

# METABOLÍK

prosinec 2007

ročník 7, číslo 4



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

## Milí čtenáři,

opět se po čase setkáváme nad dalším číslem našeho časopisu. Po podzimních dnech, které byly zkrášlovány posledními zbytky slunečních paprsků a barevného listí na stromech, se pomalu ale jistě dostávají dny plné plískanic a sněhových vánic. Milovými kroky se k nám přibližují Vánoce. Začínáme vnímat shon, který se objevuje všude kolem nás, ale také radost v dětských očích, která přichází s prvními vločkami sněhu. Ovšem pro mnohé jsou Vánoce místo svátků klidu pouhou nůši starostí, shonu a nervozity. Zejména pro nás, co se potýkáme s různými dietami, se k tomu všemu přidává další úkol – vymyslet a připravit bohatou štědrovečerní tabuli podle pokynů lékařů.

Avšak tento stres a mrzutost jsme nepociťovali vždycky. Zkusme si vzpomenout na chvíle, kdy jsme jako malé děti netrpělivě očekávali první sníh, Mikuláše a konečně Štědrý den. Já si vzpomínám, jak byl pro mne důležitý svátek svatého Mikuláše. V tento, pro mě magický, večer jsem vždy stála u okna, dívala se na noční oblohu nad zasněženou loukou a čekala, až se Mikuláš spustí z nebe po zlatém provaze. Ačkoliv jsem nikdy neviděla z oblohy viset zlatý provaz, Mikuláš k nám každoročně přicházel. Ale jakmile zazvonil zvonek u dveří, bylo všechno těšení to tam a dostala jsem hrozný strach. Strach z pekelné postavičky bájněho čerta, před kterým jsem se schovávala v obyvacím pokoji za nábytkem. Přiznám se, že jsem se nejednou zaklínala mezi zeď a dřevěné skříňe a rodiče měli co dělat, aby mě bez újmy na zdraví dostali ven. Pokud jsem tedy ve zdraví přežila Mikuláše, mohla jsem si napsat Ježíškovi o dárečky a doufat, že můj dopis dostane a já najdu všechny vysněné dárky pod stromečkem. A i když do Vánoc zbývalo jen několik málo dní, zdálo se mi, že jsou neko-



nečné. Netrpělivě jsem se každé ráno probouzela do cukrovím a chvojím provoněného pokoje a odškrtařovala si dny, které zbývaly do vánočních prázdnin.

Když se ponořím do těchto voňavých myšlenek, je mi najednou velice příjemně a Štědrého dne se již nemohu dočkat. Zkuste se tedy i vy nechat unášet vzpomínkami na vaše „dětské“ Vánoce a nepodléhejte každoročnímu vánočnímu běsnění. Vždyť nejkrásnější dárek, který můžete dát, je váš úsměv, vaše pohazení a láska. Proto doufám, že vám náš časopis pomůže naladit tu správnou sváteční atmosféru a za celou redakci vám všem přeji kouzelné Vánoce naplněné štěstím a láskou.

*Petra Koudelková*

## STARAJÍ SE O NÁS ODBORNÍCI...

*Prenatální diagnostika v Ústavu dědičných metabolických poruch 1. LF UK  
a VFN v letech 2005–2006*

**Genetické poradenství** včetně informace o možnosti prenatálního vyšetření v rodině je nedílnou součástí péče o rodinu, v níž byla zjištěna dědičná metabolická porucha (dále DMP). V ideálním případě by genetická konzultace měla proběhnout ihned po stanovení diagnózy u probanda (t.j. osoby s prokázaným onemocněním).

Během konzultace by se rodina měla dozvědět veškeré potřebné informace o prokázané chorobě, možnostech léčby a prognóze, o riziku výskytu stejné choroby i u dalších členů rodiny, event.

v dalším těhotenství a o možnostech a rizicích prenatální diagnostiky. Na základě informací konzultandů je vytvořen rodokmen s minimálně 3 generacemi. Cílem je zjistit, zda v rámci genetické konzultace budeme řešit ještě nějaký další problém.

Úkolem klinického genetika je informovat konzultandy tak, aby se mohli kvalifikovaně rozhodnout o dalších těhotenstvích a zvážit, zda by si přáli prenatální vyšetření. Genetik informuje, nerozhoduje. Rozhodnutí zůstává na konzultandech.

Definitivní uzavření diagnózy je často záležitostí několika týdnů.

nů nebo měsíců, někdy i déle než roku. Do ukončení diagnostiky je vhodné odložit další plánované těhotenství.

**Prenatální vyšetření** může proběhnout ve dvou termínech.

Při časně diagnostice na konci 1. trimestru ve 12.–14. týdnu se provádí **biopsie choriových klků**, což je tkáň, z níž se později vyvíjí placenta. Po očištění klků od mateřské tkáně se v tkáni provádí enzymatické nebo molekulárně genetické vyšetření. Výhodou je časně zjištění, zda je plod postižen DMP nebo není. Časná diagnostika vyžaduje pečlivé očištění mateřské tkáně od tkáně plodu a je zatížena asi 0,5 % rizika spontánního potratu po výkonu.

Ve 2. trimestru, v 16.–18. týdnu, se provádí **amniocentéza**, t.j. odběr plodové vody. Poté probíhá vyšetření metabolitů v plodové vodě nebo enzymatické či molekulárně genetické vyšetření v nativních a kultivovaných amniocytech. Amniocyty jsou buňky plodu, které se odloučily z povrchových vrstev kůže a plavou v plodové vodě. Riziko spontánního potratu po výkonu je rovněž asi 0,5 %. Výhodou je jednodušší odběr, nevýhodou je zpoždění diagnostiky asi o 8 týdnů ve srovnání s odběrem choriových klků.

Vyšetření metabolitů, enzymatická a molekulárně genetická vyšetření probíhají částečně v ÚDMP, ostatní se provádí na zahraničních pracovištích.

Je nutné také vědět, že v každém těhotenství je obecně asi 3–5 % riziko, že plod bude postižen nějakým závažným genetickým onemocněním.

V případě závažného postižení plodu a nepříznivé prognózy je možné **umělé ukončení těhotenství** z genetické indikace. Zákonné podmínky pro ukončení těhotenství z genetické indikace vyplývají z ustanovení § 5 zákona č. 66/1986 Sb. o umělém přerušení těhotenství a ustanovení § 2 a 3 vyhlášky Ministerstva zdravotnictví č. 75/1986 Sb., kterou se provádí zákon České národní rady č. 66/1986 Sb., o umělém přerušení těhotenství, v platném znění. Těhotenství lze ukončit z důvodu závažného postižení plodu do 24. týdne těhotenství.

V **ÚDMP** máme s poskytováním genetických konzultací a prováděním prenatální diagnostiky mnohaleté zkušenosti.

V letech **2005–2006** bylo provedeno 37 prenatálních vyšetření pro výskyt DMP v rodině, z nichž v 9 případech bylo prokázáno postižení plodu DMP, u 1 plodu byla zjištěna závažná chromosomální aberace, u 1 plodu byla zjištěna nezávažná chromosomální odchylka (viz Tabulka 1). V 1 těhotenství došlo ke spontánnímu potratu plodu.

Pokud byla ve vaší rodině diagnostikována DMP, nabízíme vám možnost genetické konzultace s klinickým genetikem. V kli-

**Tabulka 1: Počet prenatálních vyšetření 2005–2006**

DMP	Počet prenatálních vyšetření
Adrenoleukodystrofie	3
Deficit adenylosukcinátlyázy	1
Deficit MCAD	1
Deficit OTC	1
Fabryho choroba	2
Familiární juvenilní hyperurikemická nefropatie	1
GM1 gangliosidóza	1
Krabbeho choroba	3
Lesch-Nyhanův syndrom	2
Metachromatická leukodystrofie	2
Methylmalonová acidurie a kobalaminové deficity	3
Mukopolysacharidózy	10
Neketotická hyperglycinémie	1
Neuronální ceroidlipofuscinózy	1
Pompeho choroba	2
Poruchy metabolismu BH4	2
Sialidóza typu II	1
Celkem	37

du probereme všechny důležité informace a odpovíme na vaše otázky.

Důležité je, abyste přišli včas, ještě **před dalším těhotenstvím**. Klinický genetik zhodnotí výsledky všech provedených vyšetření, event. doporučí další potřebná vyšetření k definitivnímu potvrzení diagnózy DMP, aby bylo vše připraveno pro event. prenatální diagnostiku v budoucím těhotenství.

Jste-li již **těhotná**, oznamte nám své těhotenství co nejdříve, v ideálním případě do 6. týdne těhotenství. Bude-li se provádět prenatální vyšetření v zahraničí, je nutné ověřit diagnózu, domluvit se o vyšetření se zahraniční laboratoří a získat souhlas zdravotní pojišťovny s vyšetřením v zahraničí. Celá tato akce je časově velmi náročná a zúčastní se jí řada lidí.

Umožněte nám, abychom pro vás mohli vše připravit v klidu a bez stresu.

**Prim. MUDr. Sylvie Šťastná, CSc.,  
ÚDMP 1. LF UK a VFN Praha**

## OKÉNKO PSYCHOLOGA

### Nácvik asertivity

Asertivní lidé se jiným lidem jeví jako spontánní. Asertivní chování se může zdát přirozené, často je však výsledkem nácviku. Hlavním nástrojem, který pomáhá v tréninku asertivity, je přehrání role. Přehrání role znamená předvedení problematických situací a nácvik odpovídajícího asertivního chování.

Zahrání role nemá nic společného s herectvím. Nepřipravujeme představení, ale nacvičujeme chování pro reálný život. Přehrávání role by nemělo být zaměřováno s psychodramatem, který je for-

mou terapie, vedoucí k vyřešení neuvědomovaných osobnostních konfliktů.

### Etapy přehrávání role:

1. **Počáteční diskuze:** Hlavním cílem je zvolit scénu pro přehrání role. Nezačínajte problémem se složitými vztahy. Když zvolíme protagonistu, budeme potřebovat někoho, kdo by hru

- režiroval. Režisérem může být terapeut, ale i ten, kdo cítí, že by mohl s problémem pomoci.
- Situování scény:** Nejprve musíme určit část místnosti a uspořádat nábytek. Režisér může požádat protagonistu, aby popsal vybavení pokoje. Protagonista by poté měl vybrat své pomocníky. Režisér motivuje pomocníky k sehrání role. I z pomocné postavy se toho lze mnoho naučit. Pomocníci potřebují pomoc v tom, jak hrát svou roli. Užitečná je metoda „egoing“. Spočívá v tom, že se vžijeme do někoho jiného. Pomocník může požádat zbytek skupiny o další nápady.
  - Zahřívací kolo:** Přehrání předcházejícího dne a hodiny může pomoci se uvolnit a dostat se do role.
  - Akce:** Problémová scéna je zahrána protagonistou a pomocníky. Skupina má šanci vidět, jak protagonista zvládl situaci.
  - První zpětná vazba:** Režisér žádá skupinu o zpětnou vazbu k protagonistovi. Jsou kladeny dotazy. Byl protagonista asertivní, agresivní či pasivní? Jaká byla klíčová slova? Jak reagovali pomocníci na protagonistova slova? Existuje jiný přístup k problému?
  - Modelování:** Někdo jiný hraje roli protagonisty. Umožní mu tak zaujmout odstup a pozorovat scénu. Přínosem je možnost dívat se na roli zvenčí. Protagonista si tak může uvědomit, že se může chovat jinak.
  - Druhá zpětná vazba:** Máme možnost diskutovat o chování modelu. Mohou se vynořit nové nápady. Model mohl zažít podobné těžkosti jako protagonista a chce o tom hovořit.
  - Opakování:** Protagonista zopakuje scénu ještě jednou na základě rad.
  - Závěrečná zpětná vazba:** V této etapě je důležitá pochvala skupiny. Například: „Díval ses mu přímo do očí“ nebo „Působil jsi klidně a vyrovnaně“.

Změny nedosáhneme rychlými kroky. Jedno přehrání role neznamená změnu komunikace, ale je to dobrý start.

*Mgr. Renata Hermánková, Ph.D.*

*Literatura: Lindenfeldová, G.: Prosad'te se. Ostrava, HEL 1995.*

## CO NÁS PÁLÍ

### Zpravodaj NS PKU a jiných DMP

#### 2. výroční členská schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP

10. 11. 2007 proběhla 2. výroční členská schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP, na které bylo zvoleno staronové předsednictvo. Ke změně došlo na pozicích předsedy a 1. místopředsedy. Vzhledem k tomu, že na každou pozici byl členskou základnou navržen pouze jediný kandidát, byla volba velmi snadná. Předsedkyní Sdružení se stala paní Hana Koňářková. Paní Klára Foglarová, která se už odmítla ucházet o funkci předsedkyně, pro nedostatek uchazečů kandidovala na pozici 1. místopředsedy Sdružení a také byla na tuto funkci zvolena. Pozici 2. místopředsedy přijala i pro další funkční období paní Markéta Samková.

Podrobnější informace z 2. výroční schůze Národního Sdružení PKU a jiných DMP naleznete ve zkráceném zápisu z této schůze, který je samostatnou vloženou přílohou tohoto čísla.

#### Dopis od pana ministra Nečase

Do tohoto čísla *Metabolík* jsme vložili kopii dopisu od pana ministra Nečase, ve kterém se vyjadřuje k problematice příspěvku na péči. Bohužel v něm neuvádí žádné nám neznámé informace. Je však možné, že vám tento dopis pomůže při řešení vašich konkrétních problémů na úřadech, při vyřizování příspěvku na péči. Zprostředkovaně jsem se totiž setkala s nevstřícnými úředníky, kteří nařkli některé maminky ze Lži, protože ty argumentovaly aktuálními informacemi o novele zákona 108/2006 Sb.

#### Projekt se žádostí o finanční podporu při vydávání časopisu *METABOLÍK* v roce 2008

Naše Sdružení se opět dostalo do užšího výběru a bylo vyzváno nadací DLA, aby podalo svůj projekt se žádostí o finanční podpo-



ru. Jako tradičně jsme využili této výzvy a zpracovali projekt na vydávání časopisu Sdružení „*Metabolík*“ v roce 2008. Držte nám palce, ať získáme tuto významnou finanční podporu.

#### Nový vítr do plachet

Držím palce nové předsedkyni Sdružení paní Haně Koňářkové a přeji jí pevné nervy, vytrvalost a mnoho úspěchů. Je celkem snadné uspořádat mikulášskou besídku, ale je velice těžké vydržet v boji s větrnými mlýny, tedy s úřady státní správy. Já už bohužel tento entuziasmus nemám, a právě proto byl nejvyšší čas na změnu. Tak, jak paní Koňářkovou znám, myslím si, že se začalo zase blýskat na lepší časy a právě začalo zčerstva foukat. Přeji jí i nám mnoho

## Představuje se nová předsedkyně NS PKU a jiných DMP



Vážení přátelé, dovoluji vám pár slov o mně.

Jmenuji se **Hana Koňářková** a jsem **nově zvolenou předsedkyní Národního sdružení PKU a jiných DMP (NS PKU a jiných DMP) a zároveň od příštího roku šéfredaktorkou časopisu Metabolik.**

Je mi 35 let, jsem vdaná a život mi obohatily tři úžasné děti, z nichž právě nejmladší dcera Klárka, které je 6 let, se

narodila s dědičnou metabolickou poruchou – fenylketonurií.

Původním povoláním úřednice, v současné době v domácnosti na prodloužené rodičovské dovolené a mámou na plný úvazek.

Chtěla bych touto cestou upřímně poděkovat dosavadní předsedkyni a zakladatelce NS PKU Kláře Foglarové, která udělala obrovský kus práce (za zmínku jistě stojí mj. obhájení a prosazení plných úhrad základních aminokyselinových směsí ze zdravotního pojištění) a v jejichž šlépějích bych velmi ráda pokračovala.

Zároveň vám všem slibuji, že se jménem celého NS PKU budu všemi silami snažit o nápravu dnes tolik neutěšeného stavu, do kterého nás současná vládní garnitura dostala. Mnozí z vás se ocitli bez jakékoliv finanční pomoci, přišli jste o příspěvek na péči a není vám umožněno zůstat doma a řádně pečovat o své nemocné děti. Nápravu tohoto stavu vnímám jako nejpálčivější problém a prvořadý úkol.

Taktéž bych touto cestou ráda poděkovala Mirce Plecité, dosavadní šéfredaktorce časopisu Metabolik, za jejíhož působení se z tohoto časopisu stal významný čtvrtletník, který je vyhledávaný nejen mezi dietáři v ČR a SR, ale čtou jej i vrcholoví politici. V této souvislosti bych vám ráda připomněla, že časopis Metabolik je především VAŠÍM časopisem, proto zasílejte své životní příběhy, osobní zkušenosti, názory na současný stav, nápady i recepty. Jsme na jedné lodi, nemusíte být na všechno sami. Je nás víc a jednotlivé příběhy a zkušenosti mohou být rádcem i inspirací pro další rodiče dětí s PKU a zároveň jednou z cest seznamující politiky s naším nelehkým údělem.

Přeji vám všem hodně osobního štěstí a těším se na spolupráci s vámi všemi i na vaše dopisy, nápady a postřehy.

**Hana Koňářková**

*Adresa: Sofijská 2796, 390 05 Tábor; telefon: +420 608 155 638; e-mail: KonarikovaH@seznam.cz*

## STALO SE

### 4. setkání dospělých s PKU, Pelhřimov 12. – 14. října 2007

Před nedávnem se někteří z vás zúčastnili již 4. setkání dospělých s PKU, které se i v letošním roce konalo v Pelhřimově. Toto setkání pro vás společnými silami zorganizovalo NS PKU a jiných DMP spolu se společnostmi SHS a MILUPA.

Máme opravdu velikou radost, že rok od roku se zvyšuje počet těch, kteří si najdou čas a přijedou strávit víkend ve společnosti ostatních s PKU, jejich lékařů a dietních sester. V tomto roce se celkem akce zúčastnilo 71 lidí, z nich 32 s PKU, a to z celé České republiky.

Program byl i v letošním roce velice pestrý. V sobotu dopoledne jsme společně navštívili Muzeum rekordů a po obědě začal odborný program, na kterém vystoupili lékaři a dietní sestry ze všech metabolických center v ČR. Celé odpoledne moderovala předsedkyně NS PKU a jiných DMP, paní Klára Foglarová. Novinkou na letošním setkání dospělých byly „filmové zpovědi“ dvou dospělých pacientek s PKU, paní Michaely Kosové a paní Romany Suché.

První přednášku měla paní doktorka Procházková, která seznámila přítomné se zkušenostmi z brněnského pracoviště. Paní doktorka nejprve stručně zopakovala podstatu PKU a její léčby a možné problémy, ke kterým může dojít při nedodržování diety jako např. pokles IQ, agresivita, poruchy koncentrace, náladovost, neschopnost dokončit školu, udržet si zaměstnání, obezita či hubnutí, poruchy metabolismu tuků, úzkostná porucha, pyrománie, impotence u mužů, astma, změny kostní denzity při kostní densitometrii – osteopenie, osteoporóza a jiné. MUDr. Procházková pak všechny seznámila



© František Kos

s výsledky pozorování u 100 dospělých pacientů, kteří byli vyšetřeni v brněnské ambulanci v letech 2005 – 2006. Při tomto pozorování se zde zaměřili především na dodržování diety, míru dosaženého vzdělání, obezitu a nakonec na eventuelní návrat zpět na dietu. Ze 100 dospělých pacientů ve věku 18 – 43 let dodržuje nízkobílkovinnou dietu 45 %. Plných 66 % pacientů má středoškolské vzdělání s výučním listem a skoro 23 % má středoškolské vzdělání zakončené maturitou. V roce 2006 se zpět na dietu vrátilo celkem 11 pacientů, v letošním roce další dva. K jejich rozhodnutí je vedly potíže jako např. úbytek hmotnosti, pocit úzkosti, dušnost, astma, úzkostná porucha a porucha

spánku vyžadující psychiatrickou léčbu, ekzém, migréna, porucha soustředění, hypertenze. Na závěr pak **paní doktorka Procházková konstatovala, že pacientům ve své ambulanci doporučuje celoživotní dodržování nízkobílkovinné diety při PKU, ale při jejím opuštění se pacient vrací na dietu sám jen na základě výrazných zdravotních potíží.**

Poté následoval příspěvek paní Suché. V rámci rozhovoru s ní jsme se dozvěděli, že patří mezi ty lidi s PKU, kteří dodržují dietu po celý život. Nikdy dietu nepřerušila a nevidí žádný důvod k tomu, aby dietu někdy v budoucnu přerušila. Na závěr pak na otázku „**Co mohou lidé s PKU získat, když budou setrvávat na dietě?**“ paní Suchá odpověděla: „**Budou se cítit líp, budou žít zdravě, budou jíst zdravě, prostě určitě stojí za to být na dietě.**“

Dalším důležitým tématem byl **návrat dospělých s PKU na dietu.** Se svými zkušenostmi nás seznámily paní doktorka Pazdírková a nutriční terapeutka paní Komárková z Fakultní nemocnice na Královských Vinohradech. Dospěli s PKU, u kterých se dá uvažovat o návratu na dietu, se dají rozdělit na dvě skupiny. První skupina jsou ti, kteří dodržují tzv. kompromisní dietu, tzn. vynechávají potraviny s vysokým obsahem bílkovin a přijímají malé množství dietetického přípravku bez Phe. V druhé skupině jsou pak ti, kteří nedodržují dietu vůbec a nepřijímají dietetický přípravek bez Phe. Jak již vyplynulo z pozorování dr. Procházkové, tak i u pacientů dr. Pazdírkové platí, že nejčastějším důvodem návratu na dietu jsou zdravotní potíže, ale svoji roli zde hraje například i partner či partnerka. Nejdůležitější pro návrat na dietu je vlastní rozhodnutí „do toho jít a zkusit to“. Jestliže se pacienti rozhodnou k návratu na dietu, čekají je dvě fáze.

V **první fázi** dochází k omezení potravin a jídel s vysokým obsahem Phe (maso, uzeniny, vejce, luštěniny, tvrdé sýry) s doporučeným **průměrným příjmem Phe ve stravě 2000–1700 mg/den** a doporučeným **průměrným množstvím aminokyselin 30–40 g/den.** Dále dochází k postupnému zavádění nízkobílkovinných potravin a kontrola suchých kapek se provádí 1x za 1–2 měsíce.

V **druhé fázi** dochází k omezení potravin a jídel se středním obsahem Phe (mléko a mléčné výrobky, pečivo), doporučený **průměrný příjem Phe ve stravě je 1700–1000 mg/den,** doporučené **průměrné množství aminokyselin je 40–90 g/den** a zavedení nízkobílkovinných potravin je ve větším množství. Kontrola suchých kapek se pak provádí 1x za 1–2 měsíce.

V příštím roce plánují ve FNKV uspořádat edukační kurzy pro dospělé, které budou spojené s praktickým odzkoušením nízkobílkovinných jídel a dietetických přípravků.

O tom, že k návratu na dietu není nikdy pozdě, nás přesvědčil příběh paní Kosové. Také ona má PKU, stará se o rodinu, 3 děti, manžela. Patřila mezi ty, kteří se rozhodli po 18. roce dietu opustit. Vracela se k ní pouze v rámci přípravy na těhotenství a v průběhu těhotenství. Jak sama říká, po posledním dítěti si uvědomila, že zdravotní potíže, které ji už dlouho trápily – únava, neschopnost se soustředit, přemýšlet, časté bolesti hlavy atd., se při dietě výrazně zlepšily. Když pak na 2. setkání dospělých s PKU v Jihlavě, kam přijela s tím, že dietu nedodržuje, viděla všechny ostatní dospělé s PKU, kteří dietu dodržovali a brali ji jako něco naprosto normálního, rozhodla se to také znovu zkusit. A dnes už i ona bere dietu jako samozřejmost. Také ona má pro všechny s PKU jeden vzkaz a tady je: „**Udělejte si ze své diety přítele, který vám bude pomáhat žít, protože bez diety se žije těžko. Věřte, že je možné si zorganizovat den, naučit to přijímat i své okolí a nakonec i tomu číšníkovi vysvětlit, proč vlastně chcete pouze pečené brambory se zeleninou a nic jiného.**“

Následovala přednáška MUDr. Heleny Jahnové a paní doktorky Renaty Hermánkové z ÚDMP v Praze. Paní doktorka Jahnová se ve svém sdělení zaměřila na další velice důležitou stránku léčby PKU v ČR. Tou je **spolupráce s psychologem.** Jedním z problémů dospělých s PKU je na jedné straně nízká sebedůvěra, na straně druhé omezené možnosti zjistit eventuelní zhoršení mozkových funkcí. Příčinnou je skutečnost, že vysoké hladiny fenylalaninu nebolí, pokud nejsou koncentrace extrémně vysoké, nevedou k nepříjemným pocitům a zhoršování výkonnosti mozku probíhá pomalu, tudíž velmi nenápadně. **Role psychologa** spočívá především v tom, že **při dlouhodobé spolupráci může včas odhalit, že něco není v pořádku a následně pomoci, např. s návratem na dietu.**



Paní doktorka Hermánková pak v návaznosti na paní doktorku Jahnovou všechny pozvala na skupinovou terapii, která se pravidelně koná jednou za měsíc na pracovišti ÚDMP. V rámci těchto sezení se ve skupině řeší nejrůznější problémy spojené s PKU, pracuje se na zlepšení přístupu k dietě.

Po přestávce následovala přednáška pana Mgr. Jiřího Munka ze společnosti SHS. Hlavním tématem byla „**Dieta s Lophlex – dieta s nejmenším objemem**“. Na několika příkladech seznámil přítomné s podstatou diety s Lophlex a hlavními výhodami, které z toho pro pacienty vyplývají.

Prezentace dietní sestry Jany Komárkové měla název „**Víme jak na to? – aneb stravování v restauracích a zařízeních společného stravování**“ a byla určitě jednou z těch prezentací, které vyvolaly bouřlivou diskusi. Cílem bylo představit určitou pomůcku pro všechny s PKU, která by mohla řadě z nich pomoci při stravování v restauracích, jídelnách, fast foodech apod. V první fázi bylo společným úkolem všech vybrat z běžného jídelního lístku ta jídla, která jsou z hlediska PKU ta nejvhodnější. Zde bylo jednoznačně vidět, že ne všichni se na jednotlivých jídlech shodují a že zde určitě chybí dostatek informací alespoň o orientačním obsahu Phe v nejběžnějších jídlech. V dalším kroku pak paní Komárková představila navrhovanou pomůcku – speciální plastickou kartičku velikosti např. občanského průkazu, která by obsahovala nejběžnější jídla, která jsou pro lidi s PKU vhodná a se kterými se zároveň mohou nejčastěji ve veřejném stravování setkat. U těchto jídel (polévky, hlavní jídla, přílohy a saláty) byl uveden orientační obsah Phe. Prakticky všichni přítomní se shodli na tom, že by jim taková kartička určitě pomohla, a proto se na ní bude dále pracovat, aby byla co nejdříve k dispozici.

Předposlední sdělení si na odpoledne připravil Ing. Jan Smitka ze společnosti Milupa. Představil všem nové **přípravky pro dospělé s PKU Milupa PKU 3 Advanta a Milupa PKU 3 Activa rajčatová**. U prvně jmenovaného zdůraznil především výhody nové řady, zejména lepší rozpustnost a vyvážený poměr živin.

Poslední přednášku v odborné části měl pan profesor Hyánek, který přítomně **seznámil s nejnovějšími trendy v léčbě PKU**. Zmínil se především o léčbě PKU pomocí podávání neutrálních aminokyselin. Dále se věnoval **maternální PKU** a poukázal na to, že doporučení nízkých hladin Phe u nastávajících matek, které se u nás již dlouho aplikuje, bylo prokázáno jako účinné na studiích v Dánsku, Německu a USA. Zajímavou informací byl též fakt, že pokud pacienti s PKU přijímají stravu 3 x denně (ráno, vpoledne, večer) dochází u nich k rozkolísání hladin Phe v krvi až o 140 – 150  $\mu\text{mol/l}$  za 24 hodin. Pokud by se strava podávala

častěji, např. ve 4-hodinových intervalech i v průběhu noci, kolísání by bylo výrazně menší. Poslední důležitou informací týkající se především dospělých s PKU byly **nálezky nižší kostní denzity** u řady z nich. Proto je jednoznačně doporučeno pečlivé sledování kostních změn.

Po odeznění poslední přednášky ještě někteří využili možnosti ochutnat již dříve zmiňované přípravky společnosti SHS – Lophlex a Lophlex LQ v různých chuťových variantách a také přípravek společnosti Milupa – Milupa PKU 3 Activa rajčatová.

Po večeri se všichni těšili na tradiční bowling, který ani letos nikoho nezklamal. Druhý den se po snídani všichni postupně rozjížděli domů s tím, že se zase těší na setkání, která pro ně v dalším roce NS PKU a jiných DMP společně s SHS a Milupou připraví.

*redakční rada*

## ...aneb „Opětovné shledání ve městě rekordů a kuriozit“

Jednoho dne mi přišla od mé kamarádky Michaely sms-ka: „Ahojky Magdi, jakpak se máš? Také se chystáte na setkání do Pelhřimova? My tam s Frantou jedeme, tak....“ Potěšilo mě, že se plánuje společná akce pro dospělé s PKU, protože pozvánka mi ten den ještě nepřišla. A tak, když jsem jednoho dne vybírala schránku, bylo velice milým zjištěním, že pozvánka již dorazila i ke mně. Ani jsme se s přítelem Tomášem nemuseli rozhodovat, zda opět pojedeme.

V pátek 12. 10. 2007 jsme tedy dorazili do hotelu Rekrea, kde jsme se ubytovali a čekali, až přijedou také Michaela s Frantou. Poté jsme společně povečeřeli. A jelikož byl páteční večer, rozhodli jsme se, že bychom mohli poznat krásy večerního (nočního) Pelhřimova. Vydali jsme se tedy do centra města s cílem najít pěknou a útulnou restauraci, kde bychom si mohli v klidu popovídat. Po několika marných pokusech, kdy nám asi v pěti restauracích sdělili, že již zavírají (a to nebylo ani devět hodin), jsme jako poslední možnost zvolili vinárnu U Svatého Huberta. Zde nás mile překvapilo příjemné a vřídlné prostředí, ale také pohotová a milá obsluha. Do hotelu jsme se vraceli v dobré náladě a s pocitem příjemně prožitého večera.

V sobotu ráno, po společném snídani, jsme se vydali spolu s ostatními a s Mgr. Munkem do Muzea rekordů a kuriozit, což jsme si nemohli nechat ujít. Expozice muzea byla velice zajímavá, mně nejvíce zaujala motorka vyrobená ze dřeva, obrovské vosí hnízdo, několikametrová šála, největší boty, ale také třeba největší pyžamo či obrazy z těstovin. Po prohlídce plné zážitků jsme se vraceli zpět do hotelu. Následoval výborný oběd, poté nás čekal odborný program.

Program zahájila i moderovala již tradičně paní Foglarová, předsedkyně NS PKU. Všechny přednášky byly velice zajímavé. Postupně zde vystoupili např. MUDr. Procházková, MUDr. Pazdírková i prof. Hyánek. Velice zajímavé také byly životní příběhy dvou fenylketonuriků: paní Suchá vyprávěla o celoživotním dodržování PKU diety a paní Kosová hovořila o návratu k PKU dietě. Podle mého názoru je velice těžké vracet se k dietě, když vyzkoušíte i „zakázané“ potraviny. Musíte být určitě silní a mít pevnou vůli, důležitá je i motivace. Osobně bych dietu nikdy nepřerušovala, jelikož bych asi návrat na přísnou dietu nezvládla. Přerušení diety také podle mého názoru vede k psychickým i fyzickým problémům, necítíte se „ve své kůži“. V každém případě byly tyto výpovědi velice zajímavé a podle mého názoru také přínosné pro ty, kteří váhají, zda dodržovat či nedodržovat dietu i v dospělosti. Záleží na každém jedinci, pro co se rozhodne. Osobně mohu říci, že bych dietu nikdy nepřerušila. V dnešní době je již dodržování diety výrazně snadnější díky preparátům, které stále inovují a zdokonalují firmu SHS a Milupa.



Dalšími přednášejícími byly např. MUDr. Jahnová či Dr. Hermánková. Zajímavá a pro mne trochu překvapující byla také přednáška paní Komárkové o stravování v restauracích či jídelnách. Některé pokrmy nebo potraviny, o kterých paní Komárková hovořila, jsem si nikdy do denního jídelníčku nezařadila. Je to samozřejmě věcí názoru. Já osobně raději dodržuji přísnou dietu, jak jsem se již zmínila, a díky tomu nemám žádné problémy.

Součástí odborného programu byly také prezentace sponzorujících firem. Ing. Smitka (zástupce firmy Milupa) hovořil o výrobku Activa – rajčatový nápoj, který není sladký, a proto jej uvítá jistě mnoho fenylketonuriků, kteří chtějí zpestřit a okořenit PKU dietu. Mgr. Munk (zástupce firmy SHS) hovořil o nápoji Lophlex, pro jehož přípravu stačí menší množství vody a shaker. S přípravkem Lophlex mám osobní zkušenost a jsem s ním velice spokojená.

Po odborném programu následovalo krátké osobní volno a poté večere. V půl osmé se téměř všichni účastníci 4. setkání dospělých s PKU sešli u recepcce hotelu Rekrea a v doprovodu Mgr. Munka jsme se vydali na večerní procházku městem s jasným cílem – bowling. Večer byl velice příjemný. My jsme se s Michaelou a Frantou ke hře nedostali, ale vůbec nás to nemrzelo; zabavili jsme se sami.

V neděli ráno jsme po snídani vyrazili zpět ku Praze.

Uplynulý víkend byl pro mě přínosný, odpočinkový a také zábavný. Myslím si, že je skvělé sejit se a podělit se o své úspěchy i problémy při dodržování PKU diety s ostatními fenylketonuriky. Potěšilo by mě, kdyby se setkání dospělých s PKU pořádala i nadále.

*Magda Semeráková*

## PŘIPRAVUJE SE...

### Víkendové setkání rodin

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

Setkání se uskuteční **od 8. 5. do 11. 5. 2008**. Ubytování je zajištěno ve dvou a čtyřlůžkových pokojích s vlastním WC a koupelnou, stravování je formou plné penze a PKU dieta bude zajištěna pod dohledem dietní sestry.

#### **Cena:**

**členové NS PKU:** děti do 18 let zdarma (**hradí sponzoři – firmy MILUPA a SHS**), dospělí cca 550,- Kč za osobu a den

**ostatní účastníci:** děti do 10 let cca 450,- Kč, starší děti a dospělí cca 600,- Kč za osobu a den (cena zahrnuje ubytování a plnou penzi). **Jedná se o předběžné ceny !!**

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

Pro děti bude připraven **zábavný program:** hry, soutěže, malování, dětská diskotéka...

Jedno odpoledne věnujeme opět **odbornému programu** – přednáškám, příp. diskusi na témata, která vás zajímají. Bližší informace uveřejníme v příštím čísle časopisu Metabolik.

## NA SLOVÍČKO NEJEN O FENYLKETONURII

*To, co vypadá beznadějně a hrůzostrašně, vždycky nějaké řešení má*



Vážení čtenáři, dnes si budeme v rámci rubriky „Na slovíčko nejen o fenylketonurii“ povídat s paní Konopáskovou a jejím jedenáctiletým synem Jáchymem. S oběma jsme se sešli v útulném prostředí jedné pražské kavárny.

*...hovořili s námi, ale vlastně nám tehdy ještě nic nedocházelo...*

**Paní Konopásková, vzpomenete si ještě na vaše první pocity a reakce, když jste se dozvěděli, že má Jáchym fenylketonurii?**

Pamatuji si, že nám tenkrát přišel telegram, že máme jít okamžitě do nemocnice. Do té doby jsme o fenylketonurii, podobně jako ostatní rodiče, nic nevěděli. Teprve v nemocnici jsme začali sbírat informace od lékařů, tehdy se o nás starala paní doktorka Hrubá a pan profesor Zeman. Hovořili s námi, ale vlastně nám v té době ještě nic nedocházelo. Shodou okolností mi několik dní po návratu z nemocnice zemřela maminka, takže jsme byli ovlivněni i touto smutnou událostí a tak celé toto období pro mě nebylo jednoduché.

**Co bylo v dané chvíli pro vás nejtěžší a jak jste se s tím vyrovnávali?**

Pamatuji si jednu chvíli, kdy jsem se doma téměř zhroutila, protože jsem si říkala, že nebudu schopná dát dohromady složitou dietu, zkrátka vše správně spočítat. Měla jsem obavy, že se Jáchym v životě ani pořádně nenají, že to prostě nezvládnou.

**Co nebo kdo vám nejvíce pomohl překonat tuto situaci?**

Vzpomínám si, že jsme tehdy byli velmi záhy po smrti matky u mého otce. Všichni jsme tam společně seděli celí nešťastní. Mám to dnes stále před očima. Otec se ptal, co vlastně Jáchymovi je, protože tehdy měl spoustu jiných starostí a netušil nic. Snažila jsem se mu vysvětlit princip fenylketonurie a nějak mu předat informace, které jsem se dozvěděla od lékařů. Otec mě zarazil a říkal: „Počkej, to je hrozně složitý, to vůbec nechápu, řekni mi to nějak jednodušeji. Řekni mi, bude moct

jezdit na kole? Bude moct si tady na potoce postavit mlýnek?“ A já odpověděla, že ano. „No tak to je potom pohoda,“ říkal otec.

Moc mi v té době pomohl manžel, který se hodně staral o Jáchyma, vlastně i v současné době – nejsem a nikdy jsem na to nebyla sama. S jídlem to nebylo nijak složité, protože Jáchym měl tehdy vlastně jenom speciální dietní mléko a nebyl problém dát stravu dohromady. Teprve později nás v ambulanci začali seznamovat s tabulkami a výpočty.

Dobré bylo, že jsme mohli vstřebávat informace o dietě postupně, protože strava se u miminek nějakým způsobem vyvíjí a tak se časem všechno upravilo. Postupně se po mléku přidávala např. nějaká kaše, takže jsme se naučili připravit kaši a postupně jsme se učili všechny hodnoty v potravinových tabulkách. Vyléčil to čas tím, že nové věci přicházely postupně, a tak člověk zjistil, že to přece jenom nějak půjde.

*...fenylketonurie je vlastně báječná nemoc, protože já jako rodič nejsem bezmocná...*

**Co byste doporučila rodičům, kteří se nacházejí ve stejné situaci?**

Osobně si myslím, že když máte novorozence, je to jednodušší v tom, že pije pouze dietní mléko. Je nutné chodit pravidelně do ambulance. Když byl Jáchym miminko, chodili jsme pravidelně do ambulance každý týden na odběr krve, drželi jsme se pokynů lékařů, odměřovali jsme poctivě dietní mléko a kombinovali ho s normálním kojeneckým mlékem.

Je nezbytné se držet rad lékařů a nechat tomu čas. V nějakých třech měsících, kdy má dítě jíst přesnídávky a nějaké ovoce a tak dále, je nutné postupně nastudovat přikrmování.

Na ten počáteční šok a pocit bezraděje mám jednu větu. Fenylketonurie je vlastně báječná nemoc, protože já jako matka nejsem bezmocná. Když budu dodržovat dietu a držet se rad lékařů, tak zjistím, že mám vlastně skvělého kluka, který je úplně v pořádku. Je přece spousta onemocnění, kdy rodiče tuto možnost nemají.

*...to, co vypadá beznadějně a hrůzostrašně, vždycky nějaké řešení má... a vždycky existuje něco pozitivního...*

## **Jak jste v tu chvíli viděla budoucnost Jáchyma a váš další život?**

Já se přiznám, že jsem na to příliš nemyslela. Možná se to může zdát lehkovážně. Člověk má často dojem, že už něco nevydrží nebo že něco nezvládne, ale člověk zvládne víc, než si myslí, zvládne zkrátka hodně. O tom už jsem se několikrát v životě přesvědčila na vlastní kůži. Takže vím, že to, co vypadá beznadějně, vždycky nějaké řešení má. A potom se situace tak nějak hezky sama vyvine. Vždycky existuje něco pozitivního.

### **Jak změnila fenylketonurie život vaší rodiny?**

Ráda vzpomínám na období, kdy měl Jáchym rok – dva – tři; to si pamatuji, že byl takové naše sluníčko s věčně dobrou náladou a pozitivním naladěním.

Když bylo Jáchymovy asi osm měsíců, jeli jsme s ním na hory. Vzpomínám si, že jsme s ním byli i pod stanem. Když jsme někam jezdili nebo jezdíme, vždy si vaříme sami. Připravím mu jeho dietní jídlo do tašky a jedeme. Takže v našich rodinných aktivitách jsme nikdy nijak omezení nebyli. Na mateřské dovolené jsem s Jáchymem byla jako většina matek do tří a půl roku. Poté jsem šla do práce, takže jsem ani nevyužila 4 roky mateřské a Jáchym šel do školky.

*...já jsem měla štěstí na lidi, protože paní ředitelka mi řekla, že to nebude problém, pokud si bude nosit kastrůlky...*

### **Jak jste řešili nástup do školky a stravování ve školce?**

Tehdy jsem potřebovala jít do práce, tak jsem šla za paní ředitelkou a zeptala se, jestli vezmou Jáchyma normálně do školky. Vysvětlila jsem jí, že Jáchym má speciální stravovací omezení a paní ředitelka mi řekla, že to nebude problém, pokud si bude nosit kastrůlky. Myslim, že záleží na přístupu lidí. Jáchym pak chodil do školky s tím, že měl vždy s sebou svačinu a oběd. Ve školce měli mikrovlnou troubu, mohli mu vše ohřát a já jsem jen požádala, aby mi vždycky vrátili to, co Jáchym nedojedl. Měli jsme asi štěstí, protože jsem se setkala s maximální vstřícností a ochotou. Slyšela jsem od ostatních maminek, že ne vždycky měly to štěstí.

### **Co nástup do školy, jak to vypadalo tam?**

Bylo to podobné. Jáchymův starší bratr Petr chodil do té samé školy, zašla jsem za vedoucí jídelny a všechno jsem jí vysvětlila. První reakce byla negativní, protože vedoucí jídelny si myslela, že budou muset připravovat „složitou“ dietní stravu. Ale já řekla, že nechci, aby mu odměřovali jídlo nebo vařili dietní stravu. Chtěla jsem jenom, aby Jáchym chodil s jídlem uvařeným doma. Paní vedoucí řekla, že to je samozřejmě možné. Jáchym pak chodil 4 roky každé ráno s kastrůlkem. Šel do šatny, ze šatny šel do jídelny, jídlo odevzdal kuchařkám a ty ho daly do lednice. Po vyučování šel do družiny a s ostatními dětmi na oběd – tam dostal své doma připravené jídlo. Po družině si pak kastrůlky vyzvedl a šel domů.

Letos máme změnu. Jáchym je v páté třídě a do družiny už nechodí. Jídlo má doma připravené, přijde ze školy domů a jídlo si ohřeje sám.

*Chleba a dietní těstoviny jsme dost dlouho nepoužívali, protože je nesnědl. A pak se to nějak zlomilo.*

Které období bylo podle Vás nejtěžší a jak jste se s ním vyrovnávala?

Největší problémy jsem asi měla s tím, že Jáchym špatně jedl. Asi do dvou až tří let Jáchym vůbec nejedl chleba. Používali jsme dietní potraviny, ale protože měl povolený poměrně vysoký příjem fenylalaninu na den, museli jsme to několikrát dohánět kouskem rohlíku nebo normálního piškotu. Bylo to pro mě hodně těžké období, protože jsem byla úzkostlivá na to, aby nepřesáhl příjem fenylalaninu a zároveň aby

nedostal méně, než měl dostat. Jáchym měl poměrně dlouho kašovitou stravu, protože jsem potřebovala, aby dojedl to, co dojist měl. Dlouho jsem mu stravu mixovala na kaši – brambory, rýži, zeleninu. Odmítal to jíst s kousky. V tomto jsem mu vyšla vstříc, protože bylo pro mě důležitější, aby snědl to, co sníst měl, než aby uměl brzo kousat. Chleba a dietní těstoviny jsme dost dlouho nepoužívali, protože je nesnědl. A pak se to nějak zlomilo. Nepamatuji si, jestli to bylo kolem tří let. Od té doby Jáchym jí úplně fantasticky.

### **Měl Jáchym nějaké slabší období v dodržování diety?**

Co se týče dodržování diety a zakázaných potravin, tak s tím Jáchym neměl problémy nikdy. Já vím, že si Jáchym doma například salám nebo sýr nevezme. Když jsme pobývali v Německu, chodil Jáchym do školky a občas si s dětmi udělaly takový raut jako svačinu. Jáchymovi bylo tehdy 5 let. Paní učitelka říkala, že byl naprosto neuvěřitelný, protože si skutečně nikdy nevzal nic jiného než zeleninu a ovoce. Takže v tomto směru jsme s ním nikdy žádné problémy neměli.

### **Jak jste získávala a získáváte informace? Využíváte Internet?**

Tak informace jsme získávali určitě především v ambulanci. Jezdili jsme i na různá rodinná setkání, kde jsme si hlavně předávali rady a zkušenosti, co které dítě jí a s jakými útrapami se potýkáme. Bylo to důležité proto, že jsme viděli, že v tom nejsme sami. Zvlášť v té době, když Jáchym hodně špatně jedl. Dnes už na to není bohužel tolik času.

Odebíráme Metabolik, ale ne vždycky mám čas ho přečíst celý, tak si vyberu to, co je pro mě aktuální.

Internet moc nepoužíváme. Byla jsem párkrát na stránkách pro PKU, ale když se vyskytne nějaký akutní problém, tak jdu raději do ambulance. Tam nám pomohou a já mám jistotu, že jsem pro Jáchyma udělala to nejlepší.

### **Jak přijímá Jáchym dietní přípravky, které musí brát?**

Když měl Jáchym kašovitou stravu, přimíchávali jsme mu přípravek do jídla. Nepamatuji si už přesně, jestli to bylo proto, že dietní preparát nechtěl pít rozmíchaný v nápoji. Myslim, že to mohlo být tak kolem dvou let, kdy se to změnilo a Jáchym začal dietní přípravek pít z kojenecké lahve a takto ho pil poměrně hodně dlouho. Tak asi do pěti let. Pro mě byl tento způsob i příjemný na přípravu. Bylo důležité, že vypil všechno bez problémů. Dnes pije Jáchym normální práškový přípravek rozmíchaný s vodou a přidává si do něj cukr. Když má například chřipku, rýmu nebo jiné onemocnění, tak začne obvykle zvracet. V tomto případě mu PKU nedávám, protože vím, že by se mu udělalo špatně. Takže ho tím netrápím, ale to se jedná o jeden, maximálně dva dny, kdy o ten přípravek přijde.

*...takže Jáchym dostal tašku s dietními těstovinami, dietním chlebem a vyrazil...*

### **Kdy jste začali nebo kdy plánujete předávání zodpovědnosti za dietu na Jáchyma?**

Když byl Jáchym v předškolním věku, bylo mi líto, že nebude moct jezdit s dětmi na hory, školu v přírodě a jiné podobné akce. Když měla jet Jáchymova třída na školu v přírodě, paní učitelka mi nabídla, aby jel Jáchym s nimi. Vysvětlila jsem jí situaci a nabídla jí, že všechno jídlo připravím dopředu, zamrazím a povezuu si ho s sebou. Paní učitelka řekla, že si myslí, že s Jáchymem zvládnou připravit jídlo z dietních potravin sami. Jáchym dostal tašku s dietními těstovinami, dietním chlebem, váhu a vyrazil. Paní učitelka dostala tabulky s tím, že budeme v kontaktu a budeme spolu konzultovat to, co Jáchym za den snědl. Třetí den jsem se nemohla paní učitelky dovolat a znervóznila jsem. Později, když jsme se zkontaktovaly, paní učitelka řekla, že už si spolu volat nemusíme. Jáchym jí všechno vysvětlil a hlídal si jídlo sám, protože ví, co může. A že ví, že když měl dietní chléb ke snídani, jablko



ke svačině, rýži k obědu, tak k večeři může tohle a tohle. Jáchym tedy nebyl ošizen o školu v přírodě a vše zvládl i s PKU dietou za pomoci paní učitelky.

Prakticky to dnes děláme tak, že odvažujeme potraviny a Jáchym mi řekne, co měl za den k jídlu, včetně nějakého banánu v čokoládě nebo jiné potraviny, kterou si Jáchym může zařadit do svého jídelníčku, ale musí ji pak nahlásit. Večer se večere přizpůsobí dennímu jídelníčku podle toho, co všechno přes den snědl, aby nepřekročil denní limit. Osvědčilo se nám to.

**Jáchyme, vědí spolužáci nebo kamarádi, že máš fenylketonurii? Vědí, co to fenylketonurie je, jak jim to vysvětluješ?**

Většina z nich to ví. Nemusím nic vysvětlovat, protože všichni vědí o té fenylketonurii a někdy také mlčím. Když jsem ještě chodil na obědy, tak mi občas záviděli, že mám jiné jídlo.

**Ptají se tě spolužáci nebo kamarádi, co to máš za jídlo?**

Někdy ano.

**Jáchyme, dostal jsi někdy chuť ochutnat to, co mají k jídlu rodiče nebo spolužáci?**

Ano, skoro vždycky.

**Jáchyme, dokázali by někteří tvoji spolužáci dneska odpovědět na otázku „co je to fenylketonurie“? A co by řekli?**

Někteří ano. Řekli by asi, že nesmím jíst bilkoviny, maso, sýr a tak. A to je všechno.

**Jáchyme, jaké máš koníčky?**

Game boy – to je taková videohra. A hraji také tenis.

**Setkal ses někdy s nějakými problémy/omezeními v souvislosti s fenylketonurií a jak ses s nimi vypořádal?**

Jáchym: Asi ne.

Maminka: Jáchym je docela hubený. Proto si myslím, že Jáchym nemá (možná podvědomě) takovou jistotu pro to, aby začal s nějakým sportem. Takže mu to trvá déle, ale nakonec plave, jezdíme na lyže – jako každá běžná rodina. Je pomalejší, než zvládne nějaký nový sport, ale má rád třeba atletiku.

*Myslím, že problém je ve většině případů na straně rodičů a že rodiče by měli být přísní a trpěliví především sami na sebe.*

**Jaké jsou podle Vás nejdůležitější zásady pro dodržování PKU diety? Co byste ostatním doporučila nebo poradila?**

Myslím, že problém je ve většině případů na straně rodičů. Že by rodiče měli být přísní a trpěliví především sami na sebe. Sama vím, jak mě bolelo srdce, když jsem musela Jáchymovi zakázat jídlo, které nesmí. Ale jinak to prostě nejde. Když jsme chodili na pískoviště, dostávaly tam děti bonbóny, brambůrky a jiné laskominy. Já jsem říkala: „Ne, děkuji, my to nemůžeme.“ Maminky se ptaly a my jsme to nikdy neskrývali. Nikomu jsme to ale neřekli okamžitě, pouze když byl zájem, tak jsme vysvětlili situaci. Pro mě jako pro mámu to nebylo jednoduché, ale žádné jídlo jsme před ním neschovávali. Neřekli jsme staršímu bratrovi, aby šel schovat třeba čokoládu, ať to Jáchym nevidí. Jáchym se samozřejmě ptal, jestli to smí. A já jsem říkala: „Ne Jáchyme, máš dietu, nesmíš to. Budeš mít zase třeba něco jiného.“ Jáchym byl vždycky zvyklý mít na talíři jinou stravu než my. Potom ta konfrontace ve školce nebo škole pro něj nebyla stresující. Myslím si, že se vyplatilo, že Jáchym byl od malička veden k tomu, aby si uvědomoval, že je jiný, ale zároveň jsme z něho nedělali chudinku. Jáchym není žádný chudák, má jenom na talíři něco jiného než máme my.

S dítětem se musí komunikovat a trpělivě mu všechno vysvětlovat. Samozřejmě musí dítě cítit, že se zlobíte, když vás neposlechne v dietě. Velké křičení ale nepomůže a nemá význam. Myslím si, že dítě může pochopit mnoho věcí – osvědčilo se mi přizpůsobit slovník



a problematiku věku dítěte a vysvětlovat. Tisíckrát jsme Jáchymovi říkali, že nás to mrzí, že mu nemůžu dát to, co máme my. Že mě to mrzí, že musí mít dietu. Že to nedělám z nějakého svého rozmaru, že to dělám proto, že chci, aby byl v pořádku a měl normální život. A že to je pro něj hodně důležité a myslím si, že i 3leté dítě je schopné toto pochopit.

Dále bych asi doporučila, aby se rodina nenechala fenylketonurií příliš omezovat. Zkuste jet kamkoliv s dětmi, neplánujte hned dovolenou na týden nebo na 14 dní, pokud z toho máte strach. Zkusila bych nejprve naplánovat výlet na pár dní. Dá se připravit nějaké jídlo, alespoň na 2 dny, aby se nezkazilo a aby na cestách maminka nemusela nějak komplikovaně jídlo připravovat. Všechno musíte prožít na vlastní kůži a pak třeba budete překvapeni, že to není tak těžké.

**Jaké je nejoblíbenější jídlo Jáchyma? Můžete našim čtenářům prozradit nějaký zajímavý recept?**

Špagety a těstoviny obecně. My všichni hodně rádi jíme zeleninu, spíš než klasickou českou kuchyni. Když připravuji činu nebo nějakou omáčku, tak to máme buď bez masa všichni a jíme všichni stejně, nebo to Jáchym dostane bez masa. Takže oblíbená je zelenina s těstovinami. Je zvláštní, že třeba Jáchym nejlí rájčata, ale rajče tepelně upravené už má rád. Má rád třeba i olivy, tymián a jiná koření. Jsme zvyklí doma zeleninu různorodě kořenit, aby jídlo bylo zajímavé.

Laskominka pro Jáchyma je banánek v čokoládě a dietní piškoty, které Jáchym otevře a sní celé během deseti minut.

**Jaké informace byste uvítala v Metaboliku?**

Sleduji, že od počátku prošel časopis několika změnami. Opravdu mě nenapadá, co by mi tam momentálně chybělo, protože jednak jsou tam odborné články a rozhovory s lékaři, ale i s rodinami. Jsou tam recepty, různé informace atd.

*Můj odhad je, že mne to stojí asi o 3 000,- Kč měsíčně víc na stravě než u staršího syna.*

**V současné době pracujete. Jak se vyrovnáváte s finanční náročností PKU dietní stravy?**

Samozřejmě je PKU dieta finančně náročná. Můj odhad je, že dieta stojí asi o 3 000,- Kč měsíčně víc než strava pro staršího syna. S tím, že se jedná o základní potraviny. Ne vždycky si můžeme dovolit zajímavé nízkobílkovinné potraviny, které jsou v nabídce. Ale je pravda, že základní dietní potraviny nakoupíme v každém případě, aby je měl Jáchym k dispozici. Pak občas nějaké laskominky, které jsou již hotové. Nebo čokolády, křupinky – to jsou věci, které Jáchym dostane třeba k Mikuláši.

Děkuji za rozhovor.

*Ing. Jan Smitka*

## Pubescence (11 – 15 let) pohledem psychologa

Jako začátek pubescence bývají označovány jedenácté narozeniny. Bylo by možné stanovit začátek pubescence podle nějaké události? Psycholog Václav Příhoda se toho odvažuje. Zkoumá životní zpovědi velkých osobností jako Tolstoj, Rousseau a Goethe a říká: Přejde den, kdy se v srdci hochů nebo dívek odehrává něco podobného jako u uvedených velikánů. Jakmile přeskočila jiskra, přestává dítě být dítětem v tom skutečném slova smyslu.

Tělesná proměna, jejíž nejdůležitější součástí je pohlavní dospívání, vychyluje psychickou rovnováhu a vynucuje si novou integraci osobnosti. U dospívajících lze hovořit o citovém rozkyvu, pubescent může reagovat podrážděně. Jeho nálady bývají labilní, měnící se. Objevují se záporné emoce, nepokoj, neklid, aktivita či naopak apatie.

Pubescent dělá pod vlivem školy velké pokroky v rozumovém vývoji. Je schopen vědecky myslet. Základem je myšlení o myšlení. Pubescent uvažuje nejen o skutečnosti, ale i o svých úsudcích. Myšlení o myšlení otevírá cestu k formálním operacím. Formálně logické operace umožňují myslet o neexistujícím. Tato schopnost vede k přísnému posuzování toho, co dělají dospělí, k mravnímu úsudku.

Pubescent chápe svou individualitu a hledá svůj rukopis. Psycholog Příhoda zmiňuje, že zrcadlo je důležitou rekvizitou v pubescentově světě. Pubescent objevuje nově svou tvář. Když se podívá do zrcadla,

najde v sobě zalíbení nebo také ne. Neotřesitelná jistota, že mě mají rodiče rádi je důležitá pro cestu pubescencí. Pubescent se učí dbát na svůj zevnějšek. Musí se vyrovnat také s tím, jaký je uvnitř. Volba povolání ho vede ke zkoumání jeho budoucnosti. Současně má pubescent již tolik zodpovědnosti, že na něj lze pomalu přenášet zodpovědnost za dietu.

Mění se vztahy nejen k vrstevníkům, ale i k rodičům a dalším autoritám. Závislost na rodičích klesá a místo toho se upevňují vztahy k vrstevníkům. Pubescence znamená další krok k samostatnosti. Přesto se vztahy k rodičům udržují ještě na prvním místě. Ze strany pubescenta se objevuje kritika nebo i vzpoura. Jde o útok na autority. Pubescent sleduje chování svých rodičů a velmi často zastává opačné postoje. Vzpoura se týká i dalších autorit, tedy učitelů.

Pubescenti ve volném čase surfují po Internetu či hrají počítačové hry. Čtenářů ubývá, přesto se však najdou. Zvláštní kapitolou je sport. Pubescent dokáže intenzivně trénovat. Rád porovnává své výkony s výkony druhých. Oblíbený je také skauting, pubescenty (možná méně než v minulosti) přitahuje romantika táboráků. V pubescenci se probouzí zájem o umění. Někteří pubescenti se mohou vyrovnat dospělým.

**Mgr. Renata Hermánková, Ph.D.**

Literatura: Řičan, P.: *Cesta životem. Praha, Panorama 1990.*

## ŽIVOTNÍ PŘÍBĚH

### Aké jednoduché ...



Můj životný příběh sa začal písať pred devätnástimi rokmi. Som jediná a teda najstaršia dcéra svojich rodičov a moje meno je Vladimíra. Väčšinou ma však volajú Vlad'a. Narodila som sa s fenylketonúriou ako určite mnohí z vás, ktorí čítate teraz týchto pár riadkov. Bývam v malej dedinke na Strednom Slovensku. A hoci je to vidiek a ľudia tu o tomto ochorení nemajú ani „páru“, nikdy som sa nestrela

s odmietavým postojom alebo nebudaj s diskrimináciou.

Základnú školu som vychodila u nás v Bystričanoch. Chodila som do triedy so zdravými deťmi a musím povedať, že sme boli výborný kolektív. Učiteľkám síce z nás niekedy stáli vlasy hore „dubkom“, ale kto v škole nevyvádza? V týchto časoch som sa dostala aj na dlhší čas do nemocnice, nie však kvôli fenylketonúrii. Nikdy nezabudnem ako mi moji súputníci zo školy poslali na narodeniny list, na ktorého druhej strane bol od každého nakreslený malý kvietok s menom autora. Ešte vždy mám tento vzácny poklad odložený. Spolužiakom sa to možno zdalo ako maličkosť, ale človeku dobre padne, keď vie, že naň aj v takejto situácii myslia.

V časoch základnej školy sme pochodili kus Slovenska. Naša triedna pani učiteľka totiž organizovala najlepšie výlety na škole. Po ukončení ZDS-ky som sa prihlásila na SOU poľnohospodárske v Prievidzi. Boli sme trieda plná „herečiek“, samé baby. Sem – tam sme sa pochytili, ale

vcelku to hodnotím ako pozitívnu skúsenosť. Tiež sme zažili všeličo. Aj dobré, aj zlé. Tu som tiež mala šťastie na výbornú triednu učiteľku, ktorá organizovala chaty a výlety. Sú jednoducho nezabudnuteľné ako aj naša stužková. Dostala som ju na „krk“ pretože som bola predsedá triedy, ale našťastie som mala fajn „kolegyne“, ktoré mi pomohli. Za to som im nesmierne vďačná, lebo sama by som to asi nezvládla. Len škoda, že decká už teraz nechcú robiť stužkové (netušia o čo pričádzajú). Hovorím vám, stojí to za to, najlepšie sú tie trapasy a potom samozrejme dozvuky.

A potom to prišlo – maturity! Už v septembri som si hovorila ako sa budem veľa učiť celý školský rok. Nakoniec som sa pristihla na konci apríla a nič som nevedela (alebo sa mi to len zdalo?). Rozlúčili sme sa so školou a potom už len akademický týždeň. Prišiel deň „D“ – samotné maturity. Ja som si to teda užila, keďže som prvá v abecede. Ale nemôžem sa sťažovať, lebo maturity dopadli nad moje očakávania. Len potom sa vo mne rozliala zvláštna spleť pocitov. Na jednej strane radosť z úspechu a na druhej smútok z rozlúčky. Tak to však v živote chodí, vždy sa niečo končí a niečo začína, a dúfam, že pre mňa sa niečo nové začne, keďže práve čakám na odpoveď z vysokej školy z Nitry.

Vidíte, keby som na začiatku nespomenula, že mám fenylketonúriu, ani by to nikto z tohto textu nevyčítal. Z toho teda vyplýva, že táto choroba nemá vplyv na kvalitu života. Môžem robiť všetko, čo chcem. A že nemôžem všetko jesť? Nielen chlebom je človek živý! Dôležité je, aby ste mali okolo seba ľudí, ktorým na vás záleží. Ja ich chvalabohu mám. A to isté prajem aj vám, aby ste našli v živote pravých priateľov.

**Vlad'a**

P.S. Dodržiavať diétu je len stravovací návyk, ktorý je trochu iný, ale zvládnuteľný v akejkolvek situácii. Držím vám palce!

# RECEPTÁŘ

Milé maminy, ale i tat'kové!

Chtěla bych vás stejně jako před dvěma lety oslovit se žádostí o zaslání příspěvků i do této rubriky. Jak jste si jistě všimli, spousta receptů pochází z kuchyně mé nebo našich babiček. A jelikož mám již „dospělou“ dceru, řídí se podle toho i skladba receptů. Proto zde nalézáte více pikantních a dietně „volnějšších“ jídel s absencí sladkostí, které u nás doma prostě „neběží“. Po sedmi letech vedení této rubriky (vymýšlení a zpracovávání receptů) zjišťuji, že se styl opakuje a že zde určitě mnohé chybí. Proto na vás znova apeluji: Zapojte se také! Budu ráda, když tuto rubriku

někdo převezme a přinese s sebou nové nápady, náměty a hlavně recepty pro PKU dietu. Ale pomoci takovému člověku musíte vy všichni, jinak se opět setkáme se stejným problémem: profilací rubriky podle chuti jednoho dítěte.

Jediné, co je potřeba k zaslání receptů, je fotodokumentace, což by v dnešní přetechizované době neměl být problém, dále váhový rozpis surovin a postup při přípravě.

Případnou písemnou úpravu receptu do vhodného formátu již redakční rada zpracuje. Podělte se se svými nápady a zkušenostmi, vždyť časopis je náš a pro nás. **Marcela Strouhalová**

## BRAMBOROVÁ POMAZÁNKA

**Suroviny:** 150 g vařených brambor; 20 g (2 polévkové lžíce) zakysané smetany; 30 g kyselé okurky; 30 g čerstvé červené papriky; 10 g cibule; sůl, cukr, ocet, pepř

**Postup:** Uvařené vychladlé brambory jemně nastrouháme, přidáme smetanu, sůl, cukr, ocet (nebo lák z okurek), podle chuti pepř a smícháme. Poté přidáme na kostičky nakrájenou okurku, papriku a cibuli. Necháme v lednici odležet.

*Recept připravila: Marcela Strouhalová*



## CELEROVÁ POMAZÁNKA

**Suroviny:** 150 g syrového celeru; 20 g (2 polévkové lžíce) zakysané smetany; sůl, bílý pepř

**Postup:** Celer nastrouháme na jemné nudličky, ihned vmícháme smetanu, aby celer neztmavěl, osolíme, opepříme.

Jedná se o chuťově výraznější pomazánku, kterou je možno zjemnit na kostičky nakrájeným kompotovaným ananasem.

*Recept připravila: Marcela Strouhalová*

## SUSHI

**Suroviny:** 250 g kulatozrné lepivé rýže; voda; 2-4 lžíce vinného octa; sůl; řasa NORI (obdélníkový tvar); wasabi křen; sůl; dle chuti syrovou zeleninu;

**Postup:** Rýži uvaříme ve vodě podle zvyklostí, jen vody trochu ubereme a nesolíme. Horkou uvařenou rýži promícháme dle chuti s octem, ale jen tolik, aby byla rýže velmi jemně ochucená. Na bambusovou rohožku (nebo utěrku) rozložíme plátek řasy a navlhčenými rukama rozprostřeme a utlačíme rýži o tloušťce cca 0,5 cm. Jemně potřeme křenem a poklademe do první třetiny podélné strany podle chuti a fantazie různé plátky syrové zeleniny nakrájené také podélně (paprika, okurka, mrkev, pórek, bílá ředkev). Poté postupujeme stejně jako bychom rolovali roládu, rohožku zabalíme a trochu stlačíme a tím vznikne váleček rýže obalený řasou. Řasu v žádném případě nenamáčejte, slepí se přirozeně, když budete rohožku rolovat. Odkrojíme okraje po obou stranách a tento váleček ostrým nožem nakrájíme na menší válečky a nazzdobíme na talíři. Možná ještě dochutit zakápnutím worchesterové nebo sojové omáčky, záleží na toleranci diety.

Nebojte se tohoto receptu, chce to jen trochu zručnosti a pro začá-



tek trpělivosti. Uvedené přísady se dají sehnat v hypermarketech, v prodejnách se zdravou výživou nebo objednat na internetu např. u firmy Japa. Bambusová rohožka se běžně prodává v prodejnách s čínskými nebo „dálněvýchodními“ prodejci. Pokud si nebudete jisti, můžete si přípravu ještě prohlédnout na adrese: <http://podpoklickou.gastronews.cz/sushi-seminar-podrobna-fotodokumentace>. Pro informaci ještě dodávám, že řasa NORI obsahuje 35 g bílkoviny (dle dovozce) ve 100 g, přičemž běžně prodejné balení váží 28 g, obsahuje 10 plátků a z každého plátku se dá nakrájet 8 – 10 koleček sushi. Výpočty už nechám na vás...

*Recept připravila: 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**