

METABOLÍK

září 2007



ročník 7, číslo 3

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

...všechno má svůj čas aneb změna je život...

Milí čtenáři,

jak jste se již dověděli z mého dopisu, který každý z vás – čtenářů Metabolika obdržel během prázdnin, rozhodla jsem se na konci tohoto roku z pozice šéfredaktorky odejít. Nicméně i nadále budu spolupracovat na finální úpravě časopisu (korektury apod).

Každý člověk prožívá v životě okamžiky, kdy by neměl zapomenout poděkovat druhým. A právě jeden z takových okamžiků nastává nyní pro mne. Chci vám poděkovat za váš zájem o časopis, jehož šéfredaktorkou jsem v uplynulých 7 letech byla, protože bez zájmu čtenářů by tato moje práce neměla smysl.

Zároveň s poděkováním za vaši přízeň chci Metaboliku do budoucna popřát, aby o tuto vaši přízeň nikdy nepřišel a byl vám nadále dobrým rádcem a pomocníkem. Ale to ve skutečnosti nezáleží vlastně ani tak na jeho tvůrcích, ale zejména na vás – čtenářích; na vaši ochotě spolupracovat, posílat příspěvky, přicházet s novými tvůrčími nápady apod.

Aby mohl i nadále Metabolík doputovat do schránek našich čtenářů, je nutné najít lidi, kteří se o to od příštího roku postarají, a hlavně jednoho z vás, který bude vše koordinovat a zastřešovat (tedy šéfredaktora či šéfredaktorku)! Jistě se mezi čtenáři najde pár lidí, kteří budou ochotni něco pro náš společný časopis udělat – např. shánění příspěvků, komplectace před tiskem, komunikace s odborníky i rodiči apod. Stačí k tomu telefon, e-mail a ochota pracovat. Tak neváhejte a ozvěte se na e-mailovou adresu metabolik@centrum.cz.

Mirka Plecítá



PŘEČETLI JSME ZA VÁS

Nová prospektivní případová multicentrická studie¹⁾ s přípravky PKU 2 MIX, PKU 2-Prima a PKU 2-Secunda

V rámci multicentrické studie byly testovány 3 nové přípravky pro pacienty s fenylketonurií – PKU 2 MIX, PKU 2-Prima a PKU 2-Secunda. Přípravky byly vyvinuty na základě nejnovějších nutričních doporučení pro příjem bílkovin u pacientů s fenylketonurií dané věkové kategorie a rovněž byla zohledněna i nová doporučení na obsah stopových prvků.

Centra:

Nové přípravky pro fenylketonurii byly testovány ve dvou metabolických centrech – na Queen Fabiola University Children's

Hospital v Bruselu a Queen Paola Children's Hospital v Antverpách.

Do studie bylo zařazeno 18 pacientů s fenylketonurií. 13 pacientů ve věku 1 – 14 let užívalo přípravek Milupa PKU 2 MIX nebo Milupa PKU 2-Prima a 5 pacientů ve věku 1 – 14 let užívalo přípravek Milupa PKU 2-Secunda. Pacienti užívali zmiňované dietetické přípravky po dobu 12 týdnů.

Pro srovnání uvádíme v tabulce níže složení jednotlivých sledovaných přípravků – energetickou hodnotu, obsah sacharidů, tuků a bílkovin.

PRODUKTY	Průměrný obsah ve 100 g				
	Energie		Sacharidy	Tuky	Bílkoviny
	kcal	kJ	g	g	g
PKU 2 MIX	448	1881	42,5	18,9	27
PKU 2–Prima	280	1189	10	0	60
PKU 2–Secunda	307	1306	6,8	0	70

Metoda a sledované parametry:

V průběhu studie byly u pacientů prováděny kompletní laboratorní testy – vyšetření krevního séra a vyšetření moče, na základě kterých byl sledován nutriční stav.

V rámci nutričního stavu pacienta byly sledovány zejména hodnoty následujících parametrů:

Sérologie: celková bílkovina, albumin, prealbumin, železo, feritin, transferin, hemoglobin, hematokryt, zinek, hořčík, hladiny aminokyselin, volný L-karnitin, vitamín B1

24-hodinový sběr moči: zinek a hořčík

Dodatečně byl sledován a hodnocen i stav metabolismu a snášenlivost pacientů k přípravkům při dlouhodobějším užívání.

Výsledky multicentrické studie:

- Antropometrické parametry (tělesná váha, výška), hladina celkové bílkoviny v séru, hladiny aminokyselin, hemoglobin, feritin a vitamín B1 odpovídaly věkové kategorii sledovaného pacienta.
- Výrazné vylepšení sensorických vlastností (chuť, vůně) nových PKU přípravků mělo za následek lepší snášenlivost a toleranci u pacientů. To vedlo k lepšímu příjmu a compli-

ance u všech PKU pacientů a následně i zvýšení množství užívání přípravků na 3 dávky za den.

- Zlepšení tolerance a snášenlivosti přípravků související s lepší compliance mělo za následek i zlepšení celkového metabolického stavu – zvláště lepší hladiny L-karnitinu, železa a transferinu v séru.
- Průměrné hodnoty fenylalaninu v krevním séru u celé skupiny pacientů byly v mezích normálních hodnot.
- Průměrné hodnoty tyrosinu v krevním séru ($p < 0,005$) narostly v celé skupině sledovaných pacientů.

Závěr:

Z multicentrické prospektivní studie realizované na skupině 18 pacientů vyplývá, že nové přípravky PKU 2 MIX, PKU 2–Prima, PKU 2–Secunda jsou pacienty dobře akceptované a tolerované a vyhovují všem požadavkům na léčbu PKU pacientů ve věku 1 – 14 let.

Zdroj: ¹⁾De Laet C, Goyens Ph, Robert M, Beernaert S, Desloovere A, Eyskens F: Experience with three new products for dietary management of phenylketonuria patients aged 1 – 14 years. J Inher Metab Dis 2004; 27 (Suppl. I)



Časový harmonogram studie	Trvání (týdny)					
	0	1	4	6	8	12
Laboratorní parametry: sérum, moč	X					X
Nárůst hladin Phe a Tyr v séru	X		X		X	X
Vyhodnocení diety						
Dietní kalkulace založena na 3-denní anamnéze	X	X		X		X
Celkové hodnocení přípravků						X

PKU 2–Prima, PKU 2–Secunda, PKU 3–Advanta v Centre pre diagnostiku a liečbu fenylketonúrie v Bratislave

V Centre pre diagnostiku a liečbu pacientov s fenylketonúriou v Bratislave sme privítali príchod nových prípravkov na Slovenský trh od firmy Milupa. Vďaka rýchlej registrácii a zaradení týchto produktov do kategorizácie dietetických potravín už od januára 2007 sme sa rozhodli postupne nahradiť staršie výrobky.

Uvedomili sme si, že svojím zložením (pomer jednotlivých aminokyselín, vitamínov, minerálov a stopových prvkov) oveľa viac zodpovedajú odporúčaniam na správnu výživu pacientov s FKÚ. Veľmi pozitívne hodnotíme možnosť výberu jednotlivého prípravku vzhľadom na vek pacienta, keďže je známe, že potreby a nároky nutrientov sa vekom výrazne menia.

Od januára 2007 sme v našom centre postupne prešli na nové prípravky PKU 2–Prima, PKU 2–Secunda, PKU 3–Advanta. Nové prípravky sa predpisali 45 pacientom, pričom sa zohľadnil výber preparátu podľa veku. Viac ako 60% pa-

cientov začalo užívať PKU 3–Advanta, asi 20% PKU 2–Secunda a 20% PKU 2–Prima.

Uvedomili sme si tiež, že každá zmena prípravku môže byť sprevádzaná väčšou alebo menšou mierou intolerancie. Na naše prekvapenie uvedené prípravky boli pacientmi celkom dobre tolerované a postupne si na ne zvykli. Iba v jednom prípade sme museli pre menšiu netolerovanosť prejsť dočasne k pôvodnému preparátu. U ostatných pacientov sa prípravky bez problémov zaradili do základnej diétnej liečby.

Podobné inovácie a skvalitňovanie liečby našich pacientov vždy vítame. Aj v tomto prípade hodnotíme túto zmenu pozitívne a veríme, že príchodom ďalších prípravkov sa bude liečba pacientov s fenylketonúriou zlepšovať.

S pozdravom Váš

MUDr. Oto Ťrge

OKÉNKO PSYCHOLOGA

Priďte medzi nás...

Vážení dospelí pacienti s metabolickým onemocnením, srdečne vás tímto zveme na zahájení skupinových sezení.

V čem vám můžeme pomoci? Umožníme vám setkávání s lidmi s podobnými problémy, dozvíte se nové poznatky o dietě a díky

tréninku asertivity získáte nové sociální dovednosti. Od září 2007 se budeme setkávat pravidelně jednou měsíčně. Rádi vás uvítáme mezi sebou.

Ozvěte se mi, prosím, na telefon 224 967 714.

Mgr. Renata Hermánková, Ph.D., psycholog ÚDMP

CO NÁS PÁLÍ

Zpravodaj NS PKU a jiných DMP

PRÍSPĚVEK NA PÉČI

V minulém čísle časopisu Metabolik jsem vás informovala o aktuální právní úpravě podmínek pro přiznání Příspěvků na péči (dále jen PnP), která ze své podstaty neuznává PKU, resp. dietní a léčebná omezení, jako důvod pro přiznání této dávky. Během léta jsem absolvovala mnoho jednání ve Sněmovně, Senátu a zejména na Ministerstvu práce a sociálních věcí. Zásadně odmítavý postoj byl zřejmý především na ministerstvu. Hlavním důvodem byl státní rozpočet, resp. nedostatek finančních prostředků v rezortu MPSV. Největší problém viděli úředníci i ministr Nečas v požadavku, aby pečující osoba byla státním pojištěncem a aby jí byla doba, po kterou bude o takové dítě pečovat, započítána do důchodu jako odpracovaná léta.

Můj návrh na řešení této nepříznivé situace byl, aby dítě s PKU dostalo minimálně II. stupeň závislosti, tedy měsíční příspěvek 5000,- Kč a to až do ukončení povinné školní docházky. Návrhy MPSV byly různé, např. že by rodiny s dětmi s PKU stejně jako odbojáři měly pečovatelskou službu zdarma nebo že by ministerstvo poskytlo našemu Sdružení dotaci a to by následně nějakým způsobem zajišťovalo péči o děti s PKU po celé republice. Tako-

vých návrhů bylo víc a upřímně řečeno, byly to samé „fantasmagorie“.

Navzdory všemu však během mé dovolené pan ministr zřejmě alespoň trochu přehodnotil své názory a v půli srpna mne seznámil s konečným návrhem MPSV na novou právní úpravu zákona 108/06 Sb., kterou hned vzápětí předložil Sněmovně a ta ji schválila v rámci tzv. reformního balíku. Konečná verze tedy zní, že **děti s PKU bez následného postižení (ale také diabetici, celiatici a děti s jinými závažnými onemocněními) budou zařazeni do I. stupně závislosti a bude jim přiznán PnP ve výši 3000,-Kč měsíčně do 10ti let věku. Zároveň však rodič, resp. pečující osoba, bude státním pojištěncem ve smyslu zdravotního pojištění a důchodového zabezpečení.**

Pokud vše proběhne hladce (schválení Senátem + podpis prezidenta), zákon nabude účinnosti 1. 1. 2008. Do této doby řeší situaci závazný pokyn ministra Nečase posudkovým lékařům, kteří mají děti s PKU automaticky posuzovat na I. stupeň.

POZOR: do 31. 12. 2007 však zákon neumožňuje považovat pečujícího rodiče za státního pojištěnce a je nezbytné, aby si každý, koho se to týká, do 31. 12. 2007 hradil za sebe alespoň

minimální zdravotní a sociální pojištění. Všem, kterým byl do dnešního dne PnP zamítnut úplně, doporučuji, aby se odvolali. Posudkoví lékaři by již měli být v současné době obeznámeni s výše zmíněným závazným pokynem.

Je mi jasné, že se tento pokus o kompromis nedá nazvat vítězstvím, ale pořád je toto řešení lepší než současná situace. Bohužel musím konstatovat, že nám nezbyvá nic jiného, než začít zase pěkně od začátku a doufat, že příště to už bude opravdové vítězství.

LYŽAŘSKÝ KURZ

Vzhledem k tomu, že zatím nikdo neprojevil zájem o PKU lyžařský kurz (zájezd) pro sebe nebo své děti, Národní sdružení PKU a jiných DMP se tedy rozhodlo, že nebude žádný pobyt na horách s dietním stravováním zajišťovat.

VÝROČNÍ ČLENSKÁ SCHŮZE

Znovu vám chci připomenout výroční členskou schůzi, která se bude konat na začátku listopadu. Všichni budou včas infor-

mováni o přesném datu, době i místu konání dopisem. Dále vás chci upozornit, že jsem zatím stále neobdržela jediný návrh jmen kandidátů na pozice v předsetnictvu Sdružení, jedná se o předsedu a dva místopředsedy. V souvislosti s tím vás chci informovat o mém konečném rozhodnutí, že už se pro příští období nebudu ucházet o funkci předsedkyně Sdružení. Myslím si, že je tudíž nesmírně důležité najít někoho, kdo by i pro příští roky udával našemu Sdružení směr a hájil pozice pacientů s PKU a jejich rodin před státním aparátem. Zamyslete se, prosím, nad tím, kdo by podle vás byl dobrým kandidátem a na jakou pozici. Dejte mi vědět a já tyto osoby jménem Sdružení oslovím a dohodnu se s nimi, zda s kandidaturou souhlasí atd.

Uvědomme si, prosím, že NS PKU je sdružením nás všech.

MIKULÁŠSKÁ BESÍDKA

Tak jako každým rokem, i letos připravujeme pro naše nejmenší členy a jejich rodiny (ale nejen pro ně) tradiční Mikulášskou besídku. Konkrétní informace obdržíte v dopise spolu s pozvánkou na výroční členskou schůzi.

Klára Foglarová, předsedkyně NS PKU a jiných DMP

STALO SE

Na návštěvě na letním dětském táboře v Růžené

Krásné letní prázdniny jsou sice již za námi, ale my se nyní krátce vrátíme na jejich začátek, kdy naposledy zazvonil zvoněk a školní lavice se na dva měsíce vyprázdnily.

Všichni se na prázdniny těšili a řada z vás již měla spousty plánů – k moři, s kamarády na výlety, za babičkami a dědečky či jen za kamarády ze školy. Již tradiční a oblíbenou destinací jsou pro spoustu dětí letní prázdninové tábory. Díky aktivitám a vstřícnosti CK Topinka měly také děti s fenylketonurií možnost zúčastnit se každoročně pořádaného letního dětského tábora.

Letní tábor se nachází v krásné oblasti Jižních Čech – v Růžené u Milevska. Každoroční účast velkého počtu dětí svědčí o jejich spokojenosti a je jisté pro všechny pořadatele nejlepším oceněním. V letošním roce se tábora zúčastnilo asi 300 dětí, mezi kterými bylo i 15 dětí s fenylketonurií. Program byl pro všechny děti stejný. Pro děti s fenylketonurií byla pod dohledem MUDr. Pazdírkové a MUDr. Marxe zajištěna dietní strava. Kromě nízkobílkovinných potravin měly děti k dispozici i dietní přípravky PKU 2–Secunda, PKU 3–Advanta, P-AM, Lophlex a nový tekutý přípravek Lophlex LQ, který děti ocenily zejména na společných výletech do okolí.

Děti byly ubytovány v chatkách nebo stanech s podsadou a po celou dobu pro ně byl zajištěn bohatý program. Kromě volejbalového hřiště a nedalekého rybníka pro ně byly připraveny celotáborové hry, výlety do okolí, večerní diskotéky a táboračky.

Za dětmi přijeli na tábor i zástupci společností Milupa a SHS, kteří jim přivezli hezké dárky – nejen nízkobílkovinné potraviny, bonbóny, osvěžující nápoje a sušenky, ale také například omalovánky, pastelky a puzzle.

Dětem se na táboře moc líbilo, o čemž se můžete dočíst v následujících dvou příspěvcích účastníků – Honzík a Ondry.



Můj pobyt na táboře v Růžené

Letos jsem se již po šesté zúčastnil pobytu na dětském letním táboře Růžená. Těšil jsem se na celotáborovou hru – Piráti z Karibiku, na kterou mi letos poprvé přišla na e-mail upoutávka, abych byl ještě více napnutý. Také jsem se těšil na staré kamarády, které zde vidám každý rok, ale i na ty nové. Byl jsem také zvědavý, co nám letos připraví v kuchyni za dobroty. Mám totiž fenylketonurií, která je spojena s dodržováním přísné diety. A na tomto táboře mám vždy příležitost poznat i jiné „fenylky“, jak si tady říkáme, protože nám zde speciálně vaří. Je to paráda, když můžu ve svém věku vyrazit sám bez dozoru rodiny, která se mi běžně o stravování stará, a podělit se s ostatními o své zkušenosti s dietním režimem.

Celotáborová hra byla letos moc prima. Nejenže jsem si zopakoval všechny „táborové znalosti“, ale dozvěděl jsem se spoustu informací o „pirátském světě“ a s naší flotilou jménem HIO jsem ve funkci zástupce kapitána zažil spoustu dobrodružství.

Kuchyně mě také nezklamala. Ochutnal jsem jídla připravená trochu jinak i zcela nové výrobky, které nám přivezli ochutnat od firem SHS a Milupa. Bylo to fajn. Maminka mi vaří moc dobře, ale i tak je dobré mít také další zkušenosti, což je právě na tomto táboře možné.

Každý den jsme také hráli různé hry, alespoň 5 – 6 her za den. Jednou za pobyt chodíme do nějakého města poblíž, což máme jako celodenní výlet. Je to pořádná procházka a můžeme si tam koupit i nějaký ten suvenýr. Jako každý rok nechyběla ani diskotéka, posezení u ohně, či koupání v rybníku.

Mám z tábora plno krásných zážitků a vzpomínek, určitě se budu těšit zase příště.

Jan Březina – 12 let

Vzpomínky na tábor v Růžené

Na tábor do Růžené už jsem jel po sedmé a pořád se mi tam líbí. Letos jsem byl poprvé ve stanu a líbilo se mi to víc než chatičky.

Ve stanu jsme byli jenom dva a v chatce nás bylo šest, ve dvou se tam člověk cítil lépe. Na táboře jsou moc hodní vedoucí.

Vedoucí tam předváděli pěkná divadelní představení v podobě celotáborové hry „Piráti z Karibiku“. Na táboře jsme měli olym-

pijské hry, pout', bojovky a hlavně diskotéky, kterým nás hlavní vedoucí Pacínek říká večůrky. Celkově nás bylo asi tak dvacet fenyláčků a se dvěma jsem byl i v oddíle. V jídelně vařili výborně, vaří tam jedna paní, kterou znám už z minula. Ke konci tábora přijela paní Komárková, zástupce Milupy a SHS a nabízeli nám různé novinky. Předposlední den přijeli nějací lidé a ukázali nám naše sýry, masové konzervy, pizzy, paštiky a byl bych moc rád, kdyby se to prodávalo u nás. Už se moc těším na příští rok, určitě pojedou zase, je to tam prima.

Ondra Havazík

Ako bolo v Kalinčiakove

Všetko to začalo 4. augusta. Plní očakávania sme sa všetci mali i veľkí, deti i dospelí stretli v Kalinčiakove na našej vytúženej a dlho očakávanej dovolenke. Bol to čas, kedy sme zabudli na svoje trápenia a každodenné povinnosti, na prácu, bol to čas, kedy sme sa venovali oddychu, relaxu a načerpávaniu nových síl.

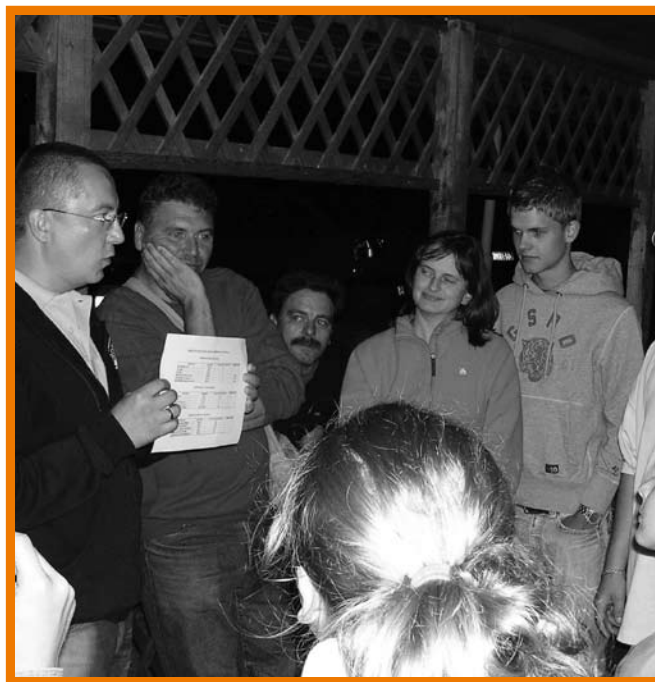
Na dovolenke sme neboli sami, mali sme tam hostí. Hneď v prvý deň to boli zástupcovia firem Milupa a SHS. Ďalšie dni to boli zástupcovia firmy IMUNA a zásielkovej služby DIPONT.

Počasiť bolo slnečné a slniečko nás priam volalo na kúpalisko. Nedalo sa mu odmietnuť a tak keď sme sa naraňajkovali a slniečku spevnili lúče, už sme boli na kúpalisku. A takto to bolo vždy, keď sa na nás slniečko usmialo. Každý slnečný deň sme voľný čas trávil na kúpalisku, ktoré bolo od chaty, v ktorej sme bývali, vzdialené len pár minút.

Tak ako doma sa stravujeme podľa diéty, tak ani tu to nebolo inak. Stravu sme mali zabezpečenú a aj každodenné varenie. Obedy aj večere boli pestré a vždy sme sa do sýtosti najedli.

Ako som celú dovolenku vnímala ja??? Podľa mňa to bol týždeň, kde som zažila niečo nové, spoznala som nových a príjemných ľudí, nových kamarátov a kamarátky. Ten týždeň strávený v Kalinčiakove bol pre mňa veľkým prínosom nových zážitkov a spomienok. Každé ráno som sa prebúdzala do nového dňa, dňa plného zážitkov a prekvapení, každý deň som zažila niečo nové, niečo, na čo mi zostali krásne spomienky.

Tak ako všetko má svoj začiatok a koniec, tak aj naša dovolenka sa pomaly ale isto blížila ku koncu. Prišiel deň lúčenia a slz, deň



kedy sme sa mali rozlúčiť. Pre nikoho tento deň nebol ľahký, veď to bol deň, kedy sme si mali povedať: Dovidenia! Všetci sme sa ale zhodli v tom, že o rok sa v rovnakom, možno ešte vo väčšom počte stretneme opäť.

Petra Krličková

CO SE PŘIPRAVUJE

4. setkání dospělých s PKU

Již se stalo téměř tradicí, že se každoročně setkávají dospělí s PKU a jejich partneři. O setkání je stále velký zájem a tak pokračujeme v této úspěšné akci již 4. rokem. Loňský ročník vám umožnil rozšířit si znalosti v oblasti problematiky PKU diety

v dospělosti a podle ohlasů splnil vaše očekávání. V letošním roce bychom se rádi věnovali otázkám, které vás v oblasti PKU nejvíce zajímají a trápí. K dispozici vám budou opět pozvaní odborníci z řad lékařů, dietních sester a psychologů. Kromě odborného



programu na vás čeká i zábava a setkání s kamarády z předchozích let. Věříme, že si i letos najdete nové kamarády, kteří na setkání ještě nebyli a se kterými si jistě vyměníte své zkušenosti.

Termín: 12. 10. – 14. 10. 2007

Místo konání: Hotel Rekrea
Slovanského bratrství 1664, Pelhřimov
tel.: +420 565 350 111
<http://www.rekreapelhrimov.cz>

Ubytování: dvoulůžkové či trojlůžkové pokoje s vlastním sociálním zařízením (umyvadlo, WC, sprcha), TV, rádio

Stravování: plná penze, PKU dieta je zajištěna pod dohledem dietní sestry

Doprava: vlastní, dostupnost autobusem i vlakem, vzdálenost na autobusové nádraží je cca 200 m a na vlakové nádraží cca 300 m

Cena: Pro osoby s PKU je vše BEZPLATNÉ. Pro doprovázející osoby je nutné uhradit částku 500,- Kč osobu/den (cena zahrnuje ubytování a plnou penzi), celková částka za pobyt činí 1000,- Kč na osobu.

Program: Kromě odborného programu nás čeká i zábava. V sobotu dopoledne vás srdečně zveme do muzea kuriozit a večer je připraven zábavný program – bowling.

V případě zájmu se, prosím, přihlašujte telefonicky u paní Markéty Samkové na tel. +420 271736763 nebo na e-mail: dalibor-

samek@volny.cz. Dospívající mladší 18 let musí mít doprovod dospělé osoby.

Program setkání:

pátek 12. 10. 2007

odpoledne příjezd, ubytování
19,00 – 20,00 večere

sobota 13. 10. 2007

10,00 – 12,00 pro zájemce návštěva Muzea kuriozit a rekordů

12,00 – 13,00 oběd
odpoledne odborný program – bude sestaven na základě vašich návrhů

18,00 – 19,00 večere
20,00 – 22,00 společenský program, bowling

neděle 14. 10. 2007 snídaně, odjezd

Akce se koná za podpory firem Milupa a SHS.

Národní sdružení PKU a jiných DMP



NA SLOVÍČKO NEJEN O FENYLKETONURII

Pro dnešní rozhovor jsme navštívili manžele Rábovi a jejich dceru Barborku

Vážení čtenáři,

v minulém čísle jste měli možnost seznámit se s novou rubrikou „Na slovíčko nejen o fenylnketonurii“. V dnešním čísle vám přinášíme další rozhovor. Tentokrát jsme se vydali za maminkou 6-ti leté holčičky Barborky – paní Rábovou. Na návštěvu jsme přijeli do krásného prostředí jižních Čech, kde nás uvítalo slunečné počasí a tak bylo povídání o to příjemnější.

Vzpomínám si pouze na těch pár slov, která mi utkvěla v mysli – Vaše dcera má vrozenou vadu – víc jsem nebyla schopna vnímat...

Paní Rábová, jak jste se dozvěděla, že má vaše dcera fenylnketonurii a jaká byla Vaše první reakce?

Barborka se nám narodila před šesti lety. Do té doby jsem o fenylnketonurii neměla ani tušení. V porodnici probíhalo vše bez komplikací a s manželem jsme se na Barborku moc těšili. Barborka se narodila ve čtvrtek a již v pondělí nás pustili z porodnice. Užívali jsme si krásné první okamžiky. Jsme početná rodina a tak nás na tu radost bylo více.

Během těhotenství mi docela chutnalo a ráda jsme si dala něco

dobrého a díky tomu jsem přibrala nějaké to kilo navíc. „Ale co,“ říkala jsem si. „Teď po porodu to snadno shodím.“ A tak jsem také plná odhodlání začala cvičit. Nebylo sice moc času, ale nějakou tu minutu jsem si vždy vyšetřila.

V pátek ráno jsem si přivstala a začala plná optimismu a nadšení cvičit. Malá ještě po kojení spala a tak jsem měla chvíli pro sebe. Kolem 7. hodiny ráno mě však překvapilo zvonění telefonu. Byla to dětská lékařka z nemocnice v Sušici. Vzpomínám si pouze na těch pár slov, která mi utkvěla v mysli: „Vaše dcera má vrozenou vadu“ – víc jsem nebyla schopna vnímat. Slyším to jako dnes. Tenkrát jsem nepochytila ani to slovo – jen něco na „f“. Bylo mi řečeno, ať okamžitě přestanu kojit, ať si sbalím věci do nemocnice a do půl hodiny pro mě přijede sanitka.

Co jste v tu chvíli cítila a prožívala?

Volala jsem ihned manželovi a své mamince. Hrozně jsem plakala, protože jsem netušila, co se děje – co mě a dceru čeká. V první chvíli mě napadlo, že má možná celiakii, ale ani to mě moc neuklidnilo a byla jsem celá zmatená. V sanitce, která nás vezla do Prahy, mi probíhalo hlavou vše možné. Navíc jsme dlouho cestovali a Barborka měla už hlad a neustále plakala. Bála jsem se ji však nakojit. Vždyť do telefonu řekli okamžitě přestat kojit. Co jsem měla dělat?

Tisíckrát jsem si říkala: Jak to bude dál, jaká bude? Co bude jíst? Jak bude prospívat? Nebude odlišná od ostatních?

Jak Vás uvítali v nemocnici? Dostala jste více informací?

Ve Vinohradské nemocnici se nás ujala paní doktorka Hejčmanová, na kterou moc vzpomínám. Byla pro mě záchranou a to nejen při příchodu do nemocnice. Byla ke mně velice milá a citlivá. Později jsem si uvědomila, že pro nás byla více než jen lékařkou. Dokázala s námi hovořit jako s vlastní rodinou. Věděla, jak informace podat a jak nás psychicky podpořit. Také sestřička Komárková nám velmi pomáhala. V nemocnici provedli ještě další kontrolní testy a fenylketonurie se bohužel potvrdila. Do té doby jsem o tomto onemocnění nikdy neslyšela. Manžel přijel druhý den. Byl z toho velmi zoufalý.

Jak jste v tu chvíli viděla budoucnost a Váš další život?

Největší obavy jsem měla samozřejmě o Barunku a její život. Tisíckrát jsem si říkala: Jak to bude dál, jaká bude? Co bude jíst? Jak bude prospívat? Nebude odlišná od ostatních nebo třeba postižená?

V tu chvíli jsem to viděla jako absolutně nezvladatelnou situaci. Nevěděla jsem jak dál, v tu chvíli se mi zhroutil celý svět.

Co Vám nejvíce pomohlo překonat tuto zoufalou situaci?

Jak jsem již říkala, moc nám pomáhali v nemocnici. MUDr. Hejčmanová a sestřičky nám neustále dokola vysvětlovaly naši situaci. Musela jsem přestat na pár dní kojit, než byla Barborce upravena dieta. Až po stanovení diety jsem jí mohla zase dokrmovat v kombinaci s XP-Analogem, který dostávala místo mateřského mléka. Hodně velkou oporou mi byl manžel. Hned druhý den za mnou přijel, chodil s dcerou na procházky, krmil jí stříkačkou nebo kanylou a snažil se přede mnou nedat nic najevo. Cítila jsem ale, jak je z toho také zničený. Nemohu opomenout ani rodiče, kteří celou dobu stáli při nás a pomáhali nám ze všech sil.

Krátce jim řekněte, že Báře chybí enzym, který dokáže štěpit bílkoviny, a tudíž jich nemůže sníst takové množství.

Co se dělo po návratu domů a jak jste situaci v prvních dnech zvládali?

Z nemocnice nás pustili až po 12 dnech. Jednak se hladina fenylalaninu u Barborky snižovala velmi pomalu a navíc MUDr. Hejčmanová chtěla, abych měla co nejvíce informací, jak k onemocnění a dietě přistupovat. Nikdy jsem od ní neslyšela, že bych udělala něco špatně. Naopak, vždy nás chválila a psychicky podporovala. To mi velmi pomohlo.

Připravila nás i na očekávanou reakci okolí. Přeci jen pocházíme z menšího města, kde všichni okamžitě věděli, že nás narychlo odvezla sanitka. Paní doktorka Hejčmanová nám poradila, abychom nic neřešili a jen je krátce informovali. Říkala: „Nic s lidmi nerozebírejte, jen jim krátce řekněte, že Báře chybí enzym, který dokáže štěpit bílkoviny, a tudíž jich nemůže sníst takové množství.“

Informace získávám kromě nemocnice hlavně v časopise Metabolík.

Kde jste získávala další informace?

Kromě Vinohradské nemocnice, kam dodnes jezdíme a pravidelně posíláme jednou měsíčně kontrolní kapku krve, získávám informace hlavně v časopise Metabolík. Dalším zdrojem je pro mě internet. Není tam toho mnoho, ale nějaké informace se dají najít. Nejsem však u počítače příliš často. U Metabolíka se vždy těším na další číslo a málokdy nechám nějaký článek nepřečtený. Také celá naše rodina a dokonce i sestřenice se na čtení těší.



Přihlásila jsem se i do Národního sdružení PKU a do Milupa klubu, odkud dostávám informace o nových přípravcích a připravovaných akcích.

...to odstartovalo naše přátelství, které spojoval stejný problém – fenylketonurie u našich dětí.

Jak jste se k časopisu dostala?

Časopis jsem ještě s dalšími maminkami dostala v nemocnici. Tam jsem se také dozvěděla o Národním sdružení PKU.

V Metabolíku jsme se kromě spousty informací dočetli o chystaném setkání pacientů, kam jsem se společně s ostatními maminkami vydala. Myslím, že to bylo v Jizbici pod Bláníkem. Iniciátorem byla tenkrát moje kamarádka – paní Dobrovolná, která řekla: „Holky, co kdybychom také jely?“ A to odstartovalo naše přátelství, které spojoval stejný problém – fenylketonurie u našich dětí.

Zde jsme se všichni díky prof. Zemanovi a MUDr. Hejčmanové dozvěděli spousty zajímavých informací o fenylketonurii, správné přípravě diety, jak hodnoty fenylalaninu počítat a další zajímavosti. Pro děti byl připraven zajímavý program, tak si to také užily.

Jste v kontaktu i s jinými rodiči a co Vám to přináší?

V nemocnici jsem se nejprve seznámila s dnes už kamarádkami – maminkami, které mají děti v přibližně stejném věku. S dalšími rodiči pak třeba na společných setkáních pacientů. Nejen že si s dalšími rodiči pravidelně voláme, informujeme se, předáváme si rady a zkušenosti (zejména, pokud děti něco nechtějí jíst, jsou nemocné), ale vzájemně se občas i navštěvujeme. Je potěšující, že máme možnost se vždy setkat při pravidelných půlročních návštěvách v ambulanci. Nepovažujeme to za nutnost, ale uděláme si z cesty do Prahy výlet, zajdeme s dětmi na něco dobrého – třeba na hranolky a ten den si zkrátka užijeme. Při této příležitosti bych ráda zmínila, že při cestě do Prahy nikdy neopomenu zajít s kytičkou na hřbitov a zavzpomínat na paní doktorku Hejčmanovou. Byla nám skutečnou oporou a za to jí budu, a myslím nejen já, nadosmrti vděčná.

...jednoduše dětem vysvětlila, že některá jídla a potraviny nemůže. Po čase to začaly i ony vnímat jako samozřejmost.

Jak Barborka vnímá dietu a jak se jí daří ji dodržovat?

Barborka byla se mnou do 5 let doma. Od malička jsem se jí snažila pečlivě vysvětlovat, proč některá jídla může a některá ne. Od kolektivu dětí jsem ji nikdy neizolovala, jen jsem pečlivě dohlížela na pravidelnou a správnou stravu. Dětem, se kterými si hraje, jednoduše vysvětlila, že některá jídla a potraviny nemůže. Po čase to začaly i ony vnímat jako samozřejmost.

Když doma společně jíme, je si vědoma odlišné stravy. Nikdy však neodmlouvala, nijak jí to neubližovalo, ani psychicky nezatěžovalo. Fenylketonurie a odlišná strava se staly součástí nejen jejího, ale i našeho života. Dnes už si dokáže sama připravit i svůj „Mixík“.

Co je to Mixík?

Tak jsme si pojmenovali dietní přípravek, který pravidelně užívá. Je to P-AM, který už si připravuje sama – nabere 3 odměrky do lahvičky a já jí ho naředím Dobrou vodou s citrónovou příchutí. Přípravek v lahvičce s „pítkem“ dobře protřepe, aby se rozpustil. Barborka ho pak popíjí a tím, že je nápoj v lahvi uzavřený, necítí tak nepříjemnou vůni prášku. Vůbec jí to nedělá problémy. Možná, že jsem byla v dodržování diety zpočátku moc přísná, ale dnes se mi to vrací. Zejména na jejím zdraví. Barborka je bystrá, šikovná a velmi vnímavá. Barborka dnes dobře ví, že maso, pečivo, mléčné výrobky – prostě bílkoviny nemůže. Sama se i ozve např. ve školce, kde mají ostatní děti např. nanukový dort, že ho nemůže.

Při prvních pokusech jsem bojovala sama se sebou. Moc jsem se v tom neorientovala, bála jsem se, že něco spočítám či odměřím špatně.

Zmiňujete, že Barborka chodí do školky. Jak jste s nástupem do školky řešili otázku stravování?

Před nástupem do školky jsem byla doma a vařila jí pravidelně teplá jídla. Naučila jsem se spoustu nových jídel. Zpočátku to bylo pro mne velmi obtížné. Každý kousek zvážít, odměřovat, počítat a každý nedojedený zbytek zase vážit a počítat. Při prvních pokusech jsem bojovala sama se sebou. Moc jsem se v tom neorientovala, bála jsem se, že něco spočítám či odměřím špatně. S odstupem času to již vidím optimisticky. Každá zkušenost je dobrá a čím více a déle se v této problematice pohybují, tím je to pro mě jednodušší.

Před nástupem do školky jsem vše konzultovala, navštívila jsem ředitelku a učitelky a situaci jim vysvětlila. Byla jsem ochotná pro Barborku dále vařit, jen jsem potřebovala, aby jídlo vždy ohřály a trochu ji pohlídaly. Setkala jsem se s maximální vstřícností a ochotou. Barborka tedy začala chodit do školky, kde je v kolektivu dětí moc spokojená. Paní učitelky mi odevzdávají všechny nedojedené zbytky a hlásí, co navíc snědla. Dokonce jí někdy její stravu ostatní děti závidí.

Vloni na Mikuláše, když ostatní děti dostávaly ve školce při besídce balíčky se sladkostmi, jsem se domluvila s personálem a Barunka dostala do nadílky „své“ bombóny, sladkosti a také ovoce.

Hodně Barunce pomáhal vstřícný přístup učitelek a cítila se součástí kolektivu.

Vždyť fenylketonurie má řešení – „pouze“ odlišnou stravu...

Jak vidíte situaci dnes – v porovnání se začátky?

Dnes je již situace, co se týče informací a zkušeností, mnohem lepší. Říkám si, že je to štěstí v neštěstí. Po odchodu MUDr. Hejzmanové nám hodně pomáhá MUDr. Pazdírková z nemocnice na Vinohradech, kam jezdíme na pravidelné kontroly. Musím říci, že její roli převzala s plným nasazením a obětavostí.

Dnes mohu děkovat také za to, že se onemocnění dá zjistit včas

a že se dá řešit. Uvědomuji si, že jsou na světě horší nemoci. Pro děti je, myslím, důležité to, aby si od počátku uvědomovaly potřebu důsledného dodržování diety a hlavně, aby celou situaci nevnímaly jako problém. Vždyť fenylketonurie má řešení – „pouze“ odlišnou stravu a tímto pozitivním způsobem se k tomu stavíme i my. Jinak mohou vést plnohodnotný život jako kterékoliv zdravé dítě.



Když s lidmi hovořím o fenylketonurii, velmi často se mi stává, že si to mnozí pletou s bezlepkovou dietou. Také ve školce hned říkali, že to nebude problém, že mají jednoho chlapce s bezlepkovou dietou. Vysvětlila jsem jim, že se jedná o jiné onemocnění, při kterém je omezen příjem bílkovin a veškerá strava musí být přesně zvážena, nesnědené zbytky se musí také zvážít a vypočítat skutečný příjem. Mám tak každodenní přehled o příjmu fenylalaninu.

Po finanční stránce je dieta velmi náročná. Potraviny jsou velmi drahé.

V současné době jste ještě s Barborkou doma. Jak se vyrovnáváte s finanční náročností dietní stravy?

Je pravda, že po finanční stránce je dieta velmi náročná.

Rodiče nám hodně pomáhají nejen ve finanční oblasti. Moje maminka mě dokáže zastoupit a uvařit pro Barborku vhodné jídlo. Manžel musí často pracovat i o víkendu, abychom vše zvládli. Není to vůbec jednoduché. Potraviny jsou velmi drahé. Raději si sami některé věci odpuštíme, abychom mohli Barborce dopřát nějaké ty dobroty nebo upéct koláče. Potraviny kupujeme nejčastěji v zásilkovém obchodě na Černém Mostě v Praze.

Jaké je nejoblíbenější jídlo Vaší dcery? Můžete našim čtenářům prozradit nějaký zajímavý recept?

Postupně jsem se naučila vařit v rámci diety a mám spousty nových nápadů a receptů.

Barborka má nejraději sladké knedlíky s rebarborou a docela i „krtkův dort“, který ochutnala i její kamarádka Nikolka a moc jí chutnal. Říkala své mamince: „Mami, proč mi také nepečeš takový dort?“

Prozradím vám recept na rebarborové knedlíky. A pokud někdo nemá rebarboru, myslím, že není problém použít jiné vhodné ovoce.

Rebarborové kynuté knedlíky

- 150 gramů mouky Damin
- 6 gramů droždí
- 36 gramů vařených brambor
- 10 gramů vaječné náhražky
- 15 gramů sádla

trochu soli
trochu cukru
Postup:

Do vykynutého těsta nakrájeného na čtverečky zabalím oloupanou, na kolečka nakrájenou rebarboru a vytvořím malé kulaté knedlíčky. Vařím je ve vodě 6 minut a podávám s cukrem a skořicí.

Mám jídlo připravovat pro jedno nebo dvě děti? To už vyjde nastejno.

Na závěr ještě trochu osobní otázka. Uvažujete do budoucna o dalším dítěti? Jak byste se k tomu s manželem stavěli? Jste si vědoma rizika, že i další Vaše dítě může mít fenylketonurii?

To je těžká otázka. Dnes už vím, co by nás čekalo a upřímně řečeno, neměla bych z toho strach. Po 6 letech mám již hodně zkušeností, vím co a jak dělat, jak co připravovat. Mám jídlo připravovat pro jedno nebo dvě děti? To už vyjde nastejno. Ale největší problém opravdu vidím ve finanční stránce. Potraviny jsou velmi drahé. Jak jsem již zmiňovala, manžel proto musí často pracovat i o víkendu a finančně nám vypomáhají i rodiče.

Nestěžuji si, protože přes všechno to trápení mám svoji dceru nadevše ráda a pevně věřím, že bude svou dietu dodržovat i v dospělosti, kdy na její dodržování nebudu mít takový vliv. V tomto duchu se jí snažím odmala vychovávat.

Rodičům dětí s PKU i všem fenylketonurikům přeji hodně zdraví, síly a pevné nervy.
Jana Rábová, Sušice

Svět předškoláka pohledem psychologa

To, oč v tomto období běží, je socializace, tedy začlenění člověka do společnosti. Dítě si dále v tomto období vytváří obraz o světě, svůj první světový názor. Ptá se na vznik a smysl světa, ale zajímá ho i vlastní tělo.

Myšlení předškoláčka je ještě egocentrické. Předškolák ještě nechápe, že druzí lidé mají svůj vlastní názor, odlišný od jeho. Když vypráví, předpokládá, že víte všechno, co on. Když hraje hru, myslí, že uznáváte stejná pravidla. Dalším rysem jeho myšlení je magičnost. Dospělý vyhlídí tramvaj a může mít dojem, že ji svým přáním přitáhne na zastávku. Toto je u dítěte mnohem silnější. Dítě nerozlišuje čin a přání. Dětské myšlení je také antropomorfní. Dítě připodobňuje člověku různé věci a zvířata. Předpokládá, že tyto myslí a cítí (sluníčko se směje, nebe se zlobí a podobně).

U předškolních dětí můžeme spolehlivě **měřit inteligenci**. Řádné vyšetření představuje velký kus práce. Dáváme dítěti úkoly, postupujeme od lehčích k těžším. Výsledek porovnáváme s věkovou normou, tedy s průměrným výkonem dětí stejného věku. Co tedy dítě během inteligenčního testu dělá? Kreslí, počítá, říká k čemu co je, čím se věci podobají či liší.

Předškolák si dovede s druhými dětmi zajímavě hrát. **Přátelství** se v tomto věku rychle navazují, ale trvají krátce (egocentrismus dítěte). Přesto znamená velmi dobrou zkušenost a proto ho podporujeme, jak jen můžeme. Vztahy předškoláků jsou dynamické, umí se pohádat, ale i usmířit, pomlouvat, poprat se a neurazit se.

Předškolák se samozřejmě střídá role. Jednu roli hraje doma, jinou ve školce. V dětském kolektivu se předškolák nenechává vést. Učí se spolupracovat, podílet se na společné činnosti (složitější stavby z lega a podobně). Současně se také učí roli soupeře. Předstihnout druhého je silným motivem. I bez našeho přispění děti závodí, například kdo rychleji, výše a podobně. Velkým úkolem je tedy dosáhnout rovnováhy mezi soupeřením a spoluprací.

V předškolním věku si děti hrají. Tento věk je **obdobím her**. Předškolák si hraje velmi rád. Rozšiřuje se repertoár her. Děti projevují radost z rostoucí obratnosti a síly. Běhají a skáčou, rády mezi sebou soupejí. Hry na písku hrají společně a výsledky jsou tak uchvacující, že bychom se my dospělí rádi přidali. Děti si v tomto období rády vymýšlejí imaginárního společníka, kterého pojmenují, mluví s ním a hrají si. Rodiče se mohou bát, že jde o příznak duševní poruchy. Nejdůležitější jsou námětové hry. Předškolák již používá mnoho různých předmětů. Hraje hry ve dvojici, například prodavač a kupující. Hra je u dětí tohoto věku hlavním prostředkem psychoterapie.

Kresba je pro dítě hrou a přirozeným vyjadřovacím prostředkem. Dítě kreslí tak samozřejmě, jako my dospělí mluvíme. Dítě řekne kresbou daleko více než slovy. V psychologické diagnostice využíváme dětských výtvarných projevů různě. Necháváme dítě volně kreslit, zadáváme určitá témata (například kresbu rodiny), vedeme dítě k tomu, aby kreslilo podle předlohy. Dítě ve třech letech obkreslí kruh, ve čtyřech letech křížek, v pěti letech čtverec, v šesti trojúhelník a v sedmi kosočtverec.

Pohádka patří k dětskému věku. Psychologii dítěte a pohádky charakterizuje psycholog Příhoda takto: pohádka je blízká dětem svou časovou neurčitostí (byl jednou jeden král), záhadným umístěním (za sedmero horami a sedmero řekami) a tajemností. Postavy obvykle tvoří král, rádcové, princezna, chudý Honza, kouzelná babička a podobně. Dítěti je blízké proměňování zvířat v lidi a opačně, ale i surovost (usekávání hlav, oko za oko, zub za zub). Postavy v pohádkách jsou buď dobré nebo zlé, což odpovídá dětské černobílé představě o světě. Naslouchání pohádky má pro dítě podobný význam jako hra. Může se tak vyrovnat se svými strachy a konflikty.

U předškoláka se již objevuje **svědomí**. Dítě ví, co má dělat, co dělat nemá a proč. Ví, proč má dobré svědomí (například když splnilo zadaný úkol), má špatné svědomí (například když mlsalo zakázané pamlsky). To je dobré vědět pro dietu u dětí. Svědomí je autonomní, což znamená, že reguluje jednání i tehdy, když o mém činu nikdo neví. Dětské svědomí je negativní, je složeno ze zákazů. Obsah dětského svědomí je různorodý. Například nerozbit hrneček, nezašpinit si šaty, nebit ostatní děti, nebrat zakázané jídlo a podobně. Jak se svědomí předškoláčka projevuje? Dítě má chuť na zakázanou potravinu, ale zarazí se, vybaví si matčino varování „to se nedělá“. Někdy může dítě překvapit nadměrnou citlivostí svědomí. Trápí se pro nepatrnou škodu, přiznává a přijímá trest. Chce své provinění odčinit.

Předškoláka to táhne do dětského kolektivu, potřebuje však jistotu rodiny. Otec je pro něj spíše autoritou, matka ochrannou. Vztah k matce prochází v předškolním věku změnami. Psycholožka Mahlerová uvádí dětskou touhu po větším bezpečí a současně potřebu se od matky odpoutat. Citová pohoda mezi rodiči a dětmi je důležitá pro zdravý duševní vývoj. V předškolním období na ní záleží proto, že splňuje jeden ze základních vývojových úkolů – identifikaci s rodiči. Dítě se s rodiči ztotožní, přijme jejich názory, hodnoty a přání. Identifikace je vazba, která umožňuje, abychom dítěti vstúpili to nejlepší.

Mgr. Renata Hermánková, Ph.D.

Použitá literatura: Řičan, P: Cesta životem. Praha, Panorama 1990.

ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

„Ved'ajšia koľaj“

Ahojte všetci!

Mňa určite ešte nepoznáte. Som nováčik. Teda, aby som to upresnil, mám 21 rokov a nováčik v písaní tohto príbehu. Volám sa Marek, som vysokoškolák a študujem operný spev, učím na základnej umeleckej škole, venujem sa aj spevu v dychovke.

Takže aj ja som jeden z nás vyvolených, ktorí sme asi iní (v tom dobrom slova zmysle). Iní a vyvolení práve preto, že sa deň čo deň pretĺkame životom nie tak ľahko ako ostatní. Aj keď to tak nevyzerá, predsa čo je na nás iné? No v podstate nič – ani inak nevyzeráme ako ostatní ani nič podobné. Má to len jeden – ako ja hovorím – malý háčik. Nejem skoro nič, čo jedia ostatní. Ale to má byť nejaký problém? No veľakrát áno.

Myslím, že všetci sa s tým stretávame už od úplných začiatkov, či to bolo v hrách, v školách ale aj v neskoršom živote. Ale prečo toto všetko spomínam? Preto, lebo toto väčšina z nás pozná. Máme to brať tak tragicky?

Nie, nič netreba brať tragicky, veď my nežijeme život tragický a čierobiely, ale krásny a farebný – veľakrát farebnejší ako ostatní.

Neviem ako je to možné, ale môj život bol a aj je len farebný. Nové farby do života mi vniesla osoba, ktorú mám veľmi rád a preto som sa bál jej reakcie. Pýtate sa akej reakcie a na čo? No predsa na našu „výnimočnosť“. Áááá, ešte jedna otázka vám nedá pokoj. O kom to vlastne hovorím. O mojej priateľke. Je naozaj strašne ťažké povedať niekomu koho úprimne ľúbite, že ste (musím to povedať, aj keď nerád) iný. Spoznali sme sa náhodou. Volá sa Majuška – Mária. S dychovkou sme boli u nich v meste na súdeži. Prežil som s ňou nezabudnuteľné chvíle, aj keď trvali len vikend. Keď sme sa lúčili jej krásne a úprimné očka plakali. Bol som veľmi smutný, lebo som si nemyslel, že sa ešte niekedy uvidíme. No našťastie sme si vymenili čísla. Ale aj tak by mi nenapadlo, že sa dáme do kopy. Začali sme spolu chodiť a asi po týždni som si povedal, že je čas. Čím skôr tým lepšie nie len pre ňu, ale aj pre mňa. Prvá vec, ktorú som jej o sebe prezradil (aj to len sms-kou) bolo, že nejem mäso. Jej reakcia ma čiastočne ukludnila. Odpísala, že



to je fajn, lebo ani ona nemá mäso rada. Tak som jej zavolať a to moje „nejedenie mäsa“ som jej poskladal do celej mozaiky nášho stravovacieho systému. Čakanie na tú obávanú reakciu – strach z odmietnutia – trvalo večnosť. „Večnosť“ prešla a prišla prvá odpoveď: „Ale veď ty za to nemôžeš.“ V tej chvíli bolo počuť ako mi spadol kameň zo srdca. Vôbec nemáme problém chodiť spolu do spoločnosti, či už širšej alebo našich priateľov. Radi vyjdeme „občerstviť sa“, alebo na pizzu (aj keď samozrejme bez môjho pochutnávania si na nej).

Veľmi ju ľúbim (moju priateľku) nie len preto, že ma „neodložila na ved'ajšiu koľaj“, ale predovšetkým preto, že mi veľmi pomáha a vo všetkom čo robím ma podporuje. A takito by mali byť všetci naši skutoční priatelia. Mali by nás prijať aj s našou malou „výnimočnosťou“ a neodložiť nás na „ved'ajšiu koľaj“.

Je naozaj ťažké povedať „TIE“ slová človeku, na ktorom vám veľmi záleží. Ale ak záleží skutočne aj jemu na vás, tak to pochopí a prehodí výhybku, aby ste nezašli na „VEDLAJŠIU KOĽAJ“.

Prajem vám veľa šťastia a odvahy do života. **Marek Bakyta**
P.S. bakytam@centrum.sk, keby si chcel niekto popísať...

LISTÁRNA

Ve dvou bude naše trápení jednodušší...

V posledním čísle Metabolika jsem si se zájmem přečetla rozhovor s paní Kusákovou, která má dvouletou holčičku. V rozhovoru vylíčila své počáteční trápení a pocity, které po narození dcerky s fenylketonurií prožívala. Já jsem nyní ve věku, kdy také začínáme s manželem uvažovat o dětátku. Jelikož mám také fenylketonurii, docházím na pravidelné kontroly do Vinohradské nemocnice, kde sledují nejen hladiny fenylalaninu, ale také můj celkový zdravotní stav, aby mé těhotenství proběhlo bez vážnějších komplikací, které mohou nastat v souvislosti s nesprávným dodržováním diety.

Při této příležitosti bych ráda využila zmínky paní Kusákové – uvádí, že nezná v okolí nikoho s fenylketonurií, přestože by si ráda o této problematice povídala s někým „zasvěceným“... Také já bych se ráda

seznámila (nebo jen dopisovala) s někým, kdo bojuje s fenylketonurií nebo má podobné zkušenosti. Myslím, že kdybychom si mohli s někým občas zavolat, popovídat si, předat si vzájemně nové poznatky a informace, že by se nám k dietě a fenylketonurii přistupovalo o něco snáz. Vloni jsem byla na „Setkání dospělých v Pelhřimově“, kde jsme se po příjemném stráveném víkendu rozloučili, ale bohužel jsem si s nikým nepředala kontakt, což mě mrzí. Pokud má někdo stejné pocity, tak není problém kontaktovat redakci Metabolika a oni už to zařídí.

Děkuji za tuto příležitost redakci a v říjnu se těším na další společné setkání v Pelhřimově!

Eliška, 25 let, Praha

RECEPTÁŘ

LÍSTKOVÉ CESTO

Na cesto potrebujeme: 420 g Daminu; 200 g tuhej Helie; 2 kávové lyžice octu; na hrot noža soli; 2 dcl (1:1 Hle šľahačka a voda); troška prášku do pečiva.

Ak nemáme Damin môžeme pripraviť cesto z Apromixu.

Potrebujeme: 420 g Apromixu; 1 kopcom lyžička xantanovej gummy; 200 g Helie; 2 kávové lyžičky octu; na hrot noža soli; 2 dcl (1:1 Hle šľahačka a voda); troška prášku do pečiva.

Obidve cestá sú rovnocenné a spracúvajú sa rovnako.

Do misky dáme všetky suroviny a vypracujeme cesto, ak sa nám na konci lepi, pridáme trocha múky (Daminu, Apromixu), po spracovaní necháme cesto odpočívať na chladnom mieste cca hodinu – s cestom sa pracuje dobre. (Cesto môžeme urobiť aj z polovičnej dávky).

Cesto môžeme použiť na šamrole tak, že si základné cesto rozdelíme na dva diely. Na dosku dáme Damin a s valčekom múku uvalčujeme hore, dole, doprava, doľava, uložíme cesto a pomaly ho rozvalkáme na hrúbku cca 1,5 mm. Randlíkom si narobíme pásky dlhé do 30cm, ktoré omotáme na rúrky na šamrole. Ukladáme na plech vymastený Heliou. Šamrole pred pečením potrieme Hle šľahačkou zriedenou s vodou. Pečieme pri teplote 180-200°C. Po upečení za tepla šamrole stiahneme a necháme vychladnúť. Studené ich plníme vyšľahanou Hle šľahačkou, do ktorej sme pridali vanilínový cukor.

Iný variant použitia cesta je:

Cesto vyvalkáme na cca 1,5 mm, randlíkom narežeme štvorčeky 8x8 cm, naplníme slivkovým lekvárom a spojíme na trojuholník. Ukladáme na Heliou vymastený plech. Potrieme Hle šľahačkou zriedenou s vodou. Pečieme pri cca 200°C. Po upečení posypeme práškovým cukrom.

Cesto môžeme použiť aj na závin tak, že ho rozdelíme na 3 diely. Vyvalkáme na hrúbku 1,5 mm, naplníme strúhanými jablčkami, cukrom, škoricou. Ak máme nízkobielkovinú strúhanku, môžeme posypať a môžeme pridať aj 1-2 polievkové lyžičky zomletého maku. Urobíme závin, cesto dáme na Heliou vymastený plech a potrieme Hle šľahačkou zriedenou s vodou. Pečieme pri cca 200°C. Po upečení posypeme práškovým cukrom.

Z cesta môžeme upiecť aj kreky, a to tak, že na tenko vyvalkané cesto povykrajujeme. Trojuholníky (štvorce) poukladáme na Heliou potretý plech. Potrieme Hle šľahačkou zriedenou s vodou, mierne posypeme celým makom, sezamom alebo rasou a soľou. Pečieme pri cca 200°C.

Z cesta môžeme upiecť aj závin plnený zeleninou. Cesto vyvalkáme na hrúbku cca 1,5 mm a naplníme zeleninou, ktorú si pripravíme tak že si upražíme na kocky pokrýjanú slaninou, do ktorej pridáme mrazenú zeleninu (hrášok, kukurica, mrkva, brokolica...).

Do vychladnutej zeleniny pridáme 1-2 menšie pretlačené uvarené zemiaky, petržlenovú vňať, trocha xantanovej gummy, soľ a vegetu. Z cesta urobíme závin, dáme ho na plech vymastený Herou, potrieme Hle šľahačkou zriedenou s vodou a pečieme pri 200°C.

Poznámka pro české kuchařky: jako tuk jsem místo Helie použila Heru

*Recept zaslala: Petra Krličková
Vyzkoušela a nafotila: Marcela Strouhalová*





Milupa PKU–Concept à la carte

... zjednoduší Vám život

od **9** let
do **14** let



10g bílkovin = 15g PKU 2–Secunda
= 1 sáček PKU 2–Activa

NOVINKA

PKU 2–Secunda

70g bílkovin / 100g přípravku

- vylepšená varianta přípravku PKU 2
- lepší rozpustnost
- vyvážený obsah živin
- obsahuje selen a vitamín C a E na ochranu před volnými radikály

NOVINKA

PKU 2–Activa rajčatová

10g bílkovin / 1 sáček

- první slaný přípravek ve formě rajčatové polévky
- vyvážený obsah živin
- jednoduchá příprava
- praktické jednorázové balení

nad **15** let
a těhotné ženy



10g bílkovin = 15g PKU 3–Advanta
= 1 sáček PKU 3–Activa

NOVINKA

PKU 3–Advanta

70g bílkovin / 100g přípravku

- vylepšená varianta přípravku PKU 3
- lepší rozpustnost
- vyvážený obsah živin
- obsahuje selen a vitamín C a E na ochranu před volnými radikály

NOVINKA

PKU 3–Activa rajčatová

10g bílkovin / 1 sáček

- první slaný přípravek ve formě rajčatové polévky
- vyvážený obsah živin
- jednoduchá příprava
- praktické jednorázové balení

Jsme s vámi celý váš život

milupa