvek při péči o osobu blízkou, který po dlouhých dohadách, tahanicích a záměrném oddalování byl přeci jenom navýšen na celých 5400 Kč. Z jeho zvýšení jsme se však neradovali dlouho.

S platností od 1.1.2007 vchází v platnost zákon o sociálních službách. Tento zákon je šitý na míru tělesně a mentálně postiženým, na dietáře se však poněkud pozapomnělo. A protože většina z nás se snaží PKU dietu dodržovat co nejpřísněji, tudíž naše děti si dovolily ten luxus nebyť mentálně postiženými, zákon o sociálních službách pro nás znamená konec pobírání POB a prakticky nulový nárok na jakýkoliv finanční příspěvek.

### Co nám tedy zůstává ?

Máte nárok na příspěvek při dietě až do výše 2000 Kč měsíčně, ale pouze za předpokladu, že příjem rodiny nepřesahuje výši životního minima. Takže tento příspěvek většina z nás nikdy neuvidí. Co na tom, že strava našich PKU dětí stojí měsíčně několik tisíc korun? A že jen přísným dodržováním PKU diety se naše zdravé děti nestanou mentálně retardovanými? Tento drobný „detail“ nikomu z kompetentních činitelů za zamyšlení zřejmě nestojí.



Aby toho nebylo málo, nad našimi hlavami se vznáší nový Damoklův meč. Se vstupem do Evropské unie začala Česká republika přijímat a upravovat různé normy, mimo jiné i normy hygienické. Zatímco doposud (měli-li jste štěstí), byly školky a školy ochotné dítěti ohrát doma připravenou stravu, nové normy již tento postup nepovolují. Setrvačností ještě tento systém ve výchovných zařízeních dojíždí, ale je jen otázka času, kdy se naše děti ocitnou bez svých dietních svačín a teplých obědů. A školní zařízení si těžko bude moci dovolit ze svého rozpočtu uhradit dietního pracovníka, který by dohlédl na přípravu speciálního dietního jídla pro mnohdy jedno jediné dítě ve škole nebo školce.

### Máme tedy vůbec nějaký důvod k optimismu?

Ministr práce a sociálních věcí Ing. Z. Škromach projevil ochotu řešit problematiku PKU pacientů alespoň v rámci svého resortu a nechal vypracovat studii o „Nákladovosti dietního stravování oproti stravování běžnému“. Tuto studii zpracovala společnost Forsapi s.r.o., Praha 6 - Suchbátka a z výsledků této studie se vycházelo při navýšení částky dietního příspěvku při různých typech diet.

Dle této studie je údajný rozdíl u PKU diety oproti stravování běžnému následující:

děti 6 měsíců až 1 rok	rozdíl	0 Kč
děti 1 až 3 roky	rozdíl	300 Kč
děti 3 až 6 let	rozdíl	900 Kč
děti 6 až 10 let	rozdíl	1 200 Kč
přísný režim děti 10 až 18 let a dospělý	rozdíl	600 Kč
těhotné ženy	rozdíl	1 200 Kč
volnější režim dospělý	rozdíl	150 Kč

Také se vám ty částky zdají nízké a neodpovídající skutečnosti? V této studii je nesrovnalostí mnohem víc. Dle této studie je nejnákladnější dietou dieta bezlepková. Údajně o 1800 Kč, ale protože se prý často kloube s dietou bezlaktózovou a dietou při osteoporóze, tato částka se ještě navyšuje o zvýšené náklady u těchto dvou diet, takže výsledná suma u bezlepkové diety činí 2 400 Kč.



## **Při bližším zkoumání jsem vyčetla následující:**

„... dieta bezlepková: ...Jedná se o organizačně náročnou dietu, pacienti se nemohou bez rizika najíst ve veřejném stravování, nebo jen v drahých typech restaurací, nemohou využít dotované závodní jídelny apod. Možnost výběru potravin je velmi omezená a vyžaduje speciální výrobky, které nejsou běžně k dispozici v obchodní síti a jejich cena je výrazně vyšší než adekvátní běžné potraviny. Z toho vyplývá, že se jedná o dietu výrazně finančně náročnější, než je strava racionální. Cena se významně liší podle toho, zda je některý člen v domácnosti a je schopen připravovat stravu individuálně či zda jsou pacienti odkázáni na průmyslově vyrobené potraviny a polotovary.

Naše kalkulace vychází z kombinací obou forem stravování a nezahrnuje náklady na člena rodiny, který často musí zůstat z těchto důvodů v domácnosti.“

**Ale totéž přeci platí i u PKU diety !**

Přestože intolerance laktózy má u bezlepkové diety dle informací uvedených na stránkách věnovaných problematice celiakie ([www.bezlepkovadieta.cz](http://www.bezlepkovadieta.cz)) četnost cca 24 %, při kalkulaci jídelníčku vycházeli automaticky z bezlepkové diety kombinované s dietou při intoleranci laktózy a při osteoporóze, navíc v jídelníčku byly zahrnuty ceny polotovarů a dokonce i sladkostí. Zatímco jídelníček u bezlepkové diety nebere v úvahu věkové kategorie, u jídelníčku fenykletonuriků jsou náklady rozděleny dle věku dítěte a navíc PKU jídelníček nezahrnuje ceny polotovarů ani sladkostí (naše děti zřejmě nárok na sladké nemají !!!). Jinými slovy: jídelníčky, ze kterých se vycházelo, nebyly srovnatelné co se kvantity i kvality týče.

Pokud bychom měli dostatek finančních prostředků, naše děti by měly jídelníček mnohem bohatší (a tudíž i nákladnější). Většina z nás má však výši prostředků značně omezenou a tak sestavujeme jídelníčky chudé a svým dětem příliš nedopřáváme. Bohužel nemáme to štěstí, že by za nás loboval uznávaný odborník s tituly před a za jménem – tak, jak je tomu u celiatiků.

**Fenykletonurik si z běžných surovin jídelníček sestaví, z větší části musí použít převážně nízkobílkovinné potraviny, které si navíc mimopražští musí nechávat zasilat obchodním balíkem.**

**Na rozdíl od celiatiků máme navíc další náklady, na poštovné (zasílání krevních kapek) a na telefon (voláme na výsled-**

ky, které mnohdy ještě konzultujeme taktéž telefonicky s dietní sestřičkou). Ani tyto „drobnosti“ nikdo již v potaz nebere.

Nejasností v dané studii je víc, proto jsem se počátkem července jménem Národního sdružení PKU a jiných DMP obrátila přímo na tvůrce studie a žádala je o vysvětlení. Poté, co Ministerstvo práce a sociálních věcí coby zadavatel studie dalo souhlas firmě Forsapi vstoupit s námi do jednání ve věci oponentury studie v režii MPSV, následovala žádost o koordinační schůzku, na kterou však do dnešního dne (16.8.2006) nepřišla žádná odpověď! Pomalu se vše vytrácí do ztracena, ticho po pěšině, **nikoho nic nepálí. Nikoho, kromě nás** – rodičů PKU dětí. Opět vakuum ze strany kompetentních orgánů, opět ignorace našich problémů, ačkoliv naše situace je už doslova kritická.

**Jak dlouho nám ještě budou házet klacky pod nohy? Je tak těžké pochopit, že jen přísným dodržováním PKU diety vyrostou z našich PKU dětí naprosto zdraví a plnohodnotní jedinci, pouze s odlišnou stravou? A že naopak již dvouměsíční vysoké hladiny PHE v krvi vedou k vážnému poškození mozku a mentální retardaci? Je skutečně tak těžké pochopit, že my, rodiče PKU dětí, opravdu děláme vše, co je v našich silách, aby naše děti byly zdravé, ale že naše možnosti a prostředky jsou omezené a že pomoc státu skutečně potřebujeme?**

Pro kompetentní orgány naše problémy zní zřejmě jako špatná pohádka, kterou jsme si z dlouhé chvíle vymysleli. Kdo nezažil na vlastní kůži, co obnáší PKU dieta, jak obrovský je to zásah do rodinného rozpočtu, do kvality života rodiny i životní úrovně, jak velké je to omezení, ten nepochopí.

Když budeme mlčet, nic se nezmění. Oslovujte své poslance i senátory, pište, mailujte, telefonujte. Buďte důslední a nenechte se odbýt. Čím větší bude informovanost o našich problémech, tím víc lidí bude požadovat řešení naší neutěšené situace.

Nebojte se také oslovit svého ombudsmana, ochránce veřejných práv (Údolní 39, 602 00 Brno, e-mail: [podatelna@ochrance.cz](mailto:podatelna@ochrance.cz), internetové stránky: <http://www.ochrance.cz>). Já to již udělala, dne 9. 8. 2006 jsem veřejnému ochránci práv zaslala oficiální stížnost na stát ve věci neustálého podceňování a ignorace problematiky PKU pacientů a jejich diskriminace, nesouhlas s výsledky studie Nákladovost dietního stravování oproti stravování běžnému a následně s vyhláškou stanovující výši dietního příspěvku při různých typech diet, neodpovídající skutečným nákladům.

**Snad se konečně ledy pohnou ...**

*Hana Koňářková, Tábor*

## **STALO SE**

### **Letní tábor v Růženě 2006**

Letos jsme opět navázali na tradici pořádání letního tábora pro děti s PKU a HPA. Jelikož z mé strany panovaly určité pochybnosti a nejasnosti kolem organizace a vaření diety (a také z čiré zvědavosti), rozhodla jsem se zúčastnit letošního běhu, který se konal na přelomu července a srpna. Na tábor jsem jela spíš jako pozorovatel, protože odborná zdravotní péče je zde po léta garantována osobou pana doktora D. Marxe z naší kliniky. Ten měl s sebou na výpomoc studentku medicíny, která se ochotně ujala míchání aminokyselinových přípravků. Děti je dostávaly

namíchané v shakerech 3x denně. Vyhověli jsme i dětem, které si míchají doma aminokyseliny jinak než do vody a připravovali je podle jejich potřeb.

Děti měly stravu 6x denně. Na vaření a přípravu dohlížela slečna Michaela Vacková, která má již dlouholeté zkušenosti s přípravou této diety a byla u nás předem proškolená spolu s dalšími dvěma kuchařkami. Samozřejmě nelze v těchto podmínkách nastavit dietu přesně podle tolerance Phe každého dítěte, a tak jsme počítali toleranci průměrnou. Děti s PKU a HPA jsou však



od malička vedeny tak, že by měly vědět, co si mohou či nemohou dopřát navíc. Občas jsem poočku sledovala, co dobrého si nakupují v místním stánku za dobroty. Většinou to byly ovocné zmrzliny. Pokud by si děti nakupovaly nevhodné potraviny, vypovídá to dost o tom, jak jsou vedené doma či co dělají i mimo tábor. Některé období ve výchově je prostě obtížné a každé dítě má jinou povahu. Já jsem takovéto prohršky nezaznamenala, ale rozhodně jsem se nestavěla do pozice policajta, který je kontroluje u okénka. Na našeho nejmladšího klientíka dohlížela obětavě jeho starší sestra, takže i zde jsem byla bez práce.

Pokud jde o kvalitu stravování, byla jsem velmi spokojena s kvalitou nedietní stravy a často jsem se ptala dětí s dietou, jak jim chutnalo. Nezaznamenala jsem v tomto ohledu žádné námitky.

Jako dítě jsem trávila každé léto na dětském letním táboře a téměř pokaždé někde jinde. Tím chci říct, že mám bohaté zkušenosti. Byla jsme velmi mile překvapena vedením a organizací programu pro děti v Růžené. Nasazení vedoucích pro děti bylo ohromné a myslím, že děti ani neměly moc času na stýskání po mamince, což dokládá i to, že jsme v ordinaci nezaznamenali žádné bolení bříška, které se běžně objevuje – zvláště na počátku pobytu.

Dvakrát děti navštívily firmy, které distribuují aminokyselinové směsi. Během jednodenního výletu mohly vyzkoušet nový tekutý aminokyselinový přípravek Easiphen firmy SHS s příchutí lesních plodů. Firma Milupa zase dětem představila novou slanou variantu aminokyselinového doplňku stravy – rajskou polévku. Ta, myslím, děti dost překvapila a některé, zvláště ty starší, by jí rády občas vyzkoušely. Od obou firem dostaly děti dárkové balíčky. Firma MetaX uspořádala místo večere pro děti barbecue party z nízkobílkovinných potravin. Setkalo se to s velkým ohlasem a co naše děti nesnědly, rozdalo se ostatním přihlížejícím dětem, které tak mohly ochutnat dietní jídlo.

Dovolu mi se s vámi podělit o některé postřehy, které mne během pobytu oslovily. Při jednom obědě jsem zaslechla výrok repubertálního chlapce: „Co to máš za nemoc, že musíš jíst takovej blaf?“ K mému překvapení se ozval na odpověď kamarád chlapce s PKU: „To není nemoc, jenom dieta a není to tak



hrozný, jsem to sám ochutnal.“ Byly těstoviny s omáčkou. Holčička s PKU tu byla se svými „zdravými“ kamarádkami a nosily stejně zapletené culíky. Chlapec z dětského domova mohl prožít kus prázdnin mezi svými vrstevníky, chlapec se sluchovým a mírným mentálním handicapem byl přijat mezi zdravé děti, dva kluci s PKU se stali kamarády mého syna, byli spolu v oddíle. Benjamíněk z mé ambulance s velkou odvahou hrál divadlo před celým táborem a byl tak roztomilý.

Co tedy závěrem: Pokud odmyslíme nepřízeň počasí v druhém týdnu, nižší úroveň sociálního zařízení (je snad příslib na rekonstrukci), myslím, že tábor přinesl 150 dětem mnoho úžasných zážitků, možnost strávit volný čas se svými kamarády nebo si najít nové přátele či mnohé se naučit a pochopit. Jen je mi líto, že děti s dietou zde bylo pouze 11 a doufám, že v příštím roce na tuto tradici opět navážeme a účast bude hojnější. Možná, že se podaří získat pro tuto akci i sponzory, kteří by mohli pomoci méně majetným rodinám s úhradou poplatku. Těšíme se tedy příští rok v létě na shledanou.

*Za PKU centrum KDD FNKV MUDr. R. Pazdírková*

## KOUTEK CESTOVATELŮ

### Zajímavá místa České republiky

Milí čtenáři,

jak jste se již z úvodníku dověděli, připravujeme pro vás v našem časopise několik novinek. První z nich je právě tato nová rubrika, která je tak trochu oddychová. Věříme, že se rádi dovíte něco i mimo oblast PKU...

Česká republika nemá mnoho tajemných staveb a míst, jakými jsou například pověstné sochy na Velikonočních ostrovech. Přesto lze v Čechách a na Moravě najít řadu míst, která mají své kouzlo a svá tajemství a která nám připomínají dávnou minulost daného kraje či místa.

Střed Evropy, kde naše malá republika leží, byl na historické události velmi bohatý. Právě na našem území se našly pozůstatky velmi starých osídlení, jejichž tajemství jsou ještě v dnešní době stále poodhalována. Kromě prastarých keltských či slovanských nalezišť lákají k návštěvě místa neméně tajemná, ale mnohem mladšího původu. Můžeme navštívit mnoho poutních míst, která

jsou spojená už s dobou, kdy naše území plně opanovalo křesťanství a k nimž se vážou nejrůznější pověsti a mýty.

V Chrudimi tak třeba opatrují obraz Spasitele, který po znesvěcení dýkou švédského vojáka začal krváčet. Znovunalezená rotunda v Praze byla zase postavena na místě, kde se povoz se zavražděným svatým Václavem zastavil u domu, v jehož sklepeních věznili nevinné lidi. Koně totiž odmítali jet dál. Pověst o svatováclavském vojsku, které spí v nitru hory Blaník, je dostatečně známá. Blanická mytologie však má i další kapitoly. Před více než sto lety pohřešovali celých osmnáct let mladého kamenického dělníka Václava Podbrdského. Údajně spadl ze skály, ale jeho tělo se nenašlo. Po svém návratu Václav vyprávěl, že se v podzemním sále hory Blaník setkal se zástupem někdejších českých panovníků. Toto jeho zmizení někteří ale přisuzovali tomu, že se dělník celou dobu skrýval před vojenskou službou v rozvalinách hradu Šelmberk u Mladé Vožice. Jaká je však pravda? Jak to doopravdy bylo? Kdo ví...



## Putování v Jižních Čechách

### Kláster Zlatá Koruna

Tento původně gotický klášter najdete v jižních Čechách asi 8 km od Českého Krumlova. V roce 1263 ho založil Přemysl Otakar II. a povolal sem cisterciány z nejvýznamnějšího rakouského opatství Heiligenkreuz – v podstatě jako oporu své moci proti Vítkovcům. Přemysl Otakar II. daroval klášteru, který založil, údajný trn z Kristovy koruny, jenž předtím získal od francouzského krále Ludvíka IX. Svatého. Na Přemyslovo přání byl klášter podle této relikvie nazván Svatá Trnová Koruna (Sancta Corona Spinea). Je doloženo, že na počátku 14. století došlo ke změně názvu na Zlatá Koruna, pravděpodobně v souvislosti s velkým bohatstvím kláštera. Tento lidový název se přenesl i na obec vzniklou v blízkosti kláštera, který sám však stále užíval svého původního jména. I tento klášter v roce 1420 vypálili husité a mniši tak byli nuceni své sídlo na čas opustit. Roku 1785 byl však klášter zrušen výnosem císaře Josefa II. Objekt kláštera koupili Schwarzenberkové, kteří ho až do roku 1909 pronajímali různým podnikatelům. Postupně se zde vystřídala výroba hedvábí, kartounka, výroba sukna a nakonec strojírna se slévárnou. Ve zrušeném kostele sv. Markéty byla výroba tužek a sirkárna. Roku 1940 zabavilo Schwarzenberkům klášter gestapo a po válce ho zkonfisko-

val stát. Od roku 1979 je ve správě Státní vědecké knihovny v Českých Budějovicích.

### Klokoty



Poutní místo Klokoty se nachází na okraji města Tábor, směrem na Písek. Tento malebný architektonický celek vystavěli benediktini v letech 1701-1730. Jeho centru dominuje jednolodní kostel Panny Marie, dokončený roku 1708. Později byla pod kostelem zřízena krypta a ještě přibýly kaple sv. Václava a sv. Josefa. Lichoběžníkový prostor, v němž se kostel nachází, je obklopen klenutými ochozy s arkádami. V rozích jsou osmi-boké kaple, jejichž věže kryjí bohaté barokní bání. Součástí komplexu je rovněž jednopatrová budova rezidence (1746). Opočal stojí barokní kaple, k níž vede křížová cesta s kamenými zastaveními.

**Navštívili jste i vy některá zajímavá místa naší republiky? Podělte se o své zážitky s ostatními. Napište, kde se vám líbilo, co zajímavého je kde k vidění a nezapomeňte přidat pár fotografií.**

*Zdroj: Internet*

## ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

### Bylo to jako na houpačce

Syn se narodil 13. března 1993. Třináctka nikdy nebyla moje šťastné číslo a podvědomě jsem se vždycky tohoto data obávala. Já nevím, jestli je to možné, ale na našem Jardovi se ta třináctka opravdu vyřádila.

Asi 10 hodin po porodu u něj byla zjištěna závažná srdeční choroba, pro kterou musel být operován a bylo nám řečeno, že když všechno půjde dobře, tak asi v jednom roce bude muset absolvovat další operaci. Po 14-ti dnech nás i s malým z nemocnice propustili, ale to ještě nebyl našemu trápení konec. Doma jsme pobýli asi týden a už nás znovu volali do nemocni-

ce, tentokrát na VÚZD v Brně, kde byla potvrzena jeho PKU. Nejdřív jsem si myslela, že je to jenom špatný sen, ale byla to bohužel pravda. Tak jsme začali, stejně jako všichni nám podobní, s dietou. Bylo to jako na houpačce. Někdy byla hladina lepší, jindy horší. Malý v té době Lofenalac moc nesnášel, často zvracel, přitom plakal a to zase zhoršovalo jeho srdeční potíže. Tak to šlo kolem dokola do 3. měsíce jeho života.

Když jsme jeli koncem června 1994 na kontrolu do Brna, bylo nám řečeno, že operace je už v jeho případě nezbytná. Dál už následovala nemocnice v Motole. Tam byla provedena druhá





srdeční operace. Po operaci se už jeho stav zlepšil, i Lofenalac přijímal docela dobře, ale zase nebylo něco v pořádku. Začali jsme si všimnout, že jeho pravá ruka nějak zaostává. Všechny věci, jako např. dudlík nebo hračky, bral jenom do levé. To se nám moc nepozdávalo a tak následovalo podezření na nějaký neurologický problém. Později vyšlo najevo, že pravděpodobně po porodu, než byla srdeční vada odhalena, došlo k částečnému nedokysličení mozku a vytvořila se tam pravděpodobně nějaká sraženina, která bohužel utlačovala pohybové centrum pravé ruky a částečně i pravé nohy. A tak přibyla další diagnóza a to pravostranná hemiparéza. Myslím, že na jednoho ani ne ročního človíčka je toho až dost.

Když jsme se ze všech těchto zjištění vypořádali, nezbylo nám nic jiného, než udělat maximum, aby náš syn mohl prožít život stejný jako jeho kamarádi. Já jsem s ním byla první tři roky doma, později mne vystřídal manžel. Ne že bychom neměli problémy, bylo a je jich až nad hlavu, ale všechny se nám podařilo nějak i za pomoci babiček a dědečků zvládat.

Teď už syn chodí do 7. třídy základní školy. Píše levou rukou, nenavštěvuje tělesnou výchovu, ale jinak školu zvládá bez potíží. Do páté třídy měl na vysvědčení samé jedničky a v šesté měl v pololetí dvě dvojky. To si myslím, že je krásné.

Nevíme, co nás v budoucnu ještě potká. Teď snad máme největší starost o to, aby děti s PKU dostávaly dotaci alespoň na mléko (resp. dietní preparáty), když ty ostatní příspěvky na potraviny jim byly odebrány. Já vím, že je to téměř zbytečná stížnost. Ale je to pravda. Náklady na dodržování diety při PKU jsou skutečně velmi vysoké, ale myslím si, že zdraví našich dětí za to stojí. Ráda si přečtu nové informace v *Metaboliku* a vždycky jsem potěšena, že dotace na mléko (resp.



dietní preparáty) se zatím u zdravotních pojišťoven nějak podařily obhájit.

Chtěla bych vám všem, kteří nám pomáháte, alespoň touto cestou poděkovat.

*Nad'a Hladišová*

## Z hloubi matčina srdce

### *Od Emily Meyersové, matky 28-leté dcery s fenylketonurií*

Sbližuje nás společný problém – máme děti s fenylketonurií. Všichni si živě vybavujeme tu chvíli, kdy nám oznámili, že naše dítě má fenylketonurií. Ráda bych otevřela své srdce a svěřila se s pocitem, jaké je být matkou dítěte, které trpí tímto onemocněním.

Pamatuji si ten telefonát, jako by to bylo včera. Uplynulo ale již 28 let od toho okamžiku, kdy mi lékař oznámil, že mé třetí dítě, má jediná dcera, první dcera narozená v rodině mého bývalého muže po třech generacích, má pozitivní test na fenylketonurií. Byla jsem naprosto zdrcená. Moje krásná malá holčička byla vážně nemocná. Slova „fenylketonurie může vést k mentální retardaci, neléčí-li se“ mi dodnes zní v uších. Kojila jsem ji a musela jsem s tím OKAMŽITĚ přestat. Tehdy se zakazovalo děti s fenylketonurií kojit. Další den jsme odjeli na specializovanou kliniku do Filadelfie. Tu noc jsem vůbec nespala. A následovala řada dalších bezesných nocí. Mnoho proplakaných nocí. Stále jsem se ptala sama sebe: „Proč zrovna já?“

Zahájily jsme dietu: připravovala jsem příšerně páchnoucí nápoj, který se jmenoval Lofenalac, stále počítala a odměřovala (tehdy nebyly vhodné váhy). Dietní jídelní lístek se skládal asi z 10 stránek povolených potravin. Značení potravin tehdy nebylo povinné a tudíž prakticky neexistovalo. Počítala jsem i zrnka kukuřice apod. Vážení potravin nepřicházelo v úvahu. Proč zrovna já?

Ve svém muži jsem nenacházela žádnou oporu (ale to je úpl-

ně jiný příběh). Cítila jsem, že inteligence mé dcery spočívá v mých rukou a tento pocit odpovědnosti mne zcela svazoval. Vše bylo na mých bedrech. Proč zrovna já?

Má dcera má dva starší bratry, kteří nikdy žádnou dietu nemuseli dodržovat. Pro malou holčičku bylo velmi těžké pochopit, proč si její bratři mohou koupit zmrzlinu a ona jí nesmí, ale možná těžší to bylo pro její mámu. Pamatuji si všechny ty slzy a smutné pohledy. Měla toho tolik zakázaného, tolik toho nesměla a byla příliš malá na to, aby to chápala. Proč zrovna já?

Jak frustrující bylo vzít ji s sebou na oslavy nebo sváteční obědy a každému vysvětlovat, že jí nesmí nic dávat, neboť je příliš malá na to, aby se tomu sama ubránila! A pak stále vysvětlovat celou situaci ohledně fenylketonurie: co to je, proč jí má a co se s tím dá dělat. Proč zrovna já?

Mnohokrát jsem litovala sama sebe. Utápěla jsem se v bezmocnosti a lítosti, sužovaná břemenem odpovědnosti, které musím nést já sama. Nenáviděla jsem slovo „fenylketonurie“ a vše, co s ní bylo spojené. Nenáviděla jsem lidi, kteří tomu nerozuměli. Byla jsem zoufalá, že jsem dceru nemohla pustit do školky, neboť hned druhý den její dietu nedodrželi. Byla jsem zoufalá z toho, že jsem jí musela vysvětlit, že nebude moci mít nikdy děti (to mě tehdy řekli, abych jí to vysvětlila). Byla jsem zoufalá z představy, že bude muset svému příteli říci, že nemůže mít děti (pochopí to nebo jí zlomí srdce a rozejde se s ní?). Byla jsem zoufalá z toho, že já a můj manžel jsme nositeli toho odporného genu, který způsobil, že moje drahá holčička má fenylketonurií.



Byla jsem zoufalá z toho, že ji nikdo nemůže hlídat, neboť jsem nikomu nemohla věřit. Proč zrovna já?

Jennifer držela dietu do svých 5 let. Tehdy se to tak dělávalo. Lékaři řekli, že ve věku 4 roků ukončil její mozek vývoj a že fenylketonurie může poškodit pouze vyvíjející se mozek (pak se zjistilo, že to není pravda...). Takže v 5 letech jí dietu ukončili. Pamatuji si ten den naprosto přesně. Cestou domů jsme se zastavily u McDonalda, že si teď může dát hamburger stejně jako její bratři. Cítila jsem, jak mi spadl ze srdce těžký kámen. Byl to šťastný den. Netušila jsem, že je to pro mou dceru to nejhorší, co se mohlo stát.

Po mnoha obtížích (to je ale opět jiný příběh a o tom někdy jindy) se dcera vrátila k dietě, když jí bylo 20 let. K tomu se dá říci pouze to, že VŠECHNY její obtíže zmizely po pár týdnech, kdy opět dodržovala dietu. Ty roky, kdy dietu nedržela, byly hrozné. Měla spoustu obtíží, ale já si je nikdy nespojila s tím, že není na dietě. Myslela jsem si, že prostě vychovávám problémové dítě. Se specializovanou klinikou jsme ztratili kontakt, neboť jsem se rozvedla a párkrát jsme se stěhovali, takže jsem netušila, že by se měla k dietě znovu vrátit.

Jennifer se vrátila k dietě a její hladiny v krvi jsou výborné. Když opět začala držet dietu, říkala jsem si, že už to prostě nezvládnou, že na to už prostě nemám sílu. Tehdy jsem jí řekla: „Jsi už dospělá. Když jsi byla poprvé na dietě, byl osud tvého mozku v mých rukách. Tentokrát je to vše na tobě.“ Mohla si

dělat, co chtěla, ale rozhodla se brát svou odpovědnost vážně. A udělala to. Jsem na ni pyšná, protože je v tom dobrá, má odhodlání a je schopna se na svůj problém soustředit. Moc jsem jí věřila. Dodržování diety je neuvěřitelně těžké! Zápolila jsem s nadváhou a neměla jsem takovou vůli jako má ona.

Takže proč právě já? Protože si Bůh přál, abych měla Jennifer a cítil, že jsem to schopná zvládnout. A věřím tomu, že se mi to povedlo, neboť z ní vyrostla krásná žena s vysokými ideály. Jsem na ni moc pyšná, na to, kým je, co dokázala, že je motivovaná, odvážná, odhodlaná, talentovaná, chytrá a laskavá. Kdybych se měla znovu rozhodovat, nic bych neměnila!

Trvalo to dlouho, než ve mně fenylketonurie přestala vyvolávat špatné pocity. Vždy jsem ji vnímala jako něco velmi negativního. Když však byly Jennifer asi 3 roky, přestěhovali jsme se do jiné čtvrti a naši noví sousedi měli 2 děti s muskulární dystrofií. S jejich rodinou jsem se velmi sblížila. Bylo to velmi smutné, neboť věděli, že jejich děti se nedožijí déle než 18 let. Jejich matka viděla své děti, jak je nemoc postupně ochromuje. Viděla, jak přestávají být schopné dýchat. Viděla je, jak se již samy nemohou otočit na posteli. A viděla je umírat. Říkala mi stále: „Ty jsi tak šťastná. Přála bych si, aby existovala dieta, která by mé chlapce zachránila.“ A tehdy jsem si uvědomila, že jsem měla VELKÉ štěstí! I přestala jsem si říkat: „Proč zrovna já?“ A nyní děkuji Bohu za to, čím mne obdařil.

*Zdroj: National PKU News*

## LISTÁRNA

Dobrý den,

dovoluji mi, abych se zpožděním reagovala na článek v časopise *Metabolik* 2006, ročník 6, číslo 2: **Posouzení compliance u pacientů s metabolickým onemocněním.**

Chtěla bych uvést, že v současné době je v české populaci asi 9% lidí s ukončeným vysokoškolským vzděláním a asi 1% má vzdělání vyšší odborné; 2/3 mají vzdělání střední. Z tohoto úhlu

pohledu je dosažené vzdělání respondentů (22% s vysokoškolským vzděláním) poměrně překvapivé, a to zvláště u nemocí PKU, kdy jedním z hlavních příznaků porušování nízkobílkovinné diety je právě snížení intelektu.

Přeji hezký den.

**MUDr. Dagmar Procházková PhD.,  
ambulance DPM a pediatrie FN Brno**

## Byl jsem na táboře (Růžená 2006)

Na táboře jsme neměli ani chvilinku volného času, byly pořád nějaké hry. Byla výjimka polední klid a hra zlatá jehla. Ta hra znamená, že se zašijeme do chatičky, aby o nás vedoucí nevěděli, jinak budem klikovat. Ale i o poledním klidu byly dobrovolné hry a na konci celého tábora vítěz dostal odměnu: sladkosti, zmrzlinu atd. Taky bylo dobrý, když se na nás fenyláčky přijela podívat MILUPA a SHS a potom taky lidi, kteří přivezli naše jídlo z Německa, nic lepšího než tu „masovou“ konzervu jsem já asi nejedl. Jenom škoda, že se to neprodává u nás v Česku. Jídlo, které vařila naše paní kuchařka, bylo moc dobré, hlavně druhé večere. Měli jsme skvělého vedoucího, jmenoval se Honza. Vedl náš oddíl 8 a jeho kámoška Eva vedla vítězný oddíl 7, který nakonec vyhrál celotáborovku nad námi.

Příští rok se tam těším, vždycky s nima byla sranda a ne jenom s nima, dokázali vždycky vymyslet nějakou prima hru. Nejlepší byly bojovky a diskotéky.

Hodně jsme hráli hry s oddíly 5 a 6 a často jsme si chodili na louku hrát na lupiče a policisty atd. Hrozný ale byl celodenní výlet, všichni byli utahaní, vedoucí Eva a druhá Evča měly problémy s tlakem, o jednu se postaral Indy – náš sportáček a o druhou vedoucí se postaral náš vedoucí Honza. Nakonec jsem byl od Honzy pověřen já, abych dovedl oddíly 8, 7, 6 a 5 do našeho tábora nejrychlejší cestou. Honza mi věřil, protože věděl, že už tu jsem po šesté. To je asi všechno, co jsem chtěl říct o táboře.

**Ondra Havážík, 13 let**

Tohoto čísla vychází v září r. 2006. Časopis je registrován pod č. MK ČR E 13356. ISSN:1214-3057 Vychází 4x ročně. Vydává: NS PKU a jiných DPM. Grafická úprava: Karel Čejka - Kolací. Vedoucí redaktor: Mirka Plecítá. Členové redakční rady: A. Plecítá, H. Sládková, M. Strouhalová, H. Vostřejšová **Kontaktní adresy: Posílání příspěvků a komentářů: [metabolik@centrum.cz](mailto:metabolik@centrum.cz) Nové předplatné a urgence nedodaných čísel časopisu: Hana Sládková, Bukurešťská 2792, 390 01 Tábor, tel.: +420 381 262 295 nebo +420 606 637 177, e-mail: [hana.sladkova@quick.cz](mailto:hana.sladkova@quick.cz)**

# RECEPTÁŘ

## AMERICKÉ KOBLIHY

**Suroviny:** 300 g nízkobílkovinné mouky; 80 g cukru; 1 vanilkový cukr; ½ prášku do pečiva; ochucená limonáda (nejlépe pomeranč nebo citrón); 5 lžic oleje; tmavá tuková poleva (k dostání v supermarketech v balíčcích)

**Postup:** Všechny přísady rychle smícháme, vypracujeme hladké lité těsto a nalijeme do vymazaných formiček na americké koblíhy (kulaté formičky s vystouplou dírou uprostřed). Pečeme ve středně vyhřáté troubě. Po vychladnutí ozdobíme tukovou polevou.



*Recept připravila: Marcela Strouhalová*



## HOUBOVÉ ŘÍZKY

**Suroviny:** 100 g hlaviček z hřibovitých hub; 30 - 40 g nízkobílkovinné strouhanky

**na těstíčko:** 5 g vaječné náhražky; 20 g nízkobílkovinné mouky; 100 ml vody; sůl

**Postup:** Vaječnou náhražku společně s vodou vymixujeme do pěny a přidáme NB mouku a sůl. Hlavičky z hub nakrájíme na tenčí plátky, namočíme do připraveného těstíčka a obalíme v NB strouhance. Smažíme na sádle nebo oleji do zlatova.

*Recept připravila: Marcela Strouhalová*

## KYSELICA

**Suroviny:** 500 ml vody; 200 g kysaného zelí; 100 g brambor; 20 g špeku; 30 g cibule; 10 g sušených hub; 20 g Lp drinku nebo Zajíce; 10 g nízkobílkovinné mouky; sůl; kmín; pepř; na ozdobu šlehačka ve spreji

**Postup:** Špek nakrájíme na kostičky a osmahneme. Po zružovění přidáme nakrájenou cibuli, osmahneme, zalijeme vodou, osolíme, přidáme namočené pokrájené houby a koření. Kysané zelí překrájíme a rychle propláchneme (kdo má rád kyselější polévku, tak neproplachuje). Po uvedení do varu vložíme do polévky na kostičky nakrájené brambory a vaříme do měkka. Když brambory změkknou, nasypeme do polévky Lp drink a v trošce vody rozmícháme NB mouku. Krátce povaříme.

Před podáváním můžeme ozdobit šlehačkou.



*Recept připravila: Marcela Strouhalová*

**milupa**



# PRVNÍ **SLANÝ** PKU PŘÍPRAVEK S PŘÍCHUTÍ RAJČETE

**PKU 2-activa rajčatová a PKU 3-activa rajčatová**

Lahodná příchut' rajčete ve formě polévky

- ✓ **Praktické balení**  
1 sáček (45 g) = 10 g bílkovin
- ✓ **Jednoduchá příprava**  
1 sáček + 125 ml teplé vody (50°C)  
Stačí zamíchat a jíst!
- ✓ **Použití kdekoli a kdykoli**  
ve škole, v zaměstnání,  
na cestách apod.



Bližší informace žádejte ve vaší PKU ambulanci.

**Jsme s vámi celý váš život**

**milupa**

Kontakt pro ČR: Nutricia a.s., Milupa, Na Pankráci 30, 140 21 Praha 4, tel: 296 33 27 28  
Kontakt pro SR: Nutricia s.r.o., Milupa, Dunajská 4, 811 08 Bratislava, tel.: 2 571 071 11  
INFOLINKA ZDARMA PRO ČR A SR: 800 110 000, e-mail: milupaklub@prague.nutricia.com