

metabolík



***Když něco opravdu chceš, musíš věřit, že už to máš,
a celý vesmír se spojí, abys to mohl uskutečnit.***

Paulo Coelho

Vážení čtenáři,

vítáme vás v dalším ročníku našeho časopisu Metabolík. Jaro je pro většinu lidí tím nejoblíbenějším ročním obdobím. Všechno kvete, voní, lidé sundávají těžké kabáty a úsměvů na tvářích přibývá. Sluníčko nás o víkendech láká do přírody za poznáním a vyrazíme na výlety. A proto vám některé zajímavé nabízejíme.

Byli jste někdy navštívit olomoucké historické parky a sbírkové skleníky Flora Olomouc? Současný areál tvoří Bezručovy sady, (botanická zahrada a rozárium), Smetanovy sady (palmový skleník a výstavní pavilony) a Čechovy sady (dětské hřiště). Botanická zahrada s rozáriem je skutečnou zelenou oázou plnou života uprostřed Hané. Odpočinek zde naleznou nejen milovníci rostlin, ale i rodiny s dětmi (dvě čistá dětská hřiště) nebo fanoušci francouzského prasátka. Součástí olomouckého výstaviště jsou i sbírkové skleníky.

Láká vás pohlédnout na svět z jiné perspektivy, třeba ze sedla? Vyrážte si do Kladruhu. Osedlají vám tam některého ze stovky královských koní. Pojedete krásnou přírodou bývalého panství Františka Ferdinanda d'Este. Kladrubští koně jsou v českých zemích chováni více než 400 let.

Pokud máte rádi živou exotickou přírodu, speciálně různé druhy hmyzu, doporučujeme výstavu živých exotických brouků, mnohonožek, kudlanek, strašilek a kobylek. Na výstavě najdete i zmínku o vývoji brouků a o jejich chovu v domá-



cích podmínkách. Výstava se otevírá pro veřejnost v neděli 21. 3. a naleznete ji ve městě Sušice.

Další návrh na výlet je určen pro milovníky duchovna. Tajemná stavba nikdy nedokončeného chrámu pravděpodobně ze 14. století už přitahuje nejrůznější psychotroniky, léčitele, duchovní i umělce. Není úplně jasné, kdo a kdy ho založil, je však zřejmě dílem pánů ze Žerotína a stavěl se řadu let. Chrám se skládá z 21 metrů dlouhého kněžiště a nachází se v Panenském Týnci v severozápadních Čechách. Výlet lze propojit s dalšími zajímavostmi v okolí, ať už je to skanzen v Třebízi nebo město Slaný, které kromě památek nabízí i vodními atrakcemi bohatě vybavený akvapark. Více o různých výletech najdete na www.kudyznudy.cz.

Také jarní číslo Metabolíku je hodně bohaté. Těšit se můžete například na nový cyklus o výběru povolání. Seriál důležitý nejen pro rodiče, ale i pro náctileté, pro vás zahajuje Mgr. Hermánková, PhD. z VFN Praha, je doplněn rozhovorem s Jirkou Zemkem. Další velkou novinkou je bezesporu nový portál o PKU – www.pku-dieta.cz. Ambicí je vytvořit nový interaktivní webový prostor, kde budete moci každý týden nacházet novinky z oblasti PKU, soutěžit, účastnit se anket, psát své příběhy a komunikovat s ostatními v diskusních fórech. Pokud se účastníte programu Lophlex, můžete dokonce zcela zdarma posílat kódy z přípravků a objednávat svoje odměny v podobě nízkobílkovinných potravin. Letošním velkým lákadlem je nízkobílkovinný salám. Milupa vás pozve na jarní „zvířátkové“ výlety za přírodou. Nechte se překvapit, opravdu se máte na co těšit.

Také jsme pro vás připravili výsledky dotačních projektů NS PKU a jiných DMP pro rok 2010.

Krásné počtení, a pokud nám budete chtít poslat nějaké zážitky, budeme velmi rádi a jistě je v příštím čísle zveřejníme.

Vaše redakce



PKU a výběr povolání



Milí čtenáři,

pro letošní rok jsme pro vás připravili volný seriál o výběru povolání. Jistě si mnozí z vás vzpomenou na dobu, kdy jste si společně s rodiči vybírali střední školu či odborné učiliště, kde budete pokračovat ve studiu, abyste našli zaměstnání, které vás bude po zbytek života nejen živit, ale i bavit.

Všichni současní školáci s PKU také jednoho dne stanou před touto nelehkou volbou. Naším cílem je být pomocníkem při tomto rozhodování. Na stránkách Metabolíku se proto budete pravidelně setkávat s životními příběhy těch, kteří byli úspěšní a našli vhodné povolání, ale i s těmi, kteří se potýkají s následky špatné volby.

Budeme rádi, když se s námi také podělíte o své názory a příběhy, které jistě mohou inspirovat ostatní.

Vaše redakce

Profesní poradenství

Úkolem profesního poradenství je doporučení vhodné a všestranně vyhovující profese pro konkrétního jedince.

Toto poradenství je určeno pro žáky základních škol, ale je potřebné i pro studenty středních škol, případně i učilišť. Může pomoci těm, kteří hledají a nemohou se rozhodnout, ale i těm, kteří si chtějí ověřit své předpoklady a schopnosti.

Volba budoucího povolání nemusí být ze strany žáka, resp. dospívajícího vždy realistická. Plyne z jeho emocionálních potřeb, zájmů a přání (co by dítě chtělo, kdyby nebylo ničím a nikým omezováno), mnohdy zde hraje podstatnou roli i přání rodičů.

Pro správnou volbu budoucí profese je důležité hned několik hledisek:

- znalosti a informace o jednotlivých profesích
- školní prospěch a zkušenost s vlastními školními výkony
- sebehodnocení
- představa o vlastních předpokladech a osobnostních vlastnostech
- přání a očekávání rodičů
- doporučení školy
- informace od spolužáků.

Znalosti a informace o různých povoláních bývají mnohdy nepřesné, ovlivněné názory spolužáků, rodičů, učitelů nebo médií.

Výběr povolání v době dospívání a hledání vlastního „já“ je

ovlivněn jinými potřebami než úvahami o povolání v dospělosti – v době dospívání je to vliv atraktivnosti profese, výhodnosti studijního oboru (např. názor: není tam matematika), společná volba s kamarády apod. Praktické výhody a nevýhody samotné profese nejsou v tomto období pro dospívajícího jedince zatím důležité.

Ještě před začátkem psychologického vyšetření je důležitý rozhovor s dospívajícím, který stojí před volbou svého budoucího povolání. Měly by být vždy respektovány jeho preference a přání. Dospívající by měl být seznámen s průběhem vyšetření a získat informace o jeho smyslu a cíli.

Samotné psychologické vyšetření pak slouží k celkovému posouzení rozumových schopností, popřípadě speciálních schopností a dovedností potřebných pro zvolenou profesi, zájmové zaměření dospívajícího a vyšetření osobnosti, hlavně jeho osobnostních vlastností, které mohou být předpokladem k výkonu profese.

Někdy je třeba volbu dospívajícího či představy jeho rodičů usměrnit, poskytnout informace o možném riziku konkrétní profese vzhledem k předpokladům a schopnostem dospívajícího dítěte, zdůraznit i případná zdravotní rizika konkrétní profese.

Pro pacienty s fenylketonurií jsou rizikové zejména profese, které jsou jakkoli spojeny s přípravou jídla (např. kuchař, cukrář či pekař). I přes všechna rozhodnutí a dobrá předsevzetí vedou tato povolání k porušování diety, což dokládá i rozhovor jednoho z nich.

Posudte sami...

Je to o silné vůli...

Dnes jsme se sešli v příjemném prostředí kavárny v Metropoli Zličín, abychom si popovídali s Jiřím Z., který ví své o úskalích výběru povolání.

Jirko, povězte nám, jaké to bylo, když jste si vybíral budoucí povolání?

Když jsem si na základní škole v 9. třídě vybíral povolání kuchaře, neuvědomoval jsem si, jaký to bude mít vliv na NB dietu a v podstatě na celý můj život. Vůbec jsem o tom nepřemýšlel, chtěl jsem být prostě kuchařem. Kupodivu v naší rodině nikdo kuchařem nebyl, ani nevím, jak mě to napadlo. Měl jsem radost, že mě přijali do školy. Odbornou praxi jsem měl v Hiltonu, kde jsme se stravovali v závodní jídelně. Začal jsem porušovat dietu

a dělal jednu dietní chybu za druhou. Jedl jsem normálně maso, knedlíky apod. Jedl jsem toho opravdu moc. Nakonec jsem byl rád, že jsem se vyučil. Pozoroval jsem na sobě změny.

Jak se změny projevovaly?

Do měsíce po tom, co jsem přestal dodržovat dietu, jsem začal mít problémy, které se postupně zhoršovaly. Nejdříve jsem pozoroval změny chování, hlavně změny nálad. Když se mě na něco ptali, dělalo mi problémy pochopit otázku, dělalo jsem chyby při práci a byl jsem pomalý. Pořád se to zhoršovalo. Když jsem

se učil na závěrečné zkoušky, měl jsem už velké problémy se zapamatováním si, nemohl jsem se soustředit na to, o co v otázce jde. Myslím, že jsem měl velké štěstí, že jsem zkoušky nakonec udělal a vyučil se. V tu chvíli mě ani nenapadlo, že by to mohlo být nedodržíváním diety.

Kde jste po vyučení pracoval a jak se vám dařilo?

Po vyučení jsem krátce pracoval na letišti v cateringu. Byla to pásová výroba, tzn. že jsem celý den dával do balíčků např. sýr, šunku apod. Byla to mechanická činnost. Byl tam ženský kolektiv, taková „zajatá“ parta, do které jsem moc nezapadal. Kolegyně měly strach o svoje místa, že kvůli mně bude muset jít některá pryč. Měly ke mně výhrady, že jsem pomalý, tak jsem odešel. Pravdou je, že v té době jsem už tolik dietně nehřešil.

Potom jsem byl na gymnáziu Nad Štolou ve školní jídelně. Tam jsem už doopravdy vařil. Hodně jsem se tam naučil, např. houskové knedlíky. Nevyhovovala mi moje vedoucí, která mi dávala za úkol i podřadnou a špinavou práci, třeba jsem vytíral podlahu. Brzy jsem přešel do školní jídelny ve Štěrbolích. Tam se začaly projevovat moje kožní problémy. Zjistil jsem, že mám alergii na cibulovou šťávu. To byl jeden z důvodů, proč jsem musel zanedlouho toto povolání opustit. Když se moje alergie projeví, tak mi už vadí úplně všechno, např. česnek, saponáty apod...

Ve Štěrbolích jsem měl hodnou vedoucí. Pomáhala mi, a když viděla, že nemám moc zkušeností, chodila se průběžně ptát, jak mi co jde, radila mi a ukazovala, jak se co dělá. Byla hodně trpělivá a dala mi příležitost, toho si moc cením. Takových lidí je v dnešní době málo. Připravoval jsem tedy snídaně, svačiny, obědy i večeře. Když se hodně projevila moje alergie, musel jsem jít k lékaři. Dostal jsem doporučení, že bych neměl pracovat s potravinami.

Jaké nové povolání jste tedy našel?

Na chvíli jsem kuchařinu opustil a pracoval u bezpečnostní agentury. Tam jsem opět porušoval dietu. Trvalo to minimálně půl roku. Bylo to z mojí hlouposti. Když jsem měl dlouhou službu donesl jsem si sice svačinu, ale stejně jsem si kupoval normální jídlo např. hamburgery, špagety a tak. Říkal jsem si, že to jen ochutnám, ale neudržel jsem se. Zanedlouho jsem začal zase pozorovat změny ve svém chování.

Když jsem přišel na kontrolu do metabolického centra, tak to také poznali. Měl jsem vysoké hladiny Phe, a když mě zvážili, viděli, že jsem hodně přibral. Vážil jsem přes osmdesát kilo. Samozřejmě mě za to nepochválili a promluvili mi do duše. Začal jsem chodit za paní doktorkou Hermánkovou, se kterou jsme si o tom hodně povídali a společně hledali řešení. Vyprávěla mi příběh jedné holky, která nedodržovala dietu a měla velké problémy. Konečně jsem pochopil, jak mě ovlivňuje nedodržívání diety. Šel jsem hodně do sebe a od té doby se snažím dodržovat dietu tak, jak se má a vše je v pořádku. Po kuchařině se mi ale v bezpečnostní agentuře stýskalo.

Jednou jsem viděl inzerát, že hotel Barcelo přijme kuchaře. Psali tam, že nemusím mít praxi, že mě zaučí. Pozvali mě na pohovor a uspěl jsem. Byl jsem moc rád, že se mohu vrátit ke své původní profesi. Strávil jsem tam čtyři roky a hodně se tam naučil. Až tam jsem se skutečně naučil vařit, třeba hotová jídla a minutky. Musím přiznat, že do té doby jsem opravdu neuměl nic. Mrzí mě, že jsem odtud musel odejít ze zdravotních důvodů opět kvůli alergii. Hodně se mi to tehdy zhoršilo, i přes rukavice se to nelepšilo. To ale nebyl jediný problém, se kterým jsem se potýkal. Musel

jsem jídlo po uvaření ochutnávat. Ochutnávat omáčky nevadilo, ale maso byl kámen úrazu. Ze začátku jsem ho musel ochutnat, ale jakmile jsem získal větší zkušenosti, naučil

jsem se hodně věcí odhadnout. Zkoušel jsem třeba rukou, zda je maso měkké. Dodnes neumím moc vařit čočku nebo fazole, i když mi to kolegyně ukázala, ale když to nemůžu ochutnat, není to prostě ono.

Podle mě správný kuchař musí ochutnávat, až tak po roce si může dovolit odhadovat, zda je maso hotové. Je velmi těžké za těchto podmínek dodržovat PKU dietu. V hotelu jsem neměl čas uvařit si něco pro sebe. Snažil jsem se si vybírat něco, co můžu jíst, třeba brambory, omáčku na žampionech, někdy i rýži, ale maso jsem nejedl. Byl to každodenní boj.

Kde pracujete v současnosti?

Teď pracuji v bezpečnostní agentuře v Metropoli Zlíčín. Jsem tady krátce, ale práce mě těší. Je to něco nového, nemám s tím žádné zkušenosti. Procházím pasáží a hlídám, aby tady nebyli žádní opilci, nekradlo se a podobně. Výdělek je hodně závislý na odpracovaných hodinách, platí se přesčasy, a proto mám dlouhé služby. Musím říct, že jsem v práci spokojený. O jiném povolání zatím nepřemýšlím, možná bych v budoucnu mohl dělat skladníka. Především bych se chtěl přestěhovat do Kroměříže. Výhodou je, že můj současný zaměstnavatel má objekty i na Moravě, tak bych u nich mohl stále pracovat i na Moravě.

Jirko, řekněte nám upřímně, jak je to s vaší dietou teď?

Teď dodržuji dietu zodpovědně, i když tady v Metropoli je hodně lákadel. Teď už vím, že je to jen lákavá vidina. Hodně jídel, která si tady můžu koupit, je nezdravých, jen to „zaplácně“ žaludek, ale člověk se z toho pořádně nenají a za chvíli má zase hlad. Doma si vařím sám nebo moje přítelkyně, je také vyučená kuchařka-cukrářka, tak si rozumíme. Seznámili jsme se přes internet. Už jsme spolu devět měsíců a klape nám to. Moje dieta jí nevadí, ani její rodině. Všichni si hodně rozumíme. Svatbu ještě neplánujeme, bude to trvat ještě čtyři pět let. Teď nás čeká především genetické vyšetření, ale strach z toho nemám. V blízké době plánujeme návštěvu metabolického centra. Formuláře už máme vyplněné, musíme jen najít vhodný termín. Do budoucna se prostě dívám optimisticky.

Jirko, máte nějakou vaši osobní radu pro ty, kteří se rozhodují nebo se brzy budou rozhodovat o povolání?

Pokud se budou rozhodovat o budoucím povolání, třeba o kuchaři, ať přitom myslí na to, že musí dodržovat PKU dietu po celý život. To by měli mít na prvním místě. Když budou dělat kuchaře nebo jiné zaměstnání blízko jídla, vždy je to bude obrovsky lákat. Na to by měli být připraveni. Kuchař prostě ochutnávat musí, i když jíst ne, ale je těžké odolat. Je to o silné vůli. Podle mě je lepší si vybrat jiné povolání. Život je pak rozhodně jednodušší.

Děkujeme za rozhovor a přejeme hodně úspěchů v práci i osobním životě.



Tipy na analýzy potravin v roce 2010

Vážení členové Národního sdružení PKU a jiných DMP, v červnu 2010 bude provedena analýza vybraných aminokyselin (fenylalanin a metionin) u patnácti výrobků (potravin z běžné produkce).

Vaše náměty a tipy na výrobky, o kterých se domníváte, že by měly být analyzovány, zašlete prosím nejpozději do 28. dubna na e-mailovou adresu HYPERLINK "mailto:radek.puda@dvorak-sw.com" radek.puda@dvorak-sw.com.

Do tipů na výrobky uveďte prosím název výrobku a výrobce, jeho gramáž, obsah bílkovin (pokud je z obalu zřejmý)

a obchod nebo obchodní řetězec, ve kterém je možno tento výrobek koupit. Výběr konkrétních výrobků provede výbor NS PKU a jiných DMP na víkendovém setkání v Pračově. Přednost budou mít výrobky, u kterých je uveden obsah bílkovin (pokud možno co nejnižší) a výrobky, které jsou běžně dostupné v celé ČR, nejlépe v obchodních řetězcích. Neposílejte prosím tipy na výrobky, které již byly někdy analyzovány.

Děkuji vám všem za vaši pomoc.

Ing. Radek Puda, první místopředseda NS PKU a jiných DMP

Novinky u dávek státní sociální podpory při PKU a jiných DMP od 1. 1. 2010

U dávek státní sociální podpory u dětí s PKU a jinými DMP dochází od 1. ledna 2010 k jediné změně, a to k tomu, že od tohoto data je prodloužen nárok na prodloužený rodičovský příspěvek v nižší výměře (3000 Kč měsíčně) až do 15 let věku dítěte s PKU nebo jinou DMP. Prakticky to znamená, že nově mohou od 1. 1. 2010 požádat o tuto dávku i rodiče dětí, kterým bylo více než 10 let a jsou mladší 15 let, a kteří v uplynulém roce neměli na tuto dávku nárok.

Tyto nároky jsou stanoveny Zákonem o státní sociální podpoře č. 117/1995 Sb. ve znění pozdějších předpisů (zejména § 30–32) a Přílohou k Vyhlášce MPSV č. 207/1995 Sb. ve znění Vyhlášky č. 62/2008 Sb. (posouzení u PKU je uvedeno v Kapitole XI, položka 5 b), posouzení u ostatních DMP je uvedeno v Kapitole XI, položka 13 b)).

Prodloužený rodičovský příspěvek není automatická nároková dávka, nýbrž rodič si o ni musí požádat na místně příslušném úřadu práce dle místa svého bydliště. Podmínky pro

jeho pobírání jsou, že dítě řádně navštěvuje základní nebo střední školu, o čemž je vyžadováno Potvrzení o návštěvě školy. Možnost příjmu rodiče v této době je neomezená a neovlivňuje výši rodičovského příspěvku, ale u dětí starších 7 let není možné souběžné pobírání prodlouženého rodičovského příspěvku a příspěvku na péči.

Bližší podrobnosti o tom, jakým způsobem je možno o tuto dávku požádat, jakým způsobem probíhá řízení o těchto dávkách a jak je u těchto dávek řešena otázka placení zdravotního a sociálního pojištění a zápočet doby péče (náhradní doba pojištění) na důchod, naleznete na webových stránkách Národního sdružení PKU a jiných DMP (HYPERLINK "http://www.nspku.cz" www.nspku.cz) v oddíle „Legislativa“. Zde taktéž naleznete přehled všech jiných úlev a příspěvků, na které je možno dosáhnout.

Radek Puda,

první místopředseda Národního sdružení PKU a jiných DMP

Výsledky dotačních projektů NS PKU a jiných DMP pro rok 2010

V roce 2009 se rozhodl výbor Národního sdružení PKU a jiných DMP požádat pro financování činnosti a aktivit NS PKU a jiných DMP o dotace ze státního rozpočtu. Jako vhodný dotační program byly vybrány dva projekty: „Podpora veřejně účelných aktivit občanských sdružení zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“, jehož poskytovatelem je Vládní výbor pro zdravotně postižené občany, přičemž při tvorbě požadavků na dotace se musel respektovat požadavek státu

na to, že na jeden projekt (typ aktivity) může být požádáno o dotaci pouze z jednoho dotačního programu.

Požadované a přiznané částky dotací podle jednotlivých projektů jsou podrobně uvedeny v následujících tabulkách.

Děkujeme Vládnímu výboru pro zdravotně postižené občany za poskytnutí těchto dotací, které použijeme pro zvýšení kvality práce našeho Sdružení.

Hana Koňářková,

předsedkyně Národního sdružení PKU a jiných DMP

Název projektu	Celkové rozpočtované náklady na projekt	Výše požadované dotace	Výše přiznané dotace
Členství v Evropské asociaci pro PKU a jiné DMP	11 000 Kč	7 700 Kč	7 700 Kč
Vydávání informativního časopisu Metabolik v nákladu 500 výtisků čtvrtletně	150 000 Kč	105 000 Kč	24 500 Kč
Potravinové tabulky pro výživu u vrozených poruch metabolismu – překlad, doplnění, vydání a distribuce	150 000 Kč	105 000 Kč	0 Kč
Organizačně–administrativní servis NS PKU a jiných DMP	40 000 Kč	28 000 Kč	28 000 Kč
Celkem:	351 000 Kč	245 700 Kč	60 200 Kč

Nový internetový portál o PKU



S radostí vám oznamujeme, že od dubna tohoto roku běží zcela nový internetový portál o PKU.

www.pku-dieta.cz a www.pku-dieta.sk.

Naší snahou je přinášet neustále novinky a zajímavé informace pro pacienty, jejich rodiny a přátele a zároveň pro odborníky.

Speciální prostor na něm mají lidé s PKU. Na tomto místě spolu můžete komunikovat, číst informace o nových programech a aktivitách, vkládat svoje příběhy, prohlížet fotografie a videa ze společných akcí.

Tento internetový prostor ideálně propojuje všechny skupiny: vás – PKU komunitu (pacienty, rodiče), laickou i odbornou veřejnost.

Z hlediska obsahu najdete nejen komplexní informace o problematice PKU, ale i aktuality.

Aktuality jsou:

- odrazem každodenních aktivit firmy SHS a Milupa, jsou to novinky z programů, informace o nových přípravcích, pozvánky na setkání, přihlášky na setkání
- novinky z oblasti PKU – co je nového a co se děje ve světě.

Stránky jsou interaktivní, samozřejmě jsou anketa, každý měsíc soutěž, diskuse. Jedním z největších lákadlem je on-line program Lophlex, který nabízí on-line přihlášení – posílání kódů, sledování stavu svého konta, objednávání odměn. Tento program zatím fungoval jen cestou SMS. S příchodem portálu jsme tuto SMS aplikaci propojili s webovým prostředím, a vyšli jsme tak vstříc požadavkům účastníků programu Lophlex a nabídli účast v programu zcela zdarma – on-line.

Určitě vás potěší dietní kalkulačka pro PKU přípravky. Již několik let existují vylepšené dávkované PKU přípravky. Jejich zařazení do diety však není pro všechny z vás jednoduché, jelikož obsah bílkovin v přípravku se musí přepočítávat na jeho množství. To vše usnadňuje několika kliknutími právě dietní kalkulačka, kterou pro vás připravil pan Miroslav Práger – za což mu velmi děkujeme.

Na portálu mají své místo společná setkání. Přinášíme z nich videa, reportáže a fotografie. V nejbližších týdnech vzniknou také diskusní skupiny a „PKU facebook“, kde si bude moci každý uživatel vytvořit svůj jednoduchý profil.

Stejně tak mají na portálu svůj prostor lékaři metabolických center, kde naleznou informace o novinkách v léčbě, závěrech nových studií i odborných kongresech.

PKU přípravky mají na stránkách také svůj prostor. Na každé stránce jsou dole barevné bannery, které obsahují informa-

ce o PKU přípravcích – Lophlex, Anamix, Milupa. Pod těmito bannery naleznete všechny informace o nových přípravcích, programech, akcích, setkáních.

Portál je pravidelně aktualizován. Během roku plánujeme jeho velký rozvoj. Nápadů máme spoustu a možnosti internetu jsou téměř neomezené. Sledujte tedy všechny novinky, které vám budeme postupně představovat. Samozřejmě rádi přivítáme vaše připomínky a nápady, protože tento nový webový portál bude sloužit především vám.

Jakékoli nápady na nové sekce, vylepšení, nové příspěvky, vše, co byste měli zájem zveřejnit, nám můžete posílat na adresu: marketa.pulkrabkova@nutricia.com.

Pěkné počtení.

SHS a Milupa

Nový internetový portál o PKU

www.pku-dieta.cz www.pku-dieta.sk

PKU-dieta.cz
Stránky pro širokou veřejnost

PKU klub
Uživatel:
Heslo:

Zajímá vás:

- Co je nového v oblasti PKU?
- Jak si poradí s PKU ostatní?
- Fotky a videa ze společných akcí?
- Jak si spočítat denní dávku PKU přípravků?
- Co si dobrého uvařit?

Dietní kalkulačtor
Spustit kalkulačtor

PKU a těhotenství
Těhotenství, PKU a co udělat pro vaše dítě?

Soutěž
Soutěž o soupravu nástrojů na ovoce. Vyhrajte soupravu na lehké dostupné vitamíny!

Objednání materiálů

Anketa
Jak dlouho je potřeba dodržovat nízkobílkovinou dietu?
Pouze v dětství (2)
V těhotenství (1)
Při zhoršení stavu (0)
Po celý život (15)

Lophlex
Anamix family
Milupa

Stačí jen kliknout

Zimní víkend ve Špindlerově Mlýně

Ve dnech 26.–28. 3. 2010 proběhlo ve Špindlerově Mlýně druhé setkání uživatelů Lophlex.

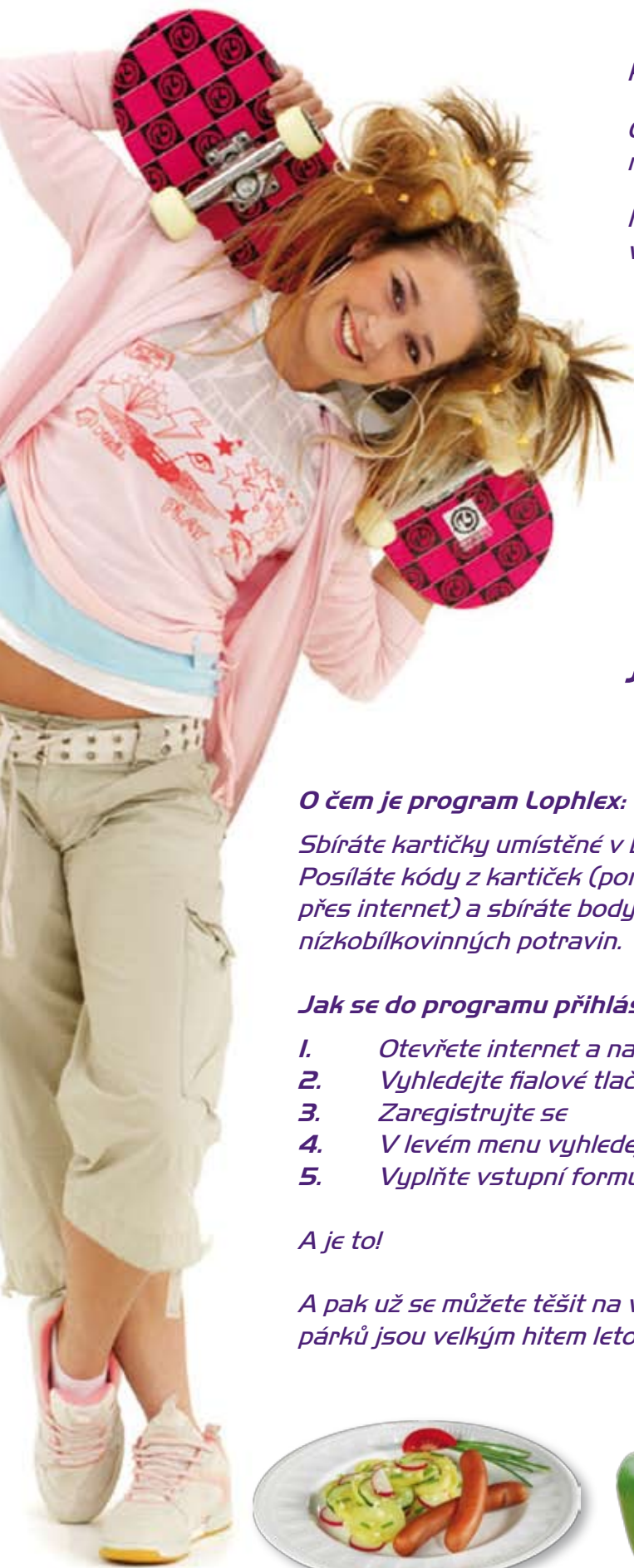
Sešli jsme se zase v našem oblíbeném hotelu Esprit, kde již umějí výborně vařit nízkobílkovinná jídla.

V pátek jsme začali večeří a pokračovali sportem. Vydali jsme se na sáňkařskou dráhu. Počasí nám již dva týdny před celou akcí nepřálo. Během čtrnácti dní se rapidně oteplilo a sníh na horách podle toho vypadal – mokrý a těžký, místy již téměř žádný. A za těchto podmínek jsme stáli v devět hodin večer na začátku mírně osvětlené sáňkařské dráhy. Jízda to byla více než dobrodružná. Saně jely jako o závod. Druhý den ráno nás počasí zlobilo ještě více. Od rána padal sníh s deštěm a půlhodina venku byla zárukou zcela promočeného oblečení. Lyžování jsme museli odsunout – jak se později ukázalo, tak na další rok. Nicméně i tak jsme se nenudili. Špindlerův Mlýn nabízí i jiné aktivity než ty zimní, a tak jsme se jeli vykoupat do místního akvaparku. Někteří z nás neodolali a šli vyzkoušet jarní sníh na svah, jiní se šli alespoň nadýchat horského vzduchu na procházce. Večer



jme se sešli na společné večeři. Po zmrzlině následoval odborný program, na kterém jsme se dozvěděli o nové nabídce programu Lophlex. Roku 2010 vévodí vedle oblíbených párků také nízkobílkovinné salámy, které jsme měli možnost ochutnat. Také jsme se dozvěděli o novém internetovém portálu věnovaném problematice PKU – HYPERLINK „<http://www.pku-dieta.cz>“ www.pku-dieta.cz. Obsahuje nejen spoustu informací z oblasti PKU, ale také mnoho interaktivit – soutěže, ankety, diskuse, kalkulačku denní diety a další. On-line je také nově spuštěn program Lophlex. Všechny kódy je možné posílat před web, což je velká výhoda a usnadnění, jelikož je to zcela zdarma. Po odborném programu jsme se rozhodli, že otestujeme své vědomosti, a hráli jsme oblíbenou hru „Chcete být milionářem?“. Vyhrála skupina Krtci, ale užili jsme si to všichni. Potom už následovala společná zábava, hry typu kulečnick, stolní tenis a šipky. Spát jsme šli v pozdních nočních hodinách. Ráno jsme se rozloučili po snídani. I když nám počasí nepřálo, tak jsme si víkend užili a už se těšíme zase za rok.





Používáte přípravky Lophlex nebo Lophlex LQ?

Chcete mít možnost získat zdarma nízkobílkovinné potraviny?

Máte zájem získávat informace přímo do vašeho mobilu?

Program Lophlex

je tu pro vás již druhý rok!

O čem je program Lophlex:

Sbíráte kartičky umístěné v baleních přípravků Lophlex nebo Lophlex LQ. Posíláte kódy z kartiček (pomocí mobilního telefonu nebo zcela zdarma přes internet) a sbíráte body. Vybíráte zajímavé odměny v podobě nízkobílkovinných potravin.

Jak se do programu přihlásit? Je to velmi jednoduché:

- 1. Otevřete internet a napište adresu: www.pku-dieta.cz*
- 2. Vyhledejte fialové tlačítko Lophlex*
- 3. Zaregistrujte se*
- 4. V levém menu vyhledejte Program Lophlex*
- 5. Vyplňte vstupní formulář*

A je to!

A pak už se můžete těšit na výborné pochoutky. Vedle nízkobílkovinných párků jsou velkým hitem letošního roku nízkobílkovinné salámy.



***Připojte se k ostatním již 116 lidem s PKU
v České i Slovenské republice právě teď!***



Připomněli jsme si 75 let od objevení PKU

V roce 2009 jsme si připomněli 75 let od objevení PKU – malé, ale významné kapitoly v historii medicíny. K připomenutí všeho, co pro nás toto výročí znamená, chceme v následujícím souhrnu událostí zmapovat cestu, která mezinárodně utvářela přístupy k léčbě PKU, a co více, pro každého z nás v komunitě PKU také ovlivnila naše životy.

1934

PKU objevil v Norsku doktor Asbjörn Fölling, jeden z prvních norských lékařů specializovaných na biochemii. Tehdy u profesora Föllinga hledala pomoc mladá matka se svými dvěma dětmi. Předtím obešla mnoho lékařů, ale nikdo nedokázal vysvětlit důvod duševního opoždění jejich dětí. Dr. Fölling vyšetřil moč obou dětí a z ní se mu podařilo izolovat a blíže určit látku, kterou byla kyselina fenylpyrohroznová a podle ní dostala nově objevená porucha svůj první název Imbecillitas phenylpyruvic.

1935

Název onemocnění Imbecillitas phenylpyruvic se změnil na Fenylketonurie, jak navrhl Dr. Lionel Penrose, což byl britský genetik, který také později definoval chemický základ poruchy.

1937

Je prokázáno Dr. Georgem Jervisem, že příčinou PKU je odchylka ve funkci enzymu fenylalaninhydroxylázy.

1951

Je vyvinuta první dietní léčba PKU v laboratoři Dr. Evelyn Hickmanové v Birminghamské Univerzitní dětské nemocnici v Anglii ve spolupráci s Dr. Horstem Bickelem, která čerpá z myšlenek Brita Dr. Louise Wolfa z roku 1949. Léčba založená na principu sníženého příjmu fenylalaninu ve stravě prokázala svou účinnost a dalších padesát let jejího používání tento fakt potvrdilo. I v současné době zůstává eliminační dieta jedinou možností, jak lze PKU v širokém měřítku úspěšně léčit.

1957

Maternální PKU je poprvé diagnostikována jako syndrom, který vzniká u těhotných žen s vysokými hladinami Phe. Vysoký obsah Phe v těhotenství způsobuje mentální retardaci a množství dalších vad a problémů u narozených dětí těchto matek.

1958

Vyrobená první komerční nízkobílkovinná formule pro léčbu PKU – Lofenalac – kaseinový hydrolyzát bez fenylalaninu. Schválen FDA pro používání v USA.

1958

Doc. Bohunka Blehová započala s pátráním po dětech s PKU v ČR.

1960

První screening PKU pomocí filtračního papírku vynalezl Dr. Robert Guthrie z Buffala, NY, a test se stal se známým jako Guthrie test. Tato finančně nenáročná a přesná metoda, ke které je za-

potřebí jen kapka krve z paty zachycená na filtrační papírek, zahájila masivní screening novorozenců s cílem včas zachytit PKU, a předejít tak poškození novorozenců.

1961

Guthrie test na PKU zaznamenává v tomto roce téměř milion prověřených novorozenců v USA, a potvrzuje tak uskutečnitelnost masivního screeningu.

1962

Dr. Fölling obdržel mezinárodní ocenění od prezidenta J. F. Kennedyho v Bílém domě.

1963

Masivní novorozenecký screening v USA užívající Guthrie test započal v roce 1963.

1975

Zaveden povinný novorozenecký PKU screening v ČR.

1983

Dr. Savio Woo z Texasu izoloval a klonoval lidský gen fenylalaninhydroxylázy, a započal tak cestu výzkumu genové terapie PKU.

1984

Začala mezinárodní Maternální PKU studie, které se zúčastnilo 91 klinik v USA, Kanadě a Německu. Výsledkem bylo, že hladina 2–6 mg/dl během těhotenství přináší dobré výsledky.

1993

Je zdůrazňována důležitost dodržování celoživotní diety.

2007

BioMarin uvádí na trh v USA Kuvan (sapropterin dihydrochloride). Jedná se o první pilulku schválenou FDA určenou ke snížení Phe v krvi u některých pacientů s PKU.

2009

BioMarin započal klinickou studii pro první terapii, která nahrazuje fungování chybějícího enzymu u pacientů s PKU pomocí (PEG-PAL) injekcí.



Přehled metabolických preparátů a jejich úhrad k 1. 1. 2010

Na následující dvojstránce vám předkládáme přehled metabolických preparátů (oficiálně nazývaných „Potraviny pro zvláštní léčebné účely – PZLÚ“), které se používají při léčbě fenylketonurie a ostatních dědičných metabolických poruch. V tomto přehledu najdete veškeré preparáty, které jsou k dispozici na trhu v České republice. Pro vaši další informaci jsou u každého preparátu uvedeny částky, kterými jsou tyto preparáty hrazeny zdravotními pojišťovnami z veřejného zdra-

votního pojištění, věková kategorie pacientů, pro které jsou tyto preparáty určeny, a jejich výrobce. Ve sloupci „Kód SÚKL“ je uveden identifikační číselný znak přidělovaný léčivému přípravku Státním ústavem pro kontrolu léčiv (SÚKL). Tento kód jednoznačně určuje příslušný metabolický přípravek a lze podle něj velmi snadno nalézt aktuální stav úhrady daného preparátu v „Databázi registrovaných léčivých přípravků a PZLÚ“ na webových stránkách SÚKL (www.sukl.cz).

Metabolické preparáty pro fenylketonurii (PKU) a hyperfenylalaninémii:

Kód SÚKL	Název	Balení	Úhrada zdrav. poj.	Věk	Výrobce	Poznámka
Směsi aminokyselin pro výživu při fenylketonurii (práškové formy)						
0033301	SINPHE 1	1X500GM	3878,86	Od 3	Imuna	
0033302	SINPHE 1	4X500GM	14435,85	Od 3	Imuna	
0033352	SINPHE BASIC	1X500GM	3878,86	0–3	Imuna	
0033000	XPHE ADVANCE SE	1X500GM	5000,98	Od 15	Metax	
0033002	XPHE JUNIOR SE	1X500GM	4744,22	7–14	Metax	
0033004	XPHE KID SE	1X500GM	4744,22	1–6	Metax	
0033005	MILUPA PKU 1 MIX	1X1000GM	2531,92	0–1	Milupa	
0033006	MILUPA PKU 2	1X500GM	4283,25	1–14	Milupa	
0033007	MILUPA PKU 2 MIX	1X400GM	2898,70	1–5	Milupa	
0033308	MILUPA PKU 2 PRIMA PLV.	1X500GM	3913,81	1–8	Milupa	
0033309	MILUPA PKU 2 SECUNDA PLV.	1X500GM	4566,11	9–14	Milupa	
0033010	MILUPA PKU 3	1X500GM	4382,66	Od 15	Milupa	
0033388	MILUPA PKU 3 – TEMPORA	10X45GM	1856,03	Těhotenství	Milupa	
0033310	MILUPA PKU 3 ADVANTA PLV.	1X500GM	4566,11	Od 15	Milupa	
0033015	P-AM 2	1X500GM	5055,34	1–12	SHS	
0033016	P-AM 3	1X500GM	5055,34	Od 13	SHS	
0033017	P-AM MATERNAL	1X500GM	5141,83	Těhotenství	SHS	
0033021	XP ANALOG LCP	1X400GM	1297,35	0–1	SHS	*)
0033001	XPHE INFANT MIX LCP	1X500GM	1349,66	0–1	Metax	
Směsi aminokyselin pro výživu při fenylketonurii (dávkové formy)						
0033417	ANAMIX ANANAS A VANILKA	1X29GM	130,90	3–8	SHS	
0033416	ANAMIX ČOKOLÁDA	1X29GM	130,90	3–8	SHS	
0033305	LOPHLEX	1X27,8GM	292,17	Od 8	SHS	
0033306	LOPHLEX – LESNÍ OVOCE	1X27,8GM	292,17	Od 8	SHS	
0033307	LOPHLEX – POMERANČ	1X27,8GM	292,17	Od 8	SHS	
0033482	MILUPA PKU 2 ACTIVA RAJČATOVÁ PLV	1X50GM	219,90	Od 8	Milupa	**)
0033486	MILUPA PKU 2 SHAKE ČOKOLÁDA PLV	1X50GM	219,90	Od 8	Milupa	**)
0033484	MILUPA PKU 2 SHAKE JAHODA-VANIL	1X50GM	219,90	Od 8	Milupa	**)
0033482	MILUPA PKU 3 ACTIVA RAJČATOVÁ PLV	1X50GM	329,87	Od 15	Milupa	**)
0033476	MILUPA PKU 3 SHAKE KAKAO PLV	1X50GM	332,49	Od 15	Milupa	**)
0033478	MILUPA PKU 3 SHAKE MOCCA PLV	1X50GM	332,49	Od 15	Milupa	**)
Směsi aminokyselin pro výživu při fenylketonurii (tekuté dávkové formy)						
0033304	EASIPHEN – LESNÍ PLODY	1X250ML	315,46	8–19	SHS	
0033364	EASIPHEN – TROPICKÉ OVOCE	1X250ML	315,46	8–19	SHS	
0033385	LOPHLEX LQ – CITRUS	3X125ML	1135,64	8–19	SHS	
0033386	LOPHLEX LQ – LESNÍ OVOCE	3X125ML	1135,64	8–19	SHS	
0033387	LOPHLEX LQ – POMERANČ	3X125ML	1135,64	8–19	SHS	

*) Od 1. 5. 2010 bude nahrazen přípravkem PKU Anamix Infant

***) Od 1. 5. 2010 bude změna gramáže a úhrady



Metabolické preparáty pro ostatní dědičné metabolické poruchy:

Kód SÚKL	Název	Balení	Úhrada zdrav. poj.	Věk	Výrobce	Poznámka
Směsi aminokyselin pro výživu při homocystinurii (práškové formy)						
0033168	M-AM 1	1X400GM	3690,98	0-1	SHS	
0033169	M-AM 2	1X400GM	4718,89	1-12	SHS	
0033170	M-AM 3	1X400GM	4718,89	Od 13	SHS	
0033176	MILUPA HOM 1	1X500GM	3482,80	0-1	Milupa	
0033177	MILUPA HOM 2	1X500GM	5232,64	Od 1	Milupa	
0033279	XMET ANALOG	1X400GM	697,69	0-1	SHS	
Směsi aminokyselin pro výživu při tyrosinémii (práškové formy)						
0033187	MILUPA TYR 1	1X500GM	3291,44	0-1	Milupa	
0033275	MILUPA TYR 1 MIX	1X1000GM	1399,87	0-1	Milupa	
0033188	MILUPA TYR 2	1X500GM	4250,27	Od 1	Milupa	
0033192	PT-AM 1	1X400GM	3794,70	0-1	SHS	
0033193	PT-AM 2	1X400GM	4860,74	1-12	SHS	
0033194	PT-AM 3	1X400GM	4860,74	Od 13	SHS	
0033281	XPHEN, TYR ANALOG	1X400GM	717,29	0-1	SHS	
Směsi aminokyselin pro výživu při nemoci javorového sirupu (leucinose, MSUD) (práškové formy)						
0033157	ILV-AM 1	1X400GM	3690,98	0-1	SHS	
0033158	ILV-AM 2	1X400GM	4718,89	1-12	SHS	
0033159	ILV-AM 3	1X400GM	4718,89	Od 13	SHS	
0033182	MILUPA MSUD 1	1X500GM	2762,61	0-1	Milupa	
0033274	MILUPA MSUD 1 MIX	1X1000GM	1361,61	0-1	Milupa	
0033183	MILUPA MSUD 2	1X500GM	4135,38	Od 1	Milupa	
0033276	MSUD ANALOG	1X400GM	697,69	0-1	SHS	
Směsi aminokyselin pro výživu při isovalerové acidémii (práškové formy)						
0033163	LEU-AM 1	1X400GM	4169,90	0-1	SHS	
0033164	LEU-AM 2	1X400GM	5009,50	1-12	SHS	
0033165	LEU-AM 3	1X400GM	5009,50	Od 13	SHS	
0033178	MILUPA LEU 1	1X500GM	3591,45	0-1	Milupa	
0033179	MILUPA LEU 2	1X500GM	4683,91	Od 1	Milupa	
0033277	XLEU ANALOG	1X400GM	788,21	0-1	SHS	
Směsi aminokyselin pro výživu při metylmalonové a propionové acidémii (práškové formy)						
0033160	IMTV-AM 1	1X400GM	3690,98	0-1	SHS	
0033161	IMTV-AM 2	1X400GM	4718,89	1-12	SHS	
0033162	IMTV-AM 3	1X400GM	4718,89	Od 13	SHS	
0033184	MILUPA OS 1	1X500GM	2650,08	0-1	Milupa	
0033185	MILUPA OS 2	1X500GM	4274,91	Od 1	Milupa	
0033280	XMTVI ANALOG	1X400GM	697,69	0-1	SHS	
Směsi aminokyselin pro výživu při glutarové acidémii (práškové formy)						
0033166	LT-AM 1	1X400GM	4142,44	0-1	SHS	
0033167	LT-AM 2	1X400GM	5386,60	Od 1	SHS	
0033174	MILUPA GA 1	1X500GM	3662,53	0-1	Milupa	
0033175	MILUPA GA 2	1X500GM	5524,15	Od 1	Milupa	
0033278	XLYS, LOW TRY ANALOG	1X400GM	783,02	0-1	SHS	
Směsi aminokyselin pro výživu při poruchách cyklu močoviny (práškové formy)						
0033154	E-AM 1	1X400GM	3991,04	0-1	SHS	
0033155	E-AM 2	1X400GM	5107,00	1-12	SHS	
0033156	E-AM 3	1X400GM	5107,00	Od 13	SHS	
0033189	MILUPA UCD 1	1X500GM	4341,16	0-1	Milupa	
0033190	MILUPA UCD 2	1X500GM	5777,16	Od 1	Milupa	
Směsi aminokyselin pro výživu při poruchách přeměny lysinu (práškové formy)						
0033180	MILUPA LYS 1	1X500GM	3469,48	0-1	Milupa	
0033181	MILUPA LYS 2	1X500GM	5204,76	Od 1	Milupa	
0033195	XGLY ANALOG	1X400GM	2287,37	0-1	SHS	*)

*) bude nahrazen přípravkem NKH Anamix Infant

Ing. Radek Puda, první místopředseda Národního sdružení PKU a jiných DMP

Tentokrát o pubertě

Je večer a já mám za sebou zajímavý rozhovor se svými rato-
lestmi, který mě donutil k vážnému zamyšlení.

Mé dvě starší děti právě procházejí klasickým pubertálním
obdobím, hormony s nimi patřičně cvičí a děti pro změnu pa-
třičně cvičí se mnou. To je zřejmě daň za rodičovství a zároveň
obranný mechanismus matky přírody, aby si rodiče včas uvě-
domili, že onen den, kdy jejich dospělé dítě vyletí z rodinné-
ho hnízda, není dnem tragickým, nýbrž dnem pozeňnaným.
Puberta je v jádru jakýmsi překousáním pupeční šňůry,
a i když tento proces bolet nemá, pro nás rodiče je to období
velmi těžké, vyčerpávající a na dítě je třeba v této době pohlí-
žet jako na nemocného, který po uzdravení (dospění) mnoh-
dy nad svými tehdejšími činy nechápavě kroutí hlavou.

Na porodním sále jsem za svůj život spočinula celkem třikrát,
s PKU se však narodila pouze nejmladší dcera. Možná je to
dobře, opět děkuji moudré matičce přírodě, neb kdyby se
s PKU narodilo hned mé první dítě, pravděpodobně by skon-
čilo jako jedináček. Vždyť – co si budeme nalhávat, novopeče-
né maminky prvorodičky jsou ze všeho vystrašenější, zkuše-
nosti teprve sbírají... Se zvyšujícím se počtem dětí u maminek
stoupá jejich flegmaticnost a tolerance, najednou není život-
ní tragédií obyčejná rýma a z rozpatlané čokolády na novém
gaučí či abstraktního obrázku z voskovek na zdi není důvod
se hroutit.

Puberta s sebou přináší mnohá úskalí nejen pro nás rodiče,
ale také pro naše pubertáky. Je to období, kdy komunikace
rodič – dítě začíná vážnout, puberták má rád svůj klid a sou-
kromí a o zvědavé otázky typu „tak co bylo ve škole, co kámo-
ši“ rozhodně nestojí.

Takový puberták připomíná šneka – zalézt do své ulity (své-
ho pokoje), zapnout mazlíčka compika a už mastí ICQ, Skype,
Facebook a další prima komunikační kanály, o kterých my do-
spěláci nemáme snad ani tušení (díkybohu).

O přítomnosti pubertáka v rodině může svědčit odhozená
taška s učebnicemi ve vchodových dveřích, neidentifikovatelný
hluk z dětského pokoje (údajně hudba, žádost typu „ztlum
to“ je mnohdy vnímána jako „ty tomu vůbec nerozumíš“), po-
házené části oděvů po celém bytě a věčně vybilená lednička.
Nekřivdíme však našim pubertákům, možná nerozumíme
nejen oné hudbě, ale ani jim samotným.

Ostatně právě dnes jsem se o této skutečnosti přesvědčila při
rozhovoru se svým synem.

Syna již půl roku patřičně bolí koleno. Vše začalo nevinně,
obyčejným letním úrazem, chirurgem klasifikovaným jako
„namožené koleno“. Jenže koleno odmítalo spolupráci, klido-
vý režim nepomohl a silné bolesti se začaly vracet při sebe-
menší námaze. RTG vyšetření loni v prosinci prokázalo velký
kostní výrůstek na česče (pravděpodobně prý následek úrazu
z léta, zřejmě tehdy byla diagnóza mylně stanovena a „namo-
žené koleno“ nebylo namožené, nýbrž tehdy došlo k abrupci
apexu, což prý je na RTG ne vždy zjištělné).

Následovala změna lékaře a svěření se do péče vyhlášeného
ortopeda, který synovi doporučil v první fázi léčby na měsíc
nosit ortézu (pěkně zpevněná noha od kotníku až po stehno,
čímž se zamezí namáhání kolene).

Jenže ouha, přišel střet s pubertákem. Jak málo víme o jejich
světě... ☺

„... Mami, já tu ortézu nosit do školy nemůžu!“



„To je nesmysl, máš ji nosit čtyřicet hodin denně, sundat
si ji můžeš, jen když se jdeš vykoupat.“

„Mami, ty tomu nerozumíš, já ji budu nosit doma, ale do školy
s ní fakt nemůžu.“

Protože tomu nerozumím, snažím se ze syna vypáčit důvod,
PROČ nemůže mít do školy ortézu. Vždyť se nic neděje, jen
prostě nebude cvičit na těláku, chodit se s ní dá vcelku nor-
málně. Jak jsme my rodiče naivní...

Po asi hodinovém pokusu o rozhovor nakonec ze syna páčím
přiznání: „Mami, ty ty děti neznáš, ale oni se mi tam budou
smát!“

Sakra, proč by se mu měli smát kvůli ortéze? A navíc kamará-
di? Spíš naopak, mohli by ho tak akorát politovat, že nemůže
cvičit... proč ale hned se smát?

Jsem neústupná, syn pochoduje do školy s ortézou, kterou
pro svůj relativní klid důkladně schová pod široké kalhoty.
Odpoledne s napětím čekám, s čím přijde domů... a vztekle
prásknutí dveřmi mě staví do pozice ježka v ohrožení.

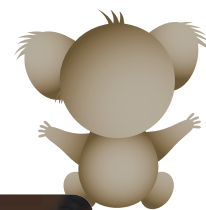
„Já ti to říkal, ty je neznáš!“ hlásí syn místo obvyklého pozdra-
vu (tedy ne že by pozdrav v jeho podání byl něco excelentní-
ho, obvykle je to něco ve smyslu „čau“, „ahoj“).

Nadechnu se, že syna za jeho neomalenost okřiknu, ale na-
jednou se zarazím – v jeho očích nevidím vzdor, ale čiré zou-
falství a bolest zároveň. Bojovnost mě opouští a potichu jej
následuji do jeho pokoje.

„Tak povídej, co se stalo?“ Po chvilce zdráhání se syn rozpo-
vídá. Děti ve škole nestrpí odlišnost. A handicap je odlišnost
a důvod k posměchu. Je jedno, jaký je to handicap. Jakmile
o něm „kamarádi“ ví, stává se terčem, do kterého je třeba se
strefovat.

Poslouchám syna a přemýšlím – bylo tohle za našich dob? Ně-
jak si tu dobu asi idealizují, ale pamatují si, že když jsem měla
ruku v sádře, kamarádi mi psali poznámky do sešitů přes ko-
pírák a moje ruka byla předmětem hodným politování. Chu-
dinko malá, to muselo ale bolet...

Mezitím přichází domů i moje starší a extra pubo dcera. Zakřičí



čí na svoji mladší sestru, ať zmizí ze záchodu, že hrozně nutně potřebuje na velkou a že to v sobě drží už od rána. Nechápně vrtím hlavou a přecházím do protiútoků: „Tak proč sis sakra nedošla ve škole?“

Odpověď ve stylu: „Jsi se snad zbláznila!“ mi vyráží dech. Co si jen to dítě o sobě myslí?

Zvyšuji hlas, ale po chvíli debaty se dozvídám, že jít ve škole na velkou je bráno jako osobní selhání, cosi, co je v pubertálním světě nepřijatelné, a nešťastník, kterého jeho biologické potřeby donutí ve škole navštívit toaletu za účelem vykonání velké potřeby, se stává terčem posměchu – dokázal svoji slabost a je odsunut na okraj společnosti.

Co se to jen s dnešní mládeží děje, kam se poděla tolerantnost a soucit? Někde se musela stát chyba, cosi shnilého je mezi dnešní mládeží. Kde se v nich bere tolik cynismu?

S obavami se dívám na svoji nejmladší dceru. Má PKU, zatím se jí ještě nikdo neposmívá pro její jiné svačiny... ale kde mám jistotu, že se to s pubertou nezmění? Její handicap z ní udělal spíše tichou holčinu snažící se ničím nevyčnívat... co však bude, až přijde puberta, jak se popere se skutečností, že je a musí být jiná? A jak se s tím poperou její vrstevníci, když netolerantnost vládne světem? Jak moc se to odrazí na jejím chování a chuti dodržovat dietu i nadále?

Mé starší děti se v té divoké bouři teprve učí plavat... snaží se „zapadnout“, přizpůsobují se. Nemají to zrovna lehké, odmalicka je učím tolerantnosti a úctě k ostatním, nemají zrovna ostré lokty. Dělán chybu já, nebo zbytek světa?

Synovo koleno zůstalo nedoléčeno, občasné nošení ortézy nohu zklidnilo jen na chvíli a čeká jej operace. S ní však synovy problémy s kolenem skončí a pár měsíců poté bude zase běhat jako dřív. PKU však odstranit nejde. Je to nedílná součást života všech dětí s PKU, je to jejich přirozenost, řekněme i styl života. To je však dělá odlišnými. Jak moc těžké to mají v dnešním agresivním světě?

Kolikrát se lékaři a rodiče rozčilují, že jejich pubertální dítě



má hladiny PHE vysoké a že zřejmě někde s dietou „ujždí“. Jenže... co když to dítě má problémy, o kterých prostě jen nechce otevřeně mluvit?

Puberťáci to opravdu nemají ani v nejmenším jednoduché. Chtěla bych proto vyzvat všechny pubertáky i čerstvé dospěláky s PKU, kteří nemají zrovna optimální hladiny:

Pošlete nám ANONYMNĚ svůj příběh. Napište nám, proč vaše hladiny nejsou zrovna ideální, co vás nutí dietu porušovat... Naučte nás – dospělé, víc porozumět vašemu světu.

Když pochopíme vaše důvody, pochopíme sami sebe.

Děkují všem, kdo jste dočetli až sem ☺.

Hana Koňářková

Listárna

Vážená redakce, kolegové, rodiče, prostě všichni, kteří máme jedno společné téma, a tím je FENYLKETONURIE, ráda bych se s vámi podělila o příběh: od průběhu svého těhotenství, porodu, následného šestinedělí, vyrovnávání se se stanovenou diagnózou až po současnost.

Ze všeho nejdříve bych ale vám, redakci, chtěla poděkovat za to, že jsem vaším prostřednictvím našla přítelkyni Hanku, se kterou se vzájemně podporujeme a se kterou je vše jasnější a veselejší. Není totiž nad to, mít někoho, s kým se můžete podělit o své radosti i strasti ☺.

S manželem jsme se o miminko snažili dlouhých patnáct měsíců, po kterých jsem konečně uslyšela od paní doktorky to sladké: „Maminko, čekáte miminko.“ Byla jsem ve čtvrtém týdnu a v rozržitosti jsem vyšla z ordinace bez kalhotek. V šestém týdnu mě čekal na ultrazvuku záznam srdeční akce. Plná obav, aby miminko bylo v pořádku, jsem sledovala paní doktorku, která mi s potutelným úsměvem oznámila, že na monitoru jsou srdeční akce dvě. „Čekáte dvojčátka, maminko.“

Štěstím mi tekly po tvářích slzy. Tento nádherný pocit jsem si ale bohužel neužívala moc dlouho. Pro tělo byla dvě miminka velký nápor a reagovalo na to svým způsobem. Začal se mi zvyšovat krevní tlak, který jsem musela začít regulovat léky. I přes ujištění lékařů, že tyto léky jsou pro miminka neškodné, jsem byla plná obav. Po několika dnech jsem začala slabě krváčet. Ihned jsme jeli s manželem do nemocnice, kde mi naměřili krevní tlak 160/110 a našli v děloze hematoma. Vzhledem k tomu, že jsem měla v děloze kromě vytvořené krevní sraženiny ještě myoma, byla dvojčátka ve velkém ohrožení. Následující dny byly pro mě plné obav, stresu a slz. Po deseti dnech hospitalizace mě z nemocnice propustili, hematoma se vstřebal. Při propuštění mi byl doporučen klid na lůžku, žádné zehlení či jiné domácí práce. Ze zaměstnání jsem vzhledem k rizikovému těhotenství nastoupila na nemocenskou, vše jsem dodržovala a o domácnost se staral manžel. Přesto jsem za čtrnáct dnů začala opět krváčet. Tentokrát to bylo tzv. vcestné lůžko – sestouplá placenta. Hospitalizace trvala

týden. Po pár týdnech „pohodového těhotenství“, kdy jsem měla zakázané veškeré těhotenské cvičení a musela čelit postupnému navyšování léků vzhledem ke stále se zvyšujícímu krevnímu tlaku, se objevil další problém. V 21. týdnu jsem začala mít velké křeče na pravé straně podbřišku. V nemocnici vyloučili předčasné kontrakce, ale opět jsem tam musela zůstat. Zvětšující se myom mi způsoboval stále velké bolesti. Po několika dnech křeče ustoupily a já se mohla opět radovat z propuštění. Ovšem opět ne nadlouho, jelikož následovaly další problémy se stále se zvyšujícím krevním tlakem a dávkami regulujících léků, s vaginální infekcí, kterou jsem byla nucena léčit antibiotiky, až po špatné krevní testy, kde mi byla objevena vysoká hladina kyseliny močové. Následovala v pořadí již čtvrtá hospitalizace v nemocnici. V té době jsem byla již ve 36. týdnu a oproti první hospitalizaci jsem byla relativně klidnější a smířená s případným předčasným porodem, pro který se nakonec lékaři ve 37. týdnu rozhodli. Rodila jsem císařským řezem v celkové anestezii. 6. května 2008 a v 8.22 se narodil Vládiček – 2780 g, o minutu později Anička – 2110 g. Byla jsem nejšťastnější maminkou na světě, tak jako asi všechny. Zdálo se, že se nás rozhodly všechny komplikace, které nás provázely celým těhotenstvím, opustit. Obě děti jsem bez větších problémů kojila, dokonce i tandemově, tedy obě naráz. Syn měl pouze novorozeneckou žloutenku, kterou jsme museli léčit na speciálním světýlku, a proto jsme v porodnici strávili deset dnů. V den, kdy nás měli konečně propustit domů, přišla ošetřující lékařka se šokující zprávou: „Maminko, u vašeho syna je podezření na fenylketonurii, okamžitě vás převezeme do Prahy.“ Zažívala jsem pocit nepopsatelného zoufalství. V nemocnici v Praze jsem musela přestat syna kojit a následovala nekonečná vyšetření, odběry a čekání. Do nemocnice na Vinohrady jsem byla převezena s oběma dětmi, a tak díky tomu, že jsem mohla kojit alespoň dceru, jsem o mléko nepřišla. Po pěti dnech jsme byli propuštěni s tím, že konečný verdikt bude znám až z testů DNA, na které jsme čekali tři měsíce. Vzhledem k tomu, že při záchytu měl syn hladinu fenylalaninu pouze 10, byla zde stále naděje, že takováto hladina mohla být vyvolána i nedonošeností či silnou novorozeneckou žloutenkou, nebo kombinací obojího. Ty tři



měsíce, které jsme čekali na výsledky, byly nekonečné. Do té doby jsem synovi sama odebírala krev z patičky, konzultovala průběžné krevní testy s laboratoří v Praze a podle výsledků regulovala speciální stravu. Bohužel se podezření potvrdilo a synovi diagnostikovali klasickou formu PKU. Bylo to překvapení i pro paní doktorku Pazdírkovou a nutriční terapeutku paní Komárkovou, které se přikláněly spíše k nějaké nižší formě PKU a kterým bych touto cestou také ráda poděkovala za péči, kterou nám poskytují, za úžasný lidský přístup, za zájem, který projevují nejen o Vládička, ale i o jeho zdravou sestřičku Aničku, no prostě za to, že je máme ☺.

Trvalo mi dlouho, než jsem se s tímto faktem smířila. Zpočátku jsem tomu nechtěla věřit, byli jsme s manželem v tzv. fázi popření, pak se to přehouplo do našťavanosti na celý svět a do otázek, proč zrovna my, vždyť jsme si toho během těhotenství „užili“ dost, ale nakonec si člověk uvědomí, že takto se žít nedá, a nezbude mu nic jiného, než se se vším smířit. Štěstím v neštěstí je to, že syn má zatím velmi dobrou toleranci, v současné době ve věku 22 měsíců 420 Phe denně, a je tak doposud výborně kompenzován.

Od konce mého šestinedělí s manželem a dětmi hodně cestujeme, kromě akcí Národního sdružení se účastníme také srazů Klubu dvojčat a tím, že je manžel sbormistr, také různých pěveckých soutěží, festivalů a setkání. Obě děti cestování celkem dobře snášejí a se stravou zatím žádné problémy nemáme. Vladiček bere od malička v potaz to, že on má svůj talířek a své jídlo, sestřička Anička a ostatní zase jiné, neškemrá, ani se nedožaduje ničeho pro něj zakázaného, i když mu na druhou stranu moc chutná a jí vše, co mu připravím, takže v podstatě žádné nedojídání a propočítávání zbytků neznám. Po přečtení těchto řádků si asi řeknete, že to je procházka růžovou zahradou, ale vězte, že to s dvojčaty není vždy legrace. Měli jsme velké problémy s přechodem z Analogu na jiné aminokyseliny, které jsme nakonec všichni ustáli ve zdraví a v současné době řeším tzv. nekonečný příběh se žádostí o prodloužený rodičovský příspěvek. Zvolila jsem si řádnou rodičovskou dovolenou na dva roky a na příslušných úřadech si mě posílají od okýnka k okýnku, z úřadu práce, který má na starosti výplatu mé současné rodičovské, na Správu sociálního zabezpečení a zpět a všichni tvrdí, že to není v jejich kompetenci, že nic takového neexistuje, že se rodičovský příspěvek neprodlužuje a podobné nesmysly. Skutečností ale zůstává, že mi nikde nechtějí dát, a tím pádem ani přijmout, k tomuto příslušné materiály. To vše musím většinou absolvovat s plačícími dětmi na dvojkochárku, pěšky bychom jít nemohli, to bychom totiž na příslušné úřady nikdy nedorazili – naše děti jakožto dvojvaječná dvojčata chodí pochopitelně každý zásadně na jinou stranu a neustále napominání nervózních a velice nepříjemných úředníků, abych si děti konečně uklidnila, na náladě opravdu nepřidá ☹.

Ovšem dvojčátka kromě dvojnásobné starosti jsou také dvojnásobnou radostí, a když vidím, že se Vladiček vyvíjí téměř stejným způsobem jako Anči, v některých záležitostech dokonce rychleji a intenzivněji, říkám si, že ta dieta vlastně není nic tak hrozného, že se to dá všechno zvládnout, pokud má člověk podporu a pomoc u těch nejbližších, a tak děkuji, táto Vladičko a babi Bóžo, za vše, vězte, že si Vaší lásky a pomoci s péčí o děti moc vážím a slibuji, že se budu snažit přistupovat ke všemu s větším nadhledem a větším klidem ☺.

Jana Kuželková.

Skořice

Copak se vám vybaví, když se řekne skořice? Většina z nás si nejspíš vzpomene na cukroví či jablečný závin, který provoní celou kuchyni, nebo na popíjení teplého nápoje s plovoucí kůrou skořice, který nás v zimě příjemně zahřeje. I když se jaro hlásí pomalu opět o své slovo, není na škodu si přesto o tomto koření, které zaručeně poznáme podle vůně, říci něco více.

Skořice je v celém světě velmi oblíbeným kořením. Používá se ve sladké i slané kuchyni. Indická, čínská i arabská kuchyně se bez ní neobejdou. U nás se využívá především do sladkých pokrmů, kompotů, svařeného vína. Ochucujeme s ní koláče, pudinky, sladké rýžové pokrmy, především s jablky, ale můžeme také přidat kousek, když zavařujeme okurky. Na Blízkém východě a v Řecku se dává do masitých náplní lílků a cuket, také do ořechových a medových náplní pečiva. Zajímavou chuť získáte, když skořici přidáte i do kávy. Podporuje trávení, odstraňuje nepříjemný pach z úst a má i zahřívací schopnosti. Skořic se však koření i červené zelí. Používá se také v potravinářství a líčnictví (žaludeční likéry, kořenné a bylinné likéry a vína), voňavkářství, kosmetice a výrobě mýdla.

Původ skořice

Skořice je prastaré koření, pocházející z asijských tropů. Dokonce je považována za typické koření Starého světa. To proto, že zmínky o skořicovníku pocházejí již z Číny 4000 let před n. l. Už v té době, a potom především Řekové a Egypťané, pokládali skořici nejen za aromatickou přísadu, ale především za účinný lék. A ačkoliv dnes považujeme skořici spíše za koření, její léčivé schopnosti by se měly více vyzdvihnout. Ne nadarmo kdysi bývala pro svou vzácnost a vysokou cenu předmětem bojů a násilí. Pomáhala totiž léčit rány, zabraňovala infekcím, využívala se proti nachlazení a také trávicím potížím.

Odkud se získává skořice

Skořice pochází z velmi aromatické kůry skořicovníku. Skořicovník (latinsky *Cinnamomum*) je mohutný tropický strom dorůstající výšky okolo 6–10 m. Skořicovníky spadají do čeledi vavřínovitých. Nejdůležitější druhy z produkčního hlediska jsou skořicovník cejlonský a čínský.

Skořicovník cejlonský

Cejlonská skořice se považuje za nejkvalitnější, zvláště pokud pochází z kůry osmiletých keřů. Kůra po usušení tvoří charakteristické tenké svitky, kdy se okraje svinují dovnitř, takže vznikají všem určitě známé dvojruličky či svitky, které kromě svého aroma, slouží jako ozdoba. Tento strom pochází ze Srí Lanky, což býval dříve Cejlon, a odtud tedy pochází jeho název.

Skořicovník čínský

Skořice z tohoto stromu se využívala již ve starověkém Řecku. Rostlina skořicovníku může dosáhnout výšky přes 10 metrů, ale na plantážích se řezá a udržuje asi 2 metry vysoká. Kůra čínského skořicovníku je oproti cejlonskému hrubší, má červenější barvu a po usušení tvoří pouze žlábkovité trubky nebo pruhy bez svinutí. Pochází z přímořského státu v jihovýchodní Asii, z Barmy, ale pěstuje se i v sousedních státech v jižní Číně, Thajsku a Indonésii.

Sušení

Charakteristický vzhled skořice se získává při sušení, o kterém jsme se zmínili při popisování skořicovníku cejlonského. Při sušení



kůra získá barvu a sroluje se do dvojruličky, kterou si pak koupíme v obchodě. Méně kvalitní nebo zlomková skořice se používá po pomletí, a vzniká tak u nás asi používanější skořice mletá.

Použití skořice

Skořici využijeme zejména v kuchyni, jako koření ke sladkým či pikantním jídlům, jako jsou koláče, zákusky nebo rýžové pokrmy. Také se používá při zavařování ovoce. Svůj původ nezapře – často se se skořicí můžeme setkat v čínské nebo indické kuchyni. Skořici můžeme nalézt i v teplých nápojích, zejména v zimě, kdy kavárny nabízejí speciální „zimní“ nápoje, jako dekoraci ve formě ruličky. Kromě ruličky může posloužit i mletá skořice jako ozdoba na pěnu našlehanou z mléka u nápojů jako jsou cappuccina či jiné druhy kávy.

Náš tip je ovocný čaj se skořicí, kterých je velké množství, ale nejoblíbenějším zůstává čaj jablečný. Určitě zajímavou chuť získáte, když přidáte skořici i do kávy.

Pokud trpíte špatným prokrvováním končetin, přistrouhejte si vždy skořici do čaje (mletá nemá takový účinek).

Skořice nachází uplatnění nejen v kuchyni, ale také se setkáváme s jejími výtažky v podobě masť a tělových olejů. Ty se uplatňují zejména v boji proti bolesti svalů, při svalových křečích, na revmatické bolesti kloubů, a dokonce i k odstranění celulitidy. Skořici můžete využít i jako přírodní afrodiziakum.

Léčivé účinky skořice jsou trvalé téměř po tři týdny. Není třeba ji konzumovat každý den.

- podporuje apetit
- příznivě působí na zažívání
- pomáhá při nadýmání a průjemech
- snižuje hladinu krevního cukru a cholesterolu – vhodná pro lidi s diabetem
- antibiotické účinky – cenné při infekcích, ale také i při nachlazení a kašli
- jako krém vhodný při léčbě revmatu a bolesti svalů
- pomáhá při poruchách menstruace
- má antioxidační účinky

Těhotné ženy by se měly konzumaci skořice vyhnout či omezit její množství.

Zajímavost

Požádejte někoho z vašich známých, aby si zacpal nos a dejte mu ochutnat různé koření. Věřte, že pokud nebude podvádět a neucítí vůni skořice, nemá šanci poznat, co se mu právě na jazyku prevaluje. Zdroj: www.ordinace.cz, www.wikipedia.cz



Orientální zeleninový mix

Suroviny (4 porce):

- 1 lžice slunečnicového oleje
- 1 stroužek česneku, jemně nasekaný
- 100 g pekingského zelí (kapusty), hrubě nasekaného
- 1 červená paprika, nakrájená na proužky
- 1 okurka, nahrubo nasekaná
- 1 menší celer, nakrájený na tenké proužky
- 3 jarní cibulky, nasekané nadrobno
- 550 g citronovo-zázvorové omáčky (např. Organic - k dostání v supermarketu Tesco)
- 3 lžice horké vody
- 75 g NB rýže
- šťáva z 1 limetky
- 1 lžice čerstvého koriandru, nahrubo nasekaného
- sůl



Postup: Do velkého hrnce nalijte 1 litr vody a přiveďte k varu. Přidejte 1 lžici soli, NB rýži a za stálého míchání přiveďte vodu znovu k varu. Vařte asi 8 minut do měkka dle návodu na krabici od rýže. Mezitím rozehejte olej ve woku nebo normální pánvi. Přidejte česnek, za stálého míchání chvíli smažte. Přidejte zeleninu a míchejte asi 5 minut, dokud není měkká. Přidejte omáčku s vodou. Vařte další 2 minuty. Přidejte limetkovou šťávu s nasekaným koriandrem. Rýži slijte, dejte na talíř a přidejte zeleninu.

Smažené jablkové kroužky

Suroviny:

- 500 g čerstvých jablek
- 50 g cukru
- 15 g vaječné náhražky
- 140 ml vody
- 50 ml NB mléka (lp drink)
- 10 ml slunečnicového oleje
- 120 g NB mouky Damin
- 1 g soli
- 300 ml slunečnicového oleje na smažení

Postup: Omyjte jablka, oloupejte slupky, odstraňte semínka a jádřince, nakrájejte na kroužky. Připravte si všechny věci na pracovní stůl, doporučujeme i papírovou utěrku na osušení již hotových kroužků.

Náhražku vaječnou rozmícháme ve vodě a rozšleháme do hladka. Potom přidáme NB mléko (lp drink), slunečnicový olej, NB mouku, mix soli a cukru a utřeme do hladka. Olej rozehejeme v připravené pánvi. Jablka obalujeme v těs-



tíčku a okamžitě dáváme do rozehřátého oleje v připravené pánvi. Jablkové kroužky smažíme dozlatova na obou stranách.

Pokud jsou moc mastné, můžeme je osušit v připravené papírové utěrce. Podle chuti můžeme posypat moučkovým cukrem.

Tip: Dobré je podávat společně s NB zmrzlinou.

milupa

Milupa PKU 3 Tempora **PRO NEJKRÁSNEJŠÍ** **OBDOBÍ VAŠEHO ŽIVOTA**



Milupa PKU 3 Tempora

přípravek s tuky a sacharidy
= potřebná energie navíc

obohacený o vyvážené
množství vitaminů,
minerálních látek
a stopových prvků

žádná umělá dochucovadla,
barviva nebo sladidla



U žen s fenylketonurií (PKU) nebo hyperfenylalaninemií je těhotenství velmi důležitou životní etapou.

Milupa PKU 3 Tempora je směs volných aminokyselin bez fenylalaninu. Je to celosvětově unikátní přípravek, vyvinutý speciálně pro ženy v přípravě, průběhu těhotenství a v období kojení. V tomto období mají ženy specifické, zvýšené nároky na spotřebu bílkovin, vitaminů, minerálů a stopových prvků.

Všechny tyto nároky splňuje Milupa PKU 3 Tempora – kompletní přípravek.

MILUPA Markéta Jiříková
Na Hřebenech II 1718/10
140 00 Praha 4
marketa.jirikova@nutricia.com
www.pku-dieta.cz

Potraviny pro zvláštní výživu – potraviny pro zvláštní lékařské účely.

MILUPA INSPIROVÁNA PŘÍRODOU