



# METABOLÍK

červen 2008

ročník 8, číslo 2

**Štěstí se podobá zdraví. Dokud je máte, ani si ho nevšimnete.**

*Ivan Sergejevič Turgeněv*

## ■ Milí čtenáři,

konečně nastává pro mnohé z nás (a především pro děti) to nejkrásnější období v roce a vy opět držíte v rukou další číslo Metabolíku.

Spolu s ním už zajisté přemítáte nad tím, kam vyrazit na letošní dovolenou; jestli léto strávit aktivně nebo se nechat unášet romantickým nicneděláním. Tak či tak, je léto dobrou příležitostí, jak poznávat nové lidi a nové kraje.

Právě o poznávání nových lidí jsem opravdu nikdy neměla nouzi. Posledních šest let chodím každé léto na brigádu na místní tábor. Na výlety do zahraničí za poznáním nových kultur, nových lidí a za zdokonalením jazykových dovedností nebylo v rodinné kasičce často dostatek peněz. A tak se tyto výlety nekonaly nikterak často a já se moc do zahraničí nepodívala. Ale jak se říká: „Člověče, kam bys chodil, celý svět přijde za tebou.“ A tak tomu bylo i v mém případě. Nejen, že jsem na místním venkovském a docela malém táboře poznala spoustu lidí z České republiky, ale i ze zbytku Evropy, dokonce i USA. A už se těším na letošní prázdniny a na to, co nového na mě čeká.

Vy se pro změnu již jistě těšíte na to, co zajímavého a poučného najdete na stránkách letního čísla. A my doufáme, že články,



kteří jsme pro vás připravili, budou opravdu tím pravým letním čtením.

Za celou redakci vám tedy přeji krásné slunečné léto a spoustu pohody.

**Petra Koudelková**

### *Milí čtenáři,*

*v následujících číslech časopisu Metabolík naleznete seriál věnovaný kromě fenylketonurie dalším metabolickým poruchám, které se vyskytují u členů našeho NS PKU a jiných DMP. Dnes se seznámíme s galaktosémií.*

*Všichni jsme na jedné lodi, všechny nás pálí stejné problémy a abychom si mohli vzájemně účinně pomáhat, měli bychom o sobě více vědět. Věříme, že tento nový seriál vám přinese nové poznatky a obohatí vaše obzory. Koneckonců, ne nadarmo se říká, že poznání jde ruku v ruce s moudrostí a úspěchem.*

*S přáním hezkého čtení*

**redakce**

## ■ Galaktosémie

Klasická forma galaktosémie je způsobena poruchou aktivity galaktóza-1-P-uridylyltransferázy (GALT). Výskyt galaktosémie v populaci se odhaduje na 1:40 000-60 000 živě narozených dětí a dědičnost onemocnění je autosomálně recesivní. Při současné porodnosti v České republice > 110 000 dětí to znamená cca 2 nové případy za rok. V organismu nemocných dětí se hromadí galaktóza-1-P, který se dále metabolizuje alternativní cestou na galaktitol, který je detekovatelný v moči. Galaktitol a galaktóza-1-P působí toxicky zejména na játra, mozek, ledviny a oční čočky.

**Klinické příznaky:** u donošených novorozenců obvykle začínají mezi 4.-9. dnem života zvracením, odmítáním pití, zvětše-

ním jater, žloutenkou, letargií nebo křečemi připomínající akutní septický stav s jaterním a ledvinovým selháním. U nemocných dětí se může rozvinout edém mozku. Častý je oboustranný šedý zákal. U předčasně narozených novorozenců, kteří jsou na totální parenterální výživě se onemocnění projevuje až po převedení na mléčnou výživu. Další průběh onemocnění je dietní léčbou dobře ovlivnitelný, ale dlouhodobá prognóza postižených dětí nemusí být vždy příznivá a to i s ohledem na postižení dítěte již při přenosu galaktózy přes placentu v průběhu těhotenství a pro možnost přeměny glukózy na galaktózu v organismu samotném. A tak i u dětí s dobrou dietní kompenzací často pozorujeme poruchu



vývoje řeči, mírnou až středně těžkou poruchu mentálního vývoje, zhoršenou orientaci v prostoru a u postižených dívek v dospívání rovněž periferní ovariální selhání.

**Diagnóza:** je založena na průkazu zvýšené koncentrace galaktitolu v moči a galaktóza-1-P v erytrocytech, ale je nutno ji vždy potvrdit na enzymatické a molekulárně genetické úrovni. Novorozenecký screening galaktosémie, který je dostupný v některých zemích, se v České republice neprovádí. Užitečnost novorozeneckého screeningu je však otázná, protože akutní zhoršení stavu a projevy onemocnění se u některých novorozenců mohou projevit ještě před výsledkem screeningového vyšetření a v některých případech mohou být v novorozeneckém screeningu pozorovány falešně negativní nálezy.

**Terapie:** u novorozenců, u kterých bylo vysloveno podezření na galaktosémii, musí být okamžitě vysazena mléčná výživa. Pokud je diagnóza potvrzena, je nutná celoživotní bezlaktózová

a nízkogalaktózová dietoterapie. Bezmléčná strava ještě sama o sobě neznámá dietu bez galaktózy (jednoduchého cukru tvořícího součást mléčného cukru – laktózy), protože galaktóza je v určitém množství přítomna i v celé řadě nemléčných potravin. Určité množství galaktózy je přítomno ve všech druzích ovoce a v některých obilovinách, zelenině (například kapusta, květák, řepa, růžičková kapusta, zelí, rajčata) a luštěninách (hrách, sója, fazole, čočka apod.). Naopak v drůbežím a rybím masu je obsah galaktózy nulový.

Je zapotřebí kontrolovat i předepisované léky a vitamínové tablety, protože laktóza či galaktóza může být součástí některých lékových forem. Pro riziko nízkého příjmu vápníku podáváme jeho náhradu (alespoň 500mg/den). Bohužel úplné vyloučení galaktózy ve výživě nelze dosáhnout. Navíc dosud není známo, nakolik je malé množství galaktózy ve výživě dítěte s galaktosémií nutné nebo naopak škodlivé pro jeho vývoj. **MUDr. Tomáš Honzík, PhD.**

## Jde o celoživotní nízkogalaktózovou dietoterapii

**Galaktosémie** je jedním z dědičných metabolických onemocnění, které se dá poměrně dobře ovlivnit dietní léčbou.

**Jde o celoživotní nízkogalaktózovou dietoterapii** se snahou o vyloučení laktózy a snížení příjmu galaktózy ve stravě.

Neexistuje ani žádná daná denní tolerance povoleného množství galaktózy ve stravě, jako je tomu třeba u fenylketonurie. Pacienti s galaktosémií mají jednodušší dietu v tom, že si jí nemusí denně propočítávat, ale o to ji mají komplikovanější výběrem potravin. Hlavním kritériem vhodnosti potravin, je obsah galaktózy na 100g potraviny. Povolena hodnota galaktózy ve stravě je 13 mg/100g potraviny, čemuž mohou odpovídat potraviny ze skupiny doporučených a z části potraviny z druhé skupiny (viz. níže).

Při výběru vhodných potravin se řídíme i tím, jde-li např. o druh ovoce či zeleniny, který **obsahuje zrníčka, jádérka, pecky či slupku, neboť zde se galaktóza kumuluje v daleko větší koncentraci**, než v samotné dužině.

U mnoha potravin i výrobků, které jsou v dnešní době na trhu, bohužel neznáme obsah galaktózy a proto je jejich zařazení do jídelníčku komplikované. Tímto omezený výběr potravin může často vést i k nedostupnosti jídelníčků a neplnohodnotné stravě. Tomu lze zabránit jen pravidelnou konzultací jídelníčků s odborníky, kteří se touto problematikou zabývají (lékaři, nutriční terapeuti ve specializovaných centrech).

**Doporučované potraviny**, které lze používat bez omezení: Nutrilon soya, Pregomin (u malých dětí)

maso – rybí, drůbeží

příkrmy – rýže, brambory, bezvaječné těstoviny

mouka, krupice a pečárenské výrobky, při jejichž výrobě nebylo použito mléko (chléb Šumava, Graham, Kmínový – lépe zjistit přesně u výrobce)

zelenina, ovoce (mimo níže uvedeného)

olej, cukr, sůl, čisté koření (ne směsi)

margaríny bez mléčných přísad (např. Alfa plus, Diana)

**Potraviny s vyšším obsahem galaktózy**, které ve stravě již omezujeme:

máslo, margaríny (které obsahují syrovátku)

ze zeleniny – kapusta, květák, růžičková kapusta, řepa, cukety, zelí, rajčata

z ovoce – ostružiny, maliny, jahody, angrešt, meloun, ananas, hroznové víno, meruňky, datle

**Potraviny s vysokým obsahem galaktózy**, které ze stravy vylučujeme:



mléko, potraviny mléko obsahující: tvaroh, máslo, tofu, sýry, jogurty, smetana a výrobky při jejichž výrobě bylo použito mléko luštěniny – hrách, sója, fazole, čočka vnitřnosti, uzeniny, tlačenky, konzervy či potraviny, kde se nedá zjistit jejich složení a je možná přítomnost "skrytého" mléka kiwi, ostružiny, fíky, rajčatová šťáva, rajčatový protlak kakao, čokoláda, smetanové zmrzliny, mandle, ořechy, skořice vaječný žloutek a potraviny jej obsahující (těstoviny, směsi na pečení atd.)

**Upozornění: nutno dbát na přítomnost galaktózy nejen ve stravě!**

Je zapotřebí kontrolovat i předepisované léky a vitamínové tablety, protože laktóza či galaktóza může být v některých léčicích obsažena (hlavně u formy dražé, sirupů apod.).

**Terezie Paterová, nutriční terapeut**

Máte-li nějaké dotazy ohledně PKU či jiných vzácných dědičných metabolických poruch, příp. dotazy z oblasti dětského lékařství, můžete využít on-line poradnu na stránkách [www.porodnice.cz/](http://www.porodnice.cz/) poradny/23, kde směřujete svůj dotaz na **odborného asistenta MUDr. Tomáše Honzíka, Ph.D.**

Podmínkou komunikace v této on-line poradně je zaregistrování - najdete v pravé liště v 1. modrém rámečku Přihlášení / Registrace. Zde si vytvoříte svůj účet a už se můžete ptát...



## Jednu věc máme společnou – celoživotní dietu

Na stránkách *Metabolíku* se pravidelně setkáváme s rozhovory a životními příběhy pacientů s fenylketonurií. Nejsou však sami, kteří se musí potýkat s řadou nelehkých životních situací, proto dnes navážeme na předchozí odborné sdělení a budeme si povídat s Evou o jejím životě s galaktosémií.

### Evo, pojďme se podívat zpět do vašeho dětství, jak na něj vzpomínáte?

Když jsem se před třiceti pěti lety narodila, moje maminka mě do půl roku kojila. Nevěděla, že jsem nemocná. Po půl roce, když jsem skoro umírala, lékaři zjistili, že mám galaktosémií. Proto také od narození špatně vidím, mým druhotným postižením je šedý zákal. Automaticky jsem proto chodila do speciální školky a poté do speciální školy pro zrakově postiženou mládež.

Ve školce jsem nepociťovala nic zvláštního, protože jsem byla mezi stejně nebo dokonce ještě hůře postiženými dětmi, mezi námi byli i nevidomí. Nikdo se mě ani rodičů nikdy nezeptal, do jaké školy bych chtěla chodit. Rodiče se trápili a báli se o mě, ale nesnažili se měnit školu. Byla jsem tam v podstatě spokojená. Tím, že mám metabolické postižení, jsem pomalejší a ne tolik koncentrovaná jako ostatní. Učitelé na základní škole měli speciální vzdělání, hodně se nám věnovali a všechny nás podporovali, tu podporu jsme ve třídě cítili. Na základní škole jsem neměla žádné problémy, ale na střední škole to byl velký rozdíl.

### V čem byl hlavní rozdíl?

Hlavně ve studijních výsledcích. Dlouho si mysleli, že jsem hyperaktivní, to se nepotvrdilo, já jsem jenom nedávala pozor. Moje koncentrace je opravdu narušená. Speciální škola byla pro mě tak trochu botanická zahrada – skleník. Byla jsem stále v chráněném prostředí. Po vypuštění do běžného života jsem najednou zjistila, že jsou i zdraví lidé. Přechod byl hodně těžký.

### V dětství jste byla mezi různě postiženými dětmi, ale měla jste navíc speciální dietu. Znamenalo to pro vás něco negativního?

Moje dieta mi byla záhadou už od mateřské školky. Všechny děti jedli stejně, jen já jsem si nosila svoje jídlo v kufříku. Když mě maminka nebo tatínek vedli do školky, dávali paní kuchařce jídlo zabalené v ubrousku. Pamatuji si, že jednou za čas koupili šťávu do vody nebo do čaje, když jim paní kuchařky řekly, tu jsem pila. Ostatní děti pily mléko. Bylo mi to divné, proč ostatní mají něco jiného a připadalo mi to zvláštní. Paní učitelky mi to vždy vysvětlily a já jsem se s tím smířila.

### Rodiče vám to také vysvětlovali? Jak vám předávali informace o galaktosémií?

Moji rodiče byli velmi opatrní a báli se. Maminka o mě měla velký strach. Když mi dávala něco k jídlu, tak mi říkala, co můžu a co ne, vysvětlovala mi to. Vařila mi moji kaši ze sojového mléka bez laktózy, v té době se jmenovalo Nutramigen. Bylo to dobrodružné, protože se vozilo z ciziny, ze zakázaného západu. Nikdy jsme nevěděli, jestli ho dostaneme. Jednou za rok jsme dostali domů velkou zásilku. Kaši jsem jedla k snídani a k večeři. Jídlo vždy připravovala maminka, tatínek měl spíše výchovnou roli. S jídlem si ho moc nespojuji.



**Paní učitelka koupila nanukový dort... všechny děti ho dostaly. Se mnou si nevěděla rady, tak mi nedala nic... V tu chvíli jsem si uvědomila, že jsem jiná...**

### Evo, cítila jste se jiná v kolektivu dětí, nezáviděla jste jim někdy?

Na základní škole, hlavně na prvním stupni, jsem záviděla dětem, že mohou chodit do školní jídelny a já ne. Povídali mi, že měli k obědu např. guláš a kolínka. Bylo mi líto, že tam s nimi nemůžu společně jíst. Neuměla jsem si to dobře představit, protože jsem chodila domů za babičkou, která bydlela blízko a vařila mi.

Pamatuji si také, že když končil na základní škole školní rok, zbyly nějaké peníze za sběr. Paní učitelka koupila naukový dort. Každému dala kousek, všechny děti ho dostaly. Se mnou si nevěděla rady, tak mi nedala nic. Bylo mi z toho smutno. V tu chvíli jsem si uvědomila, že jsem jiná, cítila jsem tu jinakost.

To se váže hlavně ke škole, ale doma jsem to necítila. Tam se nejedlo nic, co jsem nemohla. Když byla nějaká oslava a maminka pekla dort, pro mě udělala vždy druhý, třeba piškot s džemem, ostatní měli krém a šlehačku. Na střední škole se mi už nemohli rodiče ani babička tak věnovat. Nemohla jsem dojíždět za jídlem a začala jsem chodit do školní jídelny. Svičkovou mi nepolíli omáčkou, jedla jsem suché maso apod. Pochopila jsem, co znamená školní jídelna a přestala jsem závidět.

Poprve jsem se tehdy dotkla zodpovědnosti. Byla jsem přinucená začít se starat o to, co můžu jíst a kolik toho můžu sníst, sledovala jsem, z čeho se co vyrábí.

### Jak se stravujete teď? Připravujete si jídlo doma nebo chodíte do jídelny nebo restaurace?

Pracuji v centru města a tam je těžké najít nějakou vhodnou restauraci. V práci máme jídelnu, kam chodím. Dopředu se ptám, z čeho se jídlo připravuje a podle toho se zařídím. Můžu jíst například španělského ptáčka, guláš apod. Jen s kuřetem si nikdy nejsem jistá, nemám jistotu, zda je připravované na oleji. Když jdu do restaurace, jsem velmi opatrná, musím se na všechno ptát. Naštěstí už personál zjistil, že jsou různé diety a potravinové alergie. Já nikomu neříkám, o co ve skutečnosti jde, říkám že mám potravinovou alergii a reakce nejsou negativní.

## Cítíte se „jiná“ pouze v souvislosti s jídlem?

Jinakost cítím především v jídle, hlavně před cizími lidmi. Když jsem s těmi, kteří mě znají, tak si můžu víc vybírat. S cizími lidmi jsem schopná se raději nenajíst. Nejde samozřejmě jen o jídlo, jsou na to nabalené i jiné problémy.

## Už se někdy v minulosti stalo, že jste snědla něco, co nemůžete?

Ano, bylo to nevědomě. V práci mi řekli, že je to gulášová polévka, ale byla frankfurtská. Já jsem to nepoznala, byla dobrá. Bylo mi tak špatně, že jsem myslela, že umřu. Řekli mi na to: „Gulášová nebo frankfurtská, vždyť je to jedno.“

Obecně mám neodolatelnou touhu jíst sýry.

## Měla jsem období v pubertě, kdy jsem se schválně zraňovala a zabíjela jídlem.

## Stalo se vám to někdy vědomě, že jste se nedokázala ovládnout?

Nerada se s tím svěřuji. Měla jsem období v pubertě, kdy jsem se schválně zraňovala a zabíjela jídlem. Dělal jsem to účelově, snědla jsem například sýr a pak jsem trpěla. Myslím si, že to tak mají třeba i bulimičky a anorektičky. Prostě jsem zápasila s jídlem. Už je to za mnou, zlepšilo se to.

## Bylo to jen v období puberty nebo jste to zažívala i později?

Trvalo to do dospělosti. Uvědomuji si, že to závisí na psychickém stavu. Zažila jsem hrozná období. Hlavním spouštěčem byly problémy v práci.

## Nicméně teď už opět stojíte pevně na nohách. Co plánujete do budoucna nebo čeho se bojíte?

Snažím se dívat do budoucna optimisticky, ale nějaké zádrhele určitě přijdou.

Z důvodu mého onemocnění nemůžu mít děti, mateřství nepřipadá v úvahu. Asi řeknu kacířskou myšlenku, ale mám problémy sama se sebou a ještě se starat o nějaké děti? Je mi jen líto, že třeba za dvacet let budu sama. Vidím na svojí mámě, jak je šťastná, že nás se sestrou má. Mladší sestra je zdravá, ale její děti

budou ohrožené, je genetický nositel. Otázku dětí mám v sobě vyřešenou, ale otázku partnerství ještě ne. Byla doba, kdy jsem to lámala přes koleno, ale pochopila jsem, že to není řešení. Muži jsou většinou zbabělí a nechtějí mít vedle sebe jakkoliv postiženého člověka, chybí jim zodpovědnost. Já jsem pomalejší, rozvážnější, vzhledem k metabolické poruše a poškozenému zraku je pro mě sportování hodně ztížené, mám raději klidnější zábavu. Málokterý muž je ochotný na to přistoupit. Teď si spíš hledám staršího partnera, ale není to alfa ani omega mého života. Abych pravdu řekla, teď bych spíše chtěla něco dokázat sama.

## Evo, co je tedy alfou a omegou Vašeho života? Jak se chcete realizovat, co Vás naplňuje a těší?

Teď je pro mě velká výzva galaktosemický klub. Stále přesně nevím, co všechno bych konkrétně mohla udělat. Asi bych se k němu chtěla chovat jako ke svému dítěti, hýčkala bych si ho a pečovala o něj. Zatím však roste v mé hlavě pouze myšlenka.

Chci se také zaměřit na problémy v práci, kde se změnila pracovní podmínky natolik, že už mě přestala těšit. Pracuji jako personalistka ve velké firmě. Chci se vyhnout stresu, který teď zažívám každodenně, není to dobré pro můj zdravotní stav. Znáám svoje klady i zápory. Ráda bych pracovala s lidmi a pomáhala jim, např. v neziskové organizaci nebo charitě. Trochu se bojím té obrovské energetické náročnosti a zodpovědnosti, ale určitě bych to zvládla. Pro mě jsou důležitější vztahy s lidmi než vysoký výdělek, ten rozhodně není podmínkou. Hlavní je cítit se dobře v pracovním kolektivu.

## Chtěla bych všechny vyzvat, aby dodržovali dietu... Je to náš život a musíme mít rádi sami sebe.

## Co byste poradila ostatním, kteří mají také nějaké metabolické onemocnění?

O ostatních metabolických poruchách toho nevím tolik, ale jednu věc máme společnou – celoživotní dietu. Chtěla bych všechny vyzvat, aby dodržovali dietu. Není nic jednoduššího a zároveň složitějšího. Je to náš život a musíme mít rádi sami sebe. Já jsem dlouhé období dietu nedodržovala a jsem tam, kde jsem. Má to vliv na koncentraci a IQ. Zní to vše jako fráze, ale je to skutečně důležité.

-rr-

## Specifické vývojové poruchy učení pohledem psychologa

Cesta za poznáním specifických vývojových poruch učení je dlouhá. Aristoteles (384-322 před Kristem) si myslel, že mozek ochlazuje srdce. Galen (201-131 před Kristem) označil mozek jako sídlo myšlení a cítění. Franz Joseph Gall (1758-1828), rakouský lékař se pokusil lokalizovat řečové funkce v určitých místech kůry mozkové. Francouzský fyziolog Pierre Flourens (1794-1867) Galla kritizoval a připravil tak půdu k vědeckému zkoumání řečových funkcí.

**Historie specifických vývojových poruch učení** však skutečně začala až s objevem francouzského neurologa P.Broca v roce 1861. Ten objevil místo v čelním laloku levé mozkové polokoule, které řídí naše mluvení po motorické stránce. Dalším důležitým objevem bylo zjištění německého neurologa O.Wernickeho v roce 1874. V blízkosti Brockových center se nacházejí i jiná centra, kte-

rá jsou odpovědná za porozumění mluvené řeči a za obsahovou složku mluveného projevu.

V Anglii v roce 1896 praktický lékař Pringle Morgan poprvé popsal případ čtrnáctiletého chlapce a jeho poruchu nazval „vrozenou oční slepotou“. Úředník zdravotní služby James Kerr se zmiňuje o žácích, kteří trpí vrozenou slovní slepotou. James Hinselwood, oční chirurg, napsal první článek o dyslexii.

**Česká historie specifických vývojových poruch učení** je spojená s osobností docenta Antonína Heverocha. V roce 1904 jako první na evropském kontinentě uveřejnil článek o jednostranné neschopnosti naučiti se čísti při znamenité paměti. Věnuje se v něm případu jedenáctileté dívky s dyslexií. Profesor Heverech definuje dyslexii jako jednostrannou poruchu, nápadně a překvapivě se odrážející na pozadí přiměřené inteligence.



S nápravou prvních případů **dyslexie** se začalo v roce 1952 na dětském oddělení psychiatrické léčebny v Havlíčkově Brodě. V roce 1994 byla práce rozšířena na dětskou psychiatrickou léčebnu v Dolních Počernicích, která se stala centrem pro nápravou a léčebnou péči pro dyslektiky u nás.

První světový kongres o vývojové dyslexii byl uspořádán v roce 1994 v USA. Druhý světový kongres se konal v Řecku v roce 1983 a třetí kongres opět v Řecku, na Krétě v roce 1987. Řada menších konferencí se konala v USA, Kanadě, Západoevropských zemích a v roce 1989 v Praze.

Specifické vývojové poruchy učení vstupují do zákonů v jednotlivých zemích. U nás je to tzv. „Metodický návod k hodnocení a klasifikaci ...“ vydaný Ministerstvem školství.

Poruchy učení jsou souhrnným označením různorodé skupiny poruch, které se projevují zřetelnými potížemi při nabývání a užívání takových dovedností, jako je mluvení, porozumění mluvené řeči, čtení, psaní, matematické usuzování nebo počítání.

Definici dyslexie poukazujeme na výrazný nepoměr mezi úrovní čtení a inteligencí. Dyslexii můžeme poznat jen na určitém pozadí, jímž je celková rozumová vyspělost dítěte. Příčinou špatného čtení je neschopnost poznávat písmena, rozlišovat pohotově jedno od druhého, zapamatovat si je, skládat z nich slova a pak ze slov věty.

**Dysortografie** znamená specifickou poruchu pravopisu. Bývá s dyslexií úzce a často spojena. Děti si nemohou zapamatovat, jak které písmenko vypadá, stále žádají, aby jim je někdo předepsal. Opisování jim nedělá potíže.

Dysgrafik se nenaučí psát, i když netrpí žádnou smyslovou vadou či pohybovou poruchou. Nemá také nedostatky v oblasti inteligence a citových vztahů. Dítě nedovede napodobit tvary písmen, nepamatuje si je, zaměňuje je, zrcadlově obrací. Píše toporně a křečovitě a písmo má proto zvláštní ráz.

**Dyskalkulie** je obdobou dyslexie v oblasti matematiky a jsou proto obdobně definovány. Dítě se nemůže naučit počítat, i když není intelektově opožděno a mělo příležitost k učení. Dítě nemůže pochopit symbolickou povahu čísla a uplívá na konkrétních názorných představách. Naučí se z paměti řadě spojů, ale náročnější přechody přes desítku nezvládá.

Techniky nápravy vznikly na podkladě praktické zkušenosti

a jsou touto dlouhou zkušeností ověřeny. Metoda obtahování je vhodná pro počáteční stádia nápravy u zvláště těžkých případů dyslexie a dysortografie. Dítě si má vymyslet „strašně těžké slovo“. Když si je vymyslí, napíšeme je velkými psacími písmeny na list papíru. Dítě jednotlivá písmena obtahuje prstem a každé jednotlivé písmeno zvlášť vyslovuje. Toto opakuje několikrát po sobě, až celé slovo ovládá pohybově.

Metoda barevných kostek klade důraz na představy hmatové, pohybové a zrakové. Jednotlivá písmena abecedy jsou nalepena na barevných kostkách. Samohlásky mají jednu barvu a souhlásky druhou. Napřed dítě naučíme bezpečně rozlišovat jednotlivá písmena. Pak přistoupíme k nácvičce sklady písmen ve slova. Kostky mohou velmi dobře posloužit i k rozlišování tvrdých a měkkých slabik. Kostky nesoucí tvrdé slabiky jsou ze dřeva, kostky s měkkými slabikami z měkké gumy.

Účelem čtení s okénkem je cvičit správné pohyby oka po řádku, odstraňovat dvojí čtení a dodávat plynulost. V destičce je vystřiženo okénko délky asi 4 cm a šířky odpovídající velikosti písmen. Táhne-li tímto okénkem po řádku, mají se objevovat dvě až tři slova. Pozornost dítěte je soustředěována k exponované části textu, pozadí tvořené destičkou kolem okénka je neutrální a nerušivé.

V nápravě dyskalkulie by se děti měly učit poznávat čísla. Měly by rozlišit předměty podle velikosti, barvy a tvaru. Poté by se měly naučit, jak seřadit čísla popořádku. Při sčítání je doporučeno užívání konkrétních předmětů. Děti se často učí počítat tak, že používají číselnou řadu. Obvykle se doporučuje, aby se naučily vazbu mezi sčítáním a násobením předtím než se budou učit nazpaměť malou násobilku. Dělení se představuje jako podílení se. Měření se vyučuje jako zkušenost rukou. Předměty se měří co do délky a později co do obsahu a hmotnosti. Pojmy jako obsah, kapacita, tvary, úhly, čas a peníze se vyučují tak, aby děti získali co nejvíce praktických zkušeností.

**Mgr. Renata Hermánková, Ph.D.**

#### Literatura:

Matějček, Z.: *Dyslexie - specifické poruchy čtení*. Praha, H & H 1995

Selikowitz, M.: *Dyslexie a jiné poruchy učení*. Praha, Grada 2000

## Reportáž z celoslovenského setkání pacientů s PKU, Závažná Poruba, 29. 2.–2. 3.2008, NZ PKU

Na přelomu února a března se konalo celoslovenské setkání pacientů s PKU, jejich rodin, přátel a lékařů. Toto setkání pořádalo slovenské Národní sdružení pro PKU. O sponzorství se již tradičně postaraly firmy SHS a Milupa.

Tentokrát jsme navštívili místo přímo na úpatí Vysokých Tater - vesničku Závažná Poruba nedaleko Liptovského Mikuláše. Hotel Bohunice, ve kterém jsme byli ubytováni, je situovaný do malebného údolí pod kopcem se spoustou sjezdovek a smrkových lešů.

Již v úvodu jsme se dozvěděli, že toto setkání je historicky největší a zúčastnilo se ho celkem 123 lidí.

První rodiny začaly přijíždět již v pátek po obědě a všichni jsme pomalu objevovali hezké zařízení hotelu Bohunice. Kromě útulných pokojů musím vzpomenout například na hotelový bazén, saunu, posilovnu nebo hezkou a prostornou jídelnu s barem. Součástí uvítací haly bylo příjemné sezení s pohodlnými červenými sedačkami, které se následně staly oblíbeným setkávacím



místem. Každý si rád nabídnul občerstvení na místním baru, kde měl možnost navazovat přátelství s dalšími účastníky.

Samozřejmostí byla příprava speciální stravy, kterou pro nás vařil hotelový kuchař. Hned první den jsme měli nízkobílkovinouvé těstoviny s omáčkou. Při naší první společné večeři nás přivítala paní Ing. Anna Gabaríková, předsedkyně Národního sdružení pro PKU na Slovensku a pozvala nás na úvodní diskusní večer. Sešli jsme se ve společenské místnosti a měli jsme možnost shlédnout tři životní příběhy pacientů s PKU. Nedodržování diety může mít závažné důsledky, v naší diskusi i lékaři potvrdili význam celoživotní diety. Ten večer padlo mnoho otázek. Vášnivě debaty se rozpoutaly nad tématem manželství, kdy nás pan doktor Üрге upozornil na to, že je lepší hledat si partnera mezi „zdravými“. Dalším tématem bylo studium na vysoké škole. Zjistili jsme, že ve svém středu máme početnou skupinku vysokoškoláků a na druhé straně takzvané „lajdáky“. Nejdůležitějším sdělením byla stará známá poučka, že jenom užíváním dietních přípravků se cítit dobře nebudeme a že je nutné správně dodržovat dietu a přitom si zvolit přípravek, který nám nejvíce vyhovuje - na trhu jich je již velké množství.

Odborný program pokračoval druhý den dopoledne. Pan doktor Üрге z bratislavského centra se ve své prezentaci ohlédl do historie PKU a také zdůraznil, že jedinou léčbou fenylketonurie je správně vedená dieta. Jen tak je možné dosáhnout přiměřeného duševního a tělesného vývinu dítěte. O novorozeneckém screeningu pohovořila paní doktorka Knapková ze screeningového centra novorozenců v Banské Bystrici. Zopakovala nám správný postup při odběru krve na stanovení hladiny Phe a upozornila na nejčastější chyby při odběru (jako je nedostatečné množství krve na papírku, nekompletní prosáknutí, kontaminovaný lístek apod.). Paní doktorka Potočnáková měla přednášku o současné nabídce dietních přípravků a poukázala na současné trendy v kombinování přípravků. Dnes si již každý pacient může sám sestavit nejen pestrý jídelníček, ale i vhodně a podle chuti kombinovat celou řadu moderních přípravků. Na ni navázala paní doktorka Hálová, která představila elektronickou aplikaci, která každému ulehčí sestavování jídelníčku a výpočet hladin Phe. Odkaz na tuto aplikaci najdete na adrese: <http://www.wtb.tue.nl/woc/ptc/vanesch/pku/>

V závěru paní doktorka Šaligová hovořila nejen o alternativních možnostech léčby PKU, ale také o významu dodržování diety.

Po pásmu přednášek jsme se mohli seznámit s novými přípravky firem Milupa a SHS, které jsou na slovenském trhu a jejich nabídka byla tentokrát opravdu široká.

Každý ze sponzorů měl své místo, kde nám představil své přípravky, nabízel dobré rady a spoustu potřebných materiálů. U Milupy jsme kromě vzorků čokoládového a vanilko-jahodového shaku dostali i krásné červené tričko. Přípravek PKU 2 shake je balený v praktických sáčcích, takže si ho můžeme brát na cesty. Sáčky se dají jednoduše zahrnout do denní diety a nakombinovat se současným přípravkem, například PKU 3 advantou.

## ■ Slunečný víkend v Pracově

Ve dnech 8. – 11. května 2008 proběhlo již tradiční víkendové setkání rodin s dětmi s fenylketonurií a jinými dědičnými metabolickými poruchami v rekreačním středisku Pracov u Radimovic u Želče.

Z celkového počtu 110-i účastníků bylo 50 dětí, z nichž na dietě bylo 33 dětí (30 dětí mělo PKU či HPA, 2 děti tyrosinémii a 1 dítě homocystinurií).

První účastníci se začali sjíždět v průběhu čtvrtečního dopoledne. Na oběd jsme již byli takřka v plné sestavě, chyběly již pouze

U firmy SHS jsme se mohli seznámit s úplně novými, moderními přípravky Lophlex, které jsou v nabídce ve formě prášku a také jako již „hotové vaky“. Předností těchto moderních přípravků je hned několik. Především se jedná o nejmenší objem, což je revoluční převrat v současném užívání přípravků, protože nápoj z práškového Lophlexu je 5x menší než například nápoj z P-A-Mu. Další předností jsou samozřejmě oblíbené příchutě varianty – pomeranč, lesní ovoce a citrus. Obě formy – jak prášková tak tekutá – se užívají bez jakéhokoliv odměřování. Také jsme se mohli seznámit s mezinárodním projektem 14-ti denní akce „Dieta s Lophlex“, ve kterém si můžeme všechny tyto nové přípravky vyzkoušet. Když jsme se dozvěděli, že zapojením získáme i pěkný praktický batoh, zájemců byla hned celá řada.

Původním plánem, jak společně strávit sobotní odpoledne, bylo lyžování. Počasí nám ovšem nepřálo a tak jsme se museli rozhodnout pro alternativní program. Nakonec jsem se shodli na společném výletu do aquaparku Tatrallandia, což je největší vodní park nejen na Slovensku, ale i v Čechách a v Polsku.

Když jsme se vrátili, čekala na nás dobrá večeře a překvapení v podobě velmi jednoduchého nového receptu s Milupa PKU activou. Základem byly nízkobílkovinouvé těstoviny a kečupovo-zeleninová omáčka s PKU activou, která byla dobře ochucená, takže slaná chuť PKU activy se zmírnila a vzniklo tak velmi chutné jídlo.

Zakončením našeho pobytu byla večerní diskotéka, na kterou jsme se velmi těšili a kde jsme se mohli všichni vyřádit. Pan DJ nám namixoval jak nejnovější, tak i velmi známé starší šlágry. Všichni jsme se pořádně vytancovali.

Ráda bych poděkovala, a myslím, že můžu mluvit jménem všech účastníků, našim sponzorům firmě SHS a Milupa, že nám umožňují se takto pravidelně setkávat a doufáme, že počet nás, kteří se chceme setkávat a seznamovat se, bude stále stoupat.

**-mapu-**

A toto je výše zmíněný nový recept s PKU activou, pro ty z vás, kteří byste ho chtěli vyzkoušet.

### **Tomatová omáčka na těstoviny s PKU activou:**

- do hrnce dáme konzervovaná nebo oloupaná čerstvá nasekaná rajčata ( podle chuti můžeme přidat i další zeleninu – např. papriku, cibuli, pokud máte rádi, tak i olivy) a podusíme
- přidáme sladký kečup (je dobré si koupit opravdu sladký, aby se chuť activy vykompenzovala) a přidáme sůl s kořením dle chuti
- směs krátce povaříme a necháme vychladnout
- poté, co teplota klesne, mělo by to být méně než 50 °C, tak vmícháme activu (POZOR!!! aby se activa neznehodnotila je opravdu NUTNÉ, aby teplota byla pod 50 °C)

Podáváme s čerstvou bazalkou.

tří rodiny, které přijely v průběhu čtvrtečního odpoledne a pátečního dopoledne.

Dětské hřiště brzy začalo připomínat velké mraveniště plné hemžících se dětiček a z krytého bazénu, který je součástí areálu, se začaly ozývat první radostné výkřiky a veselé šplouchání.

Zatímco v odpoledních hodinách děti měly na plánu pod vedením našich asistentek Moniky Denkové a Andrey Kadeřábkové organizované setkání spojené s hrátkami, po počátečním nesmělém rozkoukávání dospělých účastníků se aktivity ujala Markéta



Lhotáková a v salónku zorganizovala krátké sezení dospělých za účelem bližšího seznámení, představení se a rozebrání nejčastěji diskutovaných témat.

A protože ne nadarmo se říká „sportem ku zdraví“, večer se velcí i malí mohli zúčastnit půlhodinky aerobiku.

**Páteční** dopoledne mnozí využili k návštěvě Tábora a prohlídce okolních kulturních památek.

Počasí nám skutečně dopřávalo, sluníčko se seširoka usmívalo a příjemně hřálo po celý den, večer jsme se proto sešli u táborového ohně, kde si všichni mohli dle libosti opéct špízy, párky a další dobrotu.

Na **sobotu** jsme se všichni těšili asi ze všeho nejvíc.

Krátko po snídani všechny děti pod vedením asistentek začaly na terase na velký balící papír barvami vytvářet moře plné ryb a z tuhnutí hmoty hníst obyvatel podmořské říše. Tato činnost se setkala s obrovským nadšením a navíc si děti mohly vyzkoušet své tvůrčí schopnosti.

Odpoledne pak bylo věnováno odbornému programu.

Po úvodním proslovu předsedkyně Hany Koňářkové nás MUDr. Renata Pazdírková z Fakultní nemocnice Královské Vinohrady seznámila s nejnovějšími poznatky v oblasti výzkumu a léčby fenylketonurie. Závěrem zaznělo, že v současné době je stále jedinou možnou léčbou přísná nízkobílkovinná dieta.

Pan Mgr. Jiří Munk ze společnosti SHS nás seznámil s novými dietními přípravky a zároveň upozornil na právě probíhající akci společnosti SHS, která se týká možnosti zdarma obdržet na 14 dnů plné dávky preparátů Lophlex s různými příchutěmi a práškové preparáty a poté hodnotit jejich chuť i praktičnost. Tato akce se týká pacientů starších 8mi let a zájemci se mohou přihlásit u svých ošetřujících lékařů v metabolických centrech.

Slečna Markéta Jiříková ze společnosti MILUPA připomněla, jaká kritéria jsou při výrobě aminokyselinových preparátů především zohledňována a co je hlavním krédem společnosti Milupa.

Velmi vítaným příspěvkem byla návštěva poslankyně Aleny Páralové - místopředsedkyně sociálního výboru PSP ČR, která se zaměřila na dotazy se sociální tematikou a zároveň nás informovala o plánovaných změnách v sociálních zákonech.

V následné diskusi se paní poslankyně mohla seznámit s problematikou, které nás všechny pálí a trápí (včetně extrémně vysokých cen nízkobílkovinných potravin a jejich možných úhrad ze zdravotního pojištění) a vyzvala nás, abychom poslance i senátory stále na naši situaci upozorňovali, že ona sama nám velmi rozumí, ale je příliš slabým hlasem ve sněmovně a že máme být neodbytní – čím více poslanců bude podrobně zasvěceno do našich problémů, tím větší bude naděje na jejich řešení. Ujistila nás také, že v nejbližší době půjde do parlamentu návrh na prodloužení rodičovského příspěvku v případě péče o zdravotně postižené dítě až do 15i let věku dítěte v základní výši 7600 Kč měsíčně s účinností od 1.1.2009 (který však může a nemusí být přijat, nicméně vůle ODS je tento zákon prosadit) a že i zákon o sociálních službách má doznat citelných změn.



Na závěr odborného programu zástupci společností SHS a MILUPA obdarovali děti sponzorskými balíčky a zároveň pro všechny přítomné připravily občerstvení v podobě dietních věnečků, větrníků, výborné zmrzliny, jahodového koktejlu a mnoho dalších pochutin.

Aby si všichni po dlouhém sezení mohli protáhnout ztuhlé tělo, následovala pro děti i dospělé bojová hra, složená z plnění různých disciplín za sladké i věcné odměny.

A protože energie našich dětí je snad nikdy neutuchající, po večeri byla pro ně připravena dětská diskotéka.

**Nedělní** dopoledne již bylo věnováno volné zábavě, balení a po obědě jsme se všichni rozjeli ke svým domovům.

Celé víkendové setkání hodnotím jako velmi příjemné a vydařené, i když jistou vadou na kráse bylo tentokrát dietní jídlo, které se ne vždy kuchařům zcela vyvedlo a jisté výhrady bych měla i k velikosti porcí nedietního jídla, ze kterých by se sotva najedno dítě, natožpak dospělý mužský.

I přes tyto nedostatky se však všem přítomným celé setkání velmi líbilo a na jejich přání se příští rok toto víkendové setkání uskuteční opět zde v Pracově.

**Na závěr bych chtěla velmi poděkovat našim klíčovým sponzorům – společnostem SHS a MILUPA, bez kterých by se toto příjemné a odpočinkové setkání nemohlo uskutečnit a také děkuji slečnám Monice Denkové a Andree Kadeřábkové, které se skutečně velmi poctivě našim dětem věnovaly a připravily pro ně pestrý a zajímavý program.**

**Koňářková**

## ■ 23. pracovní dny - Dedičné metabolické poruchy 14. – 16. mája 2008, Senec, Slovenská republika

V tomto roku sa 23. pracovní dny Dedičných metabolických porúch (DMP) uskutočnili v západoslovenskom kraji neďaleko hlavného mesta Slovenska, v krásnom prostredí hotela Senec. Stretnutia odborníkov, ktorí sa zaoberajú problematikou dedičných metabolických porúch, sa zúčastnilo viac ako 100 registrovaných účastníkov z Čiech a Slovenska. Pozvanie prijali aj zahraniční špecialisti prof. Brian Fowler zo Švajčiarska, prof. Barbara Plecko z Rakúska a dr. Pablo Crespo zo

Španielska. Tak ako po iné roky odborné témy pracovných dní boli veľmi atraktívne a zaujímavé:

- ✓ DMP vitamínov a kovov so zameraním hlavne na Wilsonovu chorobu
  - ✓ Neurometabolické ochorenia
  - ✓ Varia
- Odborné príspevky po prvý raz v histórii podujatia boli prezentova-

né okrem klasickej formy prednášky a diskusií pri posteroch aj krátkou 5 minútovou prezentáciou formou „miniprednášky.“ Celkovo zaznelo 11 prednášok, 25 krátkych prezentácií a 32 diskusií pri posteroch. Príspevky boli na vysokej odbornej úrovni a priniesli najnovšie poznatky z oblasti DMP.

Tohtoročné pracovné dni o DMP boli výnimočné aj z iného hľadiska. V predvečer podujatia sa konal Workshop o fenylketonúrii. Na pracovnom stretnutí sa zúčastnilo viac ako 40 poslucháčov, čo sme ani neočakávali. V rámci panelovej diskusie vystúpili odborníci na fenylketonúriu (PKU) zo všetkých Centier PKU v Českej a Slovenskej republike. Z bohatého plánovaného programu sa podrobne prediskutovali hlavné témy ako cieľové hodnoty fenylalanínu (Phe) v jednotlivých vekových skupinách, pri akých hodnotách Phe sa má začať liečba, ako prebieha laboratórne a klinické sledovanie detí a dospelých pacientov s PKU, odporúčané frekvencie odberov krvi a klinických vyšetrení, resp. ktoré ďalšie doplnkové vyšetrenia sú u pacientov s PKU potrebné. Diskusia trvala viac ako 2,5 hodiny. Súčasťou workshopu boli aj 3 krátke prezentácie na tému Novorodenecký skrining fenylketonúrie na Slovensku



v roku 2007, Nutričná starostlivosť o dospelých pacientov s PKU a Príprava na graviditu žien s hyperfenylalaninemiou. Priestor na prezentáciu tu dostali tiež zástupcovia oboch Národných združení PKU, za ČR Mirka Plecítá a za SR Ing. Anna Gabaríková.

Mnoho otázok ešte stále ostalo otvorených. Dúfame, že podobné stretnutie sa uskutoční aj na budúci rok.

K úspešnému priebehu 23. pracovných dní DMP, okrem veľmi kvalitného odborného programu, prispel aj spoločenský program. Krásne prostredie Podunajskej nížiny a Malých Karpát zanechali v účastníkoch metabolických dní nielen príjemné pocity, ale umožnili aj mnohé neformálne diskusie, ktoré budú určite prínosom v ich každodennej práci.

Záverom dovoľte konštatovať, že 23. pracovné dni DMP možno hodnotiť vysoko pozitívne a už teraz sa môžeme tešiť na 24. pracovné dni DMP, ktoré sa budú v roku 2009 konať v Olomouci.

**MUDr. Oto Úrge,**  
**Doc. MUDr. Jaroslava Štrnová CSc.**

## ■ Vařím, vaříš, vaříme...

Dne 25. dubna 2008 se konal edukační kurz vaření pro rodiče nejmenších dětí a batolat s PKU. Zahájení začínalo přednáškou Dr. Pazdírkové s volnou diskusí k daným tématům.

Nálada byla jako vždy vřelá a uvolněná. Seznámili jsme se se zajímavými informacemi k aktuálním situacím, které nastat mohou, ale také s největší pravděpodobností nastanou: jak se zachovat v období nemoci, zvracení, průjmu...

Poté se nás ujala zástupkyně firmy Milupa Markéta Jiříková s informacemi o přípravcích k tomuto, (ale i staršímu) věku.

V odpoledních hodinách se nám věnovala v prostorách Zdravotnické školy 5. května dietní sestra – paní Komárková. V 5 skupinách jsme se snažili připravit předem určená jídla - např. rajská omáčka s knedlíkem, kvěťáková polévka, dukátové buchtičky s krémem, těstovinový salát se zeleninou, muffiny s pórkem, ovocné řezy, nízkobílkovinná čokoláda ... Odpolední program byl zakončen ochutnávací hostinou, která dopadla nad očekávání dobře. Uvařili a upekli jsme na pohled hezká, ale i chutná jídla. Přínosem pro nás určitě bylo to, že jsme si mohli vyzkoušet, jak se dané pokrmy připravují. Snad za všechny mohu říci, že to byl příjemně strávený den a poděkovat všem, kteří pro nás tento kurz připravili.

**Marcela Tomášková**







Fakultní nemocnice Královské Vinohrady a NS PKU pořádají edukační kurzy, které jsou zaměřeny nejen na problematiku PKU, ale také na praktickou přípravu nízkobílkovinných jídel. Všichni zájemci jsou srdečně zváni.

Druh kurzu	Termín kurzu
<b>Pro rodiče batolat</b> (jidelníček je rozšířen o pestřejší jídla)	<b>říjen 2008 (pátek odpoledne)</b> , bude upřesněno na začátku září 2008
<b>Pro děti ve věku 1 2- 15 let</b>	<b>září 2008 (od pátku odpoledne do neděle dopoledne)</b> , bude upřesněno do konce června
<b>Pro dospívající ve věku 15 - 19 let</b>	<b>listopad 2008</b> , bude upřesněno na začátku září
<b>Pro dospělé</b>	<b>listopad až prosinec 2008</b> , bude upřesněno na začátku září

**Svou účast potvrďte telefonicky na čísle +420 608 155 638 (je možné též poslat SMS), příp. e-mailem na KonarikovaH@seznam.cz nebo u paní Komárkové na tel. č. +420 267 162 562, příp. e-mailem na: komarkova@fnkv.cz**

Pokud by se vám navrhovaný termín nehodil nebo by byl vel-

ký zájem účastníků, bude možné zařadit zájemce do náhradního kurzu. O termínu bychom vás samozřejmě včas informovali.

#### Místo konání:

Klinika dětí a dorostu Fakultní nemocnice Královské Vinohrady a Vyšší odborná škola zdravotnická a Střední zdravotnická škola, ul. 5. května, Praha 4

## ■ Pojeďte s námi za neobvyklými zážitky a novými kamarády!

Opět bude pořádán letní dětský tábor v Růžené pro děti s fenylketonurií ve spolupráci CK TOPINKA a Kliniky dětí a dorostu FNKV.

**Popis tábora:** Tábor se nachází v zapomenuté oblasti jižních Čech mezi městy Sedlec Přčice a Milevsko na břehu rybníka Pařezitý, jehož vlastní pláž je součástí tábora. V areálu se nachází hřiště na volejbal a fotbal. Okolí dává dostatečný prostor pro hry v přírodě, koupání a sportovní vyžití.

**Ubytování:** chatky po 4-6 osobách, stany s podsadou, WC, sprchy, teplá voda v hlavní budově

**Program:** celotáborová hra, fotbal, volejbal, koupání, tanec, spol.hry, výlety do okolí, disko, táboračky,.....

#### Bližší informace získáte na:

CK TOPINKA s.r.o., Přemyslovská 21, 130 00 Praha 3, tel. +420 602 403 470, fax: +420 382 591 300

e-mail: tabory@tabory.cz, <http://www.tabory.cz/lokalita/letni-tabory-cr/ruzena/>

Odpovědnost za vaření diety přebírá pořadatel, který se zavázal zajistit vyškoleného kuchaře a dodávku nízkobílkovinných surovin do tábora. Objednávku surovin pro dietu a přípravu aminokyselinových doplňků výživy zajistí klinika.

V případě zájemců s PKU prosíme nahlásit včas účast telefonicky paní Komárkové na tel. č. +420 267 162 562, případně e-mailem: komarkova@fnkv.cz

**Jana Komárková**

Termín:	Cena:	Věk dětí:	Hlavní vedoucí:
26. 7. – 8. 8. 2008	4490,-Kč	7 – 17 let	Petr Tůma

## ■ Plnohodnotný život se dá žít i s PKU

Mé jméno je Martina Foltýnová. Narodila jsem se v nemocnici v Kyjově na jižní Moravě v únoru roku 1982. Pocházím z vesnice Vacenovice. Bydlím u rodičů v rodinném domě.

Byla jsem očekávaná první vnučka v rodině, na kterou se těšily všechny babičky a dědové. Po narození ale přišla špatná zpráva. Bylo oznámeno, že trpím klasickou PKU. V pěti týdnech

jsem byla převezena do dětské nemocnice v Brně, kde mě převzeli na dietu. Oba dva rodiče proškolili, nikdy nikdo od nás o takové nemoci neslyšel.

Jako malá jsem často mívala zánět močových cest, přitom vysoké teploty a z toho důvodu i vysoké hladiny. Do jednoho roku jsem trávila více času v nemocnici, jak doma. Doma jsme

všechno vážili, ale přesto jsem měla vysoké hladiny. Mamka mi dávala jen to, co jsem mohla. U nás ve vesnici mě znal skoro každý, protože dítě s takovou nemocí u nás již není, jen ve vedlejší vesnici v Ratíškovcích bydlí jeden kluk. Taky jsme se často setkávali a vyměňovali si recepty na vaření. Mamka se mnou byla doma do 6 let.

Do školky jsem chodila jen na čtyři hodiny do oběda. Svačinku si nosila v tašce s sebou. Učitelky to respektovaly. Nástup do školy proběhl stejně jako u jiných dětí. Nosila jsem si také svačinku, někdy i dvě místo oběda.

Od první třídy jsem se zúčastňovala každoročně letních táborů, které pořádala dětská nemocnice v Brně VUZD. Měla jsem tam hodně kamarádů a kamarádek, kteří měli stejnou dietu jako já.

Po základní škole jsem se přihlásila na dámskou krejčovskou do učení, potom ještě na nástavbu, abych měla maturitu a deně jsem dojížděla do Strážnice.

Potom po odmaturování jsem nastoupila do Brna na vyšší odbornou školu textilní. Tam jsem bydlela na internátu. Na pokoj mi povolili svoji malou ledničku a v kuchyňce jsem si sama vařila. Neměla jsem problém se stravou, jenom jsem nevěděla, co stále vymýšlet za jídla, něco jsem si vždy vozila i z domova. Škoda, že v restauracích není větší výběr zeleninových salátů a jídel.

Po úspěšném ukončení školy jsem získala diplom a titul DiS. Našla jsem si práci, která mě zatím baví, ale do budoucna možná seženu něco lepšího. Asi před třemi lety jsem se seznámila s fajn klukem, chodíme spolu. O mé dietě ví a dokonce se



mnou jezdí na setkání dospělých fenylketonuriků. Závěrem chci říct rodičům, kteří mají malé dítě s PKU, že se dá žít plnohodnotný život i s touto nemocí.

**Martina**

## ■ Napsali jste nám...

Jmenuji se Nikola Ježková a je mi 14 let. Bydlím v Liberci, jednom z největších českých měst, které leží na severu a žije v něm více než 100 tisíc lidí. Navštěvuji osmý ročník Základní školy s rozšířenou výukou jazyků v Husově ulici v Liberci. Mezi mé oblíbené koníčky patří hra na hudební nástroje - a to na housle, violu či klavír, a také sborový zpěv, kterému se věnuji už skoro 7 let. Dále mne baví čtení knih, učení se cizím řečem a práce na počítači - grafika, webové stránky atd. Také mám šestnáctiletou sestru Lucii.

Tak jako každý pacient s PKU musím i já od narození dodržovat nízkobílkovinnou dietu a používat speciální přípravky. Dieta mě ale omezuje jen v jediném případě, a to na táborech či na lyžařských a jim podobných kurzech. **Přesto ale již třetí léto pojedu na dvoutýdenní letní hudební soustředění.** Také jezdím se sborem nebo s orchestrem na různé (i zahraniční) zájezdy (většinou zhruba týdenní), na kterých býváme převážně ubytováni v rodinách. Mamka vždy dohodne jídelníček, pošle se mnou mé potraviny a paní kuchařky mi je tam zvlášť uvaří. Mezi má oblíbená jídla patří bramborový guláš s houbami a pizza. Dietní přípravek si již míchám sama. Ještě jsem neměla větší problém s domlouvou jídelníčku a dodržováním diety. Jenom si musím vždy s sebou vzít dostatečné množství potravin a přípravku.

### **Postupem času se stávám čím dál více samostatnější.**

Jako malá jsem používala Analog a poté jsem začala užívat PKU přípravky od firmy Milupa. V současnosti mám přípravek PKU 2 Secunda. Má lepší vlastnosti než starší PKU 2. Nejvíce mi vyhovuje



jeho lepší chuť, vylepšené složení, jelikož již nemusím zvlášť brát selen, který je tam již obsažený a samozřejmě mnohem lepší rozpustnost.

S přípravkem jsem spokojená a doufám, že si ho oblíbí i další lidé.

**Jsem moc ráda, že se přípravky inovují a tím nám lépe pomáhají v dietě, která sice není jednoduchá, ale dá se s ní zvládat i dost pestrý život.**



## ■ Sladké potěšení

### KRTKŮV DORT

**Korpus:** 200g PKU mouky (Damin); 20g kaka; 125g rozpuštěného tuku (Rama); 120g cukru krupice; 1¼ bal. prášku do pečiva; 1 bal. vanilkového cukru; 300g strouhaných jablek nahrubo; 1 lžice rumu

**Příprava těsta:** Rozpuštěný tuk, cukr, vanilkový cukr mícháme ručním elektrickým šlehačem, poté přidáme nastrouhaná jablka, mouku smíchanou s práškem do pečiva a kakaem, rum a dále mícháme nejprve na nejnižším stupni, pak na nejvyšším stupni cca 2-3minuty. Těsto vložíme do tuku vymazané dortové formy a pečeme při 170 st.Celsia cca 35minut.

**Úprava korpusu:** Po vychladnutí oddělíme dno formy a korpus položíme na dortový podnos. Pomocí lžičky korpus vydlabeme do hloubky ½ cm. Ponecháme 1 cm široký okraj. Vydlabanou část korpusu v misce nahrubo rozdrobíme.

**Příprava náplně a zdobení dortu:** 400ml šlehačky Hole (2 balení po 200 ml); 1 mandarinkový kompot; 120ml šťávy z kompotu.

Vychlazenou šlehačku Hole ušleháme do tuha spolu s přidanou mandarinkovou šťávou. Nakonec přidáme okapaný mandarinkový kompot.

Šlehačkový krém navršíme na korpus kopulovitě až ke kraji a dortovým drobením dort posypeme. Necháme v lednici alespoň 2 hodiny ztuhnout.

**POZN:** Místo mandarinkového kompotu můžeme použít banány. Pak postupujeme takto:

Banány oloupeme, podélně rozpůlíme a plochou stranou dáme do vyhloubeného korpusu. Šlehačku Hole ušleháme (můžeme přidat čokoládovou ozdobnou rýži na zdobení dortů), navršíme na korpus a posypeme dortovým drobením.



### ZAPEČENÉ PALAČINKY



**Palačinky:** 200g nízkobílkovinné mouky; 40g cukru; 10g vaječné náhražky; 30g Lp drinku nebo Zajíce; sůl; vodu dle potřeby

**Na polevu:** 100ml vody; 10g Lp drinku nebo Zajíce; 5g cukru; 5g pudinkového prášku; máslo

**Postup:** V trošce vody rozmícháme vaječnou náhražku, po vymíchání přidáme vodu, NB mouku, cukr, Lp drink, sůl a zpracujeme na tekoucí palačinkové těsto. Na vymaštěné pánvi postupně pečeme palačinky, které plníme dle chuti džemem nebo rozdušenými jablky. Naplněné palačinky naskládáme do zapékačké misky, zalijeme polevou a navrch rozložíme vločky másla. Dáme zapéct do rozpálené trouby na cca 10 minut.

**Recept připravila: Eva Strouhalová - babička**



# 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**