

metabolík



***Fantazie, to není představovat si, co věci nejsou,
ale udělat něco, co by mohly být.***

Karel Čapek

Vážení čtenáři,

právě otvíráte poslední letošní číslo Metabolíka. S rokem 2010 se zanedlouho rozloučíme a přivítáme rok nový. Advent začal již na konci listopadu a mnoho měst si nachystalo bohatý program. Skoro v každém probíhají vánoční trhy, kterým předchází slavnostní rozsvícení vánočního stromu. Součástí oslav jsou různé adventní koncerty a mše, představení divadelních pohádek pro děti, ukázky starých řemesel a zvyků. Užijte si krásnou vánoční atmosféru, plnou zářících světel, hudby a vůní. V každém, i tom sebemenším kostelíku je umístěn betlém. Nejruznější podoby jesliček lákají k prohlídkám nejen děti, ale celé rodiny. První betlém byl v českých zemích vystaven v roce 1560 v kostele sv. Klimenta na Starém Městě pražském. Patrně nejznámějším betlémem je tzv. Proboštův betlém, který je vystaven v Třebchovicích pod Orebem. Na jedinečném řezbářském díle pracovali Josef Probošt, Josef Kapucín a Josef Friml plných 40 let. V prosinci se na něj můžete jet podívat od pondělí do neděle 9–17 hodin, 24. 12. 9–12 hod., 25. 12.–30. 12. 9–17 hod. a 31. 12. 9–12 hod.

Největším mechanickým betlémem na světě jsou pak Krýzovy jesličky a najdeme je v Jindřichově Hradci. Betlém tvoří stovky postavíček, z nich je 152 pohyblivých. Krýza byl punčochářský mistr, který žil v Jindřichově Hradci od roku 1838 do roku 1918. Navštívit ho můžete denně mimo pondělí 8.30–12 hod. 13–17 hod. a 24. 12. a 31. 12. jen dopoledne.

Městečko Boží Dar je vyhlášeno Ježíškovým městečkem. Působí zde Ježíškova pošta, která rozesílá po celé zemi dopisy, orázkované symbolem Ježíška. Od 8. 12. 2007 byla slavnostně otevřena pohádková Ježíškova cesta. Ježíškova cesta má dva okruhy. Malý okruh, určený těm nejmenším dětem, je dlouhý 5600 m, velký okruh měří 12 900 m, je tedy pro zdatné turisty. Více se dozvíte na www.jeziskovacesta.cz. Dalším lákadlem může být výstava betlémů v Novém Městě na Moravě, vidět můžete nejen betlémy české provenience, ale také evropské a exotické betlémy ze čtyř světadílů. Výstava probíhá v Kapucínském klášteře. Více na www.barontrenckgallery.cz. Krásné Vánoce můžete také popřát zvířátkům v různých zoologických zahradách. Pražská zoologická zahrada je otevřena do 14 hodin. V zoo v Plzni můžete 24. 12. dopoledne navštívit vánoční naučnou stezku a nadělit zvířátkům přímo do jesliček.

Poslední číslo Metabolíka je plné zajímavých článků. Nabízíme vám přehled akcí roku 2010 a také plány na rok 2011. Krátkými reportážemi se ohlédneme za tím, jak probíhala konfe-



rence E.S.PKU v Kodani, Den otevřených dveří na Karlově, setkání rodin v Kozlí a Mikulášská setkání v Praze a v Olomouci. Dále se s Martinou Harntovou můžete začíst do dalšího dílu rozhovorů na téma Výběr povolání.

Mráz namaloval na okno bílou krajinu a vánoční čas přišel zase k nám, svět na sebe vzal po roce bílou peřinu a každý začal zase věřit pohádkám. Ať se vám splní, po čem srdce touží, a štěstí se snese na váš práh, přejeme také, ať zdravotní slouží a žijete jako v pohádkách.

Vaše redakce

Důležité je, aby vás práce bavila

1. Co bylo rozhodující při výběru tvé střední školy? A vzdělání vůbec, jak jsi vybírala školu?

Vždy jsem chtěla studovat na gymnáziu, ale po dvou neúspěšných zkouškách v 5. a 7. třídě mi nezbývalo nic jiného než se rozhodnout pro jinou školu. Věděla jsem, že určitě nechci studovat na učilišti, ale že chci jít na čtyřletý obor s maturitou. Tak jsem nakonec vybírala mezi ekonomickými obory a obchodními akademiemi. Těch je v Praze mnoho, a tak jsem volila podle vzdálenosti od bydliště a podle sympatie.

2. Kdo ti s výběrem pomáhal (učitelé?, rodiče?,...) Jak moc zasahovali do tvého výběru?

V deváté třídě nás poslali na psychologický test, na jakou školu se hodíme. Psali jsme různé testy, pak mi nakonec řekli, že mám na to, abych vystudovala střední školu. (To mi moc neporadili). Rodiče mi do rozhodování nezasahovali vůbec. Řekli, že můžu jít, kam budu chtít, ať si vyberu sama.

3. Inspiroval tě někdo svým příkladem? Kamarádka, někdo z rodiny? Známa osobnost? Proč sis tak vybrala?

Měla jsem pár rad a tipů od známých. A na škole, kterou jsem si nakonec vybrala, jsem měla už tři kamarádky a taky pár učitelů, kteří přešli z naší základky na tuto střední učít. Nebyl to potom takový skok, když jsem tam někoho znala.

4. Hrála PKU nějakou roli při tvém výběru? Brala jsi na ni ohled? Chtěla jsi raději něco jiného, ale zavrhla jsi to kvůli PKU?

Dieta nikdy nehrála roli ve výběru školy. Věděla jsem, že se vždy dá s lidmi nějak domluvit, a i kdybych nemohla chodit na obědy, řeší se to svačinami atd. Určitě bych kvůli ní neodvrhla např. školu, na kterou bych moc chtěla. Po střední jsem chodila na hotelovku, kde jsme měli hodiny vaření. Vždy jsme vařili pět jídel ve skupině a ta moje vařila PKU jídlo, abych se také najedla. Byli opravdu moc vstřícní. A myslím, že jsem je i něco nového naučila já :)

5. Jakou školu sis nakonec vybrala? Kde jsi studovala?

Chodila jsem na Střední odbornou školu pro administrativu EU, obor veřejnoprávní činnost.

Tato škola měla dvě budovy v Horních Počernicích a v Praze – Hrdlořezích.

6. Jak probíhala výuka? Připravila tě škola dostatečně pro povolání? Dostatečně pro to, abys mohla dělat to, co jsi chtěla? Myslím, že ne. Určitě bych mezi výuku zařadila více praxe. Když pak přijdete na pracovní pohovor, nikoho nezajímá, že jste se učila to či ono. Ve škole vás toho naučí mnoho a brzy se všechno zapomene, zato praxi, tu vám nikdo nevezme. Měli jsme jednoho učitele, který tvrdil, že není důležité znát všechno nazpaměť, ale je důležité vědět, kde to najít. Měl pravdu, ale u všech oborů se to použít nedá.

7. Co bylo ve škole fajn, a co naopak ne? Jak na školu vzpomínáš?

Určitě bych na škole našla spoustu chyb. (Jako každý student :)), ale já byla se školou spokojená. Vzpomínám na ni ráda, zvláště kvůli kolektivu lidiček, kteří ji navštěvovali.

8. Jaké bylo tvoje první zaměstnání? Kde jsi začínala?

Nejdříve jsem chodila do obchodních center na doplňování, dělala telemarketing apod., takové ty běžné studentské brigády. Od března pracuji v racionální výživě na Černém Mostě.

9. Jak jsi se cítila v pracovním kolektivu? Měla jsi dobrý kolektiv, ženský, mužský, smíšený?

Většinou smíšený. Byla jsem pokaždé v jiném kolektivu, protože jsem chodila na různé brigády, pokaždé jinak.

10. Byly nějaké problémy?

Já jsem nekonfliktní člověk, i když jsem měla pokaždé jiné spolupracovníky, se všemi jsem vycházela dobře. Takže bez problému.

11. Jak se ti dařilo a daří dodržovat dietu?

V supermarketech jsem sehnala vždy něco k jídlu – ovoce atd. Špatné pak bylo, že jsme měli přesně naplánované přestávky, takže jsem si opravdu musela dávat pozor, kdy jím, aby pak nebyl hlad, to by bylo zbytečné. Od té doby, co pracuji u mamky v obchodě, se daří lépe. Můžu se najíst, kdy chci, a mám všechny PKU výrobky po ruce, takže vlastně velká výhoda, že se nemusím stravováni v práci vůbec zabývat.

12. Jak jsi byla celkově spokojená? Líbilo a líbí se ti v práci?

V práci se mi líbí, dozvím se spousty nových věcí. Pravda, není to zrovna obor, na který jsem studovala, ale docela mě to baví.

13. Jaká je tvoje pracovní náplň? Co máš na starosti? Za co máš zodpovědnost?

Můžu se vlastně nazvat prodavačkou, takže mojí prací je práce se zbožím, doplňování, prodej a rady novým dietářům, co je dobré. :)

14. Co ze své práce děláš nejradši?

Myslím, že nemám přímo nic oblíbeného.

15. Jaké bylo tvoje další zaměstnání, pracovní kolektiv, problémy, spokojenost?

Další zaměstnání jsem zatím neměla, až ho budu mít, dám vědět :)

16. Byla jsi někdy nezaměstnaná? Popř. jak jsi se cítila jako nezaměstnaná?

Nezaměstnaná jsem byla přes půl roku. Necítila jsem se nijak špatně, ale dost jsem se nudila. Když není práce, nejsou peníze a můžete tak maximálně sedět doma. Nic moc.



17. Jaké jsi měla bariéry při hledání práce? Pokud nějaké byly.

Snažila jsem se vybírat místa, kde nepožadují cizí jazyky. Ale to je téměř všude, takže jsem se s tím musela smířit.

18. Co by pomohlo? Pomohli ti na úřadu práce, nebo rodiče?

Na úřadu práce mě velice zklamali. Doufala jsem, že mi pomůžou něco najít nebo mě někam pošlou. Místo toho jsem chodila každý měsíc na kontroly. Když jsem tam přišla, tak se mě zeptali, jestli jsem si něco našla, když ne, dali mi razítko a přijďte za měsíc. Takže mi vlastně vůbec nepomohli. Ale nechtěla bych pomlouvat úřady práce, všechny takové určitě nejsou, možná jsem jenom já měla „línou“ úřednici.

19. Co je pro tebe důležité při výběru zaměstnání? Na co se díváš na prvním místě? Na místo práce, lidi, peníze, náplň práce?

Tak jako první koukám na náplň práce a také na místo. To jsou pro mě asi takové dva nejdůležitější body. Kolektiv je samozřejmě také důležitý, možná víc než to ostatní, ale kolektiv nepoznáte dřív než při nástupu. Takže ho pak buď uznáte, anebo ne.

20. Co bys poradila ostatním s PKU, kteří budou vybírat, nebo těm, co už pracují?



Ať si vyberou práci takovou, ve které jim dieta nebude překážet, kde o ní budou vědět a budou ji uznávat. Ta je na prvním místě. A pak ať si vyberou práci, která je bude bavit. Myslím, že je důležité, aby vás práce bavila.

Martina Harantová
Děkujeme za rozhovor.

Představení a priority nového předsedy NS PKU a jiných DMP

Vážení členové Národního sdružení PKU a jiných DMP, jmenuji se Radek Puda, je mi 42 let, bydlím v Olomouci a jsem otcem desetileté dcery s homocystinurií. Dne 18. 9. 2010 jsem byl na členské schůzi v Praze zvolen předsedou Národního sdružení PKU a jiných DMP a vynasnažím se, abych tuto funkci vykonával k Vaší všestranné spokojenosti.

Za své priority ve funkci předsedy považuji tyto úkoly:

1. Udržení stávajícího sociálního a ekonomického postavení dětí a rodin s fenylketonurií a jinými dědičnými metabolickými poruchami.
2. Snaha o změny cen potravin pro zvláštní léčebné účely (metabolické preparáty), tak, aby ke každé nemoci byl pro každou věkovou kategorii alespoň jeden preparát vždy plně hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění.
3. Ve spolupráci s výrobci, distributory a obchodníky zvyšovat počet druhů nízkobílkovinných potravin a jejich dostupnost pro území celé ČR.
4. Zviditelnění fenylketonurie a NS PKU před širokou občanskou veřejností (např. spolupráce při tvorbě článků do novin a časopisů, účast v diskusních pořadech apod.)
5. Zviditelnění NS PKU na domácím poli neziskových organizací (např. registrace a vstup NS PKU do Národní rady osob se zdravotním postižením (NRZP) a do Koalice pro zdraví, účast na konferencích a seminářích a v případě

potřeby účast v komisích a poradních orgánech, např. při tvorbě legislativy).

6. Zviditelnění NS PKU na mezinárodním poli (prohloubení spolupráce s Evropskou společností pro PKU a jiné metabolické nemoci (ES PKU) a účast na její konferenci, účast ve sdružení EURORDIS).
7. Zvyšování úrovně vědomostí členské základny o PKU, o dietě při PKU a o její léčbě.
8. Prohlubování spolupráce s lékaři a nutričními terapeuty jednotlivých metabolických center.
9. V rámci finančních možností sdružení udržovat stávající rozsah analyzovaných potravin na obsah fenylalaninu a dalších aminokyselin.
10. Udržení stávajících a podpora nových aktivit sdružení (setkání dětí, setkání dospělých, prázdninové pobyty dětí apod.)
11. Zkvalitňování úrovně komunikace s členskou základnou o aktivitách a novinkách v životě s PKU a ve sdružení (e-maily s novinkami, infozpravodaje, aktualizace webových stránek sdružení, Metabolik).

Doufám, že Vás v této funkci nezklamou, a těším se na spolupráci s Vámi.

Ing. Radek Puda
předseda NS PKU a jiných DMP
tel. 723 779 320
mail: radek.puda@dvorak-sw.com

Z činnosti NS PKU a jiných DMP

1. Závěry z členské schůze NS PKU a jiných DMP, konané dne 18. 9. 2010

Na této členské schůzi bylo zvoleno nové vedení NS PKU a jiných DMP ve složení:

Ing. Radek Puda – předseda
Markéta Samková – místopředsedkyně
Ing. Markéta Lhotáková – místopředsedkyně

Dále zde byla jednomyslně schválena změna stanov Národního sdružení PKU a jiných DMP, ve kterých byla nově stanovena povinnost zaplatit členský příspěvek do 31. 3. daného roku a dále byly blíže popsány jednotlivé povinnosti členů Výboru NS PKU, upřesněno zastupování NS PKU navenek, byly specifikovány postupy pro zřeknutí se funkce ve Výboru NS PKU a bylo zde umožněno rozšíření Výboru NS PKU až na pět členů. Změněné stanovy jsou zveřejněny na internetových stránkách NS PKU (www.nspku.cz).

Dále zde bylo odsouhlaseno hospodaření NS PKU v roce 2009 a Výroční zpráva NS PKU pro rok 2009 s těmito výsledky:

– příjmy NS PKU v roce 2009 činily 463 542,64 Kč,
– výdaje NS PKU v roce 2009 činily 546 414,81 Kč,
přičemž celkové hospodaření NS PKU v roce 2009 skončilo se ztrátou – 82 872,17 Kč.

Konkrétnější údaje o hospodaření jsou uvedeny ve Výroční zprávě NS PKU za rok 2009, která je k dispozici u členů Výboru NS PKU a která je zveřejněna na internetových stránkách sdružení www.nspku.cz.

Dále zde bylo v rámci diskuse jednohlasně odsouhlaseno snížení členského příspěvku pro osoby – stávající členy NS PKU, jejichž děti nebo ony samy nemají PKU nebo jinou DMP, na 150 Kč ročně. Tatáž výše členského příspěvku byla stanovena i pro nové členy NS PKU, jejichž děti nebo oni sami nemají PKU nebo jinou DMP.

2. Zhodnocení uskutečněných akcí v roce 2010

V roce 2010 se uskutečnily následující akce a aktivity pořádané nebo spolupořádané NS PKU:

- Víkendové setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP, 29. 4.–2. 5. 2010, Radimovice u Želče, zotavovna Věžeňské služby ČR Pracov, 126 účastníků, z toho 35 dětí s PKU nebo jinou DMP
- Ozdravný prázdninový pobyt pro děti s PKU dietou – Kožlí u Orlíka, Penzion u Nováků, 11.–17. 7. 2010, účast 20 dětí, z toho 11 dětí s PKU nebo jinou DMP
- Členská schůze – účast 16 členů – volba nového výboru NS PKU, odhlasování změn ve stanovách, odsouhlasení hospodaření za rok 2009, kontrola hospodaření 2010 a plán hospodaření pro rok 2011, odsouhlasení dotačních programů pro rok 2011
- Víkendové setkání pro rodiny s dětmi s PKU dietou – Kožlí u Orlíka, Penzion u Nováků, 1.–3. 10. 2010, 35 účastníků, z toho 15 dětí s PKU

- Setkání dospělých pacientů s PKU – Chocerady, Seminární hotel Naháč, 15.–17. 10. 2010 – 34 účastníků, z toho 21 dospělých s PKU
- Mikulášské členské schůze spojené s Mikulášskou nadílkou – 20. 11. 2010 – Sokolovna TJ Hostivař Praha, 35 rodin, 38 dětí s dietou a 20 sourozenců, 27. 11. 2010 – Slovanský dům Olomouc, 27 rodin s celkem 30 dětmi
- Edukační kursy vaření nízkobílkovinných jídel pro jednotlivé věkové kategorie ve spolupráci s metabolickým centrem Fakultní nemocnice Královské Vinohrady – 8 kursů v roce 2010
- Analýzy 21 výrobků běžných potravin – analýzy provedeny, budou zpracovány a členům NS PKU zaslány v prosinci 2010
- Vydávání časopisu Metabolík v nákladu 500 kusů / čtvrtletně

3. Akce a aktivity pořádané NS PKU – plán na rok 2011

- Zimní rodinné setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP – Krušné hory, Mariánská, 4.–7. 3. 2011, podrobnější pozvánka je v samostatném článku v tomto čísle
- Víkendové setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP – 22. 4. – 25. 4. 2011, Radimovice u Želče, zotavovna Věžeňské služby ČR Pracov
- Ozdravný prázdninový pobyt pro děti s PKU dietou – 17. 7. – 23. 7. 2011, Kožlí u Orlíka, Penzion u Nováků

- Vydávání časopisu Metabolík v nákladu 500 kusů / čtvrtletně
- Analýzy 13 výrobků běžných potravin – analýzy plánovány na červen–říjen 2011, sběr podnětů a tipů na výrobky od členů NS PKU bude provádět Ing. Puda do 20. 4. 2011, tipy zasíláte elektronicky na radek.puda@dvorak-sw.com, výběr konkrétních výrobků bude proveden na víkendovém setkání v Pracově

4. Akce spolupořádané NS PKU – plán na rok 2011

- Setkání dospělých pacientů s PKU z ČR a SR – březen/duben 2011, datum a místo konání zatím neupřesněny, organizátor Nutricia, a. s.

- Edukační kursy vaření nízkobílkovinných jídel pro jednotlivé věkové kategorie – organizátor metabolické centrum Fakultní nemocnice Královské Vinohrady – plánováno 8 kursů



5. Návrhy dotačních programů na rok 2011

V roce 2010 bylo požádáno o dotace ze státního rozpočtu na spolufinancování těchto akcí a aktivit NS PKU v roce 2011 v následujících částkách

Kód programu	Název projektu	Celkový rozpočet	Požadovaná dotace
VÚA	Členství v E.S. PKU	11 000 Kč	7700 Kč
VÚA	Účast na konferenci E.S. PKU	12 000 Kč	8400 Kč
VÚA	Analýzy aminokyselin v potravinách	30 000 Kč	21 000 Kč
VÚA	Zajištění provozu webových stránek NS PKU	17 000 Kč	11 900 Kč
VÚA	Informačně-edukační činnost pro pacienty s PKU a jinými DMP	160 000 Kč	112 000 Kč
VÚA	Organizačně-správní náklady NS PKU	43 000 Kč	30 000 Kč
PGP	Ozdravný prázdninový pobyt pro děti s PKU dietou	96 000 Kč	36 000 Kč
PGP	Edukačně-poznávací setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP	200 000 Kč	31 500 Kč

6. Aktuální problémy sdružení:

V současné době probíhá správní řízení z moci úřední, které se týká cen a podmínek úhrady metabolických preparátů, používaných při léčbě fenylketonurie a jiných DMP (např. homocystinurie, tyrosinemie a leucinozy). V průběhu těchto řízení přišla VZP s návrhy, které se měly týkat snížení úhrad

těchto preparátů z prostředků veřejného zdravotního pojištění a se zvýšením finanční spoluúčasti koncových spotřebitelů. Tyto návrhy sice byly v průběhu těchto řízení staženy, avšak nadále je nutno počítat s tím, že by v této oblasti mohl nastat problém, na který bychom jako sdružení museli reagovat.

7. Poděkování

Děkujeme Vládnímu výboru pro zdravotně postižené občany za poskytnutí dotací pro rok 2010 z dotačního programu VÚA na financování aktivit našeho sdružení.

Dále děkujeme všem našim sponzorům, zejména firmám Nutricia, Merck a GfK, za finanční podporu a sponzoring činnosti našeho sdružení a firmám Nutricia, Bezgluten,

Balviten PL a RX modality za potravinový sponzoring akcí a aktivit našeho sdružení.

Samozřejmě též děkujeme všem ostatním dárcům, výše nejmenovaným, kteří přispěli na činnost našeho sdružení.

*Ing. Radek Puda
předseda Národního sdružení PKU a jiných DMP*

Všem členům od vedení NS PKU

Díky kontaktům v zahraničních partnerských organizacích máme přístup k zajímavým informacím a článkům. Hledáme dobrovolníky, kteří by byli ochotni a schopni je přeložit – momentálně se jedná o angličtinu a němčinu.

Co je E.S. PKU a proč je dobré být jeho informovanými členy

Národní sdružení PKU a jiných DMP je již několik let členem E.S. PKU, celoevropského sdružení národních patientských organizací, hájícího zájmy pacientů s PKU a jinými metabolickými onemocněními (léčenými obdobnými metodami). V letošním roce jsme se poprvé stali aktivním členem prostřednictvím účasti na 24. výroční konferenci, která se konala 21.–23. října v Kodani. Tímto bych se s vámi ráda podělila o nabyté informace a zkušenosti. Než se dostanu k programu konference a novinkám, které konference přinesla, krátce bych představila, co je E.S. PKU a proč je pro nás (NS PKU) dobré být nejen členy, ale aktivně se i účastnit jeho činnosti.

E.S. PKU vzniklo před 23 lety jako organizace sdružující národní patientské organizace a hájící jejich zájmy napříč Evropou i na půdě EU. Dnes má E.S. PKU 23 členů z celé Evropy. Funguje podobně jako NS PKU na principu dobrovolné práce jednotlivých členů (a jejich reprezentantů). Jeho součástí je též vědecký poradní orgán, v jehož rámci působí odborné kapacity na PKU a příbuzná metabolická onemocnění z celé Evropy. E.S. PKU, směřuje svou činnost do několika oblastí, které jmenovala i výroční zpráva za rok 2010.

1. Politická a vyjednávací

- V rámci této činnosti E.S. PKU podporuje své členy, tedy národní patientské organizace, při jednáních s úřady v záležitostech týkajících se léčby PKU (v letošním roce to byla například podpora švédského sdružení proti rozhodnutí vlády neschválit (nehradit) Kuvan jako léčebný postup pro PKU. Kdyby tato situace nastala v České republice, můžeme také zvážit použití této podpory).
- Na úrovni EU chrání a zastává zájmy fenylketonuriků. V loňském roce proběhla jednání na úrovni EU s mezinárodní asociací výrobců umělých sladidel (ISA) o povinném označení výrobků obsahujících aspartam – ISA usilovala o zrušení označení, E.S. PKU o opak. Bylo dohodnuto, že bude značeno množstvím a nikoli, že výrobek není vhodný pro fenylketonuriky. ISA bohužel tuto dohodu neakceptovala a usilovala opakovaně o odstranění označení. E.S. PKU se nakonec podařilo prosadit, že původní věta – „obsahuje aspartam, nevhodné pro fenylketonuriky“ na výrobku musí být. Z toho vyplývá, že i v ČR by měly být výrobky s obsahem aspartamu označeny touto větou.
- E.S. PKU v současnosti zkoumá možnosti, stát se členem některých dalších organizací, aby tak zvýšila svou informovanost a vyjednávací pozici v oblasti léčby PKU a její dostupnosti pro pacienty.

2. Šíření povědomí o problematice PKU

- E.S. PKU vydává jednou ročně Newsletter, který je distribuován všem členským organizacím a důležitým partnerům (podobně jako náš Metabolík). V letošním ročníku byl relativně dlouhý rozhovor s německou rodinou, která má dvě děti, jedno s léčenou PKU a druhé s neléčenou PKU (dcera se narodila před zavedením screeningů). Přeložení tohoto článku do některého z dalších čísel Metabolíku by stálo za zvážení. Dále Newsletter

informuje o činnosti E.S. PKU a chystaných akcích, především o výroční konferenci.

- E.S. PKU vydalo knihu s příběhy pacientů s PKU různých věkových kategorií a z různých zemí, kteří vyprávěli své příběhy na loňské konferenci v Turecku. Obsahuje příběhy lidí, kteří se se svým osudem dokázali vyrovnat, ale i těch, kterým se to ne zcela daří. Kniha vyšla v sedmi jazycích (anglicky, německy, španělsky, francouzsky, italsky, holandsky a turecky) a byla při svém vydání prezentována veřejnosti na tiskové konferenci, kterou moderoval významný redaktor BBC s cílem co nejvíce zvýšit povědomí široké veřejnosti o problematice PKU. Knihu máme též k dispozici.

- E.S. PKU má své webové stránky (www.espku.org), které jsou primárně v angličtině, ale mnohé sekce jsou přeloženy do dalších jazyků, jako je němčina, španělština, francouzština, italština a turečtina. Pokud alespoň trochu ovládáte některý z těchto jazyků, vřele doporučuji. Můžete se podělit o své zkušenosti s PKU s dospělými i s rodiči dětí s PKU z celé Evropy (a světa), přečíst si uveřejněné odborné studie, či se prostřednictvím odkazů podívat na webové stránky členských zemí. Tyto webové stránky jsou bohatým zdrojem informací pro každého z nás, ale i zdrojem informací pro širokou veřejnost či státní instituce.

3. Další aktivity

- V loňském roce proběhl prostřednictvím webových stránek E.S. PKU jedinečný výzkum, jehož cílem bylo nejen lépe porozumět postojům a chování pacientů (a jejich rodin) a profesionálů léčících PKU, ale i identifikovat nedostatky ve službách pro pacienty s PKU. Tento výzkum ukázal mnohé podobnosti, ale i rozdíly v přístupu pacientů (a jejich rodin) a zdravotníků k PKU. Lékaři si například myslí, že tři hlavní úskalí života s PKU jsou pokušení jíst běžné potraviny, chuť preparátů a nízkobílkovinných potravin a počet nedovolených potravin. Naopak pacienti jako největší úskalí vnímají cestování mimo domov, nutnost plánovat vše dopředu a lákavost běžných potravin. Nejvýznamnějším výsledkem výzkumu byla skutečnost, že 75 % pacientů přiznalo, že ne zcela dodržuje dietu, oproti 55 % odhadovanými lékaři. Na této skutečnosti je alarmující, že na dotazník uveřejněný na webu E.S. PKU odpovídali s největší pravděpodobností ti nejvíce uvědomělí pacienti (či jejich rodiče), a i přesto je toto číslo tak vysoké!

4. Cíle E.S. PKU

- E.S. PKU si staví za cíl vytvořit fungující síť národních organizací obdobných naší NS PKU a vytvářet podmínky k jejich efektivní spolupráci, výměnu názorů a zkušeností, předávání výsledků výzkumů a léčby atd. Tato vize by mohla být pro mladou a málo rozvinutou organizaci jako je naše velký přínosem, neboť nám umožňuje přístup nejen ke zkušenostem ze zahraničí, ale i k již vypracovaným materiálům. Záleží jen na nás, budeme-li v rámci naší organizace schopni je využít.
- Dalším cílem E.S. PKU je podporovat výzkum a zprostředko-



vávat jeho výsledky svým členům (například na každoroční konferenci E.S. PKU), ale i hájit zájmy pacientů napříč Evropou u nejrůznějších evropských institucí (viz již zmíněný příklad s umělými sladidly obsahujícími fenylalanin).

- Členství v E.S. PKU je pro NS PKU velkým přínosem právě díky

zpřístupnění informací z oblasti léčby a výzkumu, ale i zkušeností jiných obdobných patientských sdružení, z jejichž dlouholeté zkušenosti můžeme čerpat. Ideálním místem právě pro výměnu zkušeností i čerpání informací o léčbě a výzkumu se ukázala každoroční konference E.S. PKU, která proběhla letos v říjnu v dánské Kodani.

Zprávy z Kodaně – výroční konference E. S. PKU

Této akce jsem se zúčastnila poprvé a konference předčila všechna má očekávání. Úroveň, kvalitou, výborně zorganizovaným programem, ale i počtem účastníků – neuvěřitelných 316 lidí ze 16 zemí, z čehož 178 bylo pacientů a jejich příbuzných, mezi dalšími téměř 150 účastníky byli lékaři, delegáti reprezentující jednotlivé národní organizace a zástupci sponzorů a firem prezentujících své výrobky. Program probíhal první den paralelně ve třech sekcích – profesionální pro lékaře, patientský pro pacienty a jejich příbuzné a třetí pro delegáty jednotlivých národních organizací. Druhý den byl program společný pro všechny účastníky, kde převážně lékaři pacientům dostupnou formou (většinou) sdělovali výsledky výzkumů, ale i praktické zkušenosti z léčby PKU, což umožnilo dozvědět se novinky z výzkumu i praktických zkušeností z léčby PKU v různých zemích a zeptat se odborníků na věci, které je „pálí“. Po celou dobu konference byl zajištěn program pro děti, který byl stejně jako veškerý ostatní program konference v angličtině.

Bohužel jsem se nemohla účastnit tří, respektive čtyř programů najednou, a tak pro lékaře a pacienty alespoň stručně z programu:

Lékaři měli na programu celou škálu témat týkajících se PKU – zabývali se potenciálními nedostatky klasické léčby PKU dietou, jako je nedostatek některých přirozených minerálů a složek běžné stravy, které nejsou obsaženy v nízkobílkovinné stravě. Závěrem bylo, že v převážné většině případů se toto riziko nezdá být zásadní.

Dalším odborným tématem byla problematika dodržování diety a důvody pro ni v období dospívání a dospělosti. Zde zaznělo jednoznačné doporučení, že nízkobílkovinná dieta při PKU je „dieta pro život“ („diet for life“) – tedy celoživotní, i když v dospělosti může být individuálně řešena a částečně volnější (dosahované hodnoty PHE v krvi mohou být o něco vyšší než v dětství. O kolik, to se však názory značně liší).

Zajímavá byla úvodní přednáška konference určená všem účastníkům. Profesor Harvey Levy z Bostonské dětské nemocnice (USA) v přednášce na téma historie léčby PKU ukázal různorodost problematiky PKU. Ve své přednášce zmínil hlavní milníky v léčbě PKU, jejíž historie patří k jedné z nejzajímavějších v oblasti medicíny. Profesor Levy řekl, že i nyní „se nacházíme ve vzrušujícím období pro léčbu PKU“, a to díky nové možnosti léčby, která může stimulovat aktivitu enzymu PAH (fenylalaninhydroxyláza), což může snížit množství fenylalaninu vstupujícího do mozku, a to v některých případech může vést k omezení či úplnému



opuštění diety“ (léčba prostřednictvím BH4). Vzhledem k tomu, že tato léčba bohužel není vhodná pro všechny pacienty (především pro ty se silnějšími formami PKU), intenzivně probíhají další výzkumy, které by mohly vést k novým, odlišným způsobům léčby PKU, vhodným i pro tyto pacienty.

Částečně se touto problematikou zabývala ve své přednášce profesorka Ania Muntau z mnichovské Haunerschenovy dětské kliniky, která naznačila možnou cestu prostřednictvím nové generace genové terapie. Ta se nesoustřeďuje na „léčbu“ genu v celém těle, ale v případě PKU pouze v játrech. Zatím ale nelze říci, jak dlouho bude trvat, než se podaří tyto výzkumy přivést ke zdárnému konci.

Celá řada přednášek se týkala nové metody léčby prostřednictvím BH4. Lékaři si mezi sebou vyměňovali především zkušenosti s léčbou pacientů tímto způsobem v rámci dlouhodobých studií (některé i 10 let), ale zazněly zde i zkušenosti s léčbou pacientů v zemích, kde byl tento léčebný postup již schválen k úhradě a začal se užívat při standardní léčbě pacientů. I v této oblasti je však mnoho otevřených otázek, a to nejen na straně lékařů, ale především na straně pacientů. Lékaři diskutovali efektivní způsoby testování pacientů pro vhodnost této léčby (tzv. „responsiveness“) a okolnosti, za kterých je tento postup přínosem (o kolik by se měla zvýšit tolerance PHE, aby byla metoda efektivní). Ze strany pacientů stojí především otázka, zda podstoupit určité riziko (potenciálního návratu k dietě) a vzdát se (většinou jen částečně) osvědčené diety,

kteřá však značně komplikuje každodenní život, a stává se tak pro někoho nepřekonatelnou životní překážkou.

Program pro delegáty jednotlivých členských zemí byl zaměřen hlavně na výměnu zkušeností a informací. Hlavním přínosem bylo navázání kontaktů s lidmi, kteří jsou aktivně činní ve sdruženích podobných našemu v mnoha evropských zemích a kteří jsou ve své práci o poznání dále díky dlouholetému fungování národních organizací. Tato sdružení nám mohou pomoci především při výměně informací o tom, jak v jejich zemi funguje systém léčby PKU, jaká je sociální podpora pacientů, jak probíhá nákup a zásobování nízkobílkovinnými potravinami v jednotlivých zemích, nebo jaké byly provedeny studie, které by nám mohly pomoci při komunikaci s úřady. V rámci diskuse bylo odsouhlaseno, že jedním z hlavních cílů E. S. PKU je vytvoření silné a dobře fungující sítě národních organizací, která by právě tuto výměnu informací podporovala.

Program pro pacienty

Program pro pacienty znám také jen z programu (probíhal paralelně k programu pro členy národních organizací), a tak alespoň stručně. Zajímavé určitě bylo, že se jej účastnili pacienti všech věkových kategorií (v případě dětí samozřejmě rodiče) a byl směsí laicky podaných přednášek na již výše zmíněná témata a výměny zkušeností samotných pacientů mezi sebou. Pacienti z různých zemí seznámili ostatní se svými životními zkušenostmi s PKU, což, jak víme, je především silná psychická podpora.

Byly zde též představeny aktivity některých patientských organizací, například PKU cukrárna s pekárnou v Istanbulu, kterou založili a provozují maminky dětí s PKU. Švédsko například prezentovalo film o PKU, který byl natočen na profesionální úrovni pacientkou PKU a seznamuje s osudy tří generací pacientů – čtyřleté holčičky, devatenáctiletého mladíka a nastávající maminky (očekávající již druhé dítě). Film máme k dispozici a určitě jej promítneme na některé z akcí plánovaných na příští rok (i když je ve švédštině s anglickými titulky).

Napsali o nás

Vážení členové Národního sdružení PKU a jiných DMP, jak jste někteří již zaregistrovali, v uplynulém období bylo v časopisech a novinách napsáno více článků, které se zabývaly fenylketonurií a věcmi s ní spojenými.

Nejdříve vyšel v říjnu na serveru www.novinky.cz (odkaz <http://www.novinky.cz/koktejly/213861-prokleti-sedmiletodivky-pozije-li-protein-ceka-jismrt.html>) velmi zkreslující článek o fenylketonurii, ve kterém jste se mohli dočíst i takové nesmysly, jako že pokud dítě s PKU sní větší množství něčeho jiného než ovoce či zeleniny, tak ho čeká s velkou pravděpodobností smrt. Podobný článek zveřejnil 13. 10. 2010 pod názvem „I jeden bonbon by ji mohl zabít“ deník Blesk.

Vzhledem k tomu, že někteří z vás na tyto články velmi razantně a nesouhlasně reagovali, tak se nám za tento tendenční článek správci serveru www.novinky.cz omluvili a deník Blesk k dané problematice dne 8. 11. 2010 uveřejnil čtyři články, věnující se fenylketonurii a životu s ní, které byly sepsány ve spolupráci s vámi.

Po celou dobu byl paralelně zajištěn dětský program. A ač jsem žádné zúčastněné dítě neznala, vzhledem k tomu, že po hotelu pobíhaly spokojené a usměvavé děti, byl určitě dobrý. A co to nejdůležitější na PKU akci – jídlo? V hotelu byla ráno, v poledne i večer přichystaná PKU strava formou bufetu, a to vždy s několika alternativami. Moc jsem nechtěla ujídat, ale například smažené placičky z lilku byly moc dobré!

Pro mě bylo zlatým hřebem celého programu vystoupení Thora Dresslera. To, že má PKU, mu nezabránilo v cestě za realizací svého snu, stát se profesionálním hokejistou a členem národního hokejového týmu Dánska. Ve svém vystoupení mimo jiné zdůraznil, že PKU mu v určitém směru pomohlo v jeho sportovní kariéře. Byla to především disciplína, kterou znal díky své dietě již od raného dětství, která položila základ jeho úspěchu v období dospívání. Dokázal se na rozdíl od mnoha svých kamarádů díky ní soustředit na svůj cíl stát se hokejistou i přes nástrahy a lákadla zábavy a večírků.

Hokej hrál již od pěti let a nikdy necítil, že by jej dieta nějak omezovala. Ve sportu i v životě jej významně podporovali rodiče, kteří s ním jezdili na zápasy i soustředění, aby pomohli v kuchyni s přípravou dietních jídel. V době dospívání měl sice trochu problémy s růstem svalové hmoty, neboť nemohl používat proteinové přípravky jako jeho spoluhráči. Ale díky pomoci metabolického centra se i s tímto problémem popral. Na otázku, jak je to dnes s jeho dietou, odpověděl: „Nepřipadá mi příliš, že bych byl na nízkobílkovinné dietě, spíš na dietě sportovce. Vždy mám s sebou namazané chleby a smoothie. Zjistil jsem, že se mezi tréninky vždy objeví okamžiky, kdy se tělo regeneruje rychleji, pokud se najím.“ Myslím, že optimističtější závěr konference především pro pacienty nemohl být. Pro nás všechny z toho plyne, že na všem špatném je něco dobrého a měli bychom se to vždy snažit najít a využít, jako to udělal ve svém životě Thor Dressler.

Příští rok proběhne konference E. S. PKU 14.–16. 10. 2011 v polské Varšavě a bližší informace o organizaci a programu vám přineseme v Metabolíku i na webových stránkách, hned jak budou k dispozici.

Markéta Lhotáková

Nezávisle na tomto byly dne 15. 10. 2010 uveřejněny na internetu v magazínu Ona dnes.cz články „Dieta u fenylketonurie je bojem na celý život“ a „Co je to hyperfenylalaninémie/ fenylketonurie?“ a dne 25. 10. 2010 byly v Lékařských listech č. 25 uveřejněny články „Ujíždí nám v léčbě vlak?“, „Jak to vidí pacienti“ a „Hyperfenylalaninémie“, které popisují z pohledu pacienta život s fenylketonurií (resp. hyperfenylalaninemií) a ve srozumitelné podobě seznamují širokou veřejnost s těmito nemocemi a s novými možnostmi léčby těchto nemocí. Dále v zimním čísle časopisu pojištěnců VZP Zdraví plus vyšel článek „Můj život s fenylketonurií“, ve kterém se popisuje život dospělé pacientky s PKU.

Pro vaši informovanost a přehled a po souhlasu jejich vydavatelů byly všechny články, popisující reálný život s PKU, zveřejněny na webových stránkách našeho sdružení.

Všem vám moc děkuji za pomoc při zviditelňování této problematiky u široké veřejnosti.

Ing. Radek Puda
předseda NS PKU a jiných DMP

Kolik nás vlastně s tou PKU a HPA je?

Jistě si někteří z vás již položili otázku „Kolik nás vlastně s tou fenylketonurií nebo hyperfenylalaninemií v ČR je?“

Odpověď na tuto otázku, sestavenou z veřejně dostupných pramenů, naleznete v příložené tabulce.

Pramenem pro vytvoření této tabulky byl článek „Čechák P., Hejčmanová L., Procházková D. et al.: Výsledky screeningu hyperfenylalaninemií v českých zemích v letech 1970–2000. Česko-slovenská pediatrie 2001, roč. 56, č. 11, str. 667–670“ a údaje z Přehledu výsledků novorozeneckého screeningu ze serveru www.novorozeneckyscreening.cz.

Protože v žádném z těchto zdrojů nejsou k dispozici údaje o pacientech s PKU a HPA, kteří se narodili v roce 2001, tak jsem údaje o těchto pacientech doplnil z údajů o členské základně Národního sdružení PKU a jiných DMP, takže údaje tohoto roku tím jsou zkráceny.

Takže jak vyplývá z příložené tabulky, tak od roku 1975, kdy byl v tehdejší Československu zaveden celoplošný povinný screening PKU, do konce roku 2009 bylo na území ČR diagnostikováno celkem 641 pacientů s PKU nebo HPA, ke kterým je nutno připočítat ještě dalších 146 pacientů, kteří byli diagnostikováni v rámci pilotních projektů v letech 1960–1975.

Tedy se zohledněním všech těchto skutečností mohu konstatovat, že v ČR žije v současné době přibližně 790 pacientů s PKU nebo HPA.

Kromě nich žije v ČR ještě další množina pacientů s jinými metabolickými poruchami, o kterých bychom vám napsali v příštím čísle.

*Ing. Radek Puda
předseda NS PKU a jiných DMP*

Laboratoř	Období	Počet záchytů PKU a HPA	Klasická PKU	Mírné PKU a HPA	Počet vyšetř. novoroz.	Prevalence záchytů	Prevalence klasické PKU
FNKV Praha 10*)	1. 1. 1975–31. 12. 2000	261	201	60	2 034 644	1:7796	1:10123
	1. 1. 2002–30. 9. 2009	70	52	20	441 939	1:6313	1:7365
ÚDMP Praha 2	1. 1. 1975–31. 12. 2000	43	31	12	293 296	1:6821	1:9461
	1. 1. 2002–31. 12. 2009	20	18	2	115 752	1:5788	1:6092
FN Olomouc**)	1. 10. 2009–31. 12. 2009	1	0	1	7 903	1:7903	-
FN Brno*)	1. 1. 1975–31. 12. 2000	174	123	51	1 190 191	1:6840	1:9676
	1. 1. 2002–30. 9. 2009	16	11	0	158 867	1:9929	1:14442
FN Ostrava*)	1. 1. 1992–31. 12. 2000	32	22	10	192 677	1:6021	1:8758
	1. 1. 2002–30. 9. 2009	19	15	4	153 666	1:8087	1:9604
celá ČR	1. 1. 1975–31. 12. 2000	510	377	133	3 710 808	1:7276	1:9843
	rok 2001–členové NS PKU	5	5	0			
	1. 1. 2002–30. 9. 2009	126	96	10	878 127	1:6704	1:7969
Celkem screening:	1975–2009 (rok 2001 neúplně)	641	478	143	4 588 935	1:7159	1:9600
Před screeningem:	1960–1974	146					
Celkem:	1960–2009 (rok 2001 neúplně)	787					

*) screening jen do 30. 9. 2009 **) screening až od 1. 10. 2009

Podzimní setkání rodin v Kožlí u Orlíka

Od 1. do 3. října 2010 jsme se zúčastnili setkání rodin s PKU a jinými DMP v Penzionu U Nováků, který se nachází na okraji obce Kožlí. Tato obec je kousek od vesničky Orlík nad Vltavou, kde je známý zámek Orlík, který byl postaven jako orlí hnízdo na vysoké skále. Po dostavbě Orlické přehrady je však kousek nad hladinou vzniklého jezera.

Toto setkání pořádala paní Procházková ve spolupráci s panem Formánkem z firmy Metax. Na setkání se sešlo méně rodin, než bývá v Pracově, ale při společných akcích se mnohé rodiny lépe poznaly a spřátelily. Děti se večer dívaly na pohádky a rodiče se dobře bavili při společném posezení u vína a dobrého občerstvení.

Přes den probíhal turnaj v kriketu, který většina účastníků viděla poprvé a při kterém soutěžili dospělí i děti. Po dvoudenním klání byli vítězové na závěr odměněni diplomy a hodnotnými věcnými cenami.



Jeden večer byla také prezentace potravin, potravinových doplňků a léčebných preparátů firmy Metax. Poznali jsme tak některé nové potraviny, kterými je možné doplnit jídelníček našich dětí.

Sobotní volné dopoledne jsme využili ke společné procházce na zámek Orlik, kde jsme prošli zámecké zahrady. Cestou parkem nám společnost dělalo hejno bažantů a také jsme viděli rodinnou hrobku rodu Schwarzenbergů. Někteří využili i možnosti a prohlédli si zámek, jehož interiéry jsou bohatě zdobené. Zahrnují nábytek, obrazy, sochy, porcelán, italskou majoliku, sklo, renesanční cín, holandské lustry, koberce, kachlová kamna, výrobky uměleckého řemesla, zbraně a četné lovecké trofeje. V jihovýchodním křídle zámku je umístěna schwarzenberská knihovna čítající 16 000 svazků.

Jediná věc, která nám trochu kazila dojem z celého pobytu, byla úroveň ubytování, která nebyla odlišena cenově. To znamená, že stejnou cenu, která nebyla ovšem nijak závratná, platili ti, co měli standardní ubytování, i ti, kteří se museli uskromnit. Za standardní ubytování v dnešní době považují

sociální zařízení na pokoji, a nikoli na chodbě pro celé patro, kde nejdou dveře ani zamknout, a když člověk vykonává svou potřebu, může mu tam kdokoli vstoupit. Také postele, které vržou při každém pohybu, nejsou zrovna ideální. Okno v našem pokoji nemělo kliku, a tudíž se nedalo ani vyvětrat. Obdobně na tom byly všechny pokoje v podkroví, kde jsme byli ubytováni. Na rozdíl od jiných pokojů, které standardy již splňují a kde byla na pokoji sprcha i WC a postele byly také mnohem lepší. Pokud bychom na tuto situaci byli předem upozorněni a bylo toto nepohodlí kompenzováno nějakou slevou, neměl bych žádné námitky, ale takto mi to připadá nespravedlivé.

Až na tuto věc se nám pobyt velmi líbil, a pokud by se tato akce konala i v příštím roce, určitě se jí opět zúčastníme.

Richard a Kateřina Denkovi s dětmi

Mikulášská setkání a schůze

Praha

Dne 20. 11. 2010 se jako každoročně konala mikulášská nadílka pro děti s PKU a jinými DMP pořádaná Národním sdružením PKU. Letos proběhla v sokolovně TJ Sokol Hostivař. Sešlo se nás zde celkem 35 rodin, 38 dětí s dietou a 20 sourozenců. Děti i dospělí se pobavili u hudebně soutěžního pásma, zazpívali si, zatleskali do rytmu a zasoutěžili si.

Po zábavě následovala krátká schůze národního sdružení, na které nás pan Puda informoval o novinkách v NS PKU, o akcích proběhlých v roce 2010 a plánovaných na rok 2011.

Celou dobu se děti ohlížely po dveřích (aspoň to naše, byl jako na trní) a očekávaly příchod Mikuláše, čerta a anděla. Pak už začalo rozdávání balíčků, Mikuláš si volal postupně děti



k sobě, chválil, jak byly hodné, a všechny obdaroval. Některé děti byly vzorně připravené a odříkaly básničku nebo zazpívaly písničku. Čert ostrouhal, děti byly letos evidentně vzorné, takže pytel zůstal prázdný a čert si žádné nemohl odnést. :) Děkujeme NS PKU za organizaci této akce a firmám Bezgluten a Nutricia za bohatou nadílku.

Venuše Čermáková

Olomouc

Dne 27. 10. 2010 se uskutečnila v Olomouci ve Slovanském domě mikulášská schůze NS PKU a jiných DMP, která byla spojena s předáváním mikulášských balíčků pro naše dětské členy. Tohoto setkání se zúčastnilo 27 rodin s celkem 30 dětmi s PKU nebo jinými dědičnými metabolickými poruchami a jejich sourozenci. Účastníci nejdříve zhlédli v loutkovém sále představení „O pejskovi a kočičce“, které nám předvedlo loutkové divadlo Kašpárkova říše. Po jeho skončení se všichni přesunuli do velkého sálu, kde program pokračoval členskou schůzí, po jejímž ukončení nás navštívil Mikuláš, čert a anděl, kteří předali všem dětem mikulášské balíčky s nízkobílkovinnými potravinami. V letošním roce byla mikulášská nadílka velmi bohatá, za což děkujeme všem firmám, které naše děti těmito balíčky sponzorsky podpořily (firmy Nutricia – výrobky Milupa a SHS a Bezgluten). Myslím si, že se toto setkání vydařilo, že všichni jeho účastníci s ním byli spokojeni a už nyní se těšíme na podobné setkání v příštím roce.

Radek Puda



Setkání dospělých s PKU 2010

Ve dnech 15.–17. 10. proběhlo v Choceradech nedaleko Prahy celorepublikové setkání dospělých. Zúčastnilo se ho celkem 21 lidí s PKU se svými partnery. Sešli jsme se v pátek u večere, kde jsme se společně přivítali. Úvodní večer se nesl v duchu sportu a zábavy. Většina z nás se zapojila do bowlingového zápolení a někteří potrénovali i dovednosti s kulečnickovým tágem. V pozdějších hodinách jsme volně přešli na karaoke a tato oblíbená zábava nám vydržela až do pozdních nočních hodin. Myslím, že výkony některých z nás byly dokonce hodny účasti na SuperStar. Ráno jsme se sešli u snídani a začal pestrý denní program. Dopolední přednášky byly velmi zajímavé a přinesly mnoho důležitých poznatků a praktického procvičování. Paní doktorka Hrubá z ÚDMP Praha měla moc hezkou přednášku na téma Maternální PKU, kde bylo mnoho důležitých informací nejen obecně o PKU, ale také o riziku prenatálního poškození vysokou maternální koncentrací fenylalaninu u žen s PKU. Další zajímavou přednášku na téma Strava budoucích maminek s fenylketonurií měla nutriční terapeutka Terezie Pa-



terová, také z ÚDMP Praha. Dozvěděli jsme se, že před povoláním otěhotnění by měla být hladina fenylalaninu (Phe) okolo 240 umol/l alespoň 3 měsíce, a takto nízké hladiny se udržují v průběhu celého těhotenství a až do porodu. Další přednášku měla paní magistra Hermánková, která nám představila Psychologickou ambulanci ÚDMP. Pohovořila o tom, jak u ní probíhají sezení a nabídla možnost tato sezení navštěvovat. Závěrečné praktické cvičení vedla nutriční terapeutka paní Komárková z FNKV Praha. Během tohoto cvičení jsme si zkusili sestavit jídelníček. Od sponzorů SHS a Milupa jsme dostali pěkné dárky a měli možnost ochutnat novinku pro dospěláky Milupa PKU 3 shake mocca a kakao. Obě příchutě chutnaly báječně, takové nám v dietě chyběly. Po obědě následovala kuchařská show. Přijel za námi profesionální pan kuchař a připravil si pro nás nové nízkobílkovinné recepty, které v přímém přenosu a za odborné asistence nutriční terapeutky Lucie Houfkové uvařil. Bylo to velmi zajímavé sledovat jeho postupy a potom i vyzkoušet, jak všechno chutná. Obrovský úspěch měl například grilovaný ananas – to byla lahoda. Všechny recepty najdete na www.pku-dieta.cz. Další odpolední akce byla velmi dobrodružná. Díky Láďovi Maturovi za námi přijeli organizátoři paintballových akcí a připravili pro nás lesní bitvu. Pro některé z nás to byla absolutní premiéra, a tak jsme si to také náležitě užili. Ještě večer jsme si ukazovali, kdo byl kam zasažen. Po večeri jsme se volně přemístili do společenské místnosti a několik hodin se bavili u fotokoutku. Náš fotograf nám tentokrát připravil velkou zábavu, fotili jsme se na připraveném pozadí a on potom naše záběry upravoval v grafickém studiu a dával jim zajímavá a vtipná pozadí. Někdo se mohl ocitnout vedle Baracka Obamy, jiný na vyhlídce v Riu de Janeiru. Po nedělní snídani jsme se rozloučili, a i když se nám moc nechtělo, rozjeli jsme se do svých domovů. Letošní akce byla velmi povedená – dokonce jedna z nejpovednějších, ubytování bylo na výborné úrovni a připravovaná jídla byla také obzvláště chutná. Starali se o nás prostě skvěle. Již nyní se těšíme na další rok. Děkujeme sponzorům SHS a Milupa, že pro nás podobné akce pořádají, jejich přínos je pro nás obrovský.



Dopřejte svým dětem, co potřebují



***Omega 3 mastné kyseliny nezbytné
pro zdravý růst a vývoj mozku a očí***

***První tekuté LQ přípravky pro děti od 3 do 10 let
ve zcela novém praktickém balení***

***Nové příchutě práškového Anamixu
– čokoláda a vanilka/ananas***

**Anamix LQ bude k dispozici
v průběhu roku 2011**



SHS, Nutricia, a. s.
Mgr. Jana Eberlová
Na Hřebenech II 1718/10, 140 00 Praha 4
Tel. +420 602 691 241
E-mail: jana.eberlova@nutricia.com
www.shs-pku.cz

Anamix[®]
...is essential nutrition

Co se dělo 16. 9. na Karlově?

V září letošního roku se uskutečnil díky prof. MUDr. Jiřímu Zemanovi, DrSc. v areálu dětské nemocnice Karlov pro pacienty, jejich rodiče a přátele „den otevřených dveří“ a pro některé byl den spojen i s běžnou kontrolou v ambulanci.

Účastníci akce dostali na uvítanou dietní svačinu (tímto děkujeme firmám SHS a Milupa za připravené balíčky) a poté měli možnost výběru, poslechnout si přednášku o metabolických poruchách, kterou opakovaně a stále s velkým nasazením pro jednotlivé skupiny přednášel přednosta Ústavu DMP Doc. MUDr. Viktor Kožich, CSc., nebo bylo možno nahlédnout do provozu laboratoří, kde se zpracovává biologický materiál. Kdo chtěl, měl možnost vyzkoušet si vlastníma rukama, jaké to je, pracovat v laboratoři a vidět, co se děje s odebranými tělními tekutinami. O exkurze v laboratoři metabolitů i molekulárně genetické laboratoři byl neskutečně velký zájem.

Po celou dobu akce byl v areálu kliniky pro děti k dispozici skákací hrad, horolezecká stěna a laserová střelnice. Byla možnost navštívit i malé „lékařské muzeum“, kde jsou vystaveny exponáty starého lékařského vybavení.

Na konec několik postřehů od samotných účastníků a velký dík všem, kdo se na organizování akce podíleli.

Terezie Paterová a spol., ambulance Ústavu DMP

Po příchodu do areálu ambulance (přemluvila mě máma) jsem koukal, že se tu pohybují lidé, takže jsme tu nebyli docela sami, byl tu skákací hrad, kde byla většina dětí, potom i umělá stěna na lezení. Nejdřív jsem dostal pytlíček se svačinou, v němž byla spousta dobrot. Potom jsme běželi do muzea profesora Zemana, kde bylo dost věcí, které mi vůbec, ale vůbec nic neříkaly. Skoro všechno se používá i dnes, ale v úplně jiné podobě. Vyšli jsme z muzea a hned nato jsme byli posláni na přednášku o fenylketonurii (já jsem tam skoro celou dobu prospal, bylo to spíš pro dospělé, moc jsem to nepobral). Potom nás vzali do laboratoře, kde nám ukázali, jak se zpracovávají vzorky krve od fenylketonuriků. Mohli jsme si tam vyzkoušet, jak se míchají vzorky. A dostali jsme super roušky s hábity jako na operační sál. Následovala návštěva genetické laboratoře, kde se zaznamenávaly takový ty minižebříčky, co máme každý v sobě (DNA). Musím říct, že to bylo dost zajímavé, protože jsem se dozvěděl spoustu věcí a nechali nás tam vyzkoušet odborné zpracování vzorků na DNA analýzu. A nastal konec. Ale nelitoval jsem svého příchodu, protože nejenže jsem se dozvěděl mnoho zajímavých věcí, ale nemusel jsem být ve škole ☺.

Jáchym K., 14 let, Nový Knín

Zajímavá a nevědění záležitost...

Tak jako my dostaly spousty dalších rodičů a dětí pozvánku na den otevřených dveří v Ústavu DMP. Pro většinu z nás to bylo spojeno s pravidelnou kontrolou zdravotního stavu našich dětí. Tato kontrola měla velice svižný a dopředu pečlivě naplánovaný průběh tak, aby se mohly děti a i my rodiče odvádět připraveným zajímavostem, hrát a diskutovat. I mnohdy nás tam bylo mnohem více než při běžné kontrole. Atrakcí bylo připraveno dost, hlavně pro ty menší děti. A jelikož mezi nejoblíbenější činnosti mých dětí patří skákání a pohyb na čemkoli, tak je hned po vstupu na nádvoří nemocnice zaujal skákací hrad. Po průchodu nádvořím jsme objevili



i horolezeckou stěnu, které neudolala dcera a dvakrát ji zdolala až nahoru. V herně vedle kartotéky byla umístěna laserová střelnice vhodnější pro starší děti. Mě zaujala přednáška Doc. Viktora Kožicha o vývoji medicíny v oblasti metabolických poruch od počátku. Mezi velice zajímavé patřily exkurze po laboratořích, kde jsme si mohli prohlédnout, jakým způsobem se zpracovávají vzorky krve a moči a která různá zařízení, jejichž názvy jsem už zapomněl, jsou potřeba pro zdárné určení diagnózy a další sledování pacienta. Je to až neskutečný vývojový posun vůči tomu, co jsme viděli v malém muzeu. Tam mě zaujala malá zubní šlapací vrtačka kde člověk, aby tam usedl, musel mít lehce masochistické sklony. Dětem se v laboratořích také líbilo. Příjemně je překvapilo, že dostaly slušivý laboratorní oblek včetně roušky a mohly si vyzkoušet dávkování modré skalice plastovou pipetou do zkumavky.

Závěrem bych chtěl poděkovat těm, kdo se na tom všem podíleli a zajišťovali zdárný průběh velmi zdařilé akce.

Jan Koupil

V září jsme se synem Johnem (9 let, glykogenóza 1a) zúčastnili dne otevřených dveří v areálu KDDL. Byli jsme nadšení z atmosféry, možnosti setkat se s dalšími rodinami dětí s metabolickými poruchami a s výborně zorganizovaným programem, přednáškou a exkurzemi po laboratořích Ústavu DMP. Johna zvláště zaujala laboratoř genetiky, kde si zkusil nasekvenovat DNA. Zaujala ho rovněž i práce v laboratoři se vzorky krve, kde si mohl zkusit pipetování a míchání na míchacím přístroji. K vážnosti situace přispěla i možnost převleku do laboratorních plášťů i s rouškami. Výborné byly i doprovodné hry pro děti. John se zapotil na lezecké stěně a zahrál si s laserovou pistolí.

Děkujeme za výjimečnou akci a doufáme, že se stane tradicí.

Rodina Vaxova, Praha

Podpůrná skupina pro pacienty s metabolickým onemocněním a jejich rodiče

Lidé, kteří řeší podobné problémy – zdravotní stav svých blízkých – mohou mít zájem vzájemně se setkávat a podporovat. Podpůrná skupina, která právě v ÚDMP vzniká, nabízí účast pacientům s metabolickým onemocněním a jejich rodičům. Jde o skupinu otevřenou, lze do ní tedy vstupovat bez ohledu na to, kolik sezení již proběhlo. Základním smyslem setkávání je sdílení zkušeností a vzájemná podpora.

Skupinu povede psycholožka a psychoterapeutka Mgr. Renata Hermánková, Ph.D. Bude-li zájem, může se sezení zúčastnit také lékař nebo nutriční terapeut.

Kdy: Každý první čtvrtek v měsíci od 17.00 do 18.00
Začínáme v lednu 2011

Kde: Psychologická ambulance ÚDMP, budova A2, přízemí

Zimní rodinné setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP

(Krušné hory, Mariánská, 4. 3.–7. 3. 2011)

Několik dobrovolníků se dalo dohromady a řeklo si, že bychom si mohli udělat prima zimní prodloužený víkend se zajištěním stravování pro děti s nízkobílkovinnou dietou. Dle počtu přihlášených zájemců by mohli být zajištěni i instruktoři na výuku lyžování a snowboardu. Ubytování

bude zajištěno v krásné chatě v Krušných horách v obci Mariánská.

Více informací o místě a ubytování najdete na adrese: <http://www.chataflora.cz>



Ubytování, strava:

Ubytování je zajištěno ve dvou, tří a čtyřlůžkových pokojích s možností přistýlky, společné WC a sprchy na chodbě.

Stravování je zajištěno formou plné penze, po celou dobu pobytu je zajištěna PKU strava.

Předběžná cena:

- Dospělí 380 Kč / noc
- Děti 3–10 let 280 Kč / noc
- Děti do 3 let bez nároku na lůžko zdarma

Úhrada za pobyt bude provedena v hotovosti na místě! (Cena u dětí s PKU se v případě zaspinzorování potravin může změnit.)

V případě vašeho zájmu nebo jakýchkoli dotazů ohledně pobytu se, prosím, obračejte (nejpozději však do 31. 1. 2011) na slečnu Veroniku Bubeníkovou telefon 773 599 650, e-mail: verca.bubenikova@seznam.cz nebo písemně na adresu: Veronika Bubeníková, Výletní 0107, 251 62, Louňovice u Prahy

Toto číslo vychází v prosinci 2010. Časopis je registrován pod č. MK ČR E 13356. ISSN: 1214-3057. Vychází 4x ročně. Vydává: NS PKU a jiných DMP. Vedoucí redaktor: Ing. Radek Puda. E-mail: metabolik@centrum.cz. Toto číslo je dotováno Programem Podpory VÚA.



Linecké pečivo jako od babičky

Složení:

Náhračka vajec (cca za 1 vejce)

80 g cukru moučka

300 g NB mouky Damin

200 g hery

1 vanilkový cukr

citronová kůra

marmeláda na slepování

Příprava:

Všechny suroviny dáme na vál a zpracujeme do hladkého, nelepivého těsta. Těsto rozdělíme na 3 díly, které rozválíme, a vykrajovátkem vytvoříme požadované tvary, které dáme na plech. Pečeme při 180°C do zrudnutí. Po upečení necháme vychladnout, spojíme marmeládou a dozdobíme, např. čokoládou nebo citronovou polevou.

Požadujeme-li hnědé těsto, je možno do těsta přimíchat kakao.

Heru nikdy nezaměňte za máslo, těsto se potom mnohem hůře zpracovává.

Bohumila Pudová



Ovocné košíčky (cca 20 ks)

Složení:

linecké těsto dle předchozího receptu (poloviční dávka surovin)

ovoce na ozdobení

Náplň:

300 ml LP Drinku

1 vanilkový pudink

120 g másla (ne hera)

80 g cukru moučka

Příprava:

Linecké těsto naplníme do formiček na košíčky a pečeme cca 20 minut při 180°C. Košíčky po upečení necháme mírně vychladnout a následně je z formiček vyklepneme.

Uvaříme hustý pudink a necháme ho vychladit. Poté v mixéru vyšleháme cukr s máslem a do směsi postupně přimícháváme vychladlý pudink. Vše vyšleháme do hladkého krému, kterým naplníme košíčky. Nahoře ozdobíme ovocem dle chuti.

Bohumila Pudová



milupa



NOVINKA

MILUPA PKU 3-SHAKE

- Vysoký obsah bílkovin – 21 g bílkovin v jedné porci
- Nízký objem, přidejte jen 100 ml vody
- Výborná chuť díky přírodním přísadám
- Snadné použití
- Snadná kombinace s dalšími přípravky Milupa
- Bez umělých přísad, barviv a sladidel
- K dispozici ve dvou příchutích: Mocca, Kakao

Ochutnejte nové shaky již nyní a napište si o vzoreček na e-mail: marketa.jirikova@nutricia.com



Milupa
Markéta Jíříková
Nutricia, a.s.
Na Hřebeněch II 1718/10, Praha 4
tel. +420 724 329 399
marketa.jirikova@nutricia.com
www.pku-dieta.cz