

METABOLÍK

březen 2007

ročník 7, číslo 1



*K tomu, abychom se učili,
ne abychom poučovali*

*KUTÁLÍ SE VEJCE
OD NAŠEHO STREJCE,
KUTÁLÍ SE DOLŮ
ROVNOU ZA STODOLU.
HONEM, POBĚŽ, ANIČKO!
NAMALUJ TO VAJÍČKO.*

*POVÍDALO VAJÍČKO,
NAMALUJ MNE MALIČKO.
TADY TEČKU, TADY PROUŽEK,
KOLEM PASU ŽLUTÝ KROUŽEK.
TADY MODROU, TADY HNĚDOU,
VŠICHNI TO TAK NEDOVĚDOU!*



PŘELOŽENO ZE ZAHRANIČNÍCH ZDROJŮ

Kostní denzita a genetické poruchy metabolismu

Snížená kostní denzita a zvýšená incidence fraktur je již dlouho problémem u dětí i u dospělých s vrozenými poruchami metabolismu, včetně organických acidémií a poruch metabolismu aminokyselin, jako je PKU. Základní příčina dosud nebyla objasněna. Byla navržena řada různých důvodů, včetně nevhodného příjmu živin, a tudíž nedostatku základních minerálů a vitamínů (kalcia, fosforu, vitamínu D); vysoké hladiny fenylalaninu u PKU, zabraňující normální mineralizaci kostní hmoty, a nedostatečné absorpci volných aminokyselin, z nichž se skládají přípravky upravující metabolismus.

Normální vývoj kostí

Normální vývoj kostí je výsledkem kombinace mnoha různých faktorů, včetně genetických (80 %), výživy, hormonálních vlivů a tělesné aktivity. Vývoj kostí začíná již v rané fázi života plodu, kdy dochází k tvorbě kostry a následně mineralizaci (postupně kalcifikaci), která začíná v děloze a poté probíhá po celé dětství. V období adolescence dochází k akceleraci tohoto procesu, který je v podstatě ukončen brzy po pubertě, v níž člověk získává 40 - 50 % kostní denzity. Tento proces je

do značné míry ovlivňován hormony, estrogenem a progesteronem a růstovým hormonem. Faktory, které působí na mineralizaci, zahrnují výživu matky v těhotenství i výživu v dětství. Ta je velmi důležitá i v období dospívání. U dívek dochází k nejvyššímu nárůstu kostní hmoty ve věku od 12 do 15 let, u chlapců pak mezi 14. a 17. rokem. Pro vývoj silných kostí je důležitá také tělesná aktivita, pravděpodobně proto, že skutečně svalové napětí stimuluje zvýšenou mineralizaci.

Posouzení stavu kostí

Stav kostí lze hodnotit měřením kostní hmoty (hmotnosti kosti), která je ovlivněna velikostí kosti, nebo měřením denzity kostní hmoty (BMD), což je kostní hmota s korekcí na objem kosti; jedná se o nejběžnější typ vyšetření. Rtg vyšetření kostí nám poskytne kvalitativní posouzení kostní denzity, může však být poněkud subjektivní, neboť vychází z klinického úsudku radiologa, který interpretuje rtg snímek jako stupeň osteopenie (prořidnutí kostní tkáně). Osteoporóza, závažnější stav než osteopenie, je diagnostikována na základě kvantitativního vyšetření prováděného pomocí dvoj-energetické rentgenové

absorbometrie (DEXA), jednoduché metody snímkování. Přínos této studie spočívá v tom, že studie poskytuje dvojrozměrné měření koncentrace kostních minerálů a kostního objemu. Měření se obvykle provádějí v oblasti krčku femoru (kost stehenní) a v oblasti obratlů ve spodní části páteře. Dále je vytvářeno specifické měření (Z-skóre), které je možné porovnávat s normální populací. V nedávné době byly dány k dispozici údaje o normální populaci dětí nad 5 let věku, další data jsou postupně sbírána pro kategorii mladších dětí. U této metody však může dojít k podhodnocení kostní denzity u hubených nevysokých dětí nebo u obézních dětí.

Fraktury kostí u dětí s genetickou poruchou metabolismu a bez ní

Fraktury kostí nejsou vzácným jevem u jinak zdravých dětí, kde jsou způsobeny úrazy následkem např. pádu. Nejběžnější je zlomenina zápěstí, k níž dochází nejčastěji mezi 10. a 14. rokem, kdy děti (a tudíž i jejich kosti) rostou nejrychleji. Uvažuje se o tom, že v průběhu tohoto období rychlého růstu může docházet k prodlevě ve skutečné mineralizaci kostí. Samozřejmě se také jedná o období, kdy děti často provozují řadu různých sportů a dalších činností, které představují riziko úrazu.

Do současné doby byla hlášena zvýšená incidence fraktur u dětí s PKU v jedné práci (Greeves et al., 1997). V této studii byla incidence fraktur porovnáвана u dětí s PKU a u jejich sourozenců bez PKU. Byla zjištěna zvýšená míra výskytu fraktur u dětí s PKU starších 8 let a studie předpokládá, že důvodem může být snížený příjem živin vzhledem ke stravě bez Phe, která by jinak zajistila denní doporučené dávky kalcia, fosforu a vitamínu D, které jsou nezbytné pro zdravý vývoj kostí. Několik studií také informovalo o snížení kostní denzity u dětí a dospělých s PKU. V některých studiích docházelo ke snížení kostní denzity u starších pacientů, jejichž strava nebyla kontrolována tolik, jako strava mladších pacientů, což znovu naznačuje, že adekvátní příjem živin a dostatečná výživa mohou představovat významné faktory, přestože tato zjištění se v dalších studiích neopakovala.

Jiná studie (Hillman et al., 1996) se zabývala měřením kalcia a fosforu, markerů kostního metabolismu a svalové hmoty bez tuku u 11 PKU dětí dodržujících dietu (průměrný věk 10 let) v porovnání se stejně starými dětmi, které netrpěly PKU. Byla zjištěna snížená kostní denzita u dětí s PKU, ale nebyl zjištěn žádný rozdíl ve svalové hmotě bez tuku ani v markerech kostního metabolismu mezi jednotlivými skupinami, což naznačuje, že celkový příjem bílkovin byl odpovídající. V nedávné době Yannicelli (J Inherit Metab Dis, 2002) prokázal, že vysoké hladiny fenylalaninu u neléčených myší s PKU souvisely se zvýšením markerů kostního metabolismu a že mohou mít vliv na stav kosti.

U vrozených metabolických poruch jiných než PKU, u nichž byla také zjištěna snížená kostní denzita, byla pozorována souvislost s jinými faktory, než je omezený příjem bílkovin a přípravky upravující metabolismus. U organických acidémií (např. u propionové acidémie nebo u metylmalonové acidémie) chronická acidóza daná kumulací nemetabolizovaných vedlejších produktů organických kyselin v metabolismu bílkovin brání normální mineralizaci kostí. U homocystinurie je defektní kostní vazivo. A u pacientek s galaktosémií (porucha



metabolismu uhlohydrátů, která nevyžaduje omezení bílkovin), mohou hrát významnou roli nízké hladiny produkovaného estrogenu dané selháním vaječníků.

Nedávná studie kostní denzity

Na klinice metabolismu v Dětské nemocnici v Bostonu jsme zaznamenali, že u několika z našich pacientů trpících PKU došlo k frakturám kostí při více než jedné příležitosti. Jednalo se obecně o mladší děti s dobře kontrolovanou stravou, na rozdíl od dětí v dříve uvedených studiích. Také bylo známo, že kostní denzita je nižší u pacientů s jinými vrozenými poruchami metabolismu. Aby bylo možno tento jev dále studovat, připravili jsme studii, jejímž cílem bylo podrobnější zkoumání této problematiky. Zaměřili jsme se na nábor 60 pacientů s PKU starších 5 let (včetně dospívajících a dospělých), 20 pacientů s galaktosémií a 10 pacientů s homocystinurií. Tato studie zahrnovala snímkování DEXA, které sloužilo k vyhodnocení denzity kostní hmoty, měření aminokyselin v krvi, proteinů, minerálů, vitamínu D a hormonů a močových markerů kostního metabolismu a analýzu záznamů o stravě, růstových parametrech a denní tělesné činnosti. Studie je v podstatě dokončena, nicméně analýza dat ještě neproběhla. Obecně však máme za to, že u většiny našich pacientů se skutečně vyskytuje snížená kostní denzita bez ohledu na odpovídající

příjem živin. Jakmile budou analyzována všechna data, bude předložena kompletní zpráva k uveřejnění.

Způsoby léčby osteoporózy u dětí jsou omezené. Medikace se obecně nedoporučuje. Děti s velmi závažnou osteoporózou danou genetickou poruchou (jako je osteogenesis imperfecta neboli syndrom vrozené lomivosti kostí) byly léčeny částečně úspěšně bisfosfonáty (ty se používaly i u žen s osteoporózou po

menopauze), ale u dětí se neprokázala bezpečnost těchto léků. V současné době se všeobecně doporučuje zajistit dodržování odpovídajícího příjmu minerálů a vitamínů pomocí předepsaných přípravků a dodržování tělesné aktivity. Dále doporučujeme rutinní snímkování DEXA po dosažení věku 5 let.

Dr. Deborah Marsden, BBS, Klinika metabolismu, Dětská nemocnice Boston, MA

Kostní denzita a genetické poruchy metabolismu. Komentář.

Správný vývoj mineralizace kosti je ovlivněn nejen genetikými vlivy, ale i hormonálními hladinami (pohlavní hormony, růstový hormon), výživou a tělesnou aktivitou. Úroveň kostní denzity se vytváří z větší části v období dětského věku a vrcholí v období dospívání. Nedostatečná mineralizace kostní hmoty a osteoporóza vede ke zvýšenému riziku fraktur. Je známo, že tímto problémem trpí celá řada dětí i dospělých s různými vrozenými poruchami metabolismu. Příkladem mohou být i nemocní s klasickou galaktosémií, u kterých je snížení kostní denzity (BMD) známou dlouhodobou komplikací jejich onemocnění. Předpokládalo se, že osteopenie je u těchto nemocných způsobena předčasným ovariálním selháním, popřípadě nedostatečnou substitucí kalcium při přísné bezmléčné dietě. Ukazuje se však, že osteopenii mají i prepubertální děti s galaktosémií, které mají dostatečný přívod kalcia. Ze skupiny 17 nemocných s galaktosémií, kteří jsou sledováni v Centru pro dědičné poruchy metabolismu, byla kostní denzita pomocí denzitometrie (DEXA) sledována u 11 prepubertálních dětí. V tomto souboru při dostatečném perorálním příjmu kalcia

byla u 5 z 11 dětí zjištěna závažná osteopenie (hodnoty Z-skóre páteře nižší než -2).

Přestože dosud nejsou známy všechny faktory, které u nemocných s galaktosémií a dalšími vrozenými poruchami metabolismu ovlivňují mineralizaci kostí, je nezbytné u všech těchto dětí zajistit dostatečný přívod kalcia, podle potřeby monitorovat vývoj kostní denzity (DEXA). U dospívajících dívek s galaktosémií a předčasným ovariálním selháním je navíc nutné včas zahájit adekvátní hormonální substituci.

MUDr. J. Kytnarová

Literatura:

- 1) *Panis B, Forget PP, van Kroonenburgh MJ, Vermeer C, Menheere PP, Nieman FH, Rubio-Gozalbo ME.: Bone metabolism in galactosemia. Bone 2004; 35 (4): 982-7.*
- 2) *Rubio-Gozalbo ME, Hamming S, van Kroonenburgh MJPG, Bakker JA, Vermeer C a Forget PP. Bone mineral density in patients with classic galactosaemia. Arch Dis Child 2002; 87: 57-60.*

OKÉNKO PSYCHOLOGA

Asertivita: Sebeochrana aneb jak se vyrovnávat se „srážením“

„Srážení“ je termín v asertivitě často používaný. Jedná se o poznámku, která porušuje naše základní lidská práva. Vyvolává v nás pocit méněcennosti nebo se nás snaží vmanipulovat do něčeho, co sami nechceme.

Příklady:

- „Jste příliš mladý na to, abyste to pochopil.“
- „Pojďme od toho, byl to jen žert.“
- „Když se zlobíte, vypadáte krásně.“

Lidé přicházejí do asertivního tréninku proto, že jim srážení vadí, chtějí se umět ovládnout či srážení vrátit. Nejlépe je začít vyrovnávat se se srážením u lidí, kteří pro nás nejsou velmi důležití.

Při práci se srážením je nejdůležitější rozpoznat srážení jako takové. Uvedeme vám příklady srážení a navrhnoutou asertivní odpověď:

- **Přísňení:** „Ještě jsi neskončil s umýváním nádobí?“
 - ☐ **Skruté sdělení:** „Jsi k ničemu.“
 - ☐ **Asertivní odpověď:** „Ne, chtěl jsi to udělat sám?“
- **Slídění:** „Vím, že bych neměl být tak dotěrný, ale.“
 - ☐ „Přelstím tě, řekneš mi všechno.“
 - ☐ „Co nebudu chtít, neřeknu.“
- **Napomínání:** „Neumíš spolupracovat.“
 - ☐ „Měl by ses přizpůsobit, je to tvá chyba.“



- ☐ „Co uděláme pro to, abychom lépe spolupracovali?“
- **Manipulace:** „Jsi v úterý zaneprázdnněn?“

- ☐ „Řekneš-li, že máš volno, dostanu tě tam, kam chci.“
 - ☐ „Co jsi tím myslel?“
- **Zpochybňování volby:** „Máš jistotu, že sis své povolání vybral dobře?“
 - ☐ „Nejsi sám schopen vybrat si zaměstnání.“
 - ☐ „V této chvíli se cítím dobře.“
- **Nechtěná rada:** „Kdybych byl tebou, udělal bych to takto.“
 - ☐ „Vím to lépe než ty.“
 - ☐ „Ale nejsi já.“
- **Urážlivé hodnocení:** „To je typická ženská reakce.“
 - ☐ „Nejsi žádná osobnost.“
 - ☐ „Je to má reakce a své chování si zhodnotím sama.“
- **Amatérský psycholog:** „Bude to pro tebe těžké, jsi nejistý.“
 - ☐ „Jsi beznadějný případ.“
 - ☐ „V kterých směrech jsem podle tebe příliš nejistý?“

Při srážení bychom měli chránit svá lidská práva, dát svému protějšku najevo, že jsme jeho skryté sdělení rozpoznali a nakonec jeho jednání zastavit.

Pramen:

Sharon a Gordon Bowerovi: „*Prosazování se: praktický návod k pozitivním změnám*“. Addison, Wesley Publishing 1976.

Mgr. Renata Hermánková, Ph.D.

DIETNÍ KOUTEK

Optimální výživu zajistí nové PKU přípravky

Ti starší z vás si možná ještě vzpomínají na doby, kdy bylo velmi obtížné získat jakékoliv speciální dietetické přípravky. V dnešní době je již výběr mnohem rozmanitější. Nicméně ani v oblasti dietetických přípravků pro fenylketonurii se vývoj nezastavil. Přípravky se neustále inovují a vyvíjí se zcela nové formy přípravků, které vám usnadňují lépe dodržovat dietu a zařadit se tak do normálního života.

Lidský organismus má v každém věku odlišné požadavky na příjem nutričních látek – bílkovin, tuků, sacharidů, minerálních látek, vitamínů a stopových prvků. Výjimkou nejsou ani pacienti s PKU. Rozdíl je pouze v tom, že je nutné vzhledem k jejich onemocnění vhodně upravit jejich dietní režim. K tomu je třeba přihlížet i při výběru vhodného dietetického přípravku.

Od letošního roku se budeme setkávat s novou řadou přípravků od společnosti Milupa. Stávající přípravky PKU 2 a PKU 3 byly inovovány na PKU 2–Prima, PKU 2–Secunda a PKU 3–Advanta. Při vývoji těchto nových přípravků pro

fenylketonuriky se přihlíželo na rozdílné nutriční požadavky dle věkových skupin.

Nové přípravky mají také lepší, vyvážený obsah živin tak, aby byly splněny požadavky na dostatečný příjem bílkovin při zachování doporučeného dietního režimu. Navíc jsou obohaceny o vitamin C, selen a vitamin E. Rozpustnost nových přípravků je výrazně lepší než těch stávajících. Vzhledem k tomu, že se jedná o úplně nové přípravky, které byly na trh uvedeny teprve nedávno, nemáme zatím k dispozici dlouhodobé zkušenosti s užíváním těchto přípravků. Rádi bychom se však tomuto tématu věnovali i nadále. V některém z příštích čísel *Metabolík* přineseme více informací z metabolických center o zkušenostech se zaváděním těchto nových přípravků.

Jana Komárková

Nutriční terapeut

Fakultní nemocnice Královské Vinohrady

STALO SE

Díky za mikulášskou nadílku

Chtěla bych poděkovat za sebe a hlavně za moji malou holčičku všem, kteří se podíleli na přípravě mikulášské nadílky pro naše děti s PKU i bez ní. Nadílka se konala po velmi hezkém divadelním představení v pražském Pídivadle.

Zúčastnili jsme se letos poprvé a musím říci, že to stálo za to. Každé dítě dostalo 3 velké tašky, ve kterých byly dárky od Sdružení PKU, ale i od sponzorů – firem Milupa a SHS. Překvapila nás taštička s dobrotami od doposud neznámé firmy. Byla v nich nutela, čokoládové a želatinové bonbóny pro děti s PKU s velmi nízkým obsahem fenylalaninu. Doma jsme vše ochutnali a musím napsat, že jsme byli mile překvapeni. Více čokoládové a chutné bonbóny si pro naše děti ani nedovedu představit.

Ještě jednou děkujeme.

H. Vodolanová



CO NÁS PÁLÍ

Zpravodaj Národního sdružení PKU a jiných DMP

Analýzy potravin

Omlouváme se všem, kteří netrpělivě čekají na nové analýzy. Vzhledem k tomu, že Státní zdravotní ústav zrušil oddělení, které pro nás v minulých letech analýzy zpracovávalo za přijatelné ceny, hledáme organizaci, která by ho zastoupila. Bohužel, stále se nám to nedaří. Doufali jsme, že nám vyjde projekt ve spolupráci se Zdravotní pojišťovnou ministerstva vnitra, která naše Sdružení zařadila mezi možné příjemce sponzorského daru, ale i tato varianta selhala. Momentálně čekáme na vyjádření fakulty biomedicínského inženýrství ČVUT, zda by byli ochotni s námi spolupracovat a za jakých podmínek. Bráníme se tomu, aby vysoká cena výrazně ovlivnila počet analyzovaných potravin. V případě, že selžou všechny možnosti, nezbyde nám nic jiného, než zadat vypracování analýz některé komerční laboratoři za standardní ceny.

Úhrady léčebných přípravků

V době, kdy píší tento příspěvek, vrcholí bitva o úhrady preparátů na další období. Nová léková vyhláška opět navrhuje snížení úhrad

u počátečních přípravků PKU 1–Mix a Analog LCP a u přípravku PKU 2–Mix, což by pro rodiny s dětmi s PKU ve věku 0 – 5 let znamenalo doplácet na tyto preparáty tisícové částky měsíčně. Ujistěte vás, že všichni, kteří mohou nějakým způsobem pomoci, jsou více než aktivní. Oficiální odvolání proti tomuto rozhodnutí kategorizační komise podávají výrobci, naše Sdružení i Česká pediatriká společnost ČLS JEP. Dále využíváme i neformálních způsobů, jak zvrátit rozhodnutí MZ, komunikujeme se zdravotními výbory Parlamentu a 12. 2. t.r. běžela v hlavní zpravodajské relaci ČT reportáž o případných dopadech tohoto návrhu na pacienty s PKU. Prosím, držte nám i těm malým pacientům všichni palce, ať to dobře dopadne.

A ještě vás chci požádat, pokud by někdo z vás chtěl iniciativně navštívit nějakého poslance nebo napsat dopis na ministerstvo, spojte se nejprve se mnou, ráda vám poskytnu potřebné informace.

Na závěr bych měla uklidnit všechny, kteří užívají přípravky základních řad, tedy PKU 2,3 a P-AM 2,3 atd., vy můžete být v klidu. Zatím.

*Klára Foglarová, předsdkyně Sdružení
tel.: 608 233 142, e-mail: klubku.foglarova@quick.cz*

CO SE PŘIPRAVUJE

Víkendové setkání u Tábora

Národní sdružení PKU a jiných DMP vás všechny zve na tradiční víkendové setkání, tentokrát v rekreačním zařízení Pracov u Tábora.

Setkání se uskuteční od **28. 4. do 1. 5. 2007**. Ubytování je zajištěno ve dvou a čtyřlůžkových pokojích s vlastním WC a koupelnou. Stravování je formou plné penze, PKU dieta zajištěna pod dohledem dietní sestry.

Cena:

členové klubu děti do 18 let zdarma (hradí sponzoři – firmy MILUPA a SHS)

dospělí 490,- Kč za osobu a den

ostatní

děti do 10 let 410,- Kč, starší děti a dospělí 540,- Kč za osobu a den (cena zahrnuje ubytování a plnou penzi)

Více informací o místě pobytu na internetové adrese <http://web.iol.cz/pracov>

V případě vašeho zájmu se, prosím, přihlašujte telefonicky u paní **Markéty Samkové na tel. +420 271736763 (po 15. hodině) do 30. 3. 2007**. Pobyt je nutno uhradit nejpozději do **15. 4. 2007**. Počet míst je omezen!!!

Předběžný program setkání:

Sobota 28. 4. 2007 příjezd v průběhu dne, zajištěn již oběd

Neděle 29. 4. 2007 snídaně + volný program

oběd

13,30 hod. – 18,00 hod.: odborný program

večeře

sportovně relaxační program



Pondělí 30. 4. 2007

volný program

Úterý 1. 5. 2007

volný program

oběd + odjezd

Pro děti připraven program – **hry, soutěže, malování, dětská diskotéka ...**

Příjezd do zotavovny Pracov:



Doprava automobilem

Automobilem je nutno jet z Tábora směrem na Týn nad Vltavou, Bechyni. Při výjezdu z města Tábor u čerpací benzinové pumpy odbočit vlevo směrem na obec Želče. Za obcí Větrovy se odbočí vlevo na obec Radimovice u Želče. Před obcí Radimovice u Želče je odbočka vlevo na zotavovnu Pracov (proti televiznímu vysílači). Po odbočení z hlavní silnice Tábor – Bechyně na Želče je trasa značena směrovými tabulemi s nápisem PRACOV.



Doprava vlakem

Při využití vlakového spojení se vystupuje ve stanici Tábor. Před vlakovým nádražím se nachází nádraží autobusové, před kterým jsou zastávky městské hromadné dopravy. Použijete některý z autobusů jedoucí směrem do Sezimova Ústí I, kde vystoupíte na zastávce „Náměstí“. Zotavovna je vzdálena cca 900 m a cesta je značena směrovými tabulkami s nápisem PRACOV.



Doprava autobusem

Při použití autobusového spojení do Tábora je nutno vystoupit na autobusovém nádraží. Dále je spojení stejné jako u spojení vlakového. **Jaroslav Nenadál**

LIDOVÉ ZVYKY A OBYČEJE

Hody, hody, doprovody, dejte vejce malovaný

Konec masopustu

Skončil masopust a s ním období veselí, tancovaček, vepřových hodů, maškarních rejů a průvodů. Po dlouhé zimě konec masopustu vždy znamenal další krok k toužebně očekávaným svátkům jara – Velikonocům.

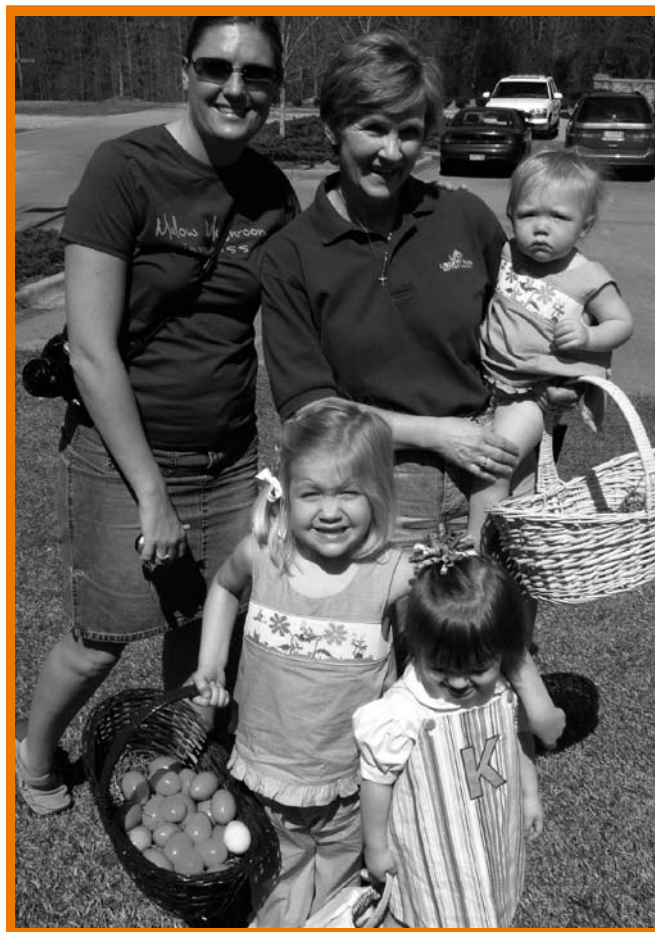
Než se však rozezní smích a výskot dívek a žen schovávajících se před velikonoční pomlázkou, čeká všechny čtyřicetidenní postní období, které svou střídmostí v jídlu i v běžném životě (zákazem hlučných zábav a svateb) jako by nepatřilo do radostného předjarního období. Naši předkové si jej však dokázali zpestřit. Zatímco půst byl dodržován a nutno poznamenat, že jídelníček, složený převážně z kysaného zelí, zeleniny, luštěnin a bramborových jídel, bez masa a živočišných tuků měl něco do sebe, v denním životě bylo dlouhé období kráceno různými obřady a obyčejí, které zkracovaly čas do Velikonoc. K těmto zvykům patřilo především to, že jednotlivé týdny jarních svátků měly svá jména a k nim se pojily ustálené zvyky.

Popeleční středa

Masopustní veselí oficiálně končilo o půlnoci o masopustním úterý, kdy byla slavnostně pochována basa jako symbol začínajícího půstu. Následovala Popeleční středa, která již měla nést všechny znaky půstu. V mnohých oblastech však jakoby se lidé nemohli smířit s koncem zábav, a proto se leckde v tento den objevil muž, převlečený za masopustní maškara, bezcílně se potuloval po vsi a hledal ztracený masopust. Jinde se na Popeleční středu zase museli muži zdaleka vyhýbat ženám, které s umyvadlem a mýdlem na holení vyhledávaly oběti, které by „oholily“. Popeleční středu vystřídal pytlový čtvrtek, tedy den, do kterého se všechny zbytky od masopustu musely sníst.

Květná neděle

Vlastní předehrou k velikonočnímu týdnu byla Květná neděle. Název pochází od vrbových proutků, které se spolu s jarními květinami na památku Ježíšova vjezdu do Jeruzaléma u nás tuto neděli světili. Posvěceným větvíčkámi lidé přisuzovali kouzelnou moc. Ve světnici je vkládali za kříž jako ochranu proti blesku, ve chlévech za trám na ochranu proti čarodějnicím a nemoci dobytka. Větvíčky, zapíchnuté do pole, jej chránily před pohromami a před krtky. Tři kočky, které



všichni v rodině museli spolknout, znamenaly ochranu před zimnicí a bolestmi v krku. Na Květnou neděli by také každá žena měla kvěsti, tzn. měla by mít na sobě něco nového, třeba jen maličkost.

Na Podřipsku se v tento den, na rozdíl od jiných oblastí, kde platil zákaz pečení z mouky (aby se „nezapekl“ květ na stromech, tj. aby na rozkvetlé stromy nepřišel mráz), peklo zvláštní pečivo, tzv. svitky, z pšeničné mouky, soli a hrozinek. Tímto pečivem se obdarovávala čeládka a děti. Květnou nedělí a nedělí Velikonoční je vymezen pašijový týden, nazvaný podle toho, že se v kostele zpívaly pašije. Dny tohoto týdne až do Zeleného čtvrtka byly dobou příprav k nastávajícím svátkům.

Sazometná středa a Zelený čtvrtek

Sazometná středa znamenala pro hospodyňky velký úklid. Kromě vymetání sazí, od kterých dostala středa název, se v chalupě bílilo, leštilo a umývalo. Každý chtěl svátky jara přivítat v čistém, vyhnat zimu i z příbytku. Snad z nedostatku času se k tomuto dni nepojí žádný zvyk.

Na Zelený čtvrtek (svůj název dostal od barvy kněžského roucha v tento den a také od toho, že by měl každý sníst něco zeleného, nejčastěji to byla polévka z jarních bylinek) umlkly ve vsi všechny zvony – odletěly totiž do Říma. Jejich úlohu až do Bílé soboty převzali chlapi se svými klapáčkami a řehtačkami. Jejich řehtání je spojeno s „honěním Jidáše“, který zradil svého pána. Hospodář na Zelený čtvrtek házel kousek chleba či housky do studny, aby měla dobrou vodu a zvířatům, aby byla chráněna před nemocemi, zmijemi a blechami. Přítomnosti posledně jmenovaných ve světnici se dalo zabránit také tak, že hospodyně vymetla podlahu novým koštětem, které pak spálila. Na Zelený čtvrtek hospodyně pekly postní jidáše, u nás ve tvaru oprátky jako symbol toho, že se Jidáš oběsil.

Velký pátek a Bílá sobota

Velký pátek byl dnem velkého smutku a nejpřísnějšího půstu. Nehýbalo se zemí, neoralo se a neselo, nesázelo se. Hospodyně ten den neprodaly ani nedarovaly ani kapku mléka, aby nebyly jejich krásy očarovány. Osikové větvičky nabývaly na Velký pátek kouzelnou moc a chránily pole před krtky. Podle pradávných pověr je

Velký pátek jediným dnem v roce, kdy se lze bez jakýchkoli kouzel zmocnit pokladů. V době, kdy se na kůru zpívají pašije, se otevírá země, rozesutupují se skály a vydávají svá tajemství.

Na Bílou sobotu páčil kněz před mší na malé hranici zbytky svatých olejů. Lidé tento obřad pojmenovali „pálení Jidáše“. Uhlíky, zbylé z hranice, byly ve světnicích používány jako ochrana před bleskem a ohněm. Na Bílou sobotu končí chlapcům jejich služba. V ten den také „vybírají mzdu“, o kterou se pak podle zvyklostí rozdělí. Zvony se opět ujímají své povinnosti. Večer se slavnostně vyzvání Vzkříšení, kterým je ukončen dlouhý půst. Nastávají veselé Velikonoce.

Velikonoční neděle a pondělí

O velikonoční neděli lidé snášeli do kostelní sakristie velikonoční beránky, mazance a vejce k posvěcení. Mezi typická jídla patřily především svítky a nádivky. Naprosto neodmyslitelná jsou malovaná vejce, symbol obrození jarní přírody a všech plodivých sil. Velikonoční pondělí je pak celé ve znamení pomlázky. Vrbové proutky, ze kterých je pomlázka upletena, symbolizují jarní mladé síly, které se šleháním přenášejí na živou bytost. Za vyšlehání a přeřikání velikonoční koledy dostávají chlapi od děvčat malovaná vajíčka. V pondělí odpoledne se dospělí scházeli u sousedního posezení, u kterého nesměl chybět tradiční beránek nebo zajíček z těsta. Velikonoční svátky byly tímto posezením ukončeny a vládu nad vsí převzalo jaro a s ním spojené polní práce, při kterých již mnoho času na zábavu nezbylo.

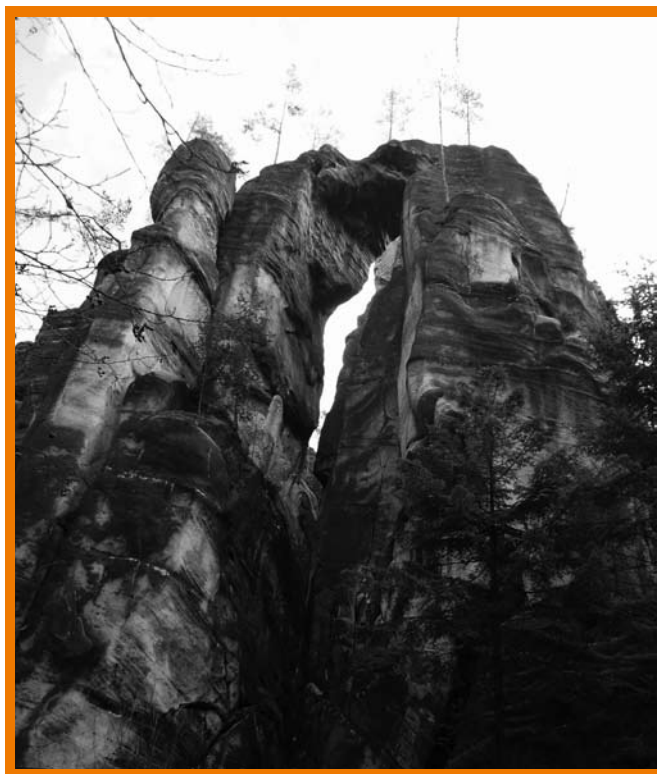
Zdroj: Internet

KOUTEK CESTOVATELŮ

Adršpašské skalní město - 2. část

Vážení čtenáři,

v posledním čísle Metabolika v loňském roce jsme společně navštívili CHKO Broumovsko a prošli se kratším okruhem Adršpašského skalního města. Kdo si opravdu udělal čas a navštívil tuto oblast, byl jistě nadšen. A tak ještě nebudeme odcházet a vydáme se na druhou, neméně krásnou část naší prohlídky skalního města.





Nyní se vydáme již jen mezi skalami, z nichž každá má svůj název. Na informačních tabulích se dočteme zajímavosti a názvy těch nejvýznamnějších. Jednou z nich je např. skalní útvar označovaný jako Krakonošovo sedátko.

Široká a pohodlná písčité cesta nás dovede k další zajímavé skále s názvem Homole cukru. Tento skalní útvar je známý zejména tím, že jeho dolní část je užší než horní, což může u některých návštěvníků vzbuzovat jisté obavy. Mnoho lidí jí tedy podepírá malými větvičkami, aby „nespadla“.

Jdeme dále podél říčky Metuje, která v těchto skalách pramení. Jedna zajímavá skála střídá druhou.

Dostáváme se až ke staré brance do skal. Odtud bude již cesta sevřenější, často povede po vybudovaných úzkých dřevěných cestičkách postavených mezi skalami nad říčkou.

V horkém létě je zde příjemný chládek. Cesta skalami je upravená, jsou zde nové chodníčky a můstky. Podíváme-li se vzhůru, můžeme vidět stále nové zajímavé skalní útvary.

Přicházíme na malé skalní náměstíčko, kde můžeme vidět bustu a pamětní desku připomínající návštěvu J. W. Goetha. Deska „stráží“ vchod do jeskyně s největším místním vodopádem. Dále můžeme pokračovat k adršpašskému skalnímu jezírku, což doporučuji v horkém počasí jen těm s dobrým fyzickým stavem – je to opravdu velmi namáhavý výstup (z části i po příkrých schodech). My se ovšem vydáme méně náročnou cestou dále po okruhu skalami. Většina turistů se vrací stejnou cestou zpět, takže cesta bude již klidnější.

I když je cesta méně náročná, přeci jen musíme stoupat a procházet úzkými průrvami mezi skalami. Ale nebojte se, každý projde.

Dále je cesta již pohodlná, občas malé stoupání nebo klesání. V Adršpachu dbají i na bezpečí návštěvníků. Pokud se ve skalách zraníte, můžete využít vybavení "budky první pomoci", která je umístěna u cesty. Vyjdeme až na vrchol skalní tabule

a občas se nám naskytnou i pohledy do vzdálenější krajiny. Nádhera!!!!!!

Dominanty Adršpašského skalního města

Scházíme dolů po schodech. Skalní údolí jsou divoká a krásná zároveň. Dostáváme se k nejužšímu místu okruhu, tzv. Myší díře. Nalevo vidíte vstup, napravo samotnou cestu. Turisté, kteří jsou „při těle“, musí projít bokem.

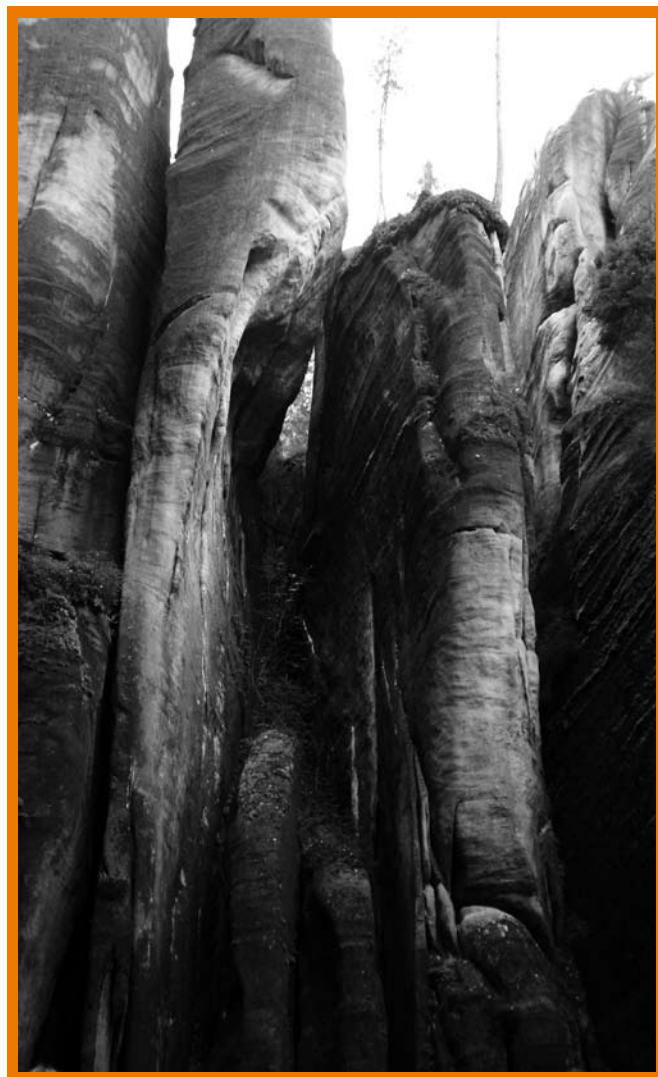
Myší dírou jsme vyšli ze skalního města. Nyní půjdeme chvíli lesem a poté po dřevěných chodničkách po okraji lesa k místu zvanému Ozvěna. Opravdu zde ozvěna funguje, můžete si to hned vyzkoušet. Halóóóó.

Cesta pokračuje podél lesa a po několika metrech projdeme kolem dřevěné rekreační chaloupky zpět do skalního města. Již se blížíme ke konci putování.

Dostaneme se zpátky na hlavní cestu, po které jsme naše putování zahájili, a vydáme se vlevo. Přes vrátnici opět dojdeme k hotelu Skalní město. Zde naše dnešní putování končí.

Věříme, že se vám putování líbilo.

Redakce



ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

Príbeh kuchára s PKU

...bol jeden z tých jesenných dní roku 1981, keď sa v pôrodnici v Žiari nad Hronom ozval detský plač. Písal sa desiaty september a v rodine Reiterovcov sa narodil prvý syn. Meno dostal po svojom dedkovi Michalovi. Bolože to radosti, keď prišlo to malé stvorenie prvýkrát medzi svojich najbližších..., no potom prišla aj správa menej radostná: metabolické ochorenie PKU.

Mnoho členov našej rodiny vôbec nevedelo o čo vlastne ide a až postupom času sme sa vlastne dozvedali, o aké onemocnění vlastne ide. Čas pomaly plynul ďalej a rodine pribudol ďalší člen. Chlapec s menom Ondrej presne o dva a pol roka mladší, no tiež s rovnakým osudom.

Už ako malé deti sme museli niekoľkokrát do roka absolvovať cestu z malého mestečka Kremnice do vtedy tak vzdialenej Bratislavy..., ale ako roky ubiehali, tak nám to pripadalo už pomaly ako samozrejmosť, chodiť na pravidelné kontroly. Začali sme spolu navštevovať materskú školu v neďalekej dedinke v Lúčkach. Bola to pre našu rodinu prvá skúška, ako obstojíme v nových podmienkach.

Najprv sme boli trochu odlišní. No po čase sme zapadli do kolektívu a ostatné deti nás aj začali rešpektovať. Ani neviem ako a prišla základná škola. Bol som tam prvý a ako starší brat som potom dbal aj na svojho brata. Nebolo to vždy ľahké. Tu som prvýkrát za vreckové kúpil vanilkovú zmrzlinu... Aj keď som potom absolvoval vyprázdenie dutiny brušnej ☺, tak som na seba pyšný. Škola sa skončila a ja som sa prihlásil na stredné odborné učilište kuchárske.

Škola ma hrozne bavila. Roky bežali ako voda a zrazu bol koniec. Všetci sme sa rozlúčili a moje ďalšie kroky viedli na základnú vojenskú službu. Bolo to moje rozhodnutie, lebo v tom čase som bol už bez diéty a chcel som skúsiť niečo nové.

Celých 9 mesiacov ubehlo ako voda, aj keď som nikdy nepracoval ako kuchár, lebo som si ako branec robil aj vodičák, takže mi prischlo robiť vodiča ☺. Po nádherných chvíľach strávených v ASR som nastúpil na svoje prvé zamestnanie do miestneho závodu SNP v Žiari nad Hronom.



Ako prvé zamestnanie to trvalo len tri mesiace a potom prišli na rad reštaurácie a hotely.

Moje najlepšie a najkrajšie spomienky budú stále patriť jednému nemenovanému hotelu v Kremnických horách. Boli sme tam jedna super partia, ktorá sa mohla vždy na hociakého člena stále spoľahnúť... to som mal už za sebou tri roky praxe ako kuchár. Až v priebehu posledných troch až štyroch rokov som sám na seba začal zisťovať, že aj keď nedodržiavam v zamestnaní tú najprísnejšiu diétu, tak po určitom čase voľna a nasadení diéty som viac pokojnejší a vyrovnanjší, ako keď pracujem týždeň v kuse bez prísnej diéty. Teraz som zamestnaný ako pizzér v jednej pizzérii v Žiari nad Hronom a celkom dobre sa mi darí. Práca ma hrozne baví a dúfam, že budem ďalej vo svojom profesionálnom raste napredovať...

S pozdravom stály čitateľ

Michal z Kremnice

LISTÁRNA

Posouzení compliance u pacientů s metabolickým onemocněním

Otišknuto: Metabolik 2006; 6 (2): 4-5, komentář: Metabolik 2006; 6 (3): 10

Odpověď na komentář v čísle 3/2006:

Vysoké procento vysokoškoláků v souboru pro posouzení compliance u pacientů s metabolickým onemocněním je způsobeno dvěma faktory.

Jednak to je skutečnost, že vstupním kritériem pro validní vyplnění dotazníku byl požadavek na minimální intelekt respondenta IQ = 90 a dále také samozřejmě tím, že vysokoškoláci mají obecně lepší poměr k vyplňování dotazníků.

Zjišťovat poměr vysokoškoláků v populaci fenylketonuriků nebylo smyslem této studie. Uváděný údaj je pouze ilustrativní, podobně jako třeba údaje o rodinném životě respondentů. Skutečný poměr vysokoškoláků v celé škále nemocných fenylketonuriků bude samozřejmě daleko nižší.

S pozdravem

Mgr. Renata Hermánková, Ph.D.

Opravte si...

Vážená redakcia časopisu METABOLÍK, prosím o uverejnenie môjho vyjadrenia k článku nižšie uvedenom, kde došlo k nesprávnym informáciám. Nemôžem nechať bez povšimnutia článok uvedený v Metabolíku (december 2006) s názvom 2. celoslovenské stretnutie NZ PKU v Banskej Bystrici. Keďže som k danej téme mala práve ja prednášku, dovoľte mi k článku napísať vysvetlenie. Odstavec o porovnaní hodnôt Phe v potravinách „...u zemiakov či špenáte dochádza pri tepelnom spracovaní k zníženiu obsahu Phe.“ Je to nesprávna informácia. Pravdepodobne to autorka článku nesprávne pochopila.

Vysvetlenie:

Pri tepelnej úprave zemiaky menia svoju váhu, ale nie množstvo fenylalanínu. 100 g surových zemiakov po uvarení bude vážiť tiež 100 g – čo je 100 mg Phe.

100 g surových zemiakov po uprave na hranolky bude vážiť len cca 80 g, ale množstvo Phe zostáva stále 100 mg.

100 g surových zemiakov po úprave na zemiakové lupienky bude vážiť len cca 30-40 g, ale množstvo Phe ostáva stále 100 mg.

Konečná váha upravených zemiakov závisí od tepelného spracovania, hrúbky lupienkov či veľkosti hranoliek. Pri vyprášaní zemiaky strácajú vodu, tým sú ľahšie. Ak odvážíme 100 g zemiakových lupienkov, obsah Phe bude cca 3-násobne väčší, ako u surových zemiakov s tou istou váhou.

Pri mrazení zelenina viaže na seba vodu a tým je ľahšia.

100 g surový špenát obsahuje 110 mg Phe. 100 g mrazený špenát (skladá sa z 80 g špenátu + 20 g vody) obsahuje 88 mg Phe.

Mária Maniková, diétna sestra, Centrum pre PKU, Košice

Obsah Phe v potravinách

Zodpovězení otázky z minulého čísla:

Proč se někdy liší Phe ve stejné potravine v různých tabulkách?

Na otázku „Proč se liší obsah fenylalaninu (Phe) ve stejné potravine v různých tabulkách“ nelze jednoznačně odpovědět.

Faktorů, které mohou hodnotu Phe v potravinách ovlivnit, je mnoho. U obilnin, zeleniny, ovoce, brambor apod. záleží např. na druhu plodiny, oblasti, kde se pěstují, druhu hnojiv, která se v daném území používají, na uskladnění, době sklizně. Ovlivnit obsah Phe může i geografická a etnická oblast. To vše a mnoho dalších faktorů může zasáhnout do toho, jaká bude konečná hodnota Phe v potravinách.

Rozdíl hodnot Phe u hotových výrobků se může lišit např. díky typu analýzy, kterou se hodnota Phe stanovuje. Každá odborná výživářská nebo zdravotní společnost, odborný ústav či stát používá jiné přístroje, jiné metody i jiná měření, kterými se obsah Phe stanovuje. Proto pak může dojít k odlišným výsledkům.

Důležité je držet se hodnot/tabulek (doporučujeme „Potravinové tabulky pro nízkobílkovinou dietu“, vydané NS PKU a jiných DMP), které máte praxí vyzkoušené, a pokud narazíte na nějakou potravinu, kde si nejste jisti, zařaďte ji do jídelníčku až poté, co se poradíte s vaším nutričním terapeutem na příslušném pracovišti.

T. Paterová, nutriční terapeut ambulance Ústavu DMP Praha

Dopis z Chebu

Vážená redakce,

zaujal mne článek paní Plecité „Má vydávání časopisu nějaký smysl?“ v čísle 4/2006 – tak to bez pochyb.

I když v některém momentě je jistě každý z nás na „vážkách“, jestli to či ono má smysl, tak v životě má smysl všechno. Mozaika se poskládá a když přijde čas se ohlédnout, výsledek je patrný už pro ty, co přichází po nás. Ti, co jsou mezi prvními, mají vždy trnitou cestu a to v jakékoliv oblasti svého konání. Vážím si snahy paní Plecité, že úspěšně vychází časopis Metabolík. A přeji mnoho dalších sil a vůle v tomto počínání.

Dále si dovoluji reagovat na životní příběh slečny Suché z Brna. Jsem opravdu potěšena, když si mohu přečíst, že se někomu vede skvěle a moc jí to přeji.

Jenom jsem chtěla k tomu přidat i svůj názor – že problémy vyvstanou při stresových prožitcích nebo právě ve chvílích

nejistoty. Většinou se lidé stále s něčím potýkají a pak se projeví „zdatnost“ člověka ve všech zdravotních směrech. Mám tím na mysli následující: např. když nežijí u rodičů a jsem samostatná, ztráta zaměstnání, nevhodné zaměstnání, rozvod, těhotenství, finanční problémy, spoléhají na vás děti, rodina, v práci máte povinnosti a neustále dokola musíte ze sebe vydávat všechno – tak potom opravdu, a to bez ohledu na to jestli máte diagnózu PKU nebo ne, se vaše zdraví ozve a „láme se chleba“.

Proto si myslím, že nás, kteří si už nějakou diagnózu neseme v životě s sebou, nás to zdraví opravdu může pozlobit. Důležité je ovšem zase „vstát“, oprášit si kolena a být vděčný za to, že mohu žít a že se najdou i tací, kteří mi pomohou.

Srdečný pozdrav zasílá

Jaroslava Kubínová

Toito číslo vychází v březnu r. 2007. Časopis je registrován pod č. MK ČR E 13356. ISSN:1214-3057 Vychází 4x ročně. Vydává: NS PKU a jiných DMP. Grafická úprava: Karel Čejka – Koláci. Vedoucí redaktor: Mírka Plecítá. Členové redakční rady: A. Plecítá, H. Sládková, M. Strouhalová, H. Vostrejžová. **Kontaktní adresy: Posílání příspěvků a komentářů:** metabolik@centrum.cz **Nové předplatné a urgencye 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

RECEPTÁŘ

OZDOBNÉ NUDLE

Suroviny: 300 ml vody; ½ kostky zeleninového bujónu; 50 g polévkové zeleniny; dle chuti sůl, pepř, zelená petrželka

Postup: Z vody, zeleninového bujónu a polévkové zeleniny uvaříme čistou polévku. Ze slaných palačinek (viz recept níže) vykrajujeme tvořítkem na vánoční cukroví různé druhy ozdobných nudlí, které vhodíme do talíře a zalijeme uvařenou polévkou.



Recept připravila: Marcela Strouhalová

SLANÉ PALAČINKY

Suroviny: 200 g nízkobílkovinné mouky; 10 g vaječné náhražky; 30 g Lp drinku nebo mléka; 3 g grilovacího koření; dle chuti ještě sůl; dle potřeby voda

Postup: V trošce vody rozmícháme vaječnou náhražku, po vymíchání přidáme vodu, NB mouku, grilovací koření, Lp drink (nebo mléko) a zpracujeme na tekoucí palačinkové těsto.

Na vymaštěné pánvi postupně pečeme palačinky, které plníme podle chuti dušenou zeleninou nebo špenátem.

Před podáváním můžeme ozdobit zelenou petrželkou nebo zeleninou.



Recept připravila: Marcela Strouhalová



SLADKÉ PALAČINKY

Suroviny: 200 g nízkobílkovinné mouky; 40 g cukru; 10 g vaječné náhražky; 30 g Lp drinku nebo mléka; sůl; voda dle potřeby; na ozdobu šlehačka ve spreji

Postup: V trošce vody rozmícháme vaječnou náhražku, po vymíchání přidáme vodu, NB mouku, cukr, Lp drink (nebo mléko), sůl a zpracujeme na tekoucí palačinkové těsto.

Na vymaštěné pánvi postupně pečeme palačinky, které plníme dle chuti džemem nebo ovocem.

Před podáváním můžeme ozdobit šlehačkou.

Recept připravila: Marcela Strouhalová

Jak rosteme, tak se mění naše potřeby



od 1 roku do 8 let



PKU 2-Prima



od 9 do 14 let



PKU 2-Secunda



nad 15 let
a těhotné ženy



PKU 3-Advanta

Optimální výživu zajistí nové vylepšené PKU přípravky Milupa

- vylepšené varianty stávajících přípravků PKU 2 a PKU 3
- vyvážený obsah živin (bílkoviny, minerály, vitaminy a stopové prvky) **odpovídá potřebám v jednotlivých věkových kategoriích**
- obsahují selen, vitaminy C a E na ochranu před volnými radikály
- lepší rozpustnost
- lze snadno kombinovat s dalšími přípravky dané věkové kategorie např. PKU 2,3-Activa rajčatová

Stávající řada PKU 2 a PKU 3 je i nadále k dispozici. Bližší informace obdržíte ve vaší metabolické ambulanci.

Jsme s vámi celý váš život