

metabolík



**Proti trampotám života dal Bůh člověku tři věci:
naději, spánek a smích.**

Immanuel Kant

Výroční členská schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP

Nové Město na Moravě, hotel Medlov, 28. 9.–30. 9. 2012

Vážení členové, dovolujeme si vás pozvat na Výroční členskou schůzi NS PKU, která bude tak jako loni spojena s víkendovým setkáním, kterého se mohou zúčastnit všichni členové našeho sdružení bez ohledu na věk (tedy kojenci, děti, adolescenti i dospělí). Na toto setkání též plánujeme pozvat všechny, kteří mají k tématu fenylketonurie a jiných DMP co říci, tedy zástupce metabolických center (lékaře, dietní sestry), všechny výrobce a distributory registrovaných PKU preparátů a potravin a léků na PKU a ostatní subjekty, které našim členům nabízejí nějakou pomoc v našem boji s PKU a jinými DMP.

Členská schůze spojená s tímto setkáním se uskuteční od 28. 9. do 30. 9. 2012 pravděpodobně na stejném místě jako loni, tedy v hotelu Medlov u Nového Města na Moravě. Více informací o místě pobytu najdete na internetové adrese <http://www.hotelmedlov.cz>. Místo je velmi dobře dostupné autobusovou dopravou a autem je příjezd možný až k hotelu. Vzdálenost z Nového Města na Moravě je cca 6 km, z Prahy cca 180 km, z Brna cca 80 km, z Ostravy cca 200 km.

Stravování bude zabezpečeno formou plné penze, snídaně formou bufetu, obědy a večeře formou menu.

PKU dieta bude zajištěna pod dohledem dietních sester.

Pro děti s PKU i bez PKU bude připraven program, který je doposud v jednání.

Přesná cena, definitivní místo konání a přesné termíny přihlašování budou upřesněny dodatečně a budou vám zaslány e-mailem nebo poštou.

Dovolujeme si vás upozornit, že tato členská schůze bude volební a bude na ní volen nový výkonný výbor NS PKU, tak si vás dovolujeme požádat, zúčastněte se této schůze a dejte svůj hlas kandidátům, jejichž program a cíle vás osloví.

Za stávající výbor NS PKU si vás dovolujeme seznámit s našimi plány a cíli, které bychom rádi realizovali v případě, že bychom dostali při těchto volbách vaši důvěru.

Plánujeme pokračovat v již zaběhnutých akcích a aktivitách, jako je jarní setkání rodin s dětmi PKU nebo jinou DMP, dětské letní pobyty, podzimní víkendové pobyty pro všechny členy NS PKU spojené s členskou schůzí, zimní setkání rodin s PKU, Mikulášská setkání v Čechách a na Moravě, kurzy vaření a vydávání časopisu Metabolík.

V případě vašeho zájmu bychom spektrum těchto aktivit velice rádi rozšířili i o akce pro adolescenty a mládež (např. o pobyt, kde by se tyto mladší lidé učili samostatnosti při vedení diety (tvorba jídelníčků, vlastní příprava stravy, počítání hodnot) a o akci pro dospělé (např. setkání maminek a tatínek s PKU).

Kromě těchto aktivit bychom rádi každý rok realizovali nějaký větší projekt. V letošním roce je to např. projekt na analýzu obsahu fenylalaninu a dalších AMK ve 40 výrobcích běžné produkce, který bude završen vydáním nových tabulek hodnot aminokyselin v potravinách. V roce 2013 bychom velice rádi zpracovali a vydali Průvodce životem s PKU, což by podle našich představ měla být brožura, ve které by bylo stručně shrnuto, co by měl každý pacient s PKU a lidé z jeho okolí (sourozenci, prarodiče, příbuzní, spolužáci a učitelé) o fenylketonurii a o životě s ní vědět a v roce 2014 plánujeme zpracovat a vydat knihu nebo sborníky vyzkoušených a ověřených receptů na nízkobílkovinná jídla.

V oblasti vnějších aktivit nadále plánujeme pokračovat v hájení zájmů pacientů s PKU a jinými DMP vůči státu, a to ať v oblasti zdravotnické (zajištění plné úhrady aminokyselinových preparátů z veřejného zdravotního pojištění, zajištění nových možností léčby), tak i v oblasti sociální (udržení příspěvku na péči ve stupni I pro naše pacienty mladší 18 let), a při prosazování našich zájmů plánujeme prohloubit spolupráci s ostatními patientskými sdruženími a s jejich zastřešujícími organizacemi (ČAVO, NRZP, Koalice pro zdraví), přičemž se budeme samozřejmě snažit naše postavení ještě vylepšit. Plánujeme též prohloubit spolupráci na mezinárodní úrovni, a to jednak prohloubením spolupráce s ES PKU, jednak i prohloubením spolupráce v rámci EURORDIS. V neposlední řadě se budeme snažit zviditelnit problematiku PKU a jiných DMP i v řadách laické veřejnosti, např. vydáváním článků o tom, co je to vlastně ta fenylketonurie nebo jiné DMP a jak se s tím žije.

Všechny tyto projekty samozřejmě závisejí na tom, zda na ně bude dostatek finančních prostředků, zda o ně bude zájem z vaší strany a zda bude ochota se na nich organizačně podílet.

Proto neváhejte a přijedte na toto setkání a schůzi, abychom zjistili, zda tyto naše plány a představy se shodují s vašimi představami, nebo zda je nutno je nějak korigovat.

Všechny vás zveme a těšíme se na viděnou.

Výbor NSPKU

Národní sdružení PKU

vstoupilo do České asociace pro vzácná onemocnění – ČAVO aneb: „Sami jsme vzácní, spolu jsme silní...!“



V pátek 24. února 2012 se – u příležitosti Dne vzácných onemocnění – setkali zástupci organizací, sdružujících pacienty se vzácným onemocněním (např. PKU, cystická fibróza, Rettův syndrom, Crohnova choroba, myopatie aj.), jejich rodiny a přátele, aby představili svá sdružení a diskutovali o připravované zastřešující organizaci pro vzácná onemocnění v ČR. Setkání proběhlo v kavárně v areálu Fakultní Thomayerovy nemocnice v Praze 4. Je nám velkou ctí, že mezi zakládající členy – a tedy do předsednictva České asociace pro vzácná onemocnění – patří také místopředsdkyně Národního sdružení PKU a jiných DMP Markéta Lhotáková, dále Anna Arellanesová, předsdkyně Klubu nemocných cystickou fibrózou, a Kateřina Uhlíková, předsdkyně sdružení META – sdružení pacientů se střádavými onemocněními.

Jednotlivé pracovní skupiny v závěru setkání vytyčily následující společné body:

- 1. Asociace by měla členským organizacím poskytovat tyto služby:**
 - a. Zastupování společných zájmů při jednání se zástupci veřejných institucí,
 - b. platformu pro sdílení informací – nedostatek informací je obecný problém vzácných onemocnění,
 - c. vzdělávání a poradenství (v otázkách zdravotní a sociální péče i v otázkách fungování samotných sdružení).
- 2. Kde a jak prosazovat zájmy?**
 - a. Ministerstva, pojišťovny, posudkoví lékaři, pracovní skupina pro VO,
 - b. podpora při vyjednávání.
- 3. Kde a jak informovat o vzácných onemocněních?**
 - a. Odborná veřejnost – lékaři i pracovníci v sociální oblasti,
 - b. laická veřejnost by měla být informována o problematice vzácných onemocnění,
 - c. politici by měli být informováni o specifických potřebách pacientů se vzácným onemocněním.
- 4. Jakou formou budeme spolupracovat?**
 - a. Setkání členů nad určitým tématem jednou nebo dvakrát ročně,
 - b. většina komunikace by měla být dostupná v elektronické podobě,
 - c. k tématům by měly být ustaveny pracovní skupiny.

K dosažení těchto cílů je pak zapotřebí učinit kroky, jež členové shrnuli ve Společném prohlášení patientských organizací ke Dni vzácných onemocnění následovně:

- vymezení specifické kategorie vzácných onemocnění v české legislativě,
- standardizace léčebných postupů pro jednotlivé diagnózy v souladu s doporučenými evropskými standardy,
- legislativní zakotvení zvláštního režimu orphan drugs (léků na vzácná onemocnění),
- usnadnění přístupu pacientů k novým lékům a léčebným postupům,

- zakotvení statusu specializovaných léčebných center a rozvoj sítě těchto center (pro některé nemoci dosud neexistuje odpovídající pracoviště),
- posílení přeshraniční spolupráce při léčbě a výzkumu,
- rozvoj diagnostiky tak, aby co nejméně pacientů zůstávalo bez správné diagnózy,
- stanovení pevného časového harmonogramu uskutečňování jednotlivých cílů v rámci národního plánu, který bude naplňovat národní strategii vyhlášenou vládou v roce 2010,
- zohlednění specifik vzácných onemocnění v oblasti sociální politiky.

Národní plán pro vzácná onemocnění by měl obsahovat přesný postup, jak těchto cílů dosáhnout.

Potřeba spojit síly byla diskutována již dříve, jak uvádí M. Lhotáková: „Rozhodli jsme se svolat setkání, protože bylo potřeba se vidět a poznat, říct si, co nás nejvíc trápí a co nám naše spolupráce může přinést. Ze setkání vzešlo jasné společné stanovisko a podařilo se nám definovat i společné zájmy a cíle. Bylo velmi zajímavé vidět prezentace všech zástupců organizací. Nejsme žádná jednolitá, uniformní skupina, naopak. Problémy a potřeby pacientů se vzácným onemocněním jsou opravdu velmi různorodé, stejně jako jsou různé samy nemoci, s nimiž žijeme a každý den bojujeme. Bylo také vidět, že skupiny pacientů jsou často velmi malé, což je dáno vzácností nemocí. Tím spíše vyvstala potřeba sjednotit se a hovořit navenek společným hlasem. Jsem ráda, že se setkání podařilo. Ukázalo nám, že naše potřeby a názory se v mnohém protínají a že o asociaci, která se bude na národní úrovni věnovat vzácným onemocněním, je zájem. Asociace je nyní na světě a doufám, že budeme mít dost sil na to, abychom skutečně začali dosahovat těch cílů, které jsme si vytkli. Fakt, že podpora našemu úsilí přišla i ze strany odborníků na vzácná onemocnění, konkrétně od prof. Milana Macka a MUDr. Kateřiny Kubáčkové, snad ukazuje, že cesta, kterou nastupujeme, je smysluplná.“

Zdroj a další informace: Zpravodaj ČAVO 2012/1, www.vzacna-onemocneni.cz. Kontakt: Česká asociace pro vzácná onemocnění, Kudrnova 22/95, 150 06 Praha 5, cavo@vzacna-onemocneni.cz, tel. 777 214 258



Setkání v Pracově

Ve dnech 4.–8. 5. 2012 jsme se opět sešli v Pracově. V sobotu byly prezentovány nové preparáty firmy Nutricia a také se zde opět prezentovala firma Bezgluten, která nabízí široký výběr nízkobílkovinných výrobků. Počasí nám moc nepřálo, tak se večerní program měnil ze dne na den. Každopádně jeden večer měly děti opět možnost si užít svoji dětskou diskotéku. Celý taneční večer proběhl za podpory pražského centra pohybu D-fit JIDÁŠ, který také po celou dobu pobytu zajišťoval dopolední a odpolední program dětem od tří let. Já sama mohu potvrdit, že tato forma, 'školky', jak jsme našim dětem hlídání nazvali, byla velmi vydařená. Děti se bavily, učily se a my jsme mohli vstřebávat odborný program, který nás čekal.

V neděli dopoledne nám paní doktorka Pazdírková zopakovala problematiku PKU. Dozvěděli jsme se mnoho užitečných informací, rad a na konci prezentace se otevřela otázka hrazení nového PKU léku – Kuvanu. Novinky bohužel nebyly povzbudivé. I napodruhé nebyl lék pojišťovnamí schválen. Tuto problematiku budeme nadále sledovat a o novinkách informovat jak na webu, tak v Metabolíku.

Nedělní odpoledne bylo soutěžní. Za podpory paní Komárkové, které moc děkujeme za organizaci, byl odstartován první ročník kuchařské soutěže. Mladí s PKU soutěžili o nejlepší sestavení dietní pyramidy a o nejlépe připravené dietní jídlo. Tomáš Linhart, přímý účastník soutěže, toto komentoval:

„Mezitím co rodiče měli přednášku, jsme soutěžili o nejlepší sestavení jídelníčku pod vedením naší dietní sestřičky paní Komárkové a naší patronky Andrey Kerestešové. Byli jsme



rozděleni do tří družstev a poté nám byly rozdány krabičky, které měly uvnitř kartičky s fotkami potravin. Soutěžili jsme o nejlepší sestavení potravinové pyramidy. Po vyhodnocení dostala každá skupina sladkou odměnu. Paní Komárková nás také učila připravovat různé zeleninové saláty a výborný



ovocný koktejl. Všichni jsme si moc pochutnali.“ *Tomáš Linhart*

V komentáři Tomáše zaznělo jméno Andrea Kerestešová. Mou milou povinností je vám oznámit, že se tato úspěšná a nadaná herečka stala patronkou našeho sdružení. Více se o této události zmiňujeme v dalším článku tohoto čísla Metabolíku.

Rodičovské nedělní odpoledne a pondělní dopoledne bylo plné nových informací. Skvělou novinkou je grant, který NSPKU obdrží pro výtisk nových, aktualizovaných tabulek s analýzami potravin. Vydání tabulek bude obohaceno novými analýzami výrobků, které byly představeny na našem setkání.

Další novinkou bylo ČAVO. ČAVO je zkratka pro Českou Asociaci pro Vzácná Onemocnění. S touto organizací budete blíže seznámeni v tomto čísle Metabolíku.

Poslední večer přinesl možnost ochutnat PKU párky firmy Metzgeri Schott. Bohužel jsme si společně nemohli sednout k táboráku, jak tomu bylo doposud. Doufáme tedy, že

příští rok „kytary“ přijedou a bude obnoven táborový oheň. A jak to bylo hodnoceno ze strany dětských účastníků nám popsala Terka Ludvíková:

Letos jsme se do Pracova moc těšili. Moc se nám tam líbil bazén. Chodili jsme tam s kamarádem. Potápěli jsme se a skákali do vody. Taky se mi líbil kurz vaření. Vařili jsme těstovinový salát. Při vaření jsme soutěžili ve čtyřech týmech a vyhráli jsme. Při vaření nám pomáhala herečka Ája, která se na nás přijela podívat.

V Pracově jsme byli čtyři dny. A dobře nám tam vařili. Nejvíce nám chutnala svíčková omáčka. Moc se těšíme na příští rok na Pracově.

Za celou organizaci Pracova bych chtěla poděkovat Markétě Samkové, Markétě Lhotákové, Radkovi Pudovi i všem ostatním starajícím se o dietní jídelníček či zábavu pro děti. Zároveň děkujeme dvěma členkám NSPKU za příslib organizace setkání v Pracově 2013.

Zuzka Kulíšková

Andrea Kerestešová



mia Chips, Nestlé, Bosh, Ferrero Rocher nebo Baumit.

Její tvář také znáte z klipů Terezy Kerdlové, No name nebo Dana Bárty. Ve filmu poprvé debutovala v roce 2006, v komedii Karla Janáka Raftáci. Zahrála si zde hlavní ženskou postavu, členku vodáckého oddílu Kláru. O její přízeň ve filmu bojovali Vojta Kotek a Jiří Mádl. Rok nato se objevila v seriálu Jaromíra Polišenského Světla pasáže jako půvabná květinářka Rosálie.

Andrea mluví plynule anglicky, česky a slovensky. Nejraději se věnuje modelingu. Ve svém volnu ráda zpívá, tančí a sleduje filmy. Momentálně žije a pracuje v České republice.

zdroj: Jan „Reiniš“ Bodnár, <http://www.csfd.cz/>

V současné době jsme si Andreu oblíbili v retro seriálu ČT Vyprávěj, kde ztvárňuje roli Evy Dvořákové.

V těchto dnech Andrea připravuje svoji první fotografickou výstavu. Některé její fotky můžete najít i v dnešním čísle Metabolíku.



Foto: Andrea Kerestešová

Jak již bylo zmíněno, naším novým „přírůstkem“ ve formě patrona sdružení se stala Andrea Kerestešová. Pomocí členky sdružení Anny Kalínové se podařilo oslovit tuto slovenskou herečku žijící v Praze. Ta za námi přijela do Pracova a strávila s našimi dětmi i s námi krásný den a večer. Poté, co se seznámila s problematikou PKU a jiných DPM, souhlasila, že se stane naším mediálním partnerem, „patronkou“, a bude-li příležitost, tak o nás bude mluvit. Společně jsme si slíbili, že se pokusíme naplánovat různé akce, kde by mohlo být NS PKU propagováno. Chtěli bychom, aby se lidé dozvěděli o našich problémech, starostech, a abychom snad i mezi nimi našli další ochránce, podporovatele v boji s úřady a vládními nařízeními.

Andrea Kerestešová se narodila 21. července 1984 v tehdejší Československu, ve městě Vranov nad Topľou. Vystudovala Trnavskou univerzitu (Tvorivá dramatika) a získala titul magister. Po dokončení studia se začala úspěšně živit jako modelka. Objevila se i v sérii několika úspěšných reklam, například pro Bohe-

Aktuální zprávy z ES PKU



Dne 9. 5. se místopředsdkyně NSPKU Markéta Lhotáková zúčastnila schůze pracovní skupiny E. S. PKU. Jak uvedla, její účastníci odsouhlasili a podepsali Konsensus evropských pacientských organizací o jednotných pravidlech léčby. Tento dokument specifikuje základní oblasti optimální léčby PKU z pohledu pacientů, to znamená to, co bychom si my – pacienti – přáli, aby jednotná pravidla (standarty léčby PKU) obsahovala. Na jeho základě odborníci z celé Evropy v následujících dvou letech vypracují v souladu s nejnovějšími poznatky vědy optimální a jednotné léčebné postupy. Tato pravidla by tedy měla napomoci odstranění rozdílů v dostupnosti léčby a odlišných přístupech k ní v jednotlivých evropských zemích. Letošní konference E. S. PKU se bude konat v Liverpoolu v polovi-

ně října a opět nabízí zajímavý program – kromě společného pro všechny zúčastněné také speciální pro pacienty. Jeho optimistické téma – talenty v PKU komunitě – zaostří na úspěchy PKU pacientů. Program pro lékaře bude zaměřen právě na výše zmiňované jednotné postupy léčby PKU v Evropě. Další programy budou připraveny také pro delegáty pacientských organizací a pro děti. Konference je určena anglicky mluvícím návštěvníkům. Organizátor – britská pacientská organizace – nabízí NS PKU snížený účastnický poplatek cca 220–250 GBP, zahrnující ubytování, stravu a veškerý program po dobu celé konference. Tato cena platí pouze pro účastníky, kteří zaplatí poplatek včas, cca do konce srpna. Aktuální informaci včetně všech termínů a podrobností najdete na www.espku.org.

Víkendový pobyt pro rodiny s PKU nebo jinou DMP



Ve dnech 16.-19.2 2012 proběhl v Krušných horách-Mariánská/Jáchymov/chata Flora již druhý ročník „Víkendového pobytu pro rodiny s PKU či jinými DMP“.

Celkem se zúčastnilo 52 osob, z toho nízkobílkovinnou dietu mělo 9 dětí a 2 dospělí.

Akci naplánovala a zorganizovala p. Veronika Bubeníková, která se zároveň ujala, spolu s několika šikovnými lidmi, vaření nízkobílkovinné stravy.

Chata Flora nám poskytla ubytování s možností plné penze. Personál umožnil „naším“ kuchařkám užívání kuchyně pro přípravu PKU stravy. Ubytovali nás ve dvou, tří, či čtyřlůžkových pokojích. Sprchové kouty a WC bylo společné pro několik pokojů na patře či v přízemí objektu. Jídlna sloužila zároveň jako společenská místnost, kde se např. v pátek po večeri konala „diskotéka“ pro děti. Ovšem děti „diskošku“ pojalý po svém a řádily s míčem apod.

Prioritou pobytu však pro většinu z nás byly „hory a sníh“. A protože sněhu bylo vskutku požehnaně, většina účastníků trávila převážnou část dne na svahu. Někdo lyžoval na sjezdovkách nedaleko chaty, jiní vyrazili na Boží Dar či na asi 6 km vzdálený Klínovec a těm nejmenším stačilo klouzat se z kopce přímo před chatou.

Samozřejmě se ještě nabízela možnost využít jáchymovských lázní a načerpat sílu v místním Aquacentru, ale netuším, zda někdo letos vyměnil lyžování za vodní radovánky. (Naše rodina Aquacentrum navštívila při loňském pobytu a musím říci, že jsme byli nadšení. Letos nám ale bylo líto plně nevyužít nádherné nadílky sněhu a tak jsme si lázně odřekli).

V sobotu po večeri zorganizovala Veronika pro děti „řádění ve sněhu před chatou“. Za asistence některých dospělých se soutěžilo ve stavbě iglú a vyvrcholením akce bylo rozdávání sladkých odměn.

V pátek sice padal déšť se sněhem, v sobotu bylo kolem 0°C a sníh byl mokrá, zato na neděli napadal čerstvý „prašan“ a to teprve bylo lyžování! Sice jsme se již museli nachystat k návratu domů, ale „lyžovačku“ před odjezdem jsme ještě zvládli. Doma už nás čekalo jen mokro a zbytky špinavého sněhu.

Rádi bychom tímto poděkovali hlavní organizátorce Veronice Bubeníkové za uspořádání akce a zajištění dietní stravy, děkujeme NSPKU za úhradu NB potravin, sl. Harantové za dovoz PKU knedlíků a personálu z Chaty Flory za její služby!

Těšíme se na další ročník této akce a věříme, že se příště opět shledáme a třeba poznáme i nové tváře s PKU.

Mátlovi



Výsledky vyšetření koncentrace prealbuminu a stopových prvků

v séru ke sledování nutričního stavu pacientů s fenylketonurií a hyperfenylalaninemií v metabolickém centru FN Brno

Fenylketonurie je dědičná porucha metabolismu aminokyseliny fenylalaninu (Phe), způsobená deficitem enzymu fenylalaninhydroxylázy v játrech. K léčbě se používá nízkobílkovinná dieta s nízkým obsahem fenylalaninu s cílem zabránit mentálnímu postižení pacienta. Jedná se o vysoce omezující dietu s použitím směsi aminokyselin bez fenylalaninu (AAM) v kombinaci s nízkobílkovinnými výrobky a malým množstvím přirozených bílkovin. Čím více pacient omezuje přirozené bílkoviny, tím více je závislý na dodávce směsi aminokyselin bez fenylalaninu, které však mají horší účinnost při využití ve srovnání s přirozenými bílkovinami. Malé množství přirozených bílkovin je většinou nižší kvality, tj. převažují bílkoviny rostlinného původu nad bílkovinami živočišného původu. Navíc určité množství pacientů, zvláště adolescentů a dospělých, neužívá směsi aminokyselin bez fenylalaninu v předepsaném a doporučeném množství. Z těchto důvodů jsou pacienti s PKU a hyperfenylalaninemií (HPA) v riziku vývoje nutričního deficitu, zvláště bílkovin, na bílkovinách závislých mikronutrientů – selen, zinek, železo, vitamín A a B12, esenciálních mastných kyselin a karnitinu. Mnoho pacientů s PKU má redukovanou kostní hustotu, a to dokonce i tehdy, když mají doporučené množství vápníku, fosforu, vitamínu D, hořčíku a bílkovin ve stravě. Proto je u těchto pacientů užitečné hledat ukazatele k posouzení proteinového nutričního stavu. Jedním z nich je prealbumin v séru vzhledem k jeho poločas 48 hodin oproti albuminu v séru, jehož biologický poločas činí 20 dnů. Nízká hodnota prealbuminu v séru byla u pacientů s PKU popsána i v minulosti, a to zvláště u menších dětí, pravděpodobně jako výsledek zvýšených nároků na růst a vývoj.

Selen působí v lidském těle jako antioxidant, účastní se metabolismu hormonů štítné žlázy, v reprodukci a imunitních reakcích. Hladina selenu v tkáních je závislá na dodávce ve stravě rostlinného původu (česnek, cibule, pažitka, pórek, ořechy, ovesné vločky, hnědá rýže). Deficit selenu je obecně řídký a zahrnuje dvě onemocnění vyskytující se endemicky v Číně v oblastech, kde je půda chudá na selen. Nízké hodnoty selenu v séru jsou spojeny s řadou chronických onemocnění jako je astma, nádorová a kardiovaskulární onemocnění, křeče při horečce u dětí a dědičné poruchy metabolismu spojené s léčebnou dietou. Doporučená denní dávka selenu kolísá mezi 20–50 µg.

Zinek je nutný pro aktivitu více než 200 enzymů v lidském těle. Kromě jiných funkcí je nutný pro syntézu nukleových kyselin a bílkovin. Zinek v potravinách se liší biologickou dostupností. Ze živočišných (ústřice, červené maso, jehněčí játra, sýry) se snadněji vstřebává. Obiloviny jsou naopak bohaté na fyáty, které vstřebávání zinku snižují. Zinek z očištěných obilovin je tedy dostupnější. Hladina zinku v krvi klesá při akutní infekci. Jednou z nejčastějších příčin deficitu je nedostatek bílkovin, vegetariánství a syntetická dieta. Doporučený denní příjem činí v Evropské unii 9,5 mg.

Železo se vstřebává v dvanáctníku, a to pouze 10% z celkového denního příjmu. Doporučené denní dávky závisí na věku

a pohlaví. Doporučený denní příjem činí asi 9 mg, stoupá v těhotenství a při kojení. Železo je součástí řady enzymů, účastní se syntézy hormonů v lidském těle. Deficit železa u gravidní ženy negativně ovlivňuje vývoj centrálního nervového systému plodu, zvyšuje riziko porodu dítěte s nízkou porodní hmotností, riziko předčasného porodu a riziko infekce v šestinedělí. Železo se ve stravě vyskytuje ve dvou formách: hem a non-hem. Hem železo pochází z živočišné potravy, která původně obsahovala hemoglobin, tj. červené maso, vnitřnosti, drůbež a ryby. Non-hem železo se nachází v rostlinné potravě, a to v luštěninách, listové zelenině a ovoci (meruňky). Hem železo se vstřebává lépe. Vstřebávání non-hem železa závisí na celkových zásobách v organismu a na složení konzumovaného pokrmu.

Cílem naší studie bylo posoudit complianci našich pacientů s PKU a HPA, zjistit jejich hodnoty prealbuminu, selenu, zinku a železa v séru a odhalit možný vztah mezi množstvím bílkovin ve stravě a jejich metabolickou kontrolou.

Studii tvořilo celkem 174 pacientů, kteří jsou léčeni na Pediatrické klinice Lékařské fakulty Masarykovy Univerzity a Fakultní nemocnice Brno. Jednalo se o 113 dětí (1–18 let), 60 s PKU (25 děvčat a 35 chlapců) a 53 s HPA (26 děvčat a 27 chlapců) a 61 dospělých (18–42 let), 51 s PKU (36 žen a 15 mužů) a 10 s HPA (7 žen a 3 muži). Probandi byli rozděleni na skupiny PKU a HPA dle vstupní hodnoty fenylalaninu v krvi z novorozeneckého screeningu: HPA – Phe 4–10 mg/dl, tj. 240–600 µmol/l, mírná PKU – Phe 10–20 mg/dl tj. 600–1200 µmol/l, a klasická PKU Phe více než 20 mg/dl tj. 1200 µmol/l. Pacienti s HPA trpí mírnější formou onemocnění.

Množství předepsané směsi aminokyselin bez fenylalaninu záviselo na věku, pohlaví, potřebě bílkovin a toleranci fenylalaninu ve stravě dle nutričních doporučení. Dle stejných doporučení se řídila i potřeba cukrů, tuků a energie v dietě. Všichni pacienti s PKU na nízkobílkovinné dietě používali AAM. Pacienti s HPA na nízkobílkovinné dietě byli rozděleni na dvě skupiny, první s preskribcí AAM a druhou, bez preskribce AAM.

Přůmerné koncentrace prealbuminu v séru u dospělých s PKU a HPA byly vyšší ve srovnání s dětskou skupinou. Takové poměry nacházíme i ve zdravé populaci. Výraznější bylo snížení u dětí, které při HPA nepoužívají AAM ve stravě. I když jsme neprokázali statisticky významný rozdíl pro hodnoty prealbuminu v séru v jednotlivých skupinách, je z výsledků zřejmé, že pacienti s PKU a HPA mají tendenci k celkové proteinové nedostatečnosti. V denní praxi je vyšší péče soustředována na pacienty s klasickou těžkou PKU. Výsledky naší práce však ukazují, že i pacienti s mírnou HPA jsou v riziku bílkovinného nutričního deficitu, a to především tehdy, když nepoužívají AAM ve stravě, omezují maso a vejce, jejich strava je bohatá jen na ovoce a zeleninu a připomíná stravu laktovegetariána či vegana. Podobně pak vypadá i strava dospělého pacienta s PKU, který nízkobílkovinnou dietu uvolní a přestane používat pravidelně AAM. V těchto případech předepsané množství směsi aminokyselin v ordinaci neodpovídá jejich skutečnému příjmu.



Dalším možným mechanismem, který vede ke snížené hladině prealbuminu v krvi u HPA a PKU pacientů, může být otázka biologické dostupnosti aminokyselin získaných ze směsi aminokyselin bez fenylalaninu.

Možným nástrojem k hodnocení proteinového nutričního stavu u pacientů s HPA a PKU může být zhodnocení jídelníčku nutriční terapeutkou. Jedná se o levnou a snadnou metodu. Avšak pouze za hospitalizace pacienta v nemocnici máme přesnou informaci o tom, jak jeho jídelníček skutečně vypadá. V reálném životě jsme odkázáni pouze na informace pacienta nebo jeho rodiny. Ve skutečnosti náš pacient compliatní být nemusí. Navíc pacienti používají různé tabulky s různým obsahem fenylalaninu ve stravě a složení potravin na obalech nemusí často odpovídat realitě. Rozpor mezi doporučeným množstvím směsi aminokyselin bez fenylalaninu v dietním rozpisu a sníženým požadavkem pacienta či rodičů na předpis AAM by měl být prvním varovným signálem rizika možného proteinového deficitu.

Další možností vyhodnocení proteinového nutričního stavu je antropometrické měření: výška, hmotnost, BMI a obvod hlavy u dětí do 2 let. Tato vyšetření rutinně provádíme na každé ambulanci kontrole. Biochemickými ukazateli proteinové nedostatečnosti mohou být kromě hodnoty prealbuminu v krvi také poměr celková bílkovina/albumin, aminogram v séru, IGF-1 a retinol binding protein. Ke zjištění tělesného složení lze využívat kostní densitometrii či metody bioelektrické impedance analýzy. Obě jmenované metody jsou ve FN Brno dostupné, ale dosud je rutinně u pacientů s PKU a HPA nevyužíváme.

V současné době neexistuje ve světě a v rámci Evropské unie konsensus o vstupní hodnotě fenylalaninu v krvi, od které má být pacient léčen nízkobílkovinnou dietou bez fenylalaninu. Názory se různí a kolísají mezi 4–10 mg/dl, tj. 240–600 $\mu\text{mol/l}$. Zahájení léčby závisí od zvyklosti jednotlivých metabolických center. Navíc v poslední době se čas od vyslovení podezření na HPA či PKU a potvrzení diagnózy výrazně zkracuje zavedením nových metod novorozeneckého screeningu. Hodnota fenylalaninu v krvi z novorozeneckého screeningu není nejvyšší možná hladina fenylalaninu v krvi u konkrétního postiženého jedince. V našem metabolickém centru doporučujeme použití směsi aminokyselin bez fenylalaninu od 4–6 mg/dl, tj. 240–360 $\mu\text{mol/l}$. Vycházíme ze skutečnosti, že doporučená hladina fenylalaninu v krvi při léčbě PKU u nejmenších dětí zahrnuje hodnoty 1–4, max. 6 mg/dl, tj. max. 240–360 $\mu\text{mol/l}$.

Neprokázali jsme statisticky významný rozdíl pro hodnoty selenu v séru v jednotlivých skupinách v dětském věku. Zjistili jsme statisticky významný rozdíl v hodnotách selenu v séru mezi pacienty s PKU a HPA v dospělosti ($p = 0,006$; Mann-Whitney U test). Můžeme se domnívat, že výsledek byl opět ovlivněn uvolněním nízkobílkovinné diety v dospělosti, kdy doporučené a předepsané množství směsi aminokyselin obohacené o stopové prvky neodpovídá jejich skutečnému pravidelnému příjmu.

Na možný nedostatečný příjem AAM ve stravě lze usuzovat u pacientů s PKU a HPA i dle hodnoty tyrozínu v krvi. Avšak z 68 dětí s prokázaným deficitem selenu v séru v naší studii byly hodnoty tyrozínu v séru pod 0,8 mg/dl, tj. dolní hranici normy naší laboratoře, zjištěny u 8 dětí. Z 24 dospělých probandů pak pouze u jednoho. Z tohoto úhlu pohledu se dá říci, že normální hladina tyrozínu v séru deficit selenu nevyklučuje.

Deficit selenu v séru byl u pacientů s PKU v literatuře opakovaně popsán. AAM se z tohoto důvodu selenem obohacují. Liší se i zdroje selenu v přirozené stravě u PKU pacientů a ve zdravé populaci. Hlavními zdroji selenu jsou při nízkobílkovinné dietě ovoce a zelenina, zatímco ve zdravé populaci cereálie, vejce, maso a mléčné výrobky, které jsou při PKU dietě významně omezeny. Z dlouhodobých vlivů na hladinu selenu v séru se uplatňují věk, pohlaví a rasa. Existují i regionální rozdíly, dané koncentrací selenu v pitné vodě a lokálně produkovaných potravinách. Česká republika patří mezi oblasti s nedostatkem selenu v půdě, a tedy i v potravě.

V dětském věku je hladina selenu v séru vyšší u starších dětí oproti dětem mladším jednoho roku. Naše výsledky ukazují, že dlouhodobá léčba při PKU a HPA může způsobit neschopnost dosáhnout vyšších hladin selenu v séru se zvyšujícím se věkem pacienta. U těhotných žen bývá hladina selenu v séru snížena, neboť plod selen kumuluje. Tuto skutečnost musíme mít na paměti zvláště u gravidních pacientek s PKU.

Neexistuje jednotný názor na optimální formu podávání selenu při prokázaném deficitu. Vzniká i riziko předávkování selenem při dlouhodobém podávání. V našem souboru probandů jsme v případě prokázaného deficitu doporučili dbát na doporučené množství AAM v jídelníčku. Možným řešením jsou i potravinové doplňky obsahující selen. Získat takový preparát pro nejmenší věkové skupiny je obtížné. Potravinové doplňky často obsahují i další stopové prvky či vitamíny a nejsou hrazeny z prostředků veřejného zdravotního pojištění.

Vegetariánství a syntetická dieta jsou jednou z nejčastějších příčin deficitu zinku obecně. V naší práci jsme však statisticky významně snížení zinku v séru u pacientů s PKU a HPA na nízkobílkovinné dietě neprokázali. Deficit zinku může být u dětí spojen se zpomalením růstu a opožděním dospívání, což bylo u dětí s PKU na nízkobílkovinné dietě pozorováno. Z tohoto důvodu monitorování zinku v séru u těchto pacientů doporučujeme.

Výsledky naší práce ukazují, že pacienti s mírnou HPA jsou v riziku nutričního deficitu železa, a to především tehdy, když nepoužívají AAM ve stravě. Pacienti s HPA bez AAM omezují maso, které je zdrojem hem železa, které se lépe vstřebává. Zdrojem zůstává non-hem železo, a to luštěniny, především čočka, fazole, hrách a ořechy.

Léčebná dieta při PKU a HPA je vysoce náročná na přípravu, a to i finančně. Zároveň vystavuje pacienta riziku nutričního deficitu. Adherence pacientů k dietě není vždy dobrá. Dbát na dodržování terapeutické restriktivní diety a současně hledat nové cesty k léčbě a monitorování nutričního stavu u pacientů s PKU a HPA je nezbytně nutné. Zavedení pravidelného monitorování prealbuminu, selenu, zinku a železa do běžné denní praxe u pacientů s PKU a HPA považujeme za velmi přínosné.

Poděkování patří všem pracovníkům Oddělení klinické biochemie Fakultní nemocnice Brno za zpracování biologického materiálu našich pacientů, a firmě Nutricia a. s. Česká republika za finanční podporu při sběru a statistickém zpracování dat.

*Procházková Dagmar
Pediatrická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity Brno
a Fakultní nemocnice Brno*

Léčba PKU v Evropě Problematika nekonzistentnosti

Evidujeme, že léčba PKU se podstatně liší napříč evropskými zeměmi, pokud jde o diagnózu, počáteční léčbu, management a následující péči. Jedna současná studie zkoumá 101 PKU profesionálů v 93 centrech pro PKU v 19 evropských zemích. Výsledky ukázaly velké odchylky a žádný konsenzus v definici závažnosti PKU, neléčených hladin PHE, u kterých by měla být zahájena léčba, rozdílné terapeutické cíle pro koncentrace PHE v krvi a rozdílné následující pokyny pro pacienti s PKU. Pouze 34% respondentů nahlásilo nabídku léku BH4/saptopterin dihydrochloride jako možnost léčby. (U nás známý jako KUVAN)*pozn.aut.

Další studie získala informace o běžném vedení dietního režimu PKU získaného z 10 evropských center. To znamená, že training, úloha a odpovědnost dietologů a nutričních terapeutů se v různých centrech podstatně liší. V některých centrech jsou dietologové zodpovědní za zvládnutí diety přičemž v jiných centrech toto obstarává lékař. Byly také zaznamenány rozdíly v cílových hladinách PHE v krvi, dávkování aminokyselin, systému pro stanovení denní tolerance PHE a definice potravin, které mohou být konzumovány bez omezení. Velké rozdíly mezi cílovými hladinami koncentrací PHE v krvi pro různé věkové skupiny v různých státech Evropy jsou znázorněny v tabulce:

Stát	mladší 2let	2-6 let	7-9 let	10-12 let	13-15 let	starší 16 let
Rakousko	40-240	40-240	40-240	40-900	40-900	40-1200
Chorvatsko	130-240	130-360	130-360	130-600	130-600	130-960
Dánsko	120-300 (<4 roky)	120-400 (4-8 let)	120-600 (8-10 let)	120-700	120-900	120-900
Francie	120-300	120-300	120-300	120-600	120-900	120-1200
Německo	40-240	40-240	40-240	40-900	40-900	40-1200
Maďarsko	120-360	120-360	120-480	120-480	120-480(7-14let)	120-600 (>14 let)
Itálie	120-360	120-360	120-360	120-360	120-600	120-600
Nizozemí	120-360	120-360	120-360	120-360	120-600	120-600
Polsko	120-360	120-360	120-360	120-720	120-720	120-720
Portugalsko	120-360	120-360	120-360	120-360	120-480	120-480
Španělsko	<360	<360	<480	<480	<720	<720
Turecko	60-240	60-240	60-240	60-240	60-240	60-240
Velká Británie	120-360	120-360	120-480	120-480	120-700	120-700

převod: 60,5μmol/L = 1 mg/dl

Zdroj: Srovnávací studie ESPKU

http://www.espku.org/images/stories/Benchmark_report_2011/PKU_report_FINAL_v2_nomarks.pdf

**Údaje v tabulce mohou být zastaralé, nově se dospělým pacientům doporučují podstatně nižší hladiny

Pravidla úhrad ve vybraných státech Evropy

Stát	Úhrada aminokyselin	Úhrada nízkobílk. potravin	Jak se hradí nízkobílkovinné potraviny?	Úhrada BH4 (KUVAN)	komentář
Rakousko	ano	ne		ano	
Chorvatsko	ano	ano	10 kilo nízk. mouky na měsíc, 80% nákladů na ni je hrazeno státem, další mouka se již nehradí	ne	
Dánsko	ano	ano	dotované místní obcí	ano	
Německo	ano	ne		ano	PKU pacienti mají právo na daňové úlevy
Itálie	ano	ano	Národní zdravotní systém	ano	
Litva	ano	ano	vláda platí předem fixní částky	ne	
Norsko	ano	ano	Národní zdravotní systém platí měsíčně fixní částku	ano	
Polsko	ano	ne		rozhoduje se	
Rusko	ano	ne		ne	
Španělsko	ano	částečně	Nízkobílkovinné potraviny jsou hrazeny pouze v některých regionech	ano	
Švédsko	ano	částečně	hradí stát do 16 let	částečně	velký díl nákladů na BH 4 je hrazen pouze po schválení městskou radou
Švýcarsko	ano	částečně	úhrada do 20 let, záleží na typu pojišťovny	rozhoduje se	
Nizozemí	ano	ne		ano	PKU pacienti mají právo na daňové úlevy
Velká Británie	ano	ano	Národní zdravotní systém	ne	BH4 je dostupný, ale nedotovaný, pouze pro deficit BH4
Slovensko	ano	částečně	dotované ceny u vybraných druhů základních potravin	ano	jen pro pacienty schválené a sledované zdravotní pojišťovnou
Česká Republika	ano	ne		rozhoduje se	BH4 schválen, ale zatím není úhrada pojištěn

* některé země hradí aminokyseliny pouze do určitého věku

zdroj: Srovnávací studie ESPKU

http://www.espku.org/images/stories/Benchmark_report_2011/PKU_report_FINAL_v2_nomarks.pdf

Milupa PKU 2 mix

nenápadný klenot mezi PKU přípravky

Pro děti od 1 roku do 8 let

Milupa PKU 2 MIX koncept:

- obsah energie formou sacharidů a tuků pro optimální využití živin (AMK)
- napodobení přirozené výživy zdravých jedinců
- respektování aktuálních doporučení pro příjem mikroživin
- vylepšená chuť pro lepší compliance – mléčná chuť
- lze pít jako studený i teplý nápoj

Dávkování:

Pro individuální dávkování a jednoduchou přípravu PKU 2-mix je přiložena odměrka

1 odměrka PKU 2-mix = 7,5 g prášku = 2 g proteinu

Příprava:

Standardní roztok PKU 2-mix:

100 ml hotového nápoje = 2 odměrky (15 g PKU 2-mix)

+ 90 ml pitné vody



Vyzkoušejte Milupa PKU 2 MIX – chutný a oblíbený PKU přípravek pro všechny děti a předškoláky.

O způsobu používání a dávkování se informujte ve své metabolické ambulanci.



Reportáž z PKU setkání

Liptovský Ján 31. 5.–3. 6. 2012



Letošní 2. československé setkání dospělých a dětí s PKU se začínalo vlastně nadvakrát. Poprvé tento rok si účastníci mohli vybrat, jestli chtějí přijet na čtyři nebo na tři dny. A jak jste se rozhodli? Přesně půl napůl. A pokud jde o podíl Čechů a Slováků, dopadlo to přesně také tak – půl na půl. Takže síly jsou vyvážené, můžeme začít. Ti, co přijeli již ve čtvrtek, se ráno probudili do deštivého počasí. Okolní výhled na krásné Tatry byl plný mraků a obloha nevěstila nic dobrého. Co teď? Nezbylo než se věnovat nabídce hotelových aktivit nebo vyrazit v pláštěnce do přírody. Většina si zvolila návštěvu místního hotelového bazénu – a nedivím se. Voda byla minerální a při pár tempech jsem se nemohla zbavit pocitu, že plavu v „mattonce“. Teplota vody byla příjemná a bublinky, které vám po chvílce pokryly celé tělo, ho začaly příjemně ohřívat. Zvědavci, kteří se rozhodli pro objevování okolí, se vypravili do Demanovskej doliny, konkrétně do místní ledové jeskyně. Prostě volný den, a každý si ho užil tak, jak je mu nejbližší. Oficiální začátek setkání byla páteční večere, kde jsme se v krátkosti seznámili s programem celé akce. Jelikož některé jeho části byly organizačně náročnější, vždy je potřeba se na něj řádně připravit. Večer utekl, ani nevíme jak, a již se na nás chystala programově velmi bohatá sobota. Jako již tradičně bylo sobotní dopoledne věnováno odborníkům. V zajímavých přednáškách jsme se mohli dozvědět mnoho nového

a jsme vždycky velmi rádi, když si pro nás naši lékaři nějaké sdělení připraví. Poté následovala velká ochutnávka všech dávkovaných PKU přípravků. Měli jsme možnost ochutnat úplně všechno, od ovocné Milupa Fruty až po moderní add-ins namíchaný do smetanového jogurtu. Pokud nám něco chutnalo, vyzvedli jsme si připomínkovou kartičku, a tu už stačí mít jen u sebe při každé návštěvě ambulance. Kdo by si taky ty názvy pořád pamatoval. Po obědě jsme si vyzvedli balíček a vzhůru za ověřením svých fyzických vlastností. Děti měly své aktivity v blízkosti hotelu. Nabídka úkolů byla velmi široká a zkušební lektori nám je pomáhali správně splnit. Jsme rádi, že se zapojili také rodiče a podpořili své děti ve všech aktivitách. Starší a odvážní se vypravili do nedalekého aktivít parku Tarzania. Počasí se umoudřilo, dokonce i sluníčko vysvitlo, takže nic nebránilo vydat se do výšin za lanovým dobrodružstvím. Pro některé výzva, pro druhé zábava, pro další náročný fyzický výkon, prostě pro každého něco jiného, ale pro všechny zážitek. A to je hlavní, vždyť z podobných zážitků, na které se nezapomíná, se skládá život. I když bylo sportovní odpoledne náročné, i tak se všichni těšili na večerní program. A co bylo jeho obsahem? Karibské tance, rytmy, zpěvy, drinky,



věnce a spousta zábavy. Věříme a z dotazníků víme, že karibský večer udělal radost snad každému z vás. Noc byla dlouhá a ráno už nás čekalo pokračování. Především milé bylo, že naše pozvání přijali prodejci nízkobílkovinných potravin a mohli vám nabídnout svoje výrobky. Další dopolední čas vyplnily zajímavé workshopy s tématy jako je pečení nízkobílkovinného pečiva, matná PKU atd. Celé setkání ukončil nedělní oběd, a pak už hurá domů. Letošní setkání mělo hned několik premiér. Asi největší ohlas ale měly bufetové stoly s větším výběrem nízkobílkovinného jídla. Jsme rádi, že jste tuto novinku vřele uvítali, a pokud to půjde, jistě v podobném trendu budeme pokračovat. Ale všechno má svůj konec a nám nezbyvá než se s vámi všemi těšit zase na příští rok.

Děkujeme, že jsme mohli být spolu.

Markéta, Jana, Blanka, Zuzka, Marcela a Jirka – Nutricia



Život s Kuvanem

Během podzimu minulého roku jsme se společně s mým synem Matějem, který má fenylketonurii, zúčastnili testování nového léku na PKU – Kuvanu. Matěj na tento lék zareagoval velmi dobře. Kuvan však ještě neprošel schvalovací fází pojišťoven. Lékař vám ho může předepsat, ale hradit si jej musíte sám. Při ceně 20 eur za 1 pilulku (plná dávka až 4x denně) je tento lék pro většinu pacientů nedosažitelný.

Měli jsme ale štěstí, protože se během roku 2011 otevírala celosvětová studie pro děti mladší čtyř let, která po celou dobu svého trvání (3,5 roku) Kuvan hradí. Takřka „na poslední chvíli“ a za velké pomoci především paní doktorky Pazdírkové, se nám podařilo těsně před Matějovými čtvrtými narozeninami do tohoto projektu nastoupit. Po podepsání informovaného souhlasu se



roztočilo kolo několika set informací a úkonů, které se musí při této studii průběžně plnit. První půlrok této studie, který právě končíme, byl, alespoň z mé strany, velmi stresující. Odesílání suchých kapek 2x týdně kurýrem, vyplňování nekonečných formulářů a dietních zápisů, které musejí obsahovat i takové detaily jako např. kolik tekutin Matěj za den vypil a na kolika ml oleje se jeho pokrm smažil... To vše bylo velmi náročné, ale již po prvním měsíci jsem mohla říct, že to stálo za to. Během prvních šesti týdnů se Matějova tolerance vyšplhala z původních 500 mg Phe až na 1200 mg Phe, a to při zachování velmi dobrých hladin. Zpočátku jsem měla problém s podáváním do té doby zakázaných věcí, ale postupem času si člověk velmi lehce zvykne. Ve školce teď jí (kromě čocky s vejcem a párkem) úplně stejné jídlo jako jeho kamarádi. Vše je ale kuchařkami pečlivě váženo a mnou analyzováno. Maso Matěj ze začátku úplně odmítal, ale po dlouhém vysvětlování pochopil, že je důležité a zdravé a nyní ho již většinou sní. Poněvadž jeho strava byla dosud velmi zdravá, tak se ho ani nesnažím nutit do salámů, uzenin, hamburgerů a jiných produktů, které zdravé děti kolem něho obvykle jedí. Naopak se snažím mu poskytovat i nadále zdravou stravu, nyní však v podobě ryb, cereálií, jogurtů atd.

Matějovi, ale i celé naší rodině se otevřel zcela nový svět, a to doslova. Už není problém někam odjet bez jídla, protože můžete jít do obchodu a koupit mu to, na co má právě chuť. Celodenní výlety se zastávkami na normální jídlo do obyčejné restaurace byly pro nás ze začátku opravdu jako Vánoce. Ten pocit se těžko popisuje, ale přála bych každé mamince dítěte, které má dietu, aby se mohla jednou cítit tak, jako teď my všichni kolem Matěje. Pomalu, postupně s navyšováním tolerance začal padat a rozsy-pávat se ten balvan, který se nám po zjištění diagnózy fenylketonurie na duši vytvořil. Život je teď daleko snazší, lehčí, avšak jedno ALE stále zůstává. Až bude Matějovi 7,5 roku, jeho studie končí. Poté již farmaceutická firma nebude tento lék hradit. Do té doby je jen na nás, rodičích, abychom mu lék u jeho pojišťovny vybojovali, protože si už nedovedu představit, že by se měl vrátit k původní dietě.

Závěrem bych moc chtěla poděkovat paní doktorce Pazdírkové, paní Komárkové i sestřičce Kothánkové, se kterými se tento projekt pod číslem 0001 v České republice úspěšně rozjel.

Zuzana Kulíšková

Napsali a řekli o nás



Česká televize natočila pořad o fenylketonurii a o životě s ní, který odvysílala v rámci cyklu „168 hodin“ dne 4. 3. 2012.

Celý pořad si můžete prohlédnout na <http://www.ceskatelevize.cz/porady/10117034229-168-hodin/212411058250304/video/> a odkaz na něj je i na našich webových stránkách.

V magazínu Práva vyšel dne 19. 5. 2012 článek „Když nemoc ruiny rodinný rozpočet“ o dietě při PKU a o její nákladnosti. Tento článek byl následně uveřejněn i na serveru Novinky.cz, kde jej můžete nalézt na <http://www.novinky.cz/zena/zdravi/268805-kdyz-nemoc-ruiny-rodinny-rozpocet.html>. Ve Zdravotnických novinách vyšel dne 4. 6. 2012 článek „Sami vzácní, spolu silní“, v jehož rámci jsou popsány aktuální pro-

blémy léčby pacientů s PKU a jinými DMP. Odkaz na tento článek je zveřejněn na našich webových stránkách. Protože fenylketonurie je považována za jedno ze vzácných onemocnění a protože naše sdružení je poměrně aktivní v dění v této oblasti, tak si vás dovoluujeme upozornit na pořady a články, které se věnují i této problematice.



Prvním z nich je pořad „Na zdraví!“, který vysílal Český rozhlas Rádio Česko dne 17. 5. 2012 a který naleznete na http://hle-dani.rozhlas.cz/iradio/?p_po=100515.

Druhým z nich je článek „Sami vzácní, spolu silní“, který naleznete na serveru tyden.cz ze dne 23. 5. 2012 na odkazu http://www.tyden.cz/rubriky/zdravi/pro-motyli-a-slane-pacienty-vznika-sit-specialnich-center_235371.html.

Lidský příběh neléčené PKU:

více než osud jednoho člověka

Na výroční konferenci E. S. PKU, která se v roce 2009 konala v Turecku, se středem pozornosti stala emocionální a dojemná prezentace o neléčené či pozdě léčené PKU. Nepřednesl ji žádný profesionál, ale rodina, která zažila dva zcela odlišné příběhy. Paní Benkel z Německa hovořila o životě své dcery Ilony, u které byla PKU diagnostikována pozdě a nebyla vůbec léčena. Na konferenci ji doprovázela druhá dcera Manuela, u níž došlo k diagnóze i úspěšné léčbě včas.

Jsem velice potěšen, že jako šéfredaktor tohoto časopisu zde mohu s jejich laskavým svolením uveřejnit jejich vskutku důvěrné pocity:

E. S. PKU: Paní Benkel, jaké jsou vaše vzpomínky na první roky života dcery Ilony?

P. Benkel: Ilona se narodila 15. září 1961 jako první ze tří dětí. Během prvního měsíce se vyvíjela zcela normálně, ale hodně plakala. Často jsem ji krmila i mezi řádnou dobou k jídlu, protože jsem se domnívala, že má hlad. Po krmení ale plakala ještě víc. V té době jsem nevěděla nic o PKU ani o tom, že hladina PHE se po jídle zvyší a následkem toho bude mít ještě větší bolesti.

E. S. PKU: Kdy jste zpozorovala, že něco není v pořádku?

P. Benkel: Už před jejími prvními narozeninami jsem pochopila, že se nevyvíjí zcela normálně. Měli jsme možnost srovnání s její sestřenicí, která byla o šest týdnů starší a mnohem vyvinutější. Lékař diagnostikoval retardovaný vývoj, a proto byla poslána do dětské nemocnice v Ravensburgu na dobu šesti týdnů. Tam zjistili, že její mozkové buňky se nevyvíjejí normálním způsobem a že mezi nimi jsou mezery, které jsou příčinou mentální zaostalosti. Neznali ovšem žádný způsob léčby, a proto nám pouze sdělili, že je potřeba se s tím smířit. Nicméně už tehdy si byli jisti, že se nenarodila s mentální poruchou a že se u ní vyvinula pravděpodobně ve spojení s nějakou chorobou.

Potom přišlo další vyšetření v Univerzitní dětské nemocnici ve Freiburgu, ale ani to nepřineslo nic nového. V dané situaci nebylo

možné nic udělat. Dokonce jsme bezvýsledně navštívili i přírodního léčitele.

E. S. PKU: Jaký byl váš každodenní život s Ilonou?

P. Benkel: Ta léta byla opravdu vyčerpávající. Trvalo dlouho, než se naučila pár slov, stejné to bylo s chůzí. Chodila hlavně po špičkách a při chůzi jsem ji směla vodit jen pravou rukou. Pokud jsem ji vzala levou rukou, začala plakat a upadla na zem.

Jediné místo, které byla ochotna přijmout, byl dům babičky, protože tam byla zvyklá pobývat od malička, ale i tam zůstávala jen v kuchyni a do ostatních místností odmítala chodit.

Při jedné návštěvě u nás doma ji náš lékař náhodou zahlédl, jak běží s nožem v ruce. Byl tím znepokojen, protože mohla ublížit o dva roky mladší sestře. Ilona brala do rukou všechno, co bylo v jejím dosahu. Museli jsme například schovávat dřevěné uhlí, protože ho rozhazovala. Někdy dokonce pila vodu ze záchodové mísy.

E. S. PKU: Jak jste to všechno zvládali?

P. Benkel: Lékař si uvědomil, v jakém jsem psychickém stavu a že není možné dlouhodobě takovou situaci zvládat. Když jí byly čtyři roky a osm měsíců, poslal ji do ústavu pro postižené.

E. S. PKU: Jak se dále vyvíjela tam?

P. Benkel: Iloně trvalo delší dobu zvyknout si tam, protože byla ve velké skupině s dalšími šestnácti lidmi a prostředí bylo dost neklidné ve dne i v noci. S ostatními nenavazovala žádný kontakt. Při našich prvních návštěvách nás poznávala, byla šťastná, že nás vidí a řekla několik slov. Je pravda, že potřebuje známé prostředí a přísný denní režim.

Její stav se ale zhoršoval. Zapomínala slova a už nás nerozpoznávala.

Žádné způsoby léčby nebyly úspěšné. Navštěvovali jsme ji několikrát ročně, jen jsme ovšem sledovali, jak se situace zhoršuje.

E. S. PKU: V té době jste netušili, že Ilona trpí PKU. Kdy a jak byla diagnostikována?

P. Benkel: Pro nás bylo opravdu frustrující dovědět se, že bylo možné tomu všemu předejít při včasném objevení PKU. Dověděli jsme se to až při narození naší třetí dcery Manuely 8. května 1969. Polekalo nás, že Manuela začala také stále více a více plakat. Dokonce i naši sousedi si všimli jisté podobnosti s chováním Ilony. A právě v tento den k nám přišel lékař z nemocnice, aby nás informoval o něčem velice důležitém: Manuele byla Guthrierovým testem diagnostikována PKU. Děti začaly být v Německu takto testovány od 1. května toho roku. Tím se přišlo na to, že trpí metabolickou poruchou PKU.

Lékaři nám vysvětlili důsledky neléčené poruchy a poslali nás do Heidelbergu, kde prof. Bickel už zaznamenal jisté úspěchy léčby dietou. Zůstala tam po dobu čtyř měsíců. Trvalo dlouho, než se snížily PHE hodnoty z 56 mg/dl a než si zvykla na dietu s omezeným množstvím fenylalaninu.

Po rozhovorech s lékaři jsme pojalí podezření, že také Ilona má PKU. Test prokázal jeho oprávněnost. Bylo pro nás hrozné uvědomit si, že její nemoc mohla být objevena v raném věku už v Ravensburgu nebo Freiburgu, protože už tehdy byla tato nemoc známa. Kdyby se to bylo zjistilo a byla tehdy léčena, byla by se mohla už v roce a půl věku začít vyvíjet téměř normálně. Bylo jí ovšem už osm let a diagnóza zněla: mozkové poškození v důsledku neléčené PKU, abnormální chování a problémová chůze.

E. S. PKU: Co se stalo, když byla PKU diagnostikována?

P. Benkel: V dnešní době by se okamžitě začalo s léčbou a zapo-



četím diety. Tehdy ovšem lékaři měli stále ještě pochybnosti o takovém postupu a náklady na proteinovou náhradu znamenaly skutečný problém.

Bohužel ani potom jsme nebyli schopni přesvědčit zaměstnance ústavu, kde Ilona žije, aby jí dávali dietu, kterou potřebuje. Zdá se, že zařazení takového jídelníčku je pracovně příliš náročné. My se nicméně domníváme, že by mělo význam začít s dietou i nyní: zhoršování jejího stavu a mobility je opravdu významné.

E. S. PKU: A co Manuela? Jak jste zvládali její léčbu a jak se vyvíjela?

P. Benkel: Po nasazení diety to bylo zpočátku velmi obtížné. Měli jsme na paměti osud Ilony a bylo těžké si představit, že Manuela bude stejného osudu ušetřena tím, že bude dodržovat dietu. Nicméně jsme se striktně drželi všech pravidel. V té době to nebylo nic jednoduchého: na trhu nebylo tolik nízkobílkovinných výrobků jako dnes, dostupné nebyly ani LP nudle či mouka. Neměli jsme žádné recepty na vaření a na zboží se neuváděly nutriční informace.

Neměli jsme možnost obrátit se někam o radu, protože v té době ještě nefungovala žádná svépomocná organizace jako je dnes v Německu DIG PKU nebo E. S. PKU, kde je možno setkat se s rodinami, které mají stejné problémy. Byli jsme na všechno úplně sami, jen s výjimkou Dětské nemocnice v Heidelbergu, kde se nám dostalo pomoci.

Postrádali jsme nejen možnost setkávat se s ostatními rodinami, ale neměli jsme zprávy o ostatních úspěšně léčených dětech. To se změnilo až v roce 1975, kdy byla založena DIG PKU a začala každoroční setkání. Když jsme viděli, jak dobře se vyvíjejí ostatní děti, utvrdilo nás to v přesvědčení, že dodržovat dietu má skutečně smysl.

I v naší rodině to bylo podobné: naše dcera Manuela má dietní jídelníček už čtyřicet let, vystudovala střední školu a poté ještě studovala dál. Myslím si, že naše rodina je dobrým příkladem toho, jak důležité je dodržovat dietu a jak rozdílný vývoj dítěte může být.

E. S. PKU: To je jistě pravda. Manuelo, jak Ilonino postižení ovlivnilo váš život?

Manuela: Nevím, v jakém věku jsem si plně uvědomila, že mám PKU a hlavně že mám sestru, která je mentálně postižená následkem neléčené PKU. Jako dítě neuvažujete o tom, že pravidelně chodíte navštěvovat někoho, kdo se podivně chová a kdo žije v prostředí s divnými lidmi.

Můj vztah k dietě je zcela jistě ovlivněn Iloniným postižením. Já se mohu stravovat dietně, což jí nebylo dopřáno s katastrofálními důsledky jak pro ni, tak pro celou rodinu.

Později jsem si uvědomila zvláštní vztah mezi Ilonou a mnou. Bylo pro mne hrozné sledovat, co se stane, když člověk s PKU není na dietě. To posílilo můj kladný vztah ke speciální výživě, který je mým jím jiný než u mnoha PKU pacientů. Na rozdíl ode mne více vnímají obtíže s dietou spojené.

E. S. PKU: Jak jste prožívala vývoj svoji sestry?

Manuela: Při vzpomínce na své dětství a návštěvy Ilony v ústavu mi vytane na mysl hlavně jedna věc: pokaždé byla velice šťastná, že vidí rodiče a mou zdravou sestru, která je o dva roky mladší než Ilona. (Mne zná jenom z návštěv v ústavu). Rozzářila se, když nás uviděla, objímala nás, mazlila se s námi a vesele se smála. Také s námi velmi ráda jezdila autem do nedalekého lesa, kam jsme chodili na procházku. Klidné prostředí mimo denní život v ústavu se šestnácti nebo i více jinými postiženými ve skupině bylo pro její stav vhodné.

Samozřejmě nebylo úplně jednoduché s ní pobývat. Byla mentálně postižená a nemohla s námi hovořit. Často se u ní opakovaly záchvaty křiku a byla citově nevyrovnaná.

Přesto převažují kladné pocity z našich návštěv, hlavně proto, že naši rodinu rozpoznávala.

E. S. PKU: Můžete uvést nějaké příklady symptomů, které se u Ilony projevovaly?

Manuela: Zdravotní i její celkový stav se postupně zhoršovaly. V dalších letech už nepoznávala rodiče ani mou sestru a byli jsme pro ni jen nějaká návštěva. Stále se zhoršoval její neklid a častý křik. Stávala se agresivní vůči ostatním i sobě. To se projevovalo bitím, škrábáním a kousáním. Docházelo k tomu zcela neočekávaně. V jednom okamžiku se na někoho usmívala a v dalším ho začala bít. K uklidnění docházelo při koupeli či poslechu hudby. V závažných situacích jí byly podávány léky.

Zhoršování bylo také patrné na pokožce. Měla po celém těle ekzém, což jí bylo přirozeně nepříjemné a určité to přispělo k dalšímu zhoršení celkového stavu.

Další nepříznivý vývoj nastal v pohybu. Zpočátku jsme s ní chodili na delší procházky, ale ty se neustále zkracovaly kvůli její nejisté chůzi. Stále může chodit i nyní, ale cítí se jistěji, když ji z jedné či z obou stran někdo podpírá. Sama nemůže vyjít po schodech. Z jedné strany musí mít oporu a na druhé se zachytí o zábradlí. Špatná motorika způsobuje časté pády a ona sama se není schopna zvednout bez pomoci. Tyto okamžiky jsou velmi zrádné a podle mého názoru k nim dochází stále častěji.

Návštěvy jsou pro nás velmi bolestné. Je skutečně těžké sledovat, jak se její už tak špatný zdravotní stav zhoršuje. Jsem si jista, že to se týká celkové kvality života.

E. S. PKU: Co byste doporučila?

Manuela: Hodně se zamýšlím nad její situací a nad možnostmi, které by jí ulehčily život. Došlo k několika terapeutickým a psychologickým pokusům, ale se všemi se muselo skončit, protože byly neúspěšné.

Podle mého názoru by se mělo zkusit udělat něco s příčinou zhoršující se Iloniny nemoci. To znamená snížení množství fenylalaninu v její výživě.

Uvědomuji si, že by nebylo snadné zavést dietu u člověka, který celý život jedl běžnou stravu, zvláště když není možné vysvětlit mu důvod. Nicméně jsem naprosto přesvědčená, že by bylo třeba vyzkoušet vynechání potravin s velkým množstvím bílkovin, jako jsou maso, uzeniny, sýry a vejce. Domnívám se, že zavedení přísné nízkobílkovinné diety by mělo své opodstatnění.

Náhrada potravin s vysokým obsahem bílkovin stravou s nízkým obsahem jako jsou nudle či mléko spolu s nasazením takového typu aminokyselin, které mají lepší chuť, by byl začátek ke snížení úrovně PHE v krvi.

E. S. PKU: Vaše maminka se nám již zmínila o tom, že v ústavu jí odmítají poskytovat dietní léčbu. Jak vy ji v této snaze podporujete?

Manuela: Před dvěma lety jsem poprvé zkusila přesvědčovat zaměstnance ústavu, kde Ilona žije, o nutnosti vyzkoušet nízkobílkovinnou dietu na omezenou dobu. Tak by se zjistilo, zda dojde ke změně zdravotního stavu a chování. Díky podpoře některých výrobců této výživy jsem získala pro Ilonu nízkobílkovinnou stravu a směs aminokyselin. Při příští návštěvě jsem vše předala Iloniným ošetřovatelkám spolu s detailním vysvětlením základů PKU diety a také jsem jim dala písemné informace o léčbě nemoci. Ujistila jsem je, že jim zodpovím jakékoli další otázky týkající se diety.

Nevím, jak intenzivní byla jejich snaha přesvědčit Ilonu přejít na novou výživu. Je ovšem pravda, že po roce mi předaly téměř všechny výrobky zpět. Zcela zřejmě je nebyly schopny Iloně podat.

Je mi velmi líto, že jsem nebyla trochu razantnější, když se jednalo o zahájení léčby. Podle mého názoru by měla dostat možnost nízkoproteinové diety, aby se zlepšil její celkový stav, lépe řečeno, aby se nezhoršoval.

V minulosti se toho tolik zanedbalo a ona by si zasloužila zkalitnění života.

E. S. PKU: Jaká je podle vašeho názoru příčina malé podpory pro pomoc vaší sestře?

Manuela: V dnešní době už je naštěstí málo tak výrazně špatných případů neléčené PKU – alespoň v Německu. Výsledkem novorozeneckého krevního testu, který byl zaveden v Německu v roce 1969, dochází k diagnostikování PKU u dětí včas. Okamžitě se může nasadit nízkobílkovinná dieta v kombinaci s vhodnými potravinami bez fenylalaninu. Další vývoj dětí závisí na zodpovědnosti rodičů ve spolupráci s lékaři a dietními odborníky, kteří se společně starají o to, aby měly optimální hladinu fenylalaninu a vytvořily si také správný přístup k PKU. V té obtížné situaci nacházejí podporu u národních asociací a jejich prostřednictvím jsou v kontaktu s ostatními PKU dětmi a rodinami.

V ústavech je jistě hodně mentálně postižených lidí se stejnou diagnózou, jakou má moje sestra Ilona, u kterých nedošlo k žádné léčbě. Domnívám se ale, že v mnoha případech se neví o pravé příčině postižení. Ilonina neznámá nemoc dostala své jméno až poté, co byla diagnostikována u mne.

E. S. PKU: Vy sama trpíte PKU. Jak se s tím vyrovnáváte?

Manuela: Úspěšná léčba by neměla zcela zastírat skutečnost, že porucha bude nadále přetrvávat.

Proto jsem se rozhodla, že budu dietu dodržovat po celý život. Vedou mě k tomu tři důvody:

Za prvé se cítím daleko lépe, pokud mám nízkou hladinu fe-

nylalaninu. Jsem v emocionální rovnováze a vysoká hladina ji narušuje.

Dále se domnívám, že je pro mne příliš riskantní dietu přerušit. Jsem jedna z nejstarších osob, které dostaly možnost léčit se od samého začátku. Nikdo není schopen zaručit, že nedojde k nějakým zdravotním problémům, pokud budu mít vysokou hladinu PHE dlouhodobě. Jsou zde jen spekulace, žádné konkrétní příklady neexistují. Osobně ale věřím, že pro můj mozek a nervovou soustavu by nebylo dobré mít přetrvávající vysoké PHE hodnoty. Třetím důvodem pro mé rozhodnutí držet celoživotně dietu je skutečnost, že v mé rodině jsem svědkem následků neléčené PKU. Hodně přemýšlím o tom, jaký život by Ilona mohla vést, kdyby byla její metabolická porucha objevena a léčena včas. Jakou úžasnou šanci mně i ostatním lidem s PKU či podobnými metabolickými poruchami dieta dává!

E. S. PKU: Myslíte, že PKU vaši rodinu stmelila?

Manuela: Svým rodičům jsem opravdu velice vděčná. Starali se o to, abych mohla držet přísnou dietu, ačkoli museli zvládnout spoustu obtíží. Zvláště důležité pro můj život bylo to, že mi vysvětlili všechno o PKU. Znovu a znovu mi připomínali, jaké štěstí mám i přes všechna dietní omezení. Jsem zdravá navzdory tomu, či možná právě proto, že mohu mít tuto speciální výživu. Mohu žít téměř normálním životem. Mohla jsem studovat a nyní jsem vdaná a mám dvě zdravé děti. Je spousta nemocí a lidských osudů, kde není pomoc žádná. Jak šťastní by tito lidé byli, kdyby mohli žít jako já. Samozřejmě, život bez diety by byl velmi příjemný, ale já PKU mám a tato metabolická porucha je součástí mne samé i mého života.

E. S. PKU: Vážená paní Benkel a Manuelo, jménem všech našich členů vám děkuji za to, že jste nám otevřely svá srdce i duše, a tím nám daly možnost trochu všemu porozumět. Jistě pro vás bylo při přípravě prezentace na konferenci v Turecku těžké znovu vzpomínat. Věříme, že váš příběh přesvědčí členy naší společnosti a sdružených asociací zaměřit se více na pozdě či vůbec neléčené pacienty a nezapomínat na jejich potřeby.

Novinky u nízkobílkovinných jídel

SHS: PKU párky opět v nabídce

Bliží se nám opět léto, a tím i čas grilování. Pro ty z vás, kteří rádi grilujete, mám jednu radostnou novinu. Na internetovém obchodu firmy SHS (www.loprofin.de) se opět objevily PKU párky ve střeve, ale prodávané v plechové konzervě. Klasické párky se prodávají od 14. 5. 2012 pod názvem Loprofin Metzgers Beste „Wiener Art“ a bílé (bavorské) klobásy se

prodávají od 1. 6. 2012 pod názvem Loprofin Metzgers Beste „Fränkische Art“. Takže kdo na ně máte chuť a chcete je vyzkoušet, tak neváhejte a objednávejte. Mělo by to jít asi dodat i do Česka, ale to zatím nemám ověřeno, takže přivítám, pokud mi dáte vědět, jak to dopadlo.

Bezgluten: Knedlíky jako od babičky

Vyzkoušejte také novinky u nízkobílkovinných výrobků firmy Bezgluten. Od června 2012 tato firma nabízí dva druhy knedlíků, a to nízkobílkovinný houskový knedlík a nízkobílkovinné kynuté knedlíky s meruňkovou náplní. Bližší informace o nich naleznete na webových stránkách www.bezgluten.cz, objednat můžete na e-shopu nebo telefonicky na Zákaznické lince 591 007 007.

Takže neváhejte, a pokud na tyto výrobky máte chuť, tak objednávejte a ochutnávejte.

Přeji vám všem dobrou chuť.



Radek Puda

radek.puda@seznam.cz



Deníček z Varšavy



Dobrý den, rodiče a děti, jmenuji se Bára Lhotáková, je mi devět let a dovoluji vám, abych se s vámi podělila o své zážitky z loňské konference ES PKU, která se konala od 13. do 16. října 2011 v Jachrance u Varšavy v Polsku.

Čtvrtek 13. října

Když jsme sem s mámou dojely, tak jsem byla v šoku. Tak velký hotel jsem v životě neviděla. Když jsme vešly dovnitř, tak jsme dostaly tašku a náhrdelník. Pak jsme šly po schodech a našly pokoj. Tam to bylo ale krásné! Tam jsme si rychle vybalily věci a šly do hotelového aquaparku. Byla jsem na toboganu (považte – v hotelu!), v proudu a ve vířivce. Bylo to krásné! Když jsme se vykouply, tak jsme šly zpátky do pokoje, kde jsme se převlékly. Máma hrozně zdržovala. Když jsme se převlékly, tak jsme šly na koncert. Byla to vážná hudba a znělo to krásně. A po něm na večeři, kde byla spousta dobrého jídla, stoly pro zdravé i pro nás s PKU. Zkrátka nádhera!

Pátek 14. října

Když jsem se vzbudila, tak jsme šly na snídani. Potom máma šla na přednášky a já jsem šla na hlídání. Tam jsme s dětmi z celé Evropy tancovali, vyráběli. Potom si mě máma vyzvedla a šly jsme na oběd. Byly tam hranolky, mňam! Pak jsem šla zpátky na hlídání, kde jsme hráli hry na Nintendu Wii. Paráda. Když si mě máma vyzvedla, tak jsem musela rovnou na večeři a po ní hned spát.

Sobota 15. října

Když jsem se vzbudila, tak jsme šly hned na snídani. Byly lívance! Program žádný ráno nebyl, tak jsme šly s mámou opět do aquaparku. A když jsme se vydováděly, zařadily si a zaplavaly, tak jsme šly na oběd. Potom jsme jely na výlet do centra Varšavy a šly jsme si prohlédnout královský palác. Bylo to krásné! Potom jsme šly na procházku po městě. Tedy moc procházka to nebyla, protože po pár krocích jsme objevily krásnou kavárnu, kde jsme si spolu s ostatními účastníky z Česka povídaly. A potom zpátky do hotelu. Varšava byla ucpaná, tak jsme to jely dvě hodiny, hrůza. Když jsme přijely, tak jsme šli nakoupit PKU jídlo. Potom jsme se převlékly a šly na slavnostní večeři. Na tu jsem se moc těšila, ale byla divná, protože byly těstoviny s jahodovou omáčkou! A potom zase spát.

Neděle 16. října

Když jsem se vzbudila, tak jsme šly hned na snídani. Opět perfektní, opět velká bašta. A po ní máma šla balit a já jsem si celé dopoledne hrála s mojí kamarádkou Saškou z Turecka, se kterou jsem se tam seznámila. Když jsme si dohrály, tak jsme sedly na autobus a jely jsme na letiště. No a večer jsem byla doma a zítra už hurá do školy.

Hrozně to uteklo, ale bylo to moc krásné. I máma si to chválila. Máte-li možnost, doporučuji vám jezdit na PKU srazy v zahraničí, věřte mi, stojí to za to.

Bára Lhotáková, 9 let, Praha

NSPKU na Facebooku



Navštivte nové stránky NSPKU na Facebooku (FB), kde naleznete užitečné odkazy, fotky a informace o dění našeho sdružení. Kde se o nás mluví? Kde vyšel či vyjde

článek? Když budete odkazy sdílet na svoji stránku FB, bude

o nás vědět víc lidí. Je to řetězová reakce, tak prosím sdílejte, „lajkujte“ a dejte vědět i svým přátelům na FB, ať se o nás mluví.

https://www.facebook.com/home.php?clk_loc=5#!/NarodniSdruzeniPkuAJinychDmp

Současně můžete nahlédnout i na FB stránky naší patronky Andrey Kerestešové, na některých fotkách poznáte svoje děti.

https://www.facebook.com/home.php?clk_loc=5#!/media/set/?set=a.359422134105874.74232.130649626983127&type=3

Soutěž pro malé i větší umělce!!!

Soutěže o hodnotné ceny se může zúčastnit jakýkoli zájemce z řad dětí a dospělých s PKU a jinými DMP, ale i třeba jejich sourozenci a rodiče.

Přihlásit se můžete do jedné z následujících kategorií:

- **Nejmenší děti (do 5 let věku)**
 - téma A: **Já**. Nakreslí sám sebe, můžeš jen svou postavu nebo i činnost, kterou máš rád/ráda (třeba jak baštíš, kreslíš, sportuješ atd.).
- téma B: **Sluníčko**. Jestli se ti líbí víc, jak maluješ slunce, vytvoř jej co největší, tak, jak se ti to líbí.
- **Větší malíři (6–10 let)**
 - téma: **Moje rodina**. Nakresli nebo namaluj členy své nejbližší rodiny při jakékoli činnosti. Nezapomeň na pozadí.
- **Největší borci (11 let a výše)**
 - téma: **Moje štěstí** nebo **Já a moje štěstí**. Nakresli, co považuješ za své štěstí, za svou radost, cokoli, co máš rád/ráda a můžeš přimalovat nebo vlepiti i sebe. Jestli máš tajné přání nebo štěstí, můžeš jej zobrazit abstraktně. Víš, co

je to abstrakce? Je to zobrazení, na kterém nemusí být nutně poznat, co to je.

Možnosti technik: můžeš malovat vodovkami nebo temperami, kreslit pastelkami nebo pastely. Jestli se chceš ale pustit do náročnějšího ztvárnění, nebudeme proti!

Svůj obraz (velikosti maximálně A3) posílejte poštou nebo lépe elektronicky na adresu: e-mailem: Lucie.simonova@seznam.cz nebo poštou: Zuzana Kulíšková, Radechovská 1334, Bělá pod Bezdězem, 294 21 nejdéle do 30. 8. 2012

Těšíme se na všechna umělecká díla, vyhodnocení a fotografie najdete v příštím čísle Metabolíku!

Vaše výtvořky bude hodnotit odborná porota v čele s paní učitelkou Mgr. Lucíí Simonovou.



PKU
LOPHLEX[®] LQ

MILUPA PKU 2

FRUTA



Novinka
Tekuté PKU
přípravky jsou
hrazeny také
všem nad
19 let.

Potraviny pro zvláštní výživu,
potraviny pro zvláštní lékařské účely.